



# Enfermedad de Creutzfeldt Jakob

CALVO, María Soledad (1); Finkelsteyn, Ana Mariel (2)

Hospital El Cruce – Florencio Varela, Buenos Aires, Argentina (1)

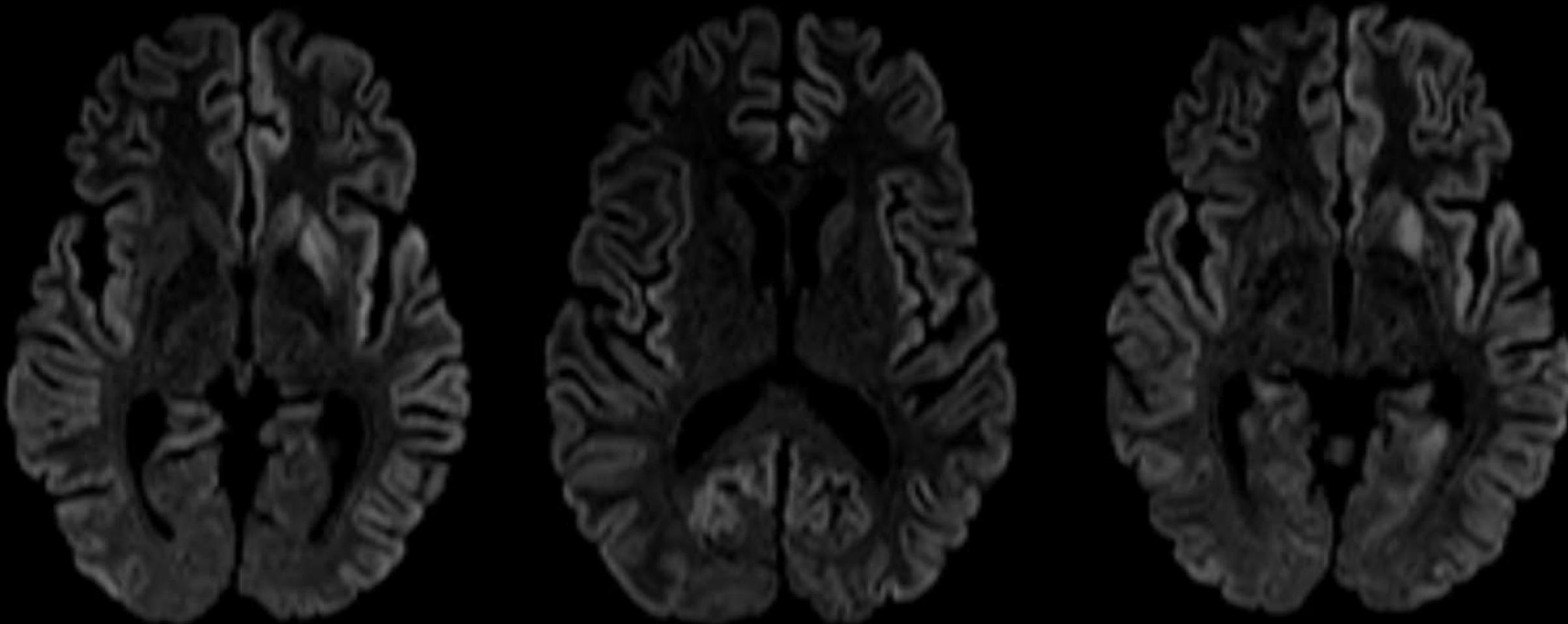
Hospital Cuenca Alta Néstor Kirchner, Cañuelas, Buenos Aires, Argentina (2)

## Presentación del caso:

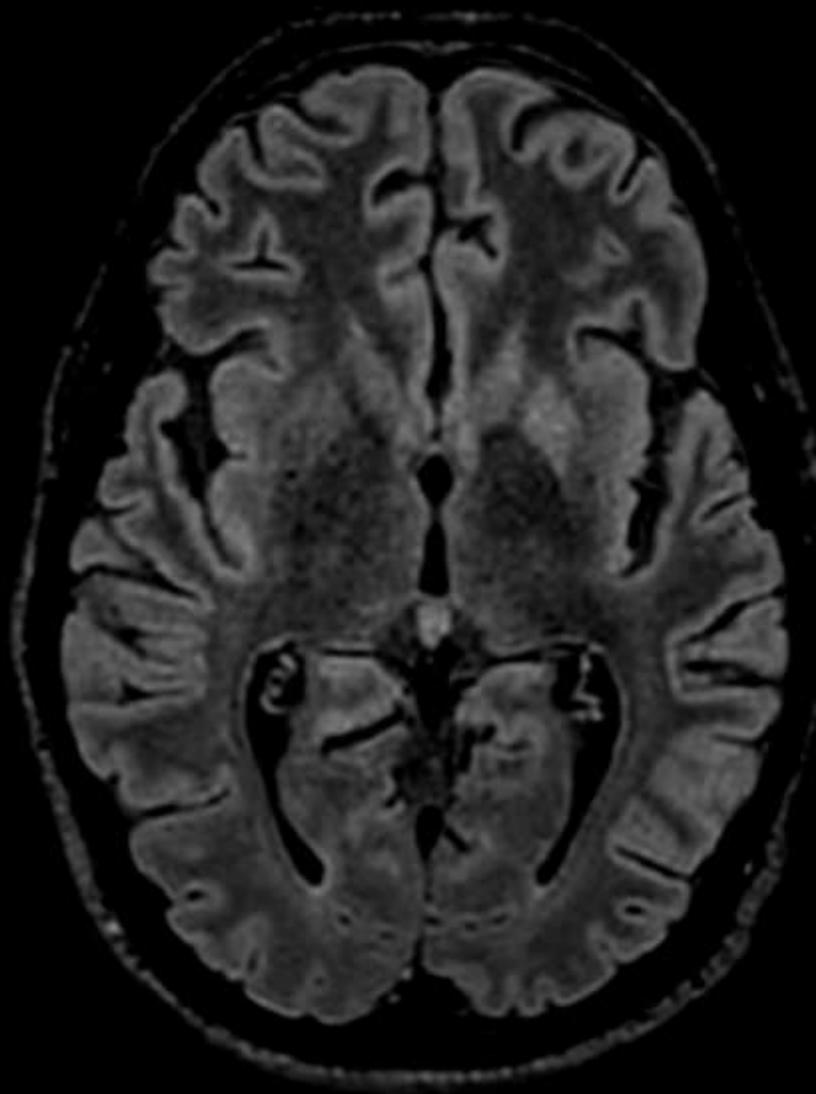
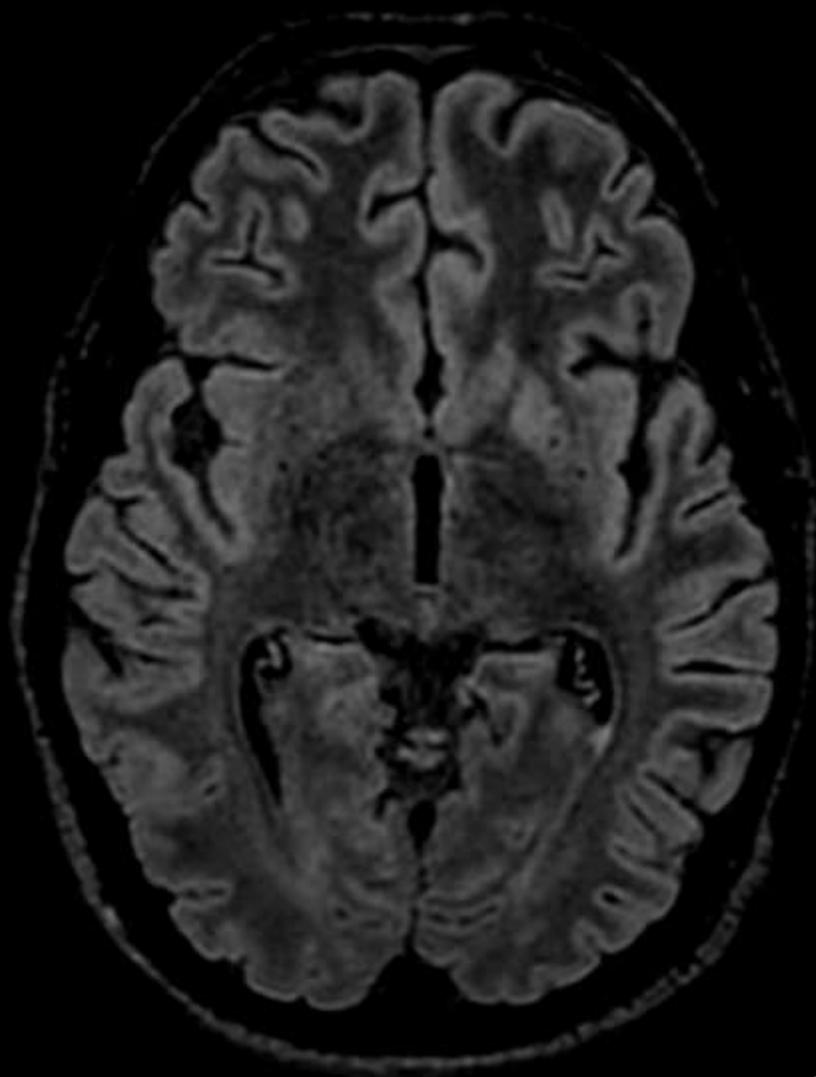
Paciente masculino de 26 años internado en otro centro (2) con sospecha de encefalopatía autoinmune. Antecedentes de fumigador expuesto a órganos fosforados. Presentó trastornos amnésicos y de la conducta, excitación, depresión, trastorno de la marcha y mutismo. Alucinaciones e insomnio. Dosaje de Cobre y Plomo en sangre normales. HIV negativo. Lo derivan a nuestro Hospital (1) para realizar RM de cerebro con contraste endovenoso, interpretándose los hallazgos imagenológicos como probable Prionpatía. En base a la presunción diagnóstica se le realiza punción lumbar (PL) en el otro centro asistencial para dosaje de proteína 14-3-3, el cual es positivo a los 3 meses de enviada la muestra, confirmando así nuestra presunción diagnóstica.

## Hallazgos imagenológicos:

Se visualiza hiperintensidad de señal en secuencias **Flair y Difusión (DWI)** a nivel del núcleo estriado izquierdo, y leve caída de la señal en el mapa de ADC, como así también hiperintensidad de señal en **secuencia DWI** en la corteza cerebral de manera bilateral, más evidente a nivel insular bilateral, frontal, frontobasal y temporo-parieto-occipital izquierdo y parietooccipital derecho. A dichos niveles se observa mínima traducción imagenológica en secuencia Flair con leve aumento de la señal.



Secuencia DWI



Secuencia FLAIR

## Discusión:

La enfermedad de Creutzfeldt Jakob es una encefalopatía espongiiforme de causa priónica, que condiciona un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, particularmente con demencia y muerte dentro del año del diagnóstico. Otras características comunes incluyen mioclonías, alucinaciones visuales, disfunción cerebelosa (ataxia y nistagmo), signos piramidales o extrapiramidales (espasticidad, rigidez, distonía o bradicinecia) y eventualmente mutismo acinético.

La gran mayoría son esporádicas, pero se encuentran formas familiares y adquiridas.

La enfermedad de Creutzfeldt Jakob provoca una degeneración espongiiforme del cerebro, que se cree que es causada por la conversión de la proteína priónica normal en partículas infecciosas proteicas que se acumulan dentro y alrededor de las neuronas y conducen a la muerte celular.

**En las imágenes se manifiesta clásicamente como una señal hiperintensa en Difusión (DWI) y generalmente en secuencia Flair en regiones de la sustancia gris cerebral (corteza, seguido del cuerpo estriado y tálamo).**

El diagnóstico lo apoya el análisis de líquido cefalorraquídeo (proteína 14-3-3), así como la presencia de ondas en el electroencefalograma.

## Conclusión:

Las encefalopatías por priones son enfermedades poco frecuentes, pero siempre deben tenerse en cuenta como posibilidad diagnóstica en cuadros de demencia rápidamente progresiva, que se acompaña de otros síntomas como deterioro cognitivo, ataxia, sintomatología psiquiátrica, mioclonías y síntomas extrapiramidales. Por lo que el Radiólogo debe tener presente esta entidad y los hallazgos imagenológicos esperables en RM, **particularmente en la secuencia de Difusión (DWI).**

## Bibliografía:

- CREUTZFELDT-JAKOB, CLAVES DIAGNÓSTICAS Rafael Ruiz Salas, Elisa Cuartero Martínez, Gabriela Carolina Müller Bravo, Antonio Ruiz Salas, Alba Merchán Páez, Cristina Palma González. Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga. SERAM.
- Solated Cortical Signal Increase on MR Imaging as a Frequent Lesion Pattern in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease. B. Meissner, K. Kallenberg, P. Sanchez-Juan, A. Krasnianski, U. Heinemann, D. Vargas, M. Knauth and I. Zerr This information is current as of August 30, 2024. AJNR Am J Neuroradiol doi: 2008, 29 (8) 1519-1524