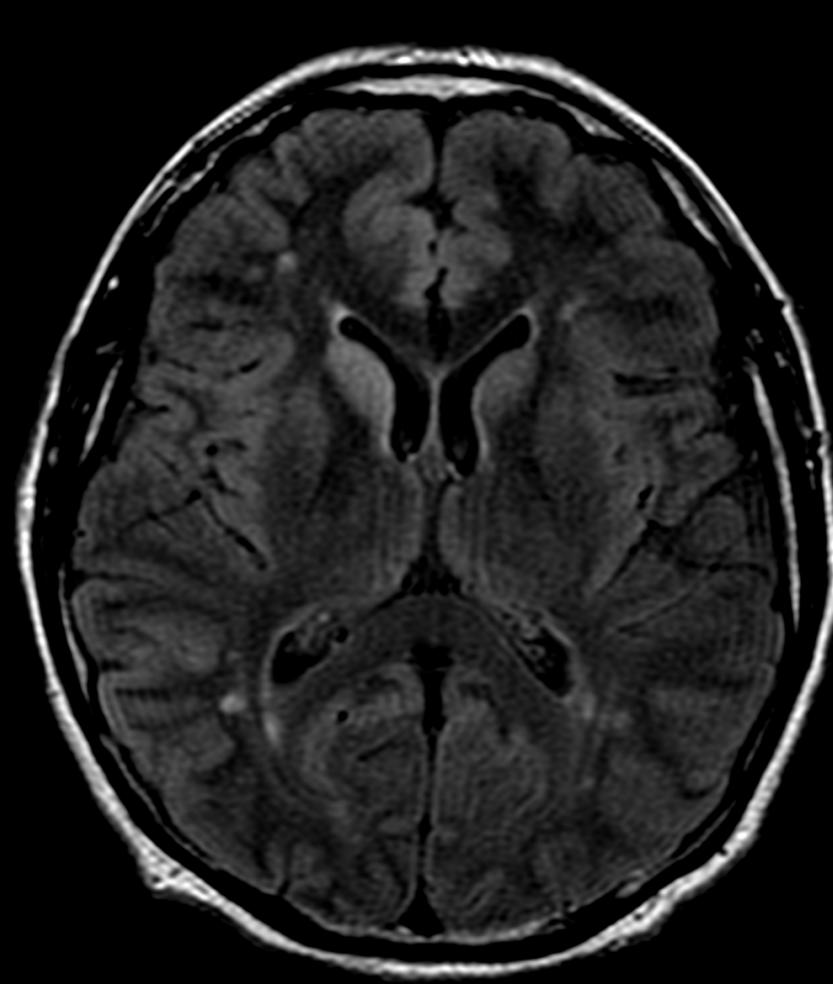


CASOS SAR, ABRIL 2021

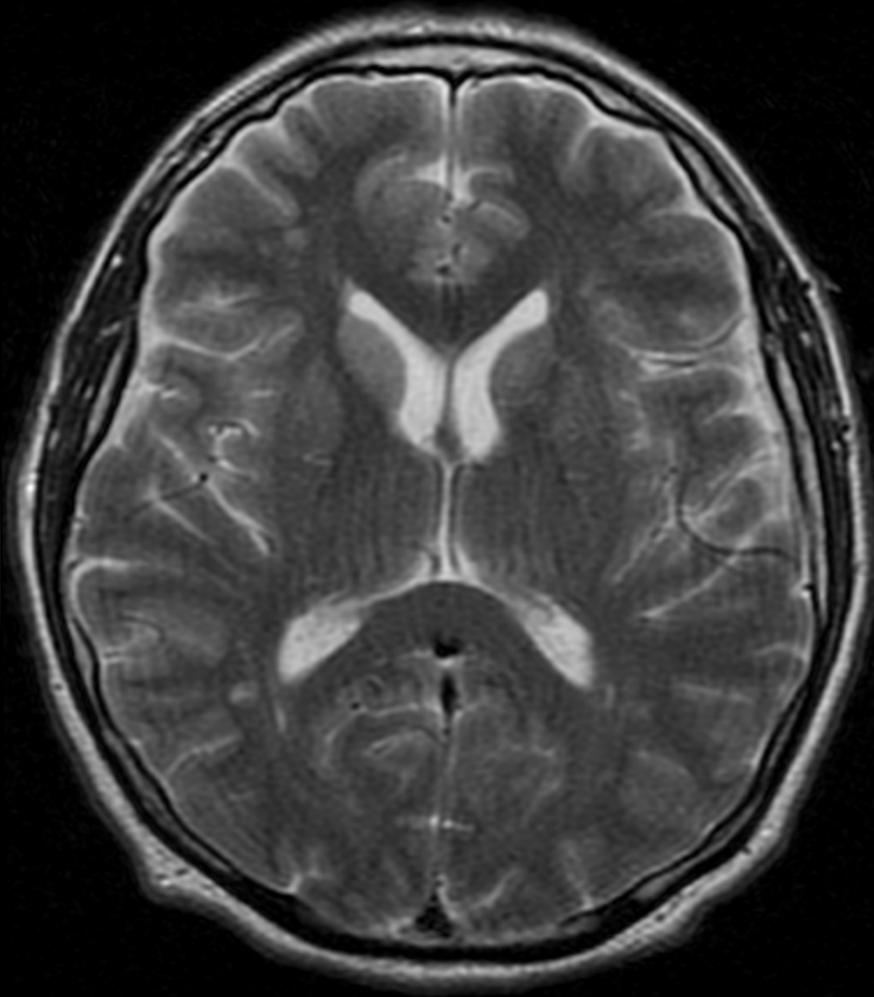
EDUARDO SÁEZ VALERO

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO LOZANO Blesa.

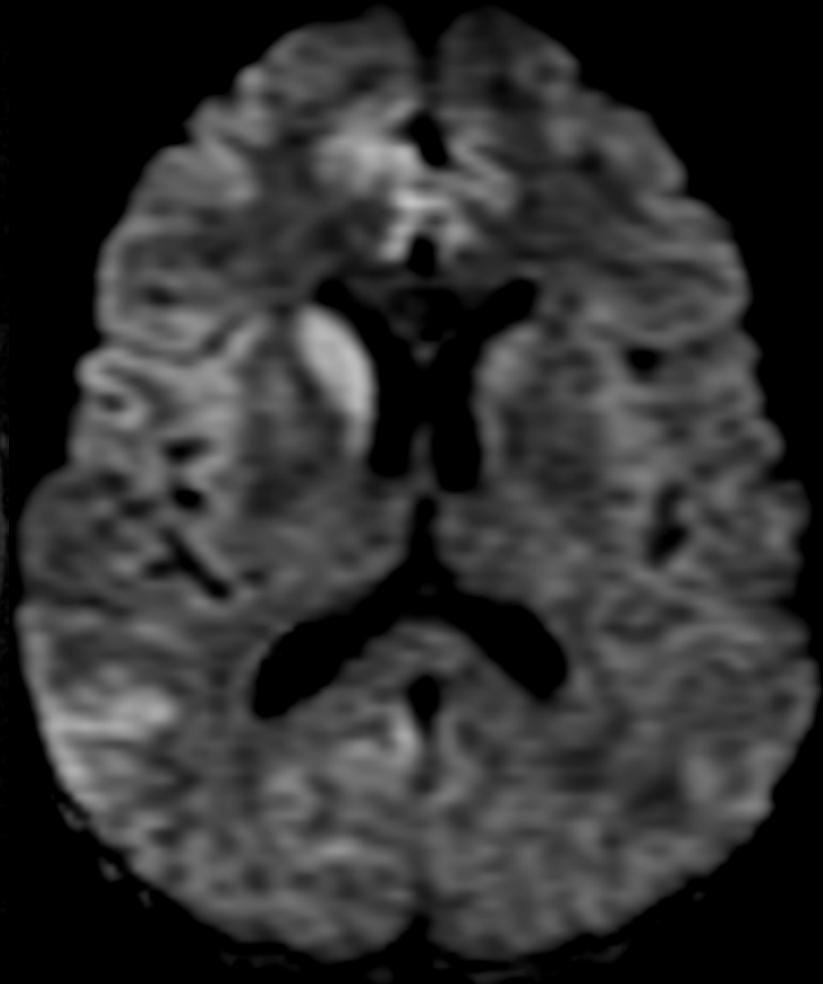




FLAIR



T2



DW-EPI

Paciente de 48 años con demencia rápidamente progresiva

1-¿Cuál es tu diagnóstico?

- A. Vasculitis autoinmune, con lesiones isquémicas en ganglios basales agudas concomitantes con otras lagunas isquémicas subaguda y crónicas, sugestivo de vasculitis.
- B. Síndrome de Leigh con alteración de señal en ganglios basales .
- C. Síndrome de desmielinización osmótica con alteración de señal en caudado y putamen.
- D. Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob con alteración de señal asimétrica en núcleo caudado y cortical frontotemporal.
- E. Linfoma, con infiltración en ganglios basales.

2-¿Si sólo pudieras realizar una secuencia de RM, cuál utilizarías en caso de sospecha de esta enfermedad ?

- ▶ A. T1 con contraste intravenoso.
- ▶ B-FLAIR.
- ▶ C-DW-EPI.
- ▶ D-T2 .
- ▶ E-RM espectroscopia.

3-¿Cuál sería el siguiente paso diagnóstico?

- ▶ A-Realizar RM espectroscopia, por su alta especificidad para el diagnóstico de esta patología.
- ▶ B- Punción lumbar y estudio de proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo.
- ▶ C-Biopsia cerebral.
- ▶ D- SPECT cerebral.
- ▶ E-No hace falta hacer más pruebas diagnósticas, los hallazgos de la RM son patognomónicos de la enfermedad.

Respuestas correctas.

- ▶ 1:D (enfermedad de Creutzfeldt-Jacob) .
- ▶ 2:C (DW-EPI).
- ▶ 3:B- Punción lumbar y estudio de proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob

- ▶ *La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (C.J) cursa con demencia rápidamente progresiva, mortal, potencialmente transmisible causada por un prión. Asocia espasmos mioclónicos y mutismo acinético, signos piramidales extrapiramidales y acinéticos.
- ▶ *Incidencia de 1 por 1.000.000.
 - Forma esporádica(85%), familiar(15%), infecciosa/iatrogénica (<1%, incluye la variante).
- *Si bien el diagnóstico definitivo es con biopsia cerebral, la presencia de proteína 14-3-3 en LCR con clínica sugestiva se considera criterio diagnóstico.

Hallazgos radiológicos.

- ▶ -Hiperintensidad en T2, FLAIR de ganglios basales, tálamo y corteza cerebral (predominio frontal y temporal).
- ▶ -Signo del pulvinar: hiperintensidad simétrica en T2 del pulvinar del tálamo en relación con el putamen anterior y signo del palo de Hockey: hiperintensidad simétrica de pulvinar y núcleo dorsomedial del tálamo, característicos de la variante causada por encefalopatía espongiiforme de ganado bovino transmitida al humano a través de carne infectada.
- ▶ **-¡Mejor instrumento diagnóstico RM difusión !.** Forma esporádica de C-J: RM puede preceder a la clínica, sobre todo DWI.
- ▶ No existe realce con el contraste.

RM difusión

- ▶ En la forma esporádica, los hallazgos pueden preceder a la clínica especialmente en DW, con hiperseñal cortical y en ganglios de la base. También puede haber hiperseñal en tálamo y sustancia gris periacueductal. Conforme la enfermedad avanza, se puede normalizar la DWI.
- ▶ En algunas series la DW se ha mostrado más sensible que el EEG y el estudio de la proteína 14-3-3 y enolasa específica de neurona en el LCR para el diagnóstico en fases iniciales.
- ▶ En la variante de C-J , el signo del pulvinar y “ hockey stick”, está incluido por la OMS como signo de probabilidad diagnóstica.

- 
- ▶ En nuestro caso, la clínica del paciente, unido a la alteración de señal en núcleo caudado y cortical frontotemporal, hicieron sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jacob. Además, durante el ingreso el paciente presentó episodios de desconexión con rigidez y clonías generalizadas, que refuerzan la sospecha diagnóstica.
 - ▶ Los hallazgos encontrados en RMN cerebral orientaron a enfermedad de etiología priónica por lo que se solicitó proteína 14-3-3 que resulta ser positiva con gran especificidad.
 - ▶ Cabe reseñar que las secuencias que mostraron mayor utilidad fueron FLAIR y DW-EPI.
 - ▶ El paciente falleció pocas semanas después.

Bibliografía

- ▶ Vicente Olabarria I Ontañón Graces JM , Cabrera Zubizarreta A. Evaluación del SNC mediante técnica de difusión con resonancia magnética. En Luna Alcalá A, Vilanova Busquets JC, Coordinadores. Actualización SERAM. Bases Conceptos técnicos y aplicaciones clínicas de la RM difusión. L&C Diseño SL 2012.
- ▶ Manners DN et al: Pathologic correlates of difusión MRI changes in Creutzfeldt-Jacob disease. Neurology. 72(16):1425-31, 2009.
- ▶ Anne G. Osborn, Karen L.Salzman and James Barkovich. Diagnostic Imagin-Brain. Second Edition. Madrid. Marban 2011.