



CADI2018

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

303

# ENFERMEDAD DE CREUTZFELD T-JAKOB

A. Pierucci, A. Ciccioli, N. Muñoz

# Introducción

La enfermedad de C-J es un trastorno demencial rápidamente progresivo, mortal, potencialmente transmisible causado por una proteína denominada prión, que produce un plegamiento anormal de proteínas estimulando a que otras proteínas también alteren sus formas y tengan un funcionamiento anormal

Su prevalencia mundial es de 1/1.000.000 habitantes

En **Argentina** hay reportados **367** (entre definidos y probables) casos entre los años 1980 y 2013

# Clínica

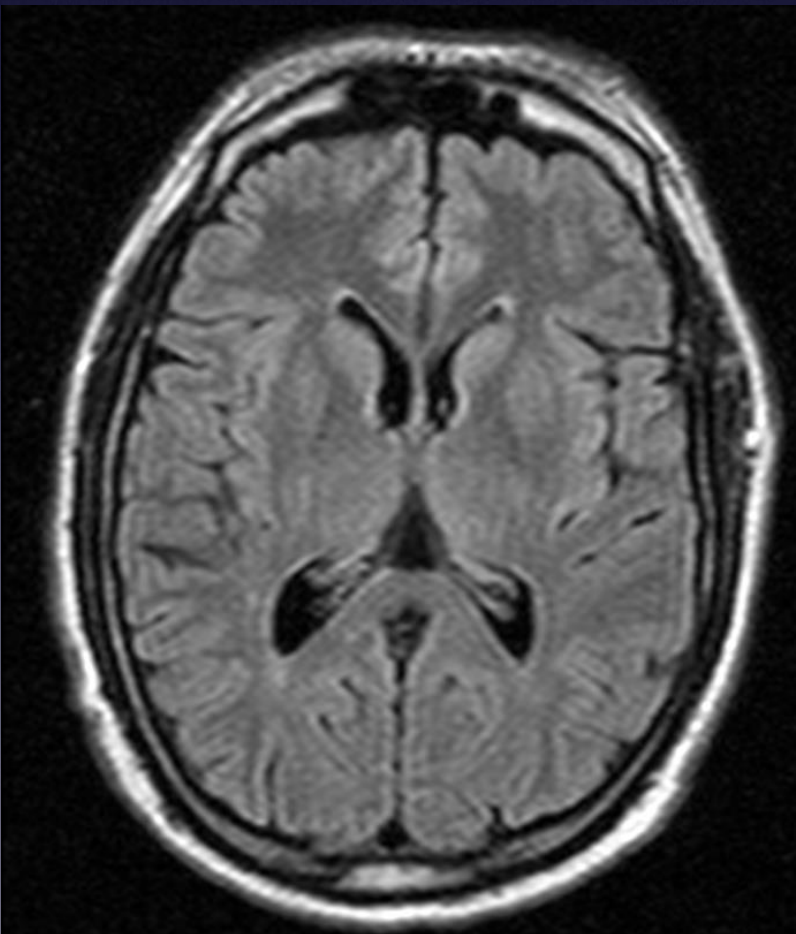
Se caracteriza por demencia rápidamente progresiva, atrofia cerebral, mioclonía y muerte.

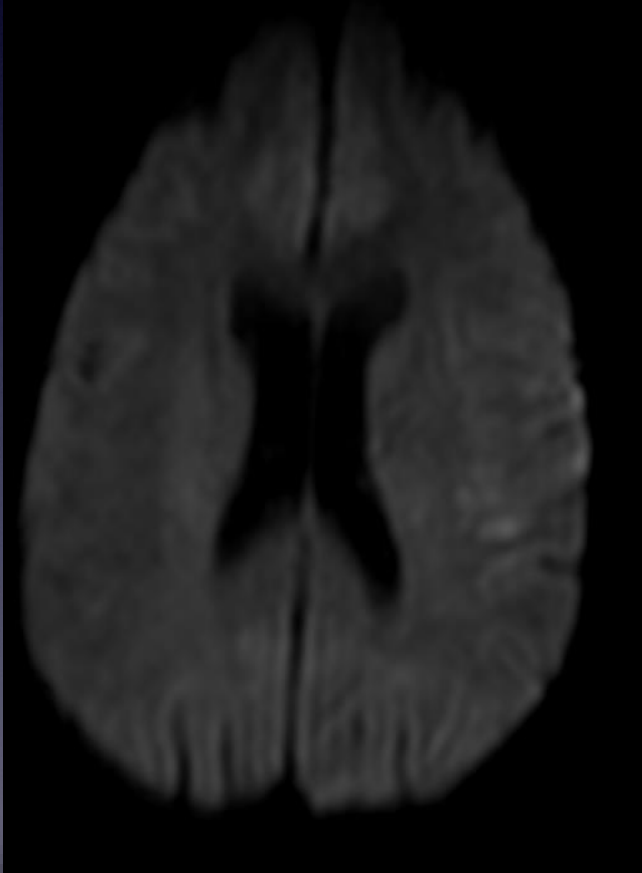
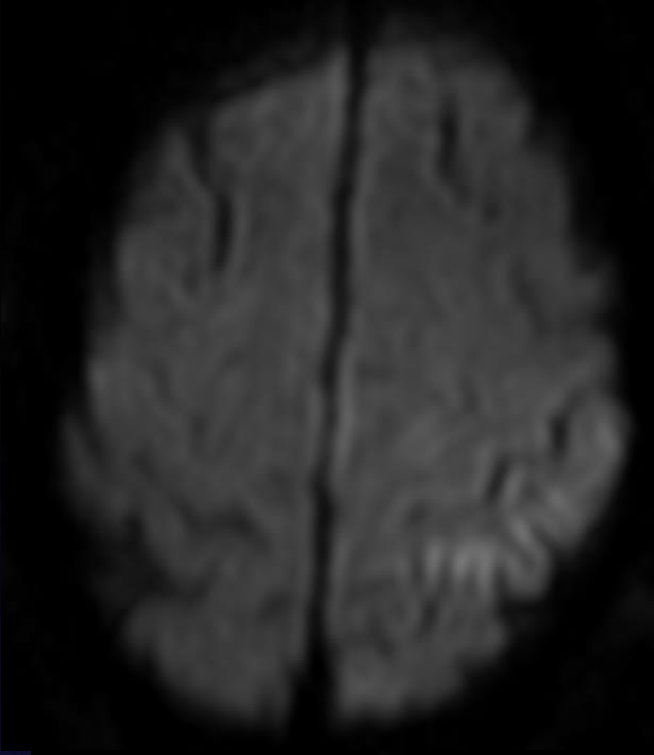
## **Tipo de presentación:**

- Esporádica (85 % de los casos) donde se desconoce la etiología,
- Hereditaria
- Adquirida.
- Una nueva variante se da en jóvenes que han tenido contacto con bovinos infectados con el prion (“mal de la vaca loca”)

# CASO

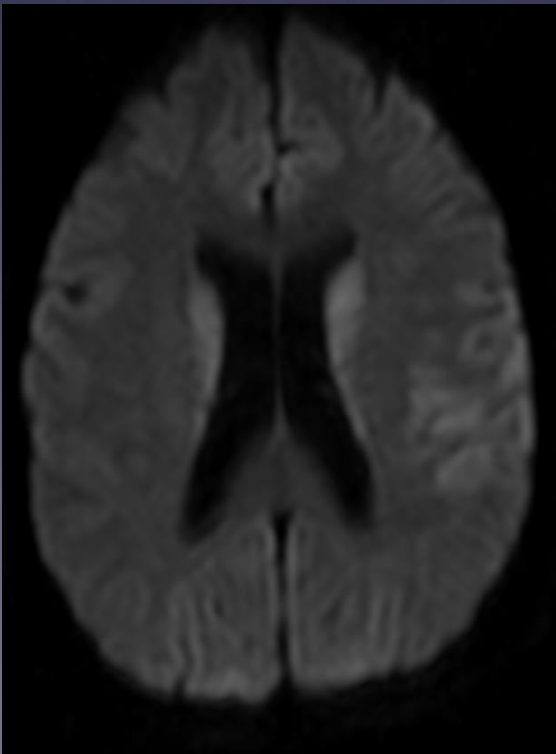
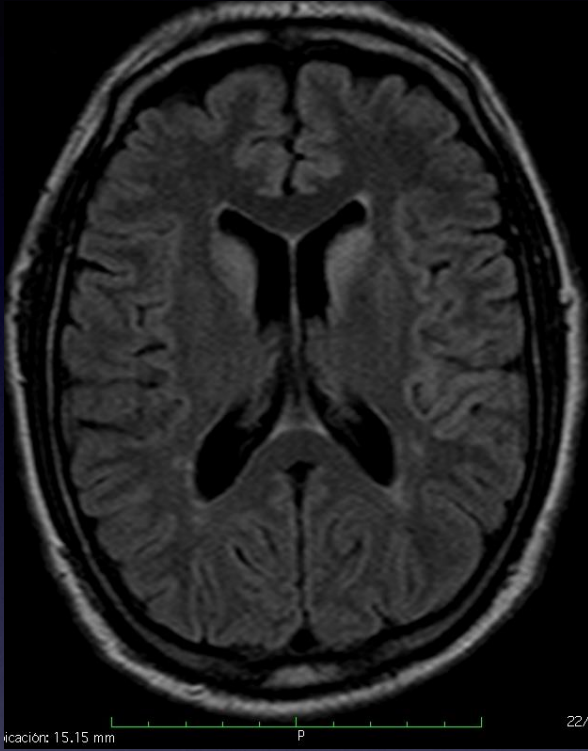
- Hombre de 55 años que consulta por hemiparesia.

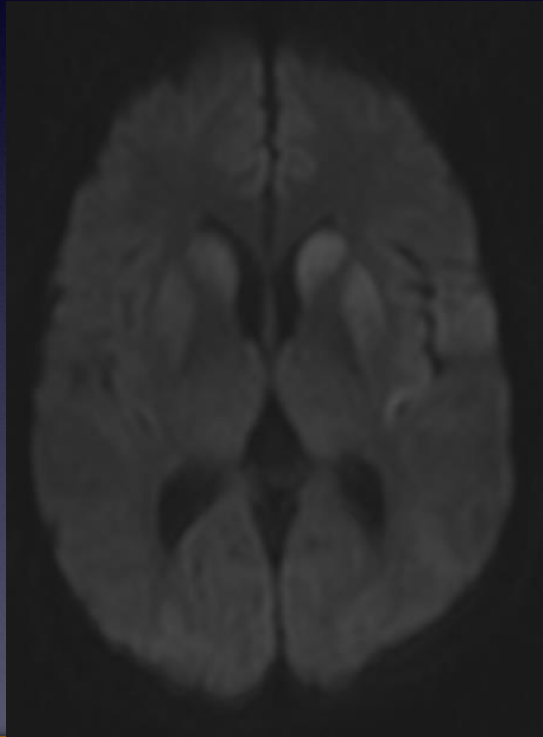
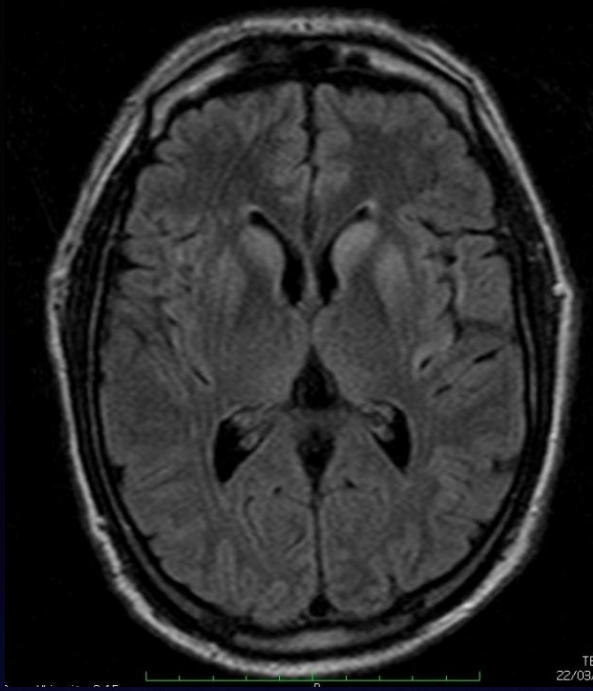




áreas de restricción en la difusión  
corticales unilaterales, sin  
representación en el resto de las  
secuencias, se sugiere su control.

Un mes después el paciente presenta deterioro motor progresivo se repiten las imágenes.





hiperintensidad de señal en T2, Flair y difusión, de ambos putámenes, núcleos caudados y tálamos. Se evidencia a su vez hiperintensidad cortical asimétrica en topografía frontoparietal izquierda.

# Hallazgos en RM

Pueden ser bilaterales o unilaterales y simétricos o asimétricos

TC: Generalmente es normal (80%)  
Puede mostrar atrofia y dilatación ventricular rápidamente progresivas (20%).  
La TC seriada ilustra la progresión de la atrofia

T1 + Ga: sin realce de las lesiones

**Hiperintensidades en T2 / FLAIR en:**

- Ganglios basales (caudado y putamen),
- Tálamo: Signo del “pulvinar”:  
hiperintensidad bilateral simétrica de núcleos pulvinares, posteriores, del tálamo con relación al putamen anterior. Signo del “palo de hockey”:  
hiperintensidad simétrica de núcleos pulvinares y dorsomediales del tálamo
- Corteza (manifestación temprana mas común).

Estas lesiones muestran restricción de difusión en secuencias DWI / ADC.



# Conclusión

La enfermedad de C-J  
platea un desafío  
diagnóstico y ante la  
sospecha clínica los aportes  
desde las imágenes pueden  
resultar claves en el  
diagnóstico de la  
enfermedad. Dependiendo  
de la evolutividad de la  
enfermedad van a diferir los  
hallazgos imagenológicos.  
Un diagnóstico definitivo  
requiere una biopsia  
cerebral, sin embargo la  
dificultad de esterilizar el  
equipo hace que la biopsia  
sea indeseable.

# Bibliografia:

- Osborn A, Salzman K, Barkovich A. Diagnostico por imagen Cerebro. Marban. 2011
- Grossman RI, Yousem DM. Neuroradiology, the requisites. Mosby Inc. (2003)
- Lee H, Hoffman C, Kingsley PB et-al. Enhanced detection of diffusion reductions in Creutzfeldt-Jakob disease at a higher B factor. AJNR Am J Neuroradiol. 2010
- Kallenberg K, Schulz-schaeffer WJ, Jastrow U et-al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. AJNR Am J Neuroradiol. 2006
- Finkenstaedt M, Szudra A, Zerr I et-al. MR imaging of Creutzfeldt-Jakob disease. Radiology. 1996
- Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E et-al. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt-Jakob disease: typical and atypical manifestations. Radiographics. 2006
- Muayqil T, Gronseth G, Camicioli R. Evidence-based guideline: Diagnostic accuracy of CSF 14-3-3 protein in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2012
- Vitali P, Maccagnano E, Caverzasi E et-al. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. Neurology. 2011