



0 - ¿Cuando debo pensar y que debo saber de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob?

D.C. Cuellar Márquez, J.M. Villanueva Rincón, J.F. Ojeda Esparza, A. Fraíno y J.C. Paniagua Escudero

Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Objetivo docente: Revisar la fisiopatología de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJD). Reconocer la importancia del diagnóstico temprano. Describir los hallazgos radiológicos en RM de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJD), especialmente en las secuencias de difusión (DWI). Identificar sus principales diagnósticos diferenciales.

Revisión del tema: La enfermedad de Creutzfeldt- Jakob (CJD) y otras encefalopatías espongiformes transmisibles (enfermedad por priones) están caracterizados por la demencia progresiva, otras anomalías neurológicas y eventualmente la muerte. Las manifestaciones clínicas de la CJD difieren de acuerdo al estadio de la enfermedad. Los pacientes típicamente mueren de una infección del tracto respiratorio dentro del 1 año de instaurados los síntomas. El diagnóstico temprano no invasivo ayuda a prevenir la transmisión de humano a humano de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob debe sospecharse en cualquier caso en que se presente una señal anormal hiperintensa en las secuencias de difusión (DWI) en la corteza cerebral y la sustancia gris profunda, especialmente en el núcleo caudado. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en estadio temprano debe ser diferenciada clínicamente de otros desórdenes asociados con demencia. Si las alteraciones en las secuencias de difusión (DWI) están restringidos a la corteza cerebral el mayor diagnóstico diferencial incluye MELAS, encefalopatía hipertensiva venosa y encefalitis crónica por herpes simple.

Conclusiones: El diagnóstico temprano es esencial para prevenir la transmisión de humano a humano. Atrofia cerebral progresiva y las áreas hiperintensas en la corteza cerebral y ganglios basales son hallazgos bien conocidos de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob representados en las secuencias potenciadas en T2.