

Nombre:	Patricia
Apellido:	Menal Muñoz
Otros Autores:	Maria José Gimeno Peribañez, Noelia Padrón Rodríguez, Eduardo Saez Valero, Carmen Castillo Lario, Marta Martínez Montalbán
E-mail:	<a href="mailto:p.menal@hotmail.com">p.menal@hotmail.com</a>
Hospital:	HCU "Lozano Blesa"
Ciudad:	Zaragoza
Título:	Varón joven con demencia rápidamente progresiva
Presentación:	<p>Varón de 43 años en estudio por prurito, en tratamiento con antihistamínicos y gabapentina, que acude a urgencias por un cuadro confesional agudo y mioclonías. La Rx de tórax, analítica y el TC craneal son normales, considerándose un cuadro confesional orgánico de posible origen medicamentoso. El paciente regresa a urgencias a los 10 días, por presentar empeoramiento progresivo, a pesar de la retirada de los fármacos. Se realiza una RM cerebral, identificando hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR en la corteza del hemisferio cerebral derecho y en la cabeza del núcleo caudado ipsilateral, con restricción de la difusión (Figura). El electroencefalograma muestra descargas epileptiformes lateralizadas periódicas derechas, compatibles con una encefalitis. La demencia progresiva, los hallazgos en RM y EEG y la positividad de la proteína 14.3.3 en LCR permiten diagnosticar Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica probable.</p>
Discusión :	<p>La ECJ es una enfermedad neurodegenerativa rápidamente progresiva, secundaria a la degeneración espongiiforme del cerebro por acúmulo de proteínas priónicas.</p> <p>La alteración del EEG y la detección de la proteína 14.3.3 en LCR tienen alta sensibilidad, pero baja especificidad, por lo que es necesario el apoyo de sospecha clínica. Aunque la única prueba definitiva de esta enfermedad es la biopsia-autopsia, la RM ha demostrado ser de gran utilidad en el diagnóstico temprano. La clave diagnóstica es la hiperintensidad en T2 y FLAIR en los ganglios de la base, tálamos y el cortex, añadiendo secuencias en difusión, que detectan la restricción desde estadios tempranos.</p>
Conclusión:	La RM es la prueba de elección ante la sospecha clínica de una enfermedad priónica, siendo la secuencia en difusión la más sensible para detectar la enfermedad en estadios tempranos.
Bibliografía:	<p>1. Cohen OS, Chapman J, Korczyn AD, Siaw OL, Warman-Alaluf N, Nitsan Z et al. Clinical radiological correlation in E200K familial Creutzfeldt-Jakob disease. J Neural Transm . 2016;123(12):1457-1462.</p> <p>2. Tschampa HJ, Zerr I, Urbach H.</p>

	<p>Radiological assessment of Creutzfeldt-Jakob disease. Eur Radiol. 2007 May;17(5):1200-11.</p>
<p>Pie de foto:</p>	<p>RM cerebral: FLAIR, DWI y ADC. Hiperintensidad de señal en cabeza de núcleo caudado derecho con restricción de la difusibilidad del agua. (A, B y C, flecha roja). Hiperintensidad de señal en el cortex del hemisferio cerebral derecho con restricción de la difusión. (D, E y F, flecha amarilla).</p>