

Aporte de la ^{18}F -FDG PET/TC en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica

Contribution of the ^{18}F -FDG PET/CT IN sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

Sara Lucía López González¹
 Feliza Restrepo Restrepo²
 Leonardo Fabio Moreno Gómez³
 Alejandro Delgado Quijano⁴
 Mónica Alexandra Vidal González⁴

DOI: <https://doi.org/10.53903/01212095.107>



Palabras clave (DeCS)

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
 Tomografía por emisión de positrones
 Imagen por resonancia magnética

Key words (MeSH)

Creutzfeldt-Jakob disease
 Positron-emission tomography
 Magnetic resonance imaging

Resumen

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe) es un trastorno neurodegenerativo transmisible, extremadamente raro, caracterizado por demencia rápidamente progresiva. En la tomografía por emisión de positrones con ^{18}F -fluoro-2-desoxi-D-glucosa (^{18}F -FDG-PET/TC) de estos pacientes se ha descrito hipometabolismo cortical bilateral parietal, frontal y occipital, sin alteraciones en el cerebelo ni en los ganglios basales, lo que podría contribuir con el diagnóstico diferencial de demencia rápidamente progresiva. Se presenta el caso de un hombre de 75 años de edad, con antecedente de cáncer de próstata y trastorno afectivo bipolar, con cuadro de dos semanas de cambios comportamentales y anímicos, déficit cognitivo, alucinaciones visuales y auditivas y desorientación espacial con rápida progresión. Posteriormente, el paciente presenta marcha lenta, temblor en miembros inferiores y Babinski derecho. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró restricción a la difusión en la corteza frontal y temporal bilateral y giro del cíngulo, con sospecha diagnóstica de síndrome paraneoplásico versus enfermedad por priones. La ^{18}F -FDG-PET/TC demostró hipometabolismo en la corteza frontal bilateral y lóbulo temporal y parietal derechos. La medición de la proteína 14-3-3, proteína T-Tau y conversión de proteína priónica inducida por agitación en tiempo real (RT-QUIC) en líquido cefalorraquídeo confirmó el diagnóstico de enfermedad por priones.

Summary

Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease (sCJD) is an extremely rare transmissible neurodegenerative disorder characterized by rapidly progressive dementia. ^{18}F -fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography (^{18}F -FDG-PET/CT) in these patients has described bilateral parietal, frontal and occipital cortical hypometabolism, without alterations in the cerebellum or basal ganglia, which could contribute to the differential diagnosis of rapidly progressive dementia. We present the case of a 75-year-old man with a history of prostate cancer and bipolar affective disorder, with a two-week picture of behavioral and mood changes, cognitive deficit, visual and auditory hallucinations and spatial disorientation with rapid progression. Subsequently, the patient presented slow gait, tremor in lower limbs and right Babinski. Brain magnetic resonance imaging (MRI) showed diffusion restriction in the bilateral frontal and temporal cortex and cingulate gyrus, with diagnostic suspicion of paraneoplastic syndrome versus prion disease. ^{18}F -FDG-PET/CT showed hypometabolism in the bilateral frontal cortex and right temporal and parietal lobe. Measurement of 14-3-3 protein, T-Tau protein and real-time shake-induced prion protein conversion (RT-QUIC) in cerebrospinal fluid confirmed the diagnosis of prion disease.

Introducción

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía ocasionada por priones, caracterizada por una demencia rápidamente progresiva que invariablemente lleva a la muerte (1,2). La tasa de incidencia mundial es de uno a dos casos por cada millón de personas al año (3). En Colombia se cuenta con pocos casos reseñados desde su primera descripción en 1973 (4). Se presenta el caso de un paciente con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, con

hallazgos característicos en la RM y en la ^{18}F -FDG-PET/TC; esta última, aunque aún no ha sido incluida dentro de los criterios diagnósticos, ofrece un gran aporte en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico

Hombre de 75 años de edad, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, cáncer de próstata y trastorno afectivo bipolar en tratamiento. Antecedentes familiares de enfermedad de Alzheimer en la madre.

¹Residente de Radiología. Universidad CES. Medellín, Colombia.

²Neurorradióloga. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

³Neurólogo. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

⁴Médico(a) Nuclear. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

Hospital Pablo Tobón Uribe. Departamento de Radiología.

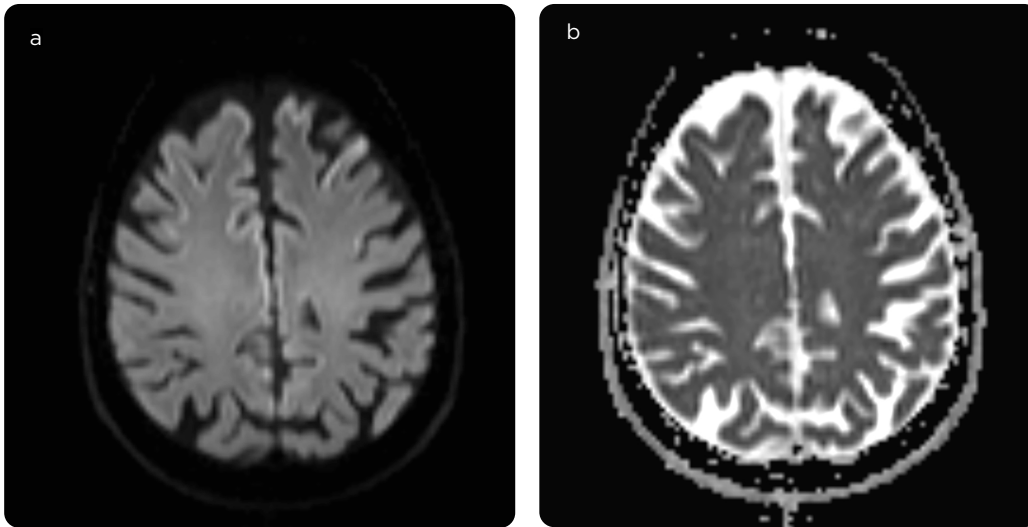


Figura 1. RM cerebral en secuencias de difusión (coeficiente b1000) y ADC, axial. a) Áreas de restricción a la difusión visualizadas como alta señal en la corteza frontal bilateral de predominio izquierdo, y en la corteza del giro del cíngulo y b) que corresponden a áreas de baja señal en el mapa ADC.

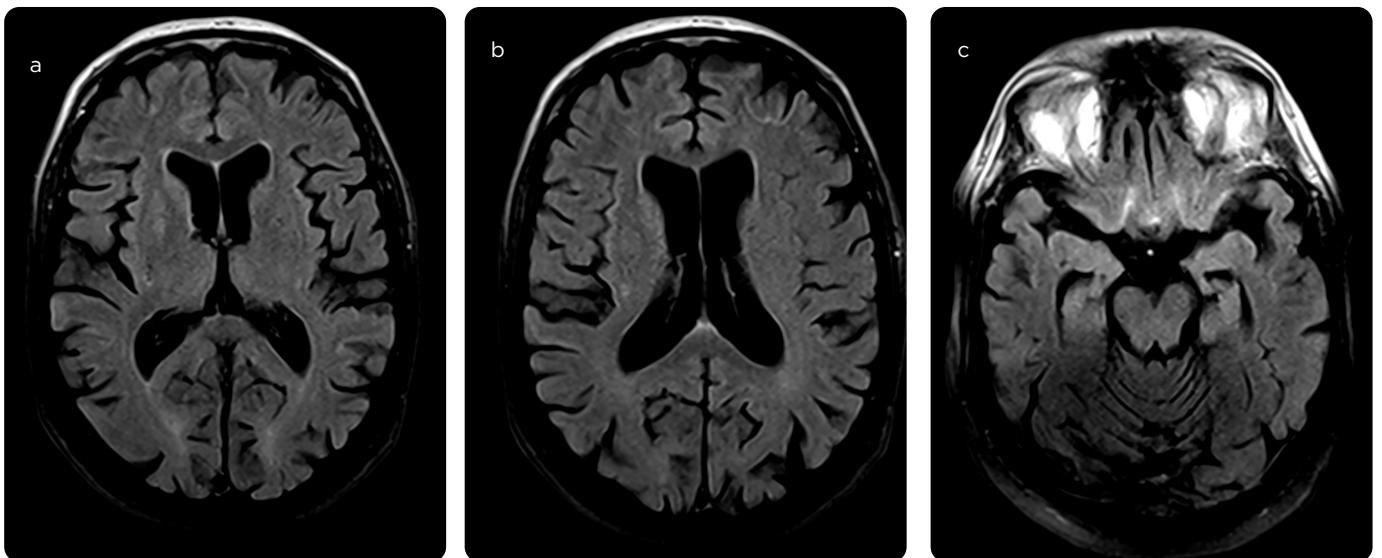


Figura 2. RM cerebral secuencia FLAIR, axial. a, b) Áreas de discreta alta señal en la corteza frontal bilateral, en la corteza del giro del cíngulo y c) en la corteza de los lóbulos temporales bilaterales.

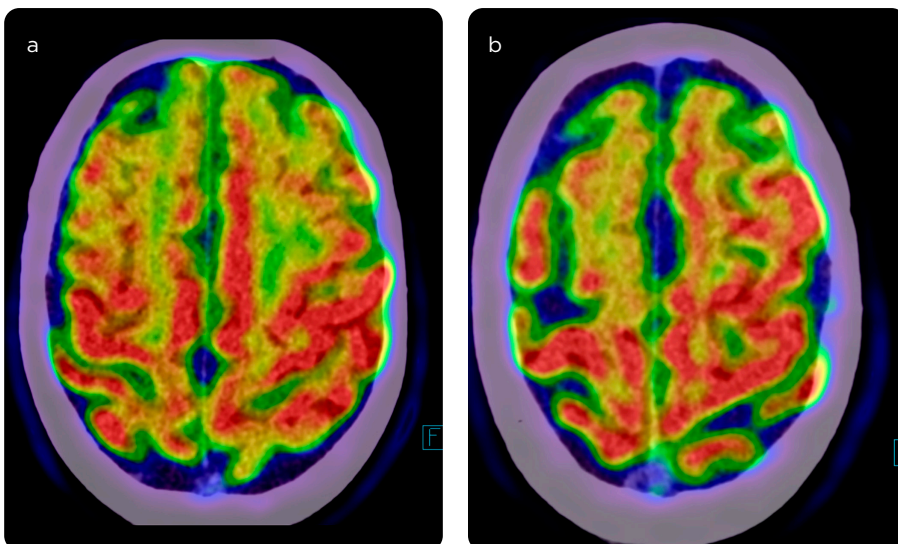


Figura 3. a, b) Cortes axiales de imagen de ^{18}F -FDG-PET/TC que muestran áreas de hipometabolismo en la corteza frontal bilateral, de predominio derecho.

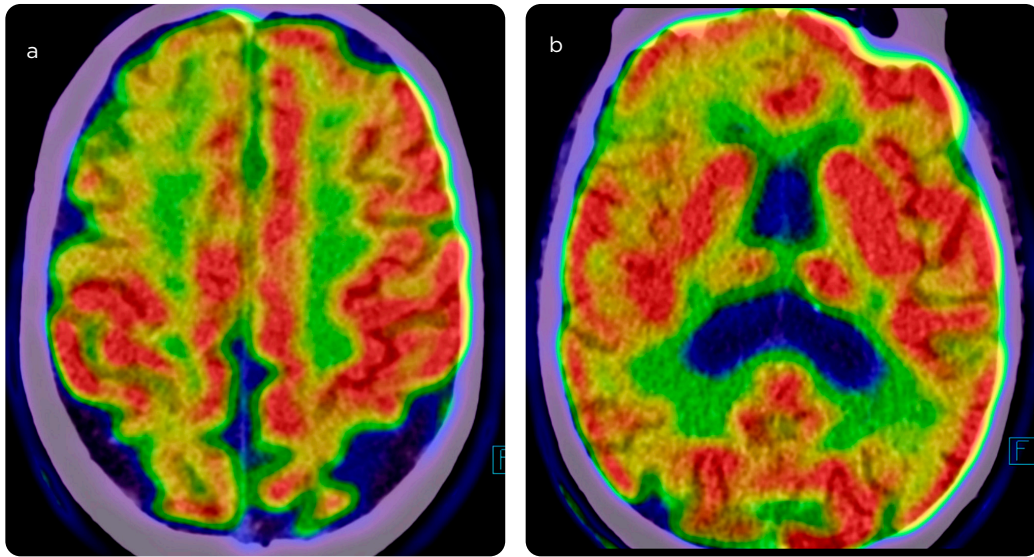


Figura 4. a, b) Cortes axiales de imagen de ^{18}F -FDG-PET/TC que muestran áreas de hipometabolismo en la corteza frontal y parietal derecha.

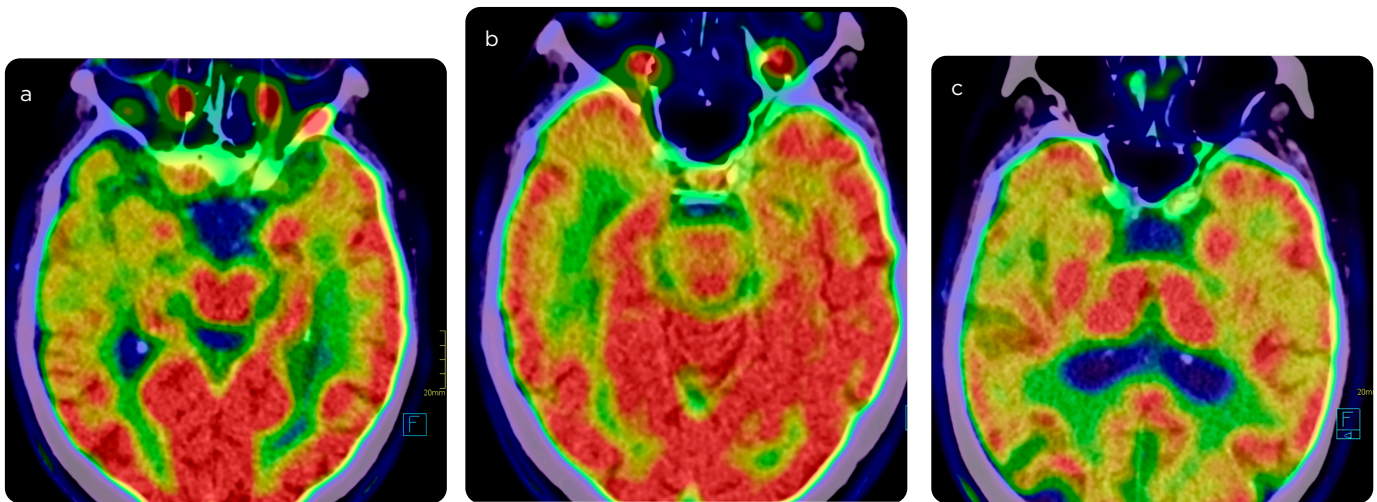


Figura 5. a, b, c) Cortes axiales de imagen de ^{18}F -FDG-PET/TC que muestran áreas de hipometabolismo en la corteza temporal bilateral, de predominio derecho.

El paciente consulta por cuadro de rápida progresión de dos semanas de evolución consistente en cambios comportamentales, hipoprosexia, ánimo deprimido, hiporexia, alucinaciones visuales y auditivas, ideas delirantes y desorientación espacial, que coincidieron con la suspensión voluntaria del medicamento psiquiátrico, por lo que se sospechó descompensación de su enfermedad de base. El electrocardiograma, la radiografía de tórax y laboratorios iniciales no tuvieron alteraciones.

Durante la hospitalización presentó rápida progresión de los síntomas, hipoactividad, desorientación espacial y temporal, bradipsiquia, fluctuación del nivel de alerta, bradicinesia, marcha lenta, temblor intermitente distal en miembros inferiores y Babinski derecho. Se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo que mostró cambios involutivos, TAC de cuello, tórax y abdomen que descartaron neoplasia sólida subyacente, y electroencefalograma (EEG) con encefalopatía leve inespecífica.

Se realizó resonancia magnética (RM) cerebral con medio de contraste ante sospecha de encefalitis límbica de posible origen

paraneoplásico, en la cual se evidenciaron áreas de restricción a la difusión en la corteza de ambos lóbulos frontales de predominio izquierdo y en el giro del cíngulo (figura 1).

Estas áreas y la corteza de ambos lóbulos temporales mostraban alta señal en FLAIR (figura 2). No se demostró realce con el medio de contraste ni representación en las demás secuencias de pulso. Se consideraron como posibilidades diagnósticas la encefalitis autoinmune de origen paraneoplásico y la enfermedad por priones.

Con el fin de descartar compromiso paraneoplásico, se realizó una ^{18}F -FDG-PET/TC corporal, negativa para viabilidad tumoral moderada/mal diferenciada. La ^{18}F -FDG-PET/TC cerebral mostró hipometabolismo de la corteza frontal bilateral, de predominio derecho y en lóbulos parietal y temporal ipsilateral (figuras 3-5), con adecuado metabolismo cerebeloso y en ganglios basales, sin alteraciones sugestivas de viabilidad tumoral. Los hallazgos encontrados se han descrito en enfermedad por priones, por lo que se consideró este como el diagnóstico más probable (1,2).

Posteriormente, un estudio de líquido cefalorraquídeo mostró proteína 14-3-3, proteína T-Tau y RT-QUIC positivas, lo que dio como resultado una ECJ probable.

Discusión

La ECJ es una patología neurodegenerativa ocasionada por priones, con una baja incidencia y sin tratamiento curativo hasta el momento, con una mortalidad del 100 % (3).

Se ha clasificado en: formas adquiridas —iatrogénica y variante—, genética y esporádica (ECJe)—la más frecuente de las tres, y representa entre el 85 %-95 % de los casos— (3).

La ECJe probable se diagnostica mediante la suma de los síntomas clínicos del paciente y hallazgos positivos en el RT-QUIC, proteína 14-3-3 y electroencefalograma o RM (2,5). El diagnóstico definitivo se obtiene con el estudio patológico del tejido cerebral (1).

Los hallazgos frecuentemente descritos en la RM son: la restricción a la difusión o alta señal en FLAIR, en la corteza —principalmente en la ínsula, cíngulo y lóbulos frontales— o en ganglios basales —principalmente, caudado y putamen—, frecuentemente bilateral y asimétrica. Estos hallazgos se han documentado incluso antes de la aparición de los síntomas (1,2,6).

En cuanto a la ^{18}F -FDG-PET/TC, se han señalado hallazgos característicos que se pueden encontrar incluso antes de observarse anomalías en la RM (2) y consisten en áreas hipometabólicas en las zonas afectadas, generalmente bilaterales y asimétricas. La región temporal medial, el cerebelo y los ganglios basales con frecuencia se encuentran menos comprometidos (1,7).

El paciente de este caso cumplió los criterios clínicos e imagenológicos por RM para ECJe, pero ante la sospecha de encefalitis autoinmune de origen paraneoplásico se realizó ^{18}F -FDG-PET/TC, con el cual se apoyó el diagnóstico de ECJe.

Aunque la ^{18}F -FDG-PET/TC no hace parte de los criterios diagnósticos para ECJ, es una herramienta de gran utilidad, especialmente en los pacientes en los que la RM no se puede realizar o no es concluyente. Es útil también para descartar algunos diagnósticos diferenciales. Sin embargo, hacen falta más estudios para que pueda hacer parte del estudio integral de las demencias rápidamente progresivas, e incluirla dentro de los criterios diagnósticos.

Referencias

1. Mente KP, O'Donnell JK, Jones SE, Cohen ML, Thompson NR, Bizzi A, et al. Fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) correlation of histopathology and MRI in prion disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord.* 2017;31(1):1-7.
2. Fragoso DC, Gonçalves Filho AL da M, Pacheco FT, Barros BR, Aguiar Littig I, Nunes RH, et al. Imaging of Creutzfeldt-Jakob Disease: imaging patterns and their differential diagnosis. *RadioGraphics.* 2017;37(1):234-57.
3. Kwon GT, Kwon MS. Diagnostic challenge of rapidly progressing sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *BMJ Case Rep.* 2019;12(9):e230535.
4. Mantilla Flórez YF, Muñoz Collazos MA, Pérez Díaz CE, Rodríguez Serrato L, Cañón Bustos S, Tuta EA. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med.* 2020;27(2):103-11.
5. Diagnostic Criteria. Creutzfeldt-Jakob Disease, Classic (CJD). Prion Disease. CDC [Internet]. 2019 [citado: 2021 abr. 8]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/prions/cjd/diagnostic-criteria.html>
6. Qi C, Zhang J-T, Zhao W, Xing X-W, Yu S-Y. Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease: A retrospective analysis of 104 cases. *Eur Neurol.* 2020;83(1):65-72.
7. Zizi G, Berger H, Lalire P, Dejust S, Morland D. ^{18}F -FDG PET/CT in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Clin Nucl Med.* 2020;45(7):538-9.

Correspondencia

Sara Lucía López González
Calle 28 # 82A-30, apto 407, Urbanización Mirador de la Palma
Medellín, Colombia
salarulope@hotmail.com

Recibido para evaluación: 15 de abril de 2021

Aceptado para publicación: 18 de junio de 2021