

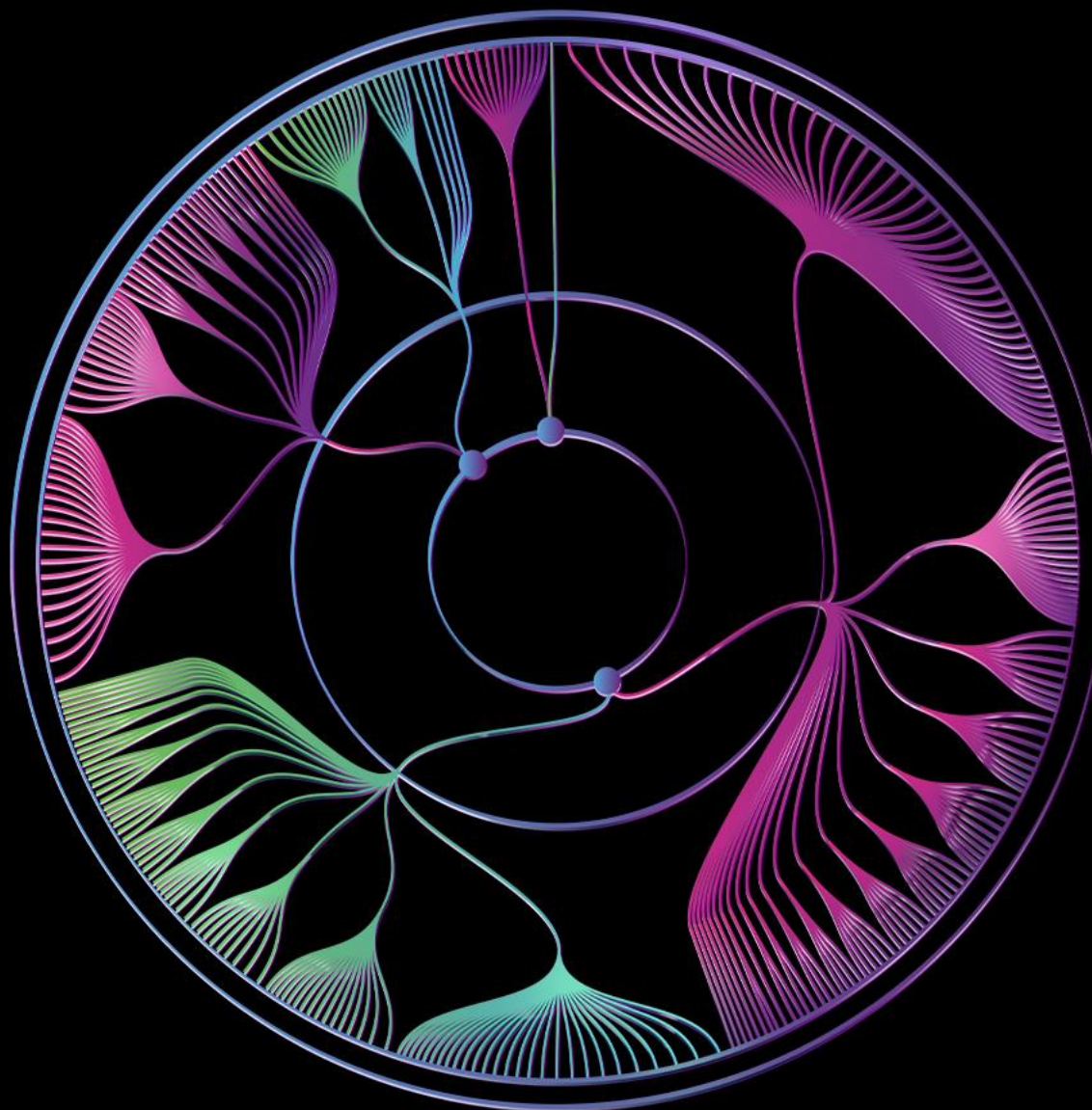
**CBR22** 51º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE RADIOLOGIA E  
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

# CASO Nº. 41

Patrocínio  
educacional:



 **cbr** | Colégio Brasileiro de Radiologia  
e Diagnóstico por Imagem



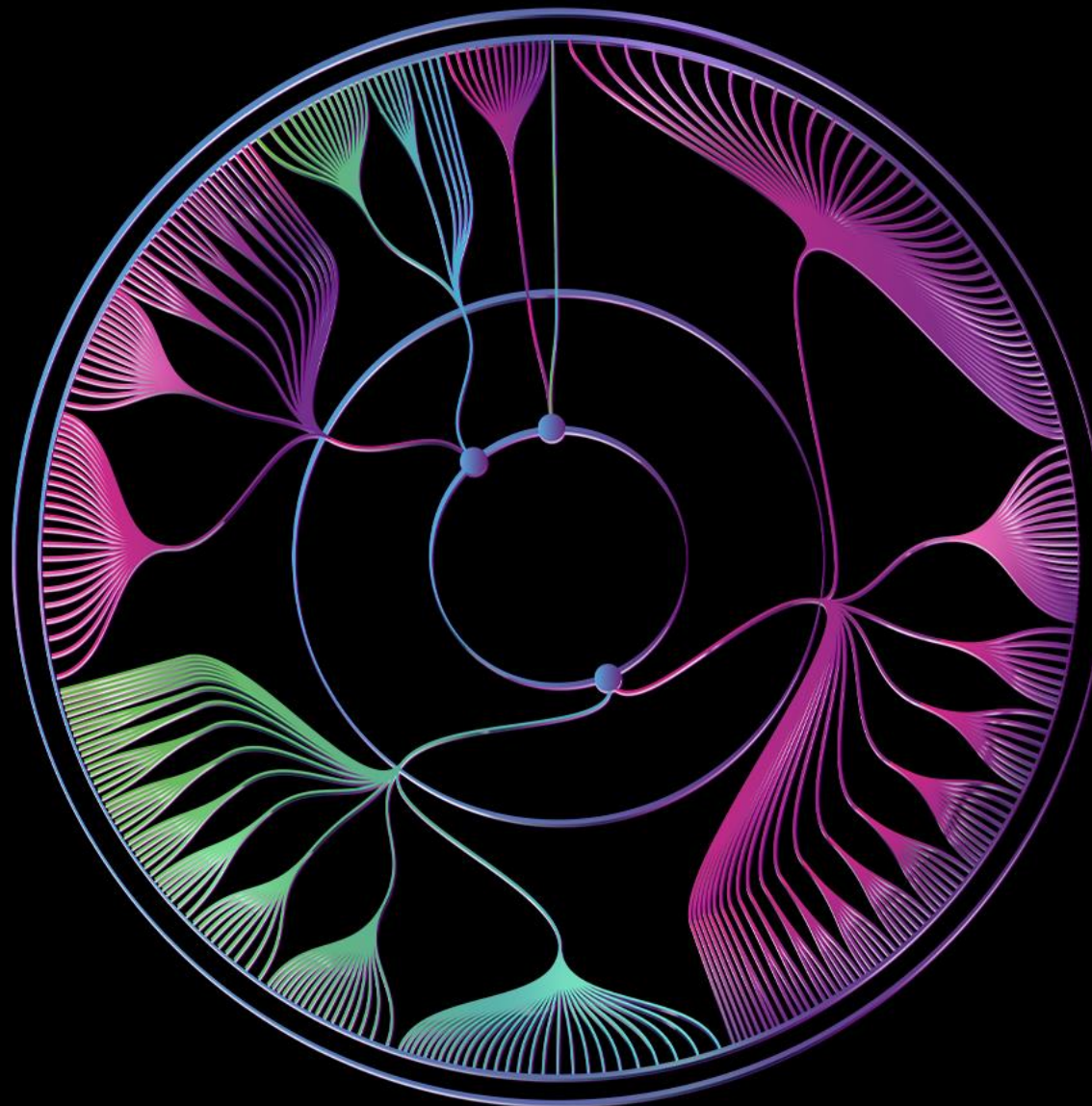
# CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE RADIOLOGIA E  
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

**Subespecialidade:**

**NEURO**

**Caso gentilmente cedido pela Dra.  
Carol Fernandes Jerzewski Sotero  
da Cunha**



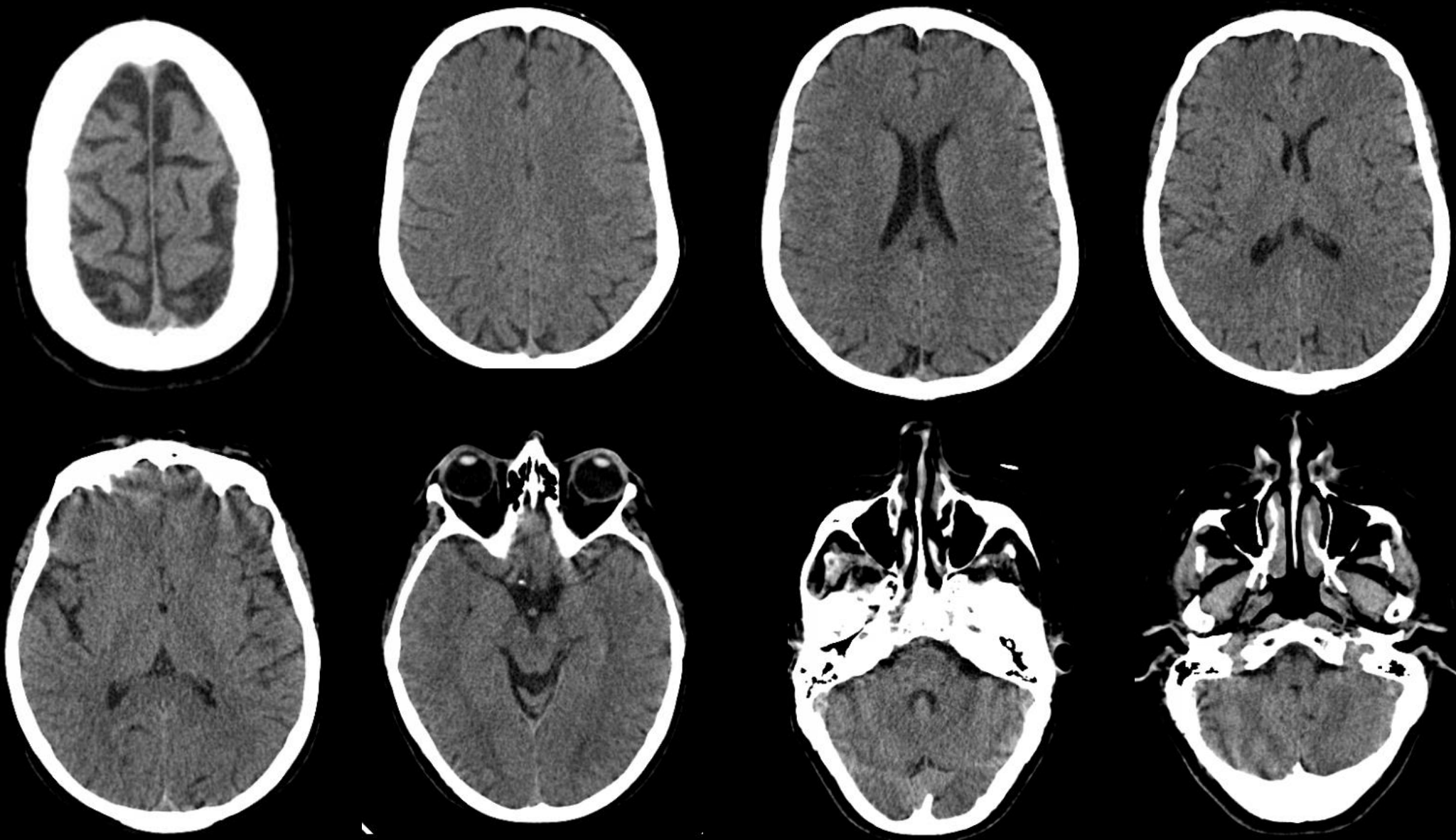
Colégio Brasileiro de Radiologia  
e Diagnóstico por Imagem

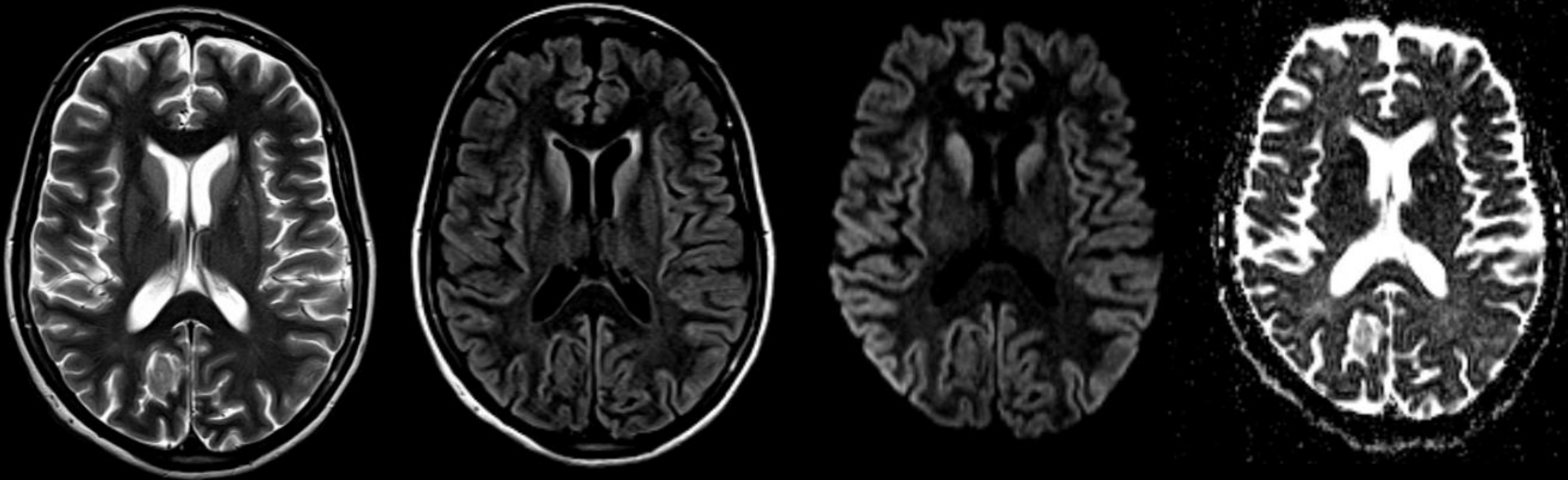
**I.D.: SEXO FEMININO, 64 ANOS.**

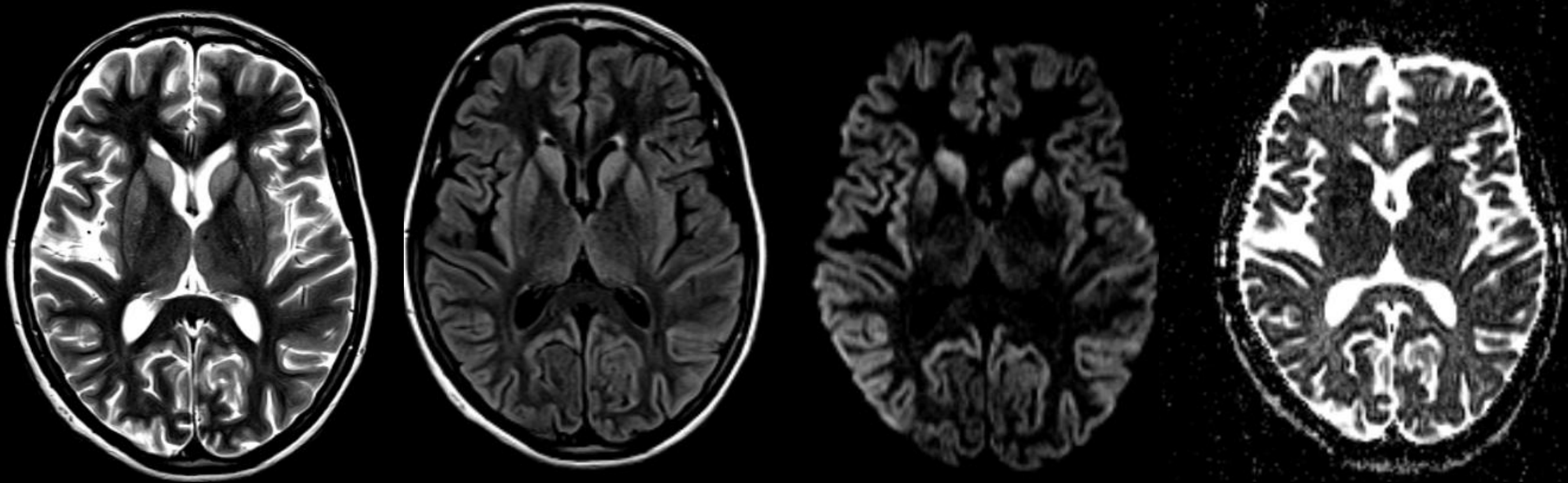
**HDA: Iniciou com confusão mental em abril de 2021, seguida de tremores. Em maio de 2021, realizou tomografia de crânio para investigação diagnóstica inicial. Apresentou rápida piora do quadro cognitivo, evoluindo para demência, associada à progressão das mioclonias. Em julho de 2021, realizou EEG e foi solicitada RM de encéfalo.**

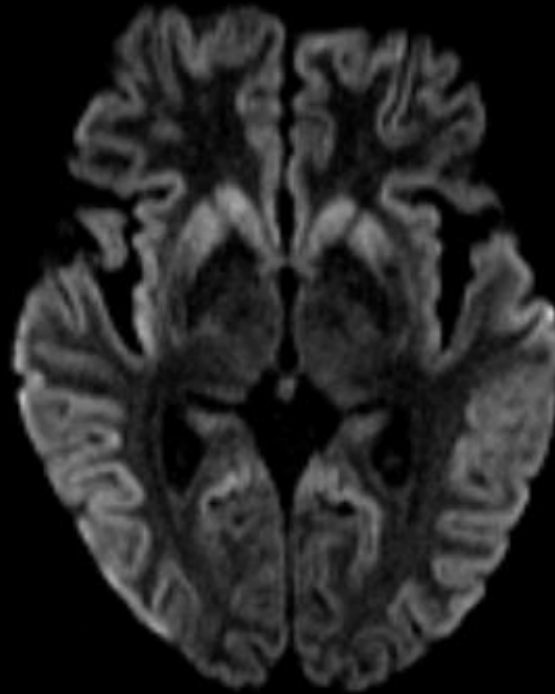
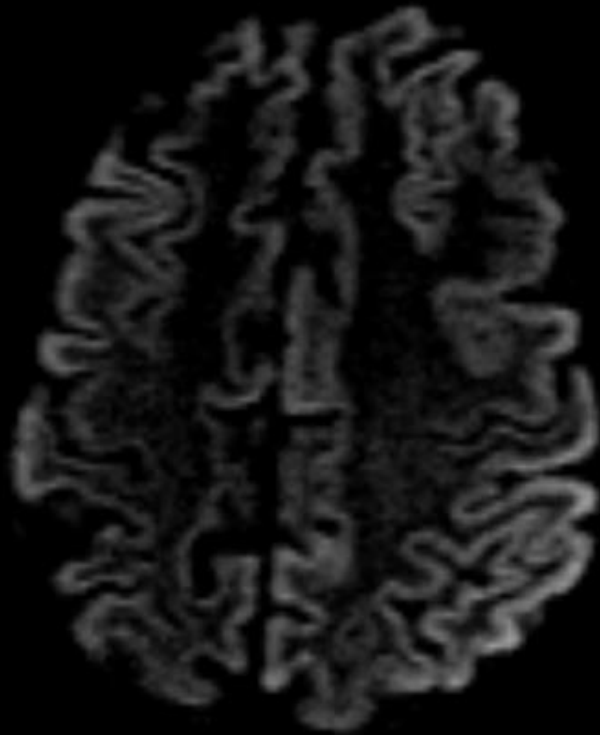
**HMP: negava outras comorbidades.**

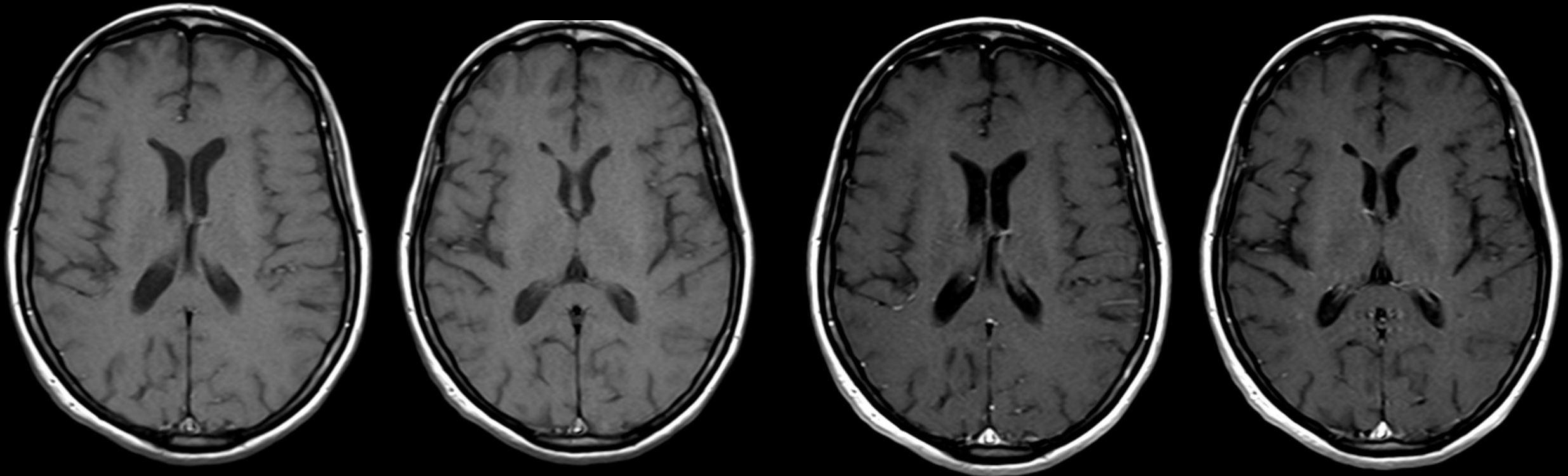
**EEG: descargas agudas periódicas de alta voltagem trifásicas.**













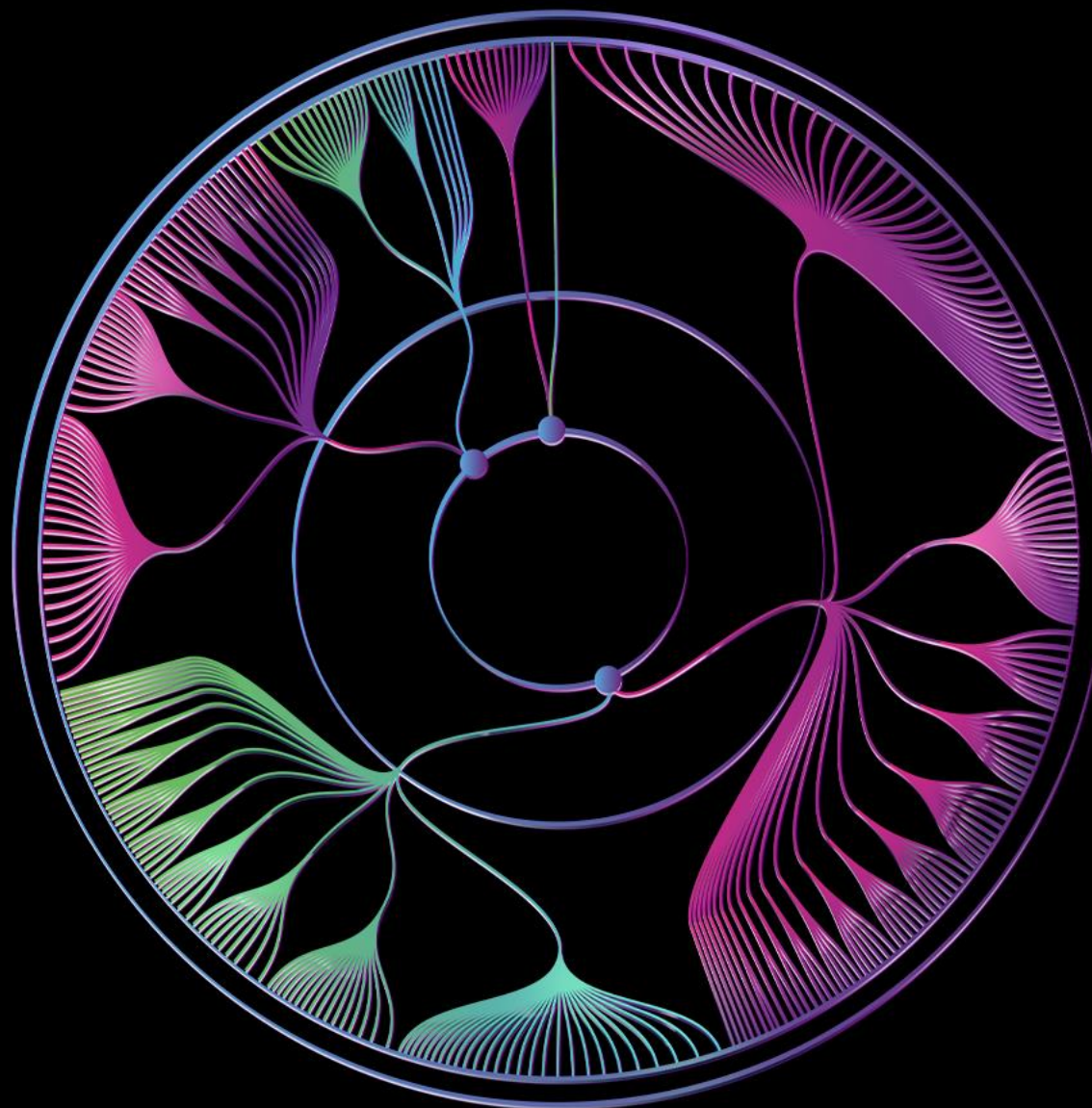
# Qual o provável diagnóstico?

- a) demência com corpos de Lewy**
- b) encefalopatia hipóxica-isquêmica**
- c) doença de Creutzfeldt-Jakob**
- d) síndrome da desmielinização osmótica**
- e) encefalopatia hipoglicêmica**

# CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE RADIOLOGIA E  
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

**A partir deste slide só será  
publicado após o fim da  
Maratona**

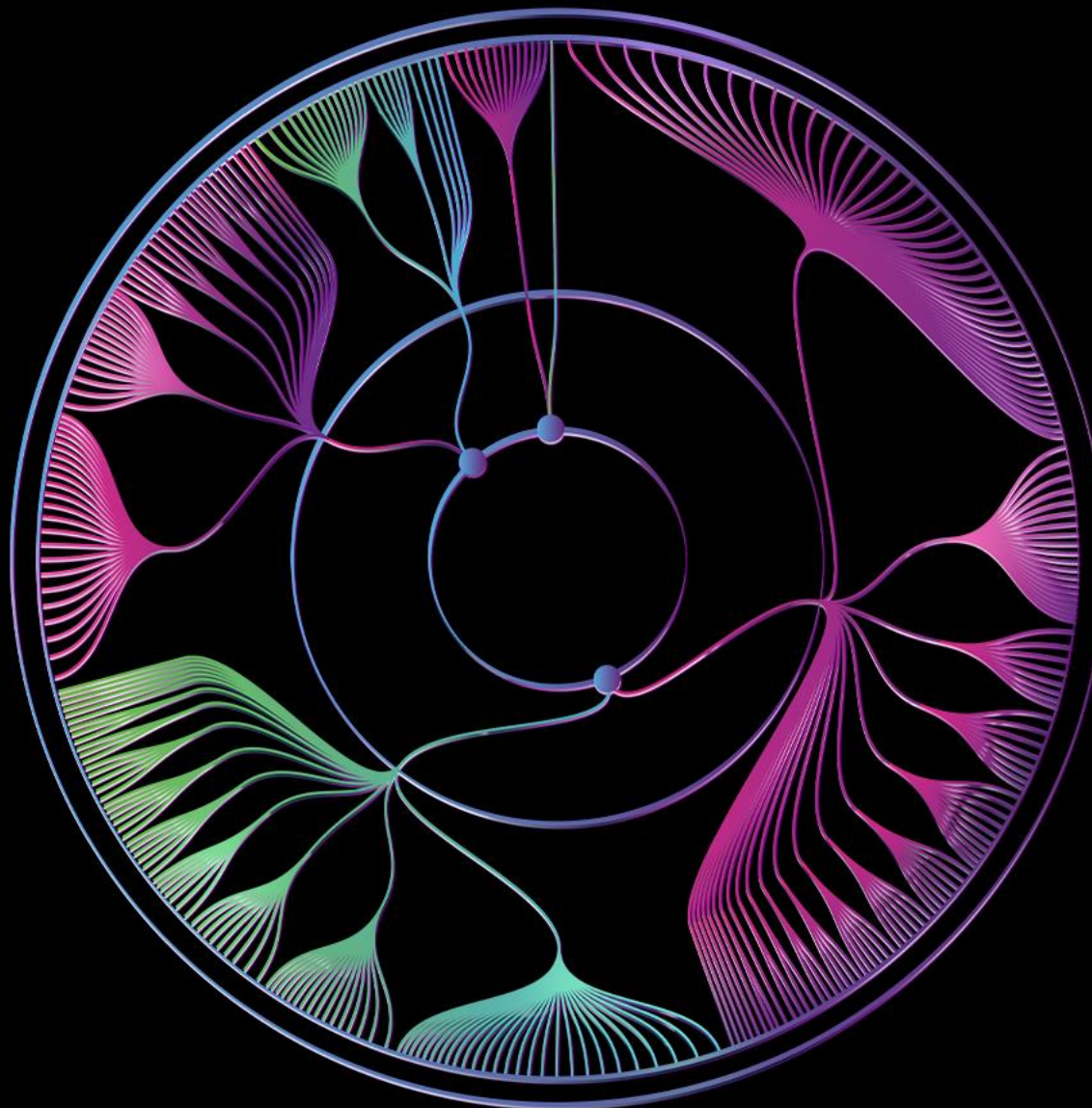


# CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE RADIOLOGIA E  
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

**Gabarito: C**

**Subespecialidade:  
Neurorradiologia**



**cbr**

Colégio Brasileiro de Radiologia  
e Diagnóstico por Imagem

# Qual o seu diagnóstico?

- a) demência com corpos de Lewy
- b) encefalopatia hipóxica-isquêmica
- c) doença de Creutzfeldt-Jakob**
- d) síndrome da desmielinização osmótica
- e) encefalopatia hipoglicêmica

- a) **demência com corpos de Lewy: é causa de declínio cognitivo progressivo, sendo a segunda demência neurodegenerativa mais comum; além das alterações cognitivas, alucinações visuais recorrentes, distúrbios espaciais e parkinsonismo espontâneo costumam fazer parte do quadro clínico; não há achados de imagem específicos, podendo-se identificar discreta atrofia generalizada sem predominância lobar.**
- b) **encefalopatia hipóxico-isquêmica: costuma ocorrer seguida de uma parada cardíaca ou de quadro de hipoperfusão global; os tálamos e o cerebelo geralmente são afetados.**
- c) **doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ): os achados de imagem (áreas de hipersinal em T2/FLAIR e especialmente a restrição à difusão, comprometendo o núcleo estriado - caudado e putâmen- e o córtex cerebral de maneira assimétrica), em paciente com quadro clínico de demência rapidamente progressiva associada a mioclonias e aos achados eletroencefalográficos típicos, são compatíveis com DCJ.**
- d) **síndrome da desmielinização osmótica: classicamente ocorre quando grandes alterações nos níveis de sódio sérico são induzidas por rápida correção da hiponatremia, em pacientes com comorbidades que predispõe essa alteração metabólica; pode comprometer núcleos da base, tálamos e o córtex cerebral, mas o local de acometimento mais típico é a porção central da ponte.**
- e) **encefalopatia hipoglicêmica: quadro clínico diferente e característico, e em adultos costuma estar associada à DM tipo II.**

## Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ):

- Faz parte do grupo das encefalopatias espongiformes transmissíveis, também conhecidas como doenças priônicas, sendo a mais comum do grupo nos seres humanos;
- É uma doença neurodegenerativa rapidamente progressiva e fatal (sobrevida média: 4 meses a 1 ano). A grande maioria é do tipo esporádica, mas, ocasionalmente as formas familiar e adquirida também são encontradas;
- Além do quadro de declínio cognitivo rapidamente progressivo, os pacientes podem apresentar mioclonias, alucinações visuais, disfunções cerebelares, além de sintomas piramidais e extrapiramidais. Os achados no EEG são típicos (descargas agudas periódicas de alta voltagem trifásicas) e as proteínas S100 e 14-3-3 podem ser identificadas no líquido. O diagnóstico definitivo requer biópsia cerebral.
- A TC costuma ser normal, em especial nos estágios iniciais da doença. Os achados de RM são bastante característicos, especialmente na sequência de difusão (áreas de restrição à difusão no córtex cerebral - geralmente assimétricas - e no núcleo estriado - caudado e putâmen -, geralmente correspondentes à hipersinal em T2/FLAIR nessas localizações; os tálamos (especialmente aspecto posteromedial), também podem estar comprometidos.

1. Evidence-based guideline: diagnostic accuracy of CSF 14-3-3 protein in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. Muayqil T, Gronseth G, Camicioli R. *Neurology*. 2012 Oct 2;79(14):1499-506.
2. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. Vitali P, Maccagnano E, Caverzasi E, Henry RG, Haman A, Torres-Chae C, Johnson DY, Miller BL, Geschwind MD. *Neurology*. 2011 May 17;76(20):1711-9.
3. Pattern of cortical changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Tschampa HJ, Kallenberg K, Kretzschmar HA, Meissner B, Knauth M, Urbach H, Zerr I. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007 Jun-Jul;28(6):1114-8.
4. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt-Jakob disease: typical and atypical manifestations. Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E, Baba M, Usui N, Fujisawa H, Takenaka H. *Radiographics*. 2006 Oct;26 Suppl 1:S191-204.
5. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. Kallenberg K, Schulz-Schaeffer WJ, Jastrow U, Poser S, Meissner B, Tschampa HJ, Zerr I, Knauth M. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006 Aug;27(7):1459-62.
6. MR imaging of Creutzfeldt-Jakob disease. Finkenstaedt M, Szudra A, Zerr I, Poser S, Hise JH, Stoebner JM, Weber T. *Radiology*. 1996 Jun;199(3):793-8.
7. Osborn's Brain – Imaging, Patology and Anatomy. Anne G. Osborn, MD. 2nd edition.