

Caso	(623) Creutzfeldt-Jakob y degeneración hipertrófica olivar: a propósito de un caso de deterioro cognitivo en urgencias.
Autores	Raquel Pérez Lázaro, Jesús Garzón Ruiz, María Isabel Alaejos Pérez, Susana Bahamonde Cabria, Jesús Ángel Simal Fernández, Teresa Fuente Yarnoz.
Centro	Hospital General Río Carrión – Caupa (centro Asistencial Universitario De Palencia).

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente de 59 años que acude al servicio de urgencias por desorientación temporoespacial, pérdida de memoria y disartria paroxística de dos días de evolución e inestabilidad de un mes de evolución. Se realiza un TC craneal sin evidencia de alteraciones intracraneales.

La paciente es atendida en consulta de neurología ocho días después, presentando un claro empeoramiento de su clínica con bradipsiquia e imposibilidad para la deambulacion, por lo que ingresa en planta de neurología.

Se realiza una RM cerebral apreciándose hiperseñal simétrica en T2/FLAIR en ambos núcleos olivares bulbares, que sugieren degeneración hipertrófica olivar por probable lesión en el triángulo de Guillain-Mollaret. También se observa hiperseñal en T2/FLAIR en la cabeza del caudado izquierdo, con tenue hiperseñal en secuencia de difusión.

Tres semanas después se objetiva un empeoramiento global de la paciente con mayor somnolencia, ausencia de lenguaje y aumento de tetraparesia con afectación cervical y mal control axial. Se realiza otra RM cerebral donde persiste leve alteración de señal y restricción de la difusión en la cabeza del núcleo del caudado izquierdo en mayor grado que en la RM previa. Adicionalmente se acompaña de restricción de la difusión selectivamente cortical más evidente en regiones frontales bilaterales.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una encefalopatía espongiiforme, que cursa con demencia rápidamente progresiva y puede cursar también con pérdida de memoria, cambios de personalidad, alucinaciones, disfunción cerebelosa, signos extrapiramidales y mutismo acinético.

Las características radiológicas de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob son:

*Afectación cortical. Siendo muy frecuente la lesión a nivel insular, del giro cingulado y el giro frontal superior.

*Afectación de sustancia gris. A nivel del núcleo estriado y del tálamo.

La afectación suele ser bilateral, puede ser simétrica o asimétrica.

En la resonancia magnética (RM) cursa con restricción en la secuencia isotrópica de difusión (DWI/ADC) y con hiperintensidad de las regiones afectadas en las secuencias T2-FLAIR. También se describe atrofia cerebral rápidamente progresiva.

Un hallazgo inusual asociado a la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es la hiperintensidad T1 intrínseca en el globo pálido.

La afectación cerebelosa, incluso en la variante Brownell-Oppenheimer, se detecta principalmente como atrofia que cursa sin restricción a la difusión.

Los hallazgos en RM suelen ser inespecíficos, sin embargo la presentación clínica es característica. Entre el diagnóstico diferencial se incluye las encefalitis autoinmunes, la desmielinización osmótica, encefalopatías (hepática, metabólica) y la enfermedad mitocondrial.

La hipertrofia olivar degenerativa es una entidad infrecuente, consistente en una degeneración del núcleo olivar inferior secundaria a una lesión en la vía Dento-Rubro-Olivar o triángulo de Guillain—Mollaret.

Hallazgos en pruebas de imagen:

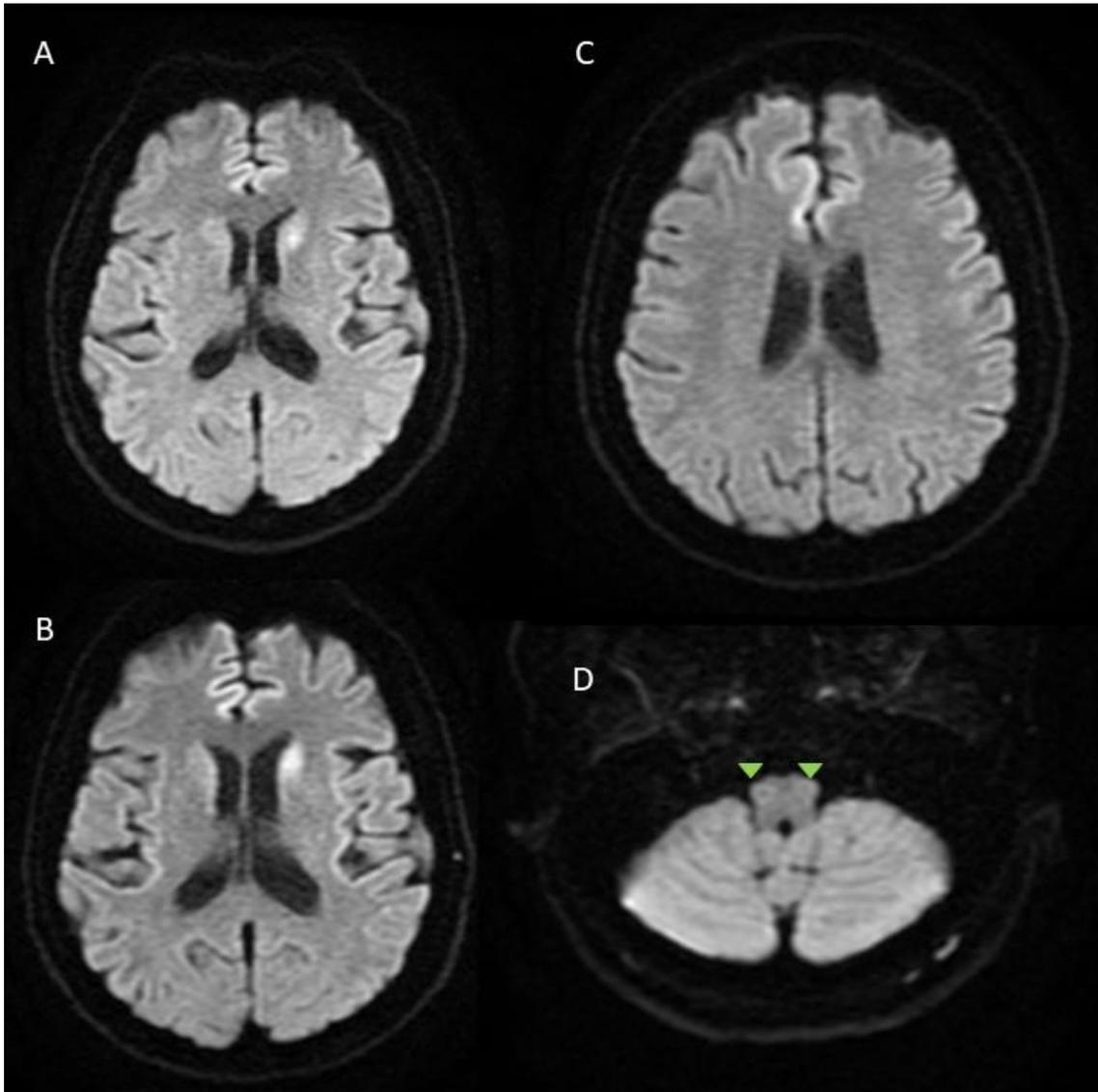
TC: característicamente no se detectan alteraciones.

RM: Se describen tres fases; aguda (<6 meses) se observa el núcleo olivar inferior (NOI) de tamaño normal, sin alteraciones en secuencia T1 e hiperintensidad de señal en T2, segundo estadio (6 meses - 3 años) se observa el núcleo olivar inferior aumentado de tamaño, con señal variable en T1 e hiperintensidad en T2 y tercer estadio (>3 años) con desaparición progresiva de la hipertrofia del NOI, sin alteración de señal T1 e hiperintensidad, indefinida, en T2.

CONCLUSIÓN

- La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una enfermedad infrecuente e incurable, que cursa con hallazgos radiológicos inespecíficos, los cuales unidos a las manifestaciones clínicas características, principalmente el rápido deterioro cognitivo, deben hacernos sospechar esta etiología.

- La degeneración olivar hipertrófica es una entidad rara que cursa con temblor de reposo, postural y cinético en extremidades superiores, mioclonías palatinas y disfunción cerebelosa. Presenta tres fases evolutivas que se traducen en hallazgos característicos en la RM.



La imagen A y B corresponden con cortes axiales de RM, secuencia isotrópica de difusión, en la que se observa restricción a la difusión en el núcleo caudado izquierdo, en la primera y segunda RM realizadas respectivamente. La imagen C es un corte axial de RM, secuencia isotrópica de difusión, en la que se aprecia restricción cortical frontal bilateral. La imagen D corresponde con un corte axial de RM, donde se observa hipertrofia de los núcleos olivares inferiores y restricción en secuencia de difusión en relación con degeneración olivar hipertrofica.

BIBLIOGRAFÍA

*MRI of Creutzfeldt-Jakob disease: imaging features and recommended MRI protocol. Collie DA, Sellar RJ, Zeidler M, Colchester AC, Knight R, Will RG. Clin Radiol. 2001 Sep;56(9):726-39. 10.1053/crad.2001.0771.

*Creutzfeldt-Jakob disease. Baba Y, Ho ML Ho. <https://radiopaedia.org/articles/creutzfeldt-jakob-disease?lang=us>.

*Hipertrofia olivar degenerativa: claves en imagen para su interpretación. Orgaz Alvarez M, Castillo M, Sepúlveda FG, Gamero Hermosilla V, Cedeño Medina MF.