

# Resultado test radiológico

Benjamín Pizarro-Galleguillos<sup>(1,2)</sup>, Camila Fabres B.<sup>(2)</sup>, Gonzalo Miranda G.<sup>(3)</sup>, Marcelo López R.<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup>Programa de Doctorado en Ciencias Médicas, Escuela de Postgrado, Universidad de Chile

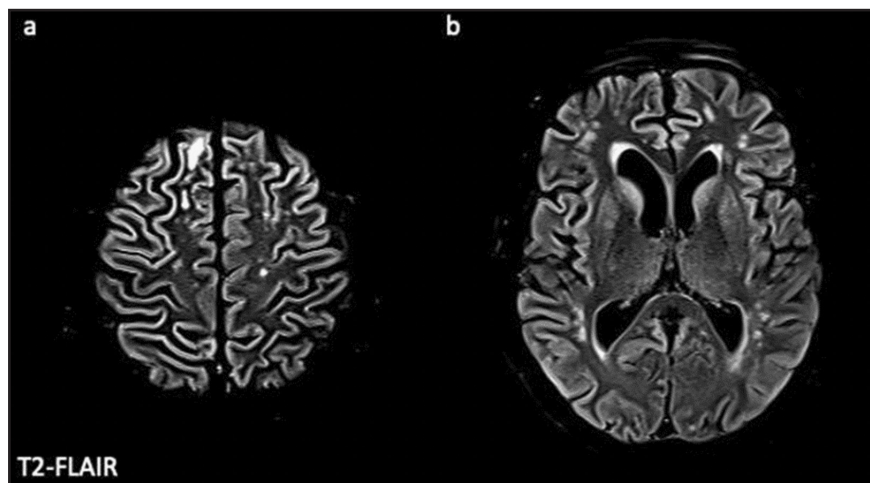
<sup>(2)</sup>Programa de Especialidad en Neurología, Escuela de Postgrado, Universidad de Chile

<sup>(3)</sup>Centro de Imagenología, HCUCH

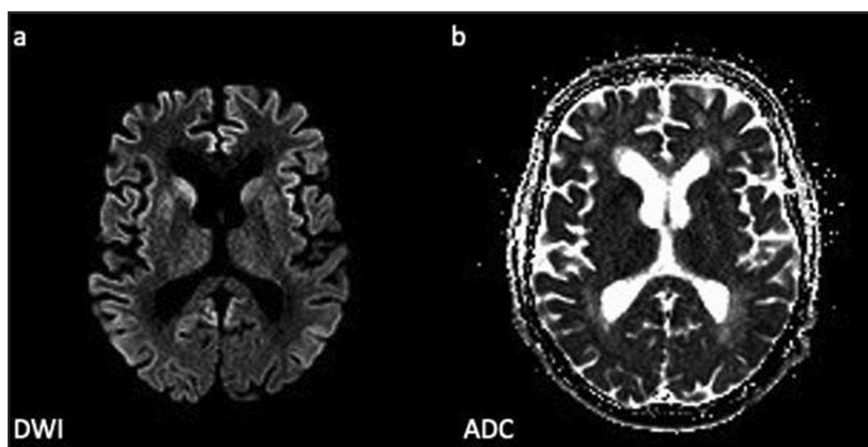
Los hallazgos imagenológicos de hiperintensidad en T2-FLAIR y restricción a la difusión de corteza y cuerpo estriado con predominio de caudado de forma difusa y bilateral, sumados a los antecedentes clínicos y el resultado del EEG, son compatibles con enfermedad de Creutzfeldt-Jacob probable (ECJ).

## DISCUSIÓN

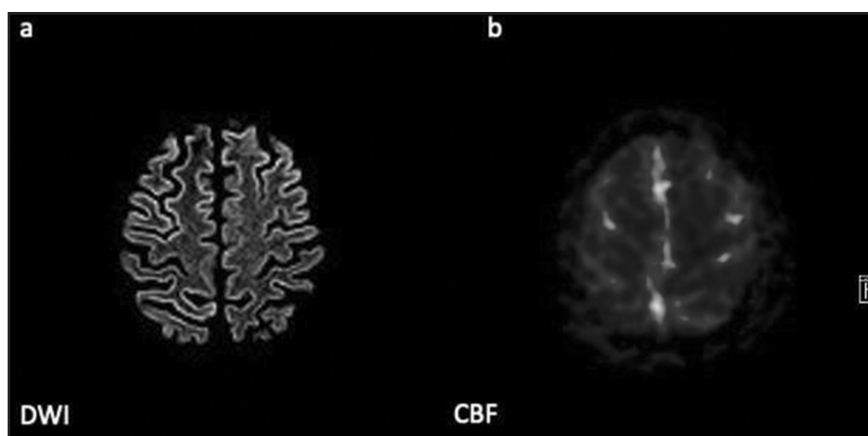
La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (ECJ) es una encefalopatía espongiiforme transmisible y fatal, que se caracteriza por la acumulación de la proteína mal plegada denominada prion resistente a proteasas (PrP-RES) a nivel cerebral. En Chile la incidencia es de 3,5 casos por millón de habitantes<sup>(1)</sup>. Existen tres formas de la enfermedad: esporádica, hereditaria y adquirida. La



**Figura 1.** Secuencia T2-FLAIR. La figura 1a muestra hiperintensidad de la corteza en forma bilateral, simétrica y difusa, con respecto relativo de las cortezas perirrolándicas. En la figura 1b se observa hiperintensidad del cuerpo estriado de forma bilateral, con mayor compromiso de la cabeza del caudado, demostrando un gradiente anteroposterior. Además, se aprecian focos hiperintensos inespecíficos de la sustancia blanca de forma bilateral.



**Figura 2.** Secuencias de difusión y mapa ADC. La figura 2a muestra un corte seleccionado a nivel de los ganglios de la base, donde se observa hiperintensidad en difusión con baja señal en el mapa ADC, especialmente en la cabeza del caudado, lo que demuestra restricción a la difusión.



**Figura 3.** Difusión y mapa de flujo cerebral. La figura 3a muestra restricción a la difusión de la corteza cerebral de forma difusa, simétrica y bilateral, con respeto relativo de las cortezas perirrolándicas (mapa ADC no mostrado). La figura 3b corresponde a un mapa de flujo cerebral (CBF) donde se observa hipoperfusión de forma global.

Acceda a la imagen a color en: <https://tinyurl.com/ykqrkvzj>

ECJ esporádica es la más común, con casi un 95% de los casos; mientras que la forma genética da cuenta de un 5-15% y la forma adquirida, menos del 1%<sup>(2)</sup>. El espectro de síntomas es heterogéneo, dificultando su diagnóstico. Incluye la demencia rápidamente progresiva, ataxia cerebelosa, mioclonías y el síndrome piramidal como manifestaciones más frecuentes; sin embargo, se han reportado formas atípicas con compromiso de nervios craneales, como la variante de Heidenhain, el síndrome de la mano alienada o el estado epiléptico no convulsivo<sup>(3)</sup>. A pesar de que existen criterios diagnósticos para su sospecha clínica, el diagnóstico definitivo