



Sporadik Creutzfeldt-Jakob Hastalığında Difüzyon MR Görüntüleme

Diffusion MR Imaging in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease

Burçak Çakır Peköz¹, Özlem Alkan¹, Semih Giray², Şenay Demir¹, Naime Altınkaya¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana UygulamaveAraştırmaMerkezi, Radyoloji²NörolojiAnabilimDalları, ADANA

CukurovaMedicalJournal 2014;39(4):880-883.

ÖZET

Creutzfeldt-Jakob hastalığı (CJH) nadir görülen progresif demansiyel bir prion hastalığıdır. Hızlı ilerleyen demans, ataksi, miyoklonus, akinetik mutizm ve sonrasında ölüm ile karakterizedir. Kesin tanıya beyin biyopsisi veya otopsi ile ulaşılabilir. Difüzyon ağırlıklı görüntüleme yüksek sensitivitesi nedeniyle CJH tanısında oldukça önemli bir tanı yöntemidir. Bu makalede olası sporadik CJH tanısı konan ve tipik MR görüntüleme bulguları olan 59 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur.

AnahtarKelimeler: Bazal gangliyonlar, Creutzfeldt-Jakob hastalığı, Difüzyon MRG

ABSTRACT

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) is a rare dementing disease and is thought to be caused by a prion. It is characterized by rapidly progressive dementia, ataxia, myoclonus, akinetic mutism and eventual death. Brain biopsy or autopsy is required for a definitive diagnosis of CJD. Diffusion-weighted imaging became an important tool for early diagnosis of CJD because of the high sensitivity. We present 59-year-old female patient diagnosed as sporadic CJD with typical MR imaging.

Key Words: Basal ganglia, Creutzfeldt-Jakob disease, Diffusion MR imaging

GİRİŞ

Sponjiform ensefalopati grubunda yer alan ve bir prion hastalığı olan Creutzfeldt-Jacob hastalığının (CJH) yıllık görülme sıklığı 0.5-1/milyon'dur. Orta-ileri yaşlarda başlayan hastalık hızlı ilerleyen demans, miyokloni ve psikiyatrik bozukluklar ile kendini gösterir^{1,2}. Kesin tanı beyin biyopsisi ile koyulsa da invaziv ve ciddi komplikasyonları olan bir yöntem olduğu için tanı da sıkça kullanılmamaktadır. Klinik bulgulara eşlik eden tipik EEG, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve BOS bulguları bizi tanıya götürmektedir.

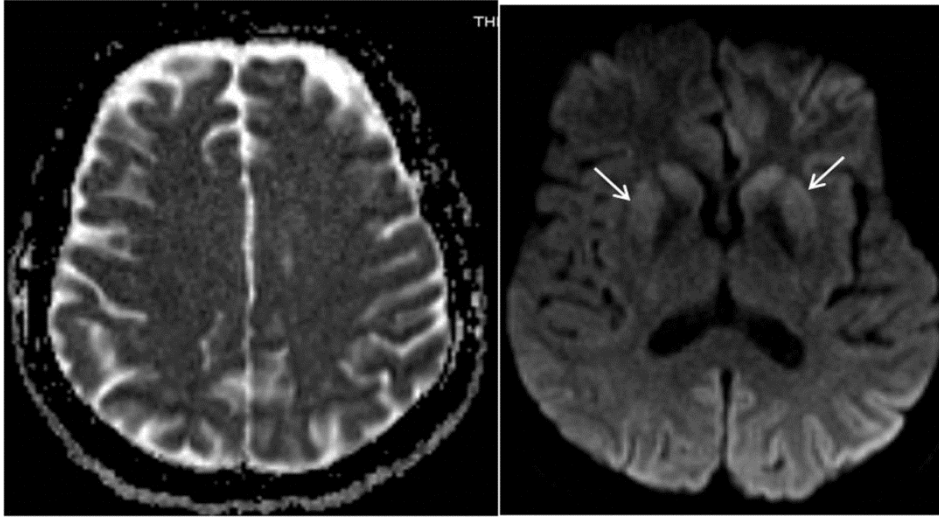
Özellikle erken dönemde difüzyon ağırlıklı MRG ile bazal gangliyonlar, thalamus ve kortikal difüzyon kısıtlılığının gösterilmesi MRG'yi tanıda önemli kılmıştır. Bu makalede sporadik CJH tanısında difüzyon MRG'nin önemi ve tanıyı destekleyen tipik bulguları sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

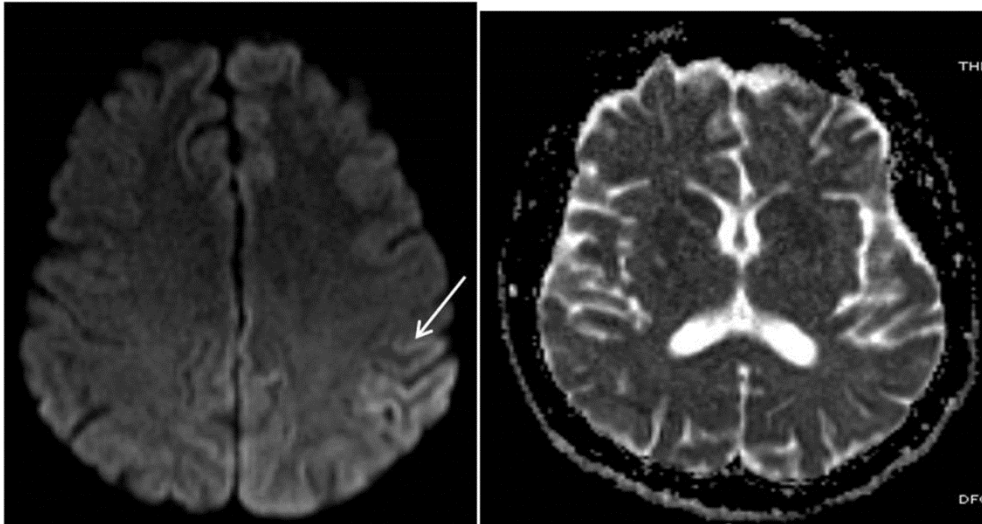
Elli dokuzyaşındaki kadın hasta, 20 gündür olan anlamsız konuşma, yürüme bozukluğu ve dengesizlik akınmaları ile başvurdu. Olgunun ilk nörolojik sistem muayenesinde bilinç konfüze ve

ataksik yürüme paterni vardı. Kranialsinirler, duysal ve motor system doğaldı. Olguda etyolojiye yönelik santral sinir sistemi enfeksiyonları, serebrovasküler patolojiler, metabolic ve nörodejeneratif hastalıklar araştırıldı. Tam kansayımı, biyokimya paneli ve serolojik testler normal sınırlardaydı. BOS biyokimyasında protein normal sınırlarda olup direk bakıda hücre yoktu. EEG'de yavaşlamış Zemin ritmi ve solda frontotemporo-pariet alalanlarda periodic özellikte keskin yavaş dalga kompleksleri

izlendi. Difüzyon ağırlıklı MRG'de kaudat nucleus ve lentiform nukleusda bilateral simetrik difüzyon kısıtlaması izlendi (Resim 1a,b). Ayrıca sol frontoparietal alanda kortikal yerleşimli difüzyon kısıtlılığı saptandı (Resim 2a,b). Olgunun takiplerinde kliniğine halüsinasyonlar ve myokloniler eklendi. BOS protein 14-3-3 gönderildi ve pozitif olarak sonuçlandı. Olgu klinik özellikleri, tipik görüntüleme bulguları ve yapılan tetkikler sonucu ile sporadik CJH tanısı aldı.



Resim 1. Difüzyon ağırlıklı görüntüler (a) ve ADC haritalarda (b) bilateral bazal gangliyonlarda difüzyon kısıtlaması izlenmektedir.



Resim 2. Difüzyon ağırlıklı görüntüler (a) ve ADC haritalarda (b) solda parietal kortekste difüzyon kısıtlaması izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sponjiform ansefalopatilerin en sık görülen tipi olan CJH, fatal seyreden nörodejeneratif bir hastalıktır. Varyant, familyal, iyatrojenik ve sporadic olmak üzere 4 etiyolojik tipi mevcuttur. Sporadic CJH, 50-70 yaşlarında başlayabilmektedir. Tüm olguların % 90'ını oluşturan, hızlı ilerleyen demans ve miyokloni ile ortaya çıkan formdur¹. Demansla birlikte kişilik değişiklikleri, serebellar veya vizüel bulgular belirir. İleri dönemde ataksi belirginleşir ve hastaların çoğunluğunda ses veya taktik uyarı ile kendisini gösteren miyokloniler ortaya çıkar. Beyin MR görüntüleme CJH tanısında oldukça değerlidir. Sporadic formda T2A ve FLAIR görüntülerde kortikal ve derin gri cevherde sinyal artışı ile difüzyon ağırlıklı MRG'de difüzyon kısıtlaması tipiktir³. Bazal gangliyonlardan kaudat nucleus ve putamen oldukça sık tutulur. Kortekste ise en sık insula, singulat ve süperior frontal girus tutulumu görülür. Bunu takiben de orta hatta yakın kortikal alanlar (prekuneus, kuneus, parasantral lob) tutulur⁴. Pulvinar talamusta T2, FLAIR ve proton dansite ağırlıklı görüntülerde sinyal artışı, varyant CJH için patognomonik olup 'pulvinar sign' ya da 'hockey-stick sign' olarak tanımlanmıştır⁵.

Difüzyon ağırlıklı ve FLAIR sekanslar, CJH tanısında oldukça değerlidir⁵. Shiga ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada difüzyon ağırlıklı görüntülemenin digger tanı yöntemlerine oranla daha yüksek bir sensitiviteye sahip olduğu gösterilmiştir (%92). FLAIR MR görüntüleme %41-59, EEG %50-78, BOS protein 14-3-3 %84 ve neuron spesifik enolaz %73 sensitiviteye sahiptir⁶. Difüzyon ağırlıklı MRG, yüksek sensitiviteye sahip olmanın dışında digger sekanslara göre daha hızlı olması, semptomların çıkışından 3 hafta gibi kısa bir süre içerisinde patolojik bulguların saptanması ile daha da ön plana çıkmaktadır⁶.

Demansiyel ve serebellar bulgularla prezente olan olgumuzda, T2 ağırlıklı ve FLAIR görüntülerde

bilateral bazal gangliyonlar ve sol frontoparyetal kortekste hiperintensite ile difüzyon MRG'de sinyal artışı ve ADC haritalarda sinyal kaybı (difüzyon kısıtlılığı) izlenmiş olup klinik bulgu ve laboratuvar verileri ile birlikte değerlendirildiğinde sporadic CJH olarak kabul edilmiştir.

Sonuç olarak progresif demansiyel ve serebellar bulgularla prezente olan olgularda, Difüzyon MR görüntülerinde bazal gangliyonlar ve kortekste difüzyon kısıtlılığı saptanması CJH açısından uyarıcı olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bekiesińska-Figatowska M, Kuczyńska-Zardzewiały A, Pomianowska B, Kajdana K, Szpak GM, Iwanowska B et al. The value of magnetic resonance imaging in the early diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease-own experience. *Pol J Radiol.* 2012;77:63-7.
2. Kumaran SP, Gupta K, Pushpa B, Viswamitra S, Joshy E. Diffusion-weighted imaging: As the first diagnostic clue to Creutzfeldt-Jacob disease. *J Neurosci Rural Pract.* 2012;3:408-10.
3. Tschamba HJ, Zerr I, Urbach H. Radiological assessment of Creutzfeldt-Jacob disease. *Eur. Radiol.* 2007;17:1200-11.
4. Tschamba HJ, Kallenberg K, Kretschmar HA, Meissner B, Knauth M, Urbach H et al. Pattern of cortical changes in sporadic Creutzfeldt-Jacob disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28:1114-8.
5. Collie DA, Summers DM, Sellar RJ, Ironside JW, Cooper S, Zeidler M et al. Diagnosing variant Creutzfeldt-Jacob disease with the pulvinar sign: MR imaging findings in 86 neuropathologically confirmed cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24:1560-9.
6. Kandiah N, Tan K, Pan AB, Au WL, Venketasubramanian N, Tchoyoson Lim CC et al. Creutzfeldt-Jacob disease: which diffusion weighted imaging abnormality is associated with periodic EEG complexes? *J Neurol.* 2008;255:1411-4.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr.Burak Çakır Peköz
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Adana Uygulamave Araştırma Merkezi
Radyoloji Anabilim Dalı
ADANA
E-mail: burcakpekoz@gmail.com

Geliştirilme Tarihi/Received on: 01.03.2014

Kabul Tarihi/Accepted on: 14.04.2014