



Journal Homepage: -www.journalijar.com
**INTERNATIONAL JOURNAL OF
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI:10.21474/IJAR01/9562
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/9562>



RESEARCH ARTICLE

APPORT DE L'IRM DANS LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JACOB. A PROPOS DE DEUX CAS.

Z. Jamaledidine¹, M. Fikri¹, N. Echerif El Kettani¹, M. Jiddane¹ and R. Hassani².

1. Service de neuroradiologie Hôpital des spécialités, Rabat Maroc.
2. Service de neurologie Hôpital des spécialités, Rabat, Maroc.

Manuscript Info Abstract

Manuscript History

Received: 12 June 2019
 Final Accepted: 14 July 2019
 Published: August 2019

Key words:-

Creutzfeldt Jacob, Dementia, MRI.

The objective of this study is to report the role of MRI in the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.

Materiels and Methods: Two cases report of Creutzfeldt-Jakob's disease collected at the neuroradiology department with collaboration at the neurology department between 2004-2009 and explored by an encephalic MRI.

Results: The age was 53 years for the first case and 70 years for the second. The diagnosis of sporadic CJD was retained based on his clinical status including dementia-related deterioration with myoclonus, on brain MRI data showing hyperintensities at the level of the striatum and the cortex on Flair and diffusion-weighted imaging sequences, the results of the electroencephalogram (EEG) and 14-3-3 proteins test.

Conclusion: Creutzfeldt Jacob disease is a rare spongiform encephalopathy with fatal outcome. Encephalic MRI can be an essential tool in the diagnosis of this disease.

Copy Right, IJAR, 2019, All rights reserved.

Introduction:

La maladie de Creutzfeldt Jacob fait partie des encéphalopathies subaiguës transitoires. La forme sporadique reste la plus fréquente, elle constitue 85 à 90% des cas (1, 2). Son diagnostic repose sur des signes cliniques (myoclonies, démence rapidement progressive) et paracliniques : (protéine 14.3.3 dans le liquide cébrospinal, la présence de complexe périodique à l'électroencéphalogramme (3). En imagerie, elle se manifeste classiquement par des hypersignaux T2 et FLAIR des noyaux gris centraux, du thalamus et du cortex. Ces lésions présentent une restriction de la diffusion (4). Nous avons recensé deux cas de la maladie de Creutzfeldt Jacob dans le but de préciser la place de l'IRM et essentiellement la séquence de diffusion comme gold standard dans le diagnostic.

Observations Cliniques

1^{er} cas :

Patient de 53 ans, droitier et tabagique chronique, ayant présenté depuis 1 an l'installation rapidement progressive de trouble de l'équilibre, d'une confusion mentale avec propos délirants, agitation et tentative de fugue, des mouvements brusques des mains et d'une rigidité généralisée. Cette symptomatologie est suivie une semaine après par l'apparition d'un état grabataire et des troubles de vigilances. L'examen neurologique réalisé un mois plus tard a objectivé un mutisme akinétique, une hypertonie généralisée, des clonies du membre supérieur droit et des myoclonies céphaliques, faciales et des 4 membres exagérés à la stimulation auditive le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état générale.

Corresponding Author:-Z. Jamaledidine.

Address:-service de neuroradiologie Hôpital des spécialités, Rabat Maroc.

2ème cas:

Patiente de 70 ans hypertendu, qui a présentée depuis 5 ans des troubles de posture et des hallucinations visuelles, sur ces troubles d'installation progressive s'y ajouté 5 mois après des troubles de la mémoire, du langage, une impotence fonctionnelle des membres inférieurs, des mouvements anormaux des 4 membres, des troubles sphinctériens le tout évoluant vers un état grabataire. L'examen clinique a noté une confusion mentale, une détérioration intellectuelle sévère, une hypertonie axiale et des membres, des myoclonies avec une abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) aux 4 membres.

Résultats:

L'IRM réalisée dans les 3 plans de l'espace en séquence T1, T2, Flair et en diffusion. Les séquences Flair et diffusion ont montrée chez le premier patient (Fig1) la présence des hyper signaux bilatéraux et symétriques du striatum, du pulvinar, du cortex cingulaire, et une atrophie corticale diffuse. Chez la 2ème patiente des hyper signaux du striatum et du cortex temporal droit avec une atrophie vermiennne ont été retrouvé en séquence pondérée T2 et flair (Fig2).

Ce bilan neuroradiologique était complété chez les 2 malades par:

- EEG: qui a enregistré une détérioration du rythme de fond et une activité périodique dans le premier cas, cette dernière était symétrique et ralentie dans le 2ème cas.
- La recherche de la protéine 14-3-3 qui est revenue positive dans le deuxième cas.

Discussion:

La maladie de Creutzfeldt Jacob est décrite en 1920 et 1921 par Hans Gerhard Creutzfeldt et Alfond Jacob. C'est une encéphalopathie spongiforme rare et mortelle, débute dans la sixième décade, son incidence se situe entre 0,5 et 1,5 nouveaux cas par millions d'habitants et par an (4). La forme sporadique est la plus fréquente liée à la protéine prion, codé par le gène PRNP (prion protein (p27- 30) (5).

Son diagnostic est difficile repose sur l'association de signes cliniques, biologiques, électroencéphalographique et d'imagerie. Cependant, cette association clinico-biologique n'est pas spécifique et présente seulement dans 45 à 85% des cas (4, 6). Chez nos patients la présentation clinique était classique, le dosage de la protéine 14.3.3 dans le liquide cébrospinal était positif dans un cas, ce dosage qui constitue le test le plus sensible et le plus spécifique, peut être retrouvée dans les encéphalites nécrosantes virales et les infarctus cérébraux. L'EEG qui est toujours anormal, peut montrer un ralentissement du rythme de base comme chez la deuxième patiente, des décharges d'ondes lentes delta, et dans 60% des cas des anomalies pseudopériodiques (5) similaire dans le premier cas.

Le diagnostic de certitude reposait au paravent, sur l'étude anatomopathologique qui met en évidence la triade caractéristique de la maladie dans la substance grise: spongieuse, gliose et perte neuronale, et l'analyse immunohistochimique qui montre des dépôts anormaux de la protéine prion (4). Les avancées en méthodes d'imagerie notamment l'IRM permet de faciliter le diagnostic de cette entité sans avoir recours à l'histologie (7). La sensibilité IRM varie entre 67 et 91 % et sa spécificité entre 81 et 95 % selon les séries (Izco et al 2006).

Des hypersignaux dans le cortex cérébral et les noyauxgrs centraux sont des caractéristiques bien connues de la maladie de Creutzfeldt-Jakob illustrés sur des images IRM pondérées en T2 et FLAIR, diffusion avec une diminution des valeurs du coefficient de diffusion apparent (ADC). Chez nos patients les anomalies IRM constatées concordent avec les données de la littérature.

La séquence de diffusion constitue la modalité la plus sensible pour le diagnostic précoce de la maladie. Shiga et al.2004 (7), ont pu montrer, sur une série de 45 patients, que la diffusion seule a une sensibilité de 92 %, supérieure donc à celle de l'EEG (50 à 78 %), de la séquence T2 (36 à 50 %) et de la protéine 14-3-3 (84 %) (1). La diffusion montre des anomalies très précoces, dès la 3ème semaine (7). La combinaison à la séquence Flair augmente la sensibilité et la spécificité de l'IRM (Young et al. 2005). Elle permet également de visualiser des anomalies corticales (8). La Spectro- IRM (9) peut également aider au diagnostic : une valeur abaissée du N- Acétyl-Aspartate témoigne d'une perte neuronale. Par ailleurs, selon Meissner, 2004 (2) : les cas avec anomalies à l'IRM sont corrélés à une démence plus précoce et à une durée d'évolution plus courte, les cas sans anomalies sont corrélés à une dépression et à une atteinte sensorielle

Les anomalies de signal retrouvés peuvent être symétrique, uni ou bilatérales, focalisées ou diffuses. Devant un hypersignal diffusion limité au cortex cérébral, le diagnostic différentiel est posé avec d'autres causes de démence progressive à savoir une encéphalopathie hypertensive, encéphalite herpétique chronique, syndrome de myopathie mitochondriale, encéphalopathie et acidose lactique (7).

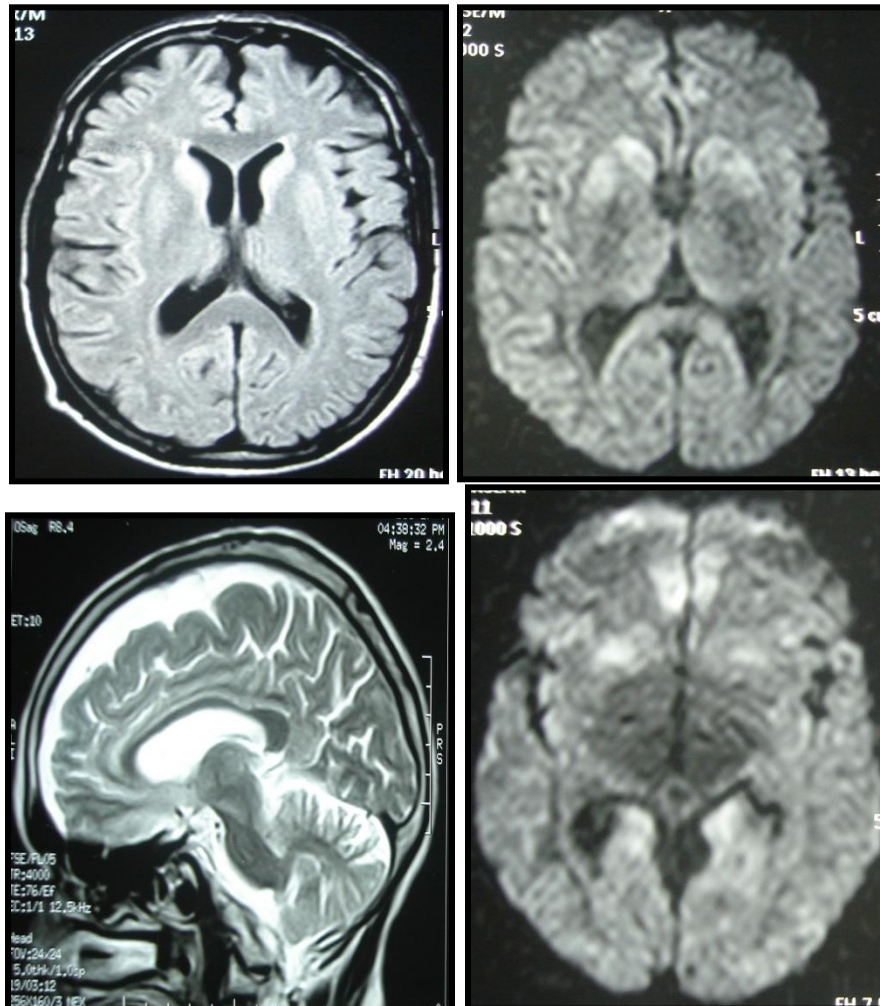


Figure1: IRM en séquences pondérée Flair, diffusion et T2 en coupes axiales et sagittales montrent des hypersignaux bilatéraux et symétriques du striatum, du pulvinar et du cortex cingulaire avec atrophie corticale diffuse.

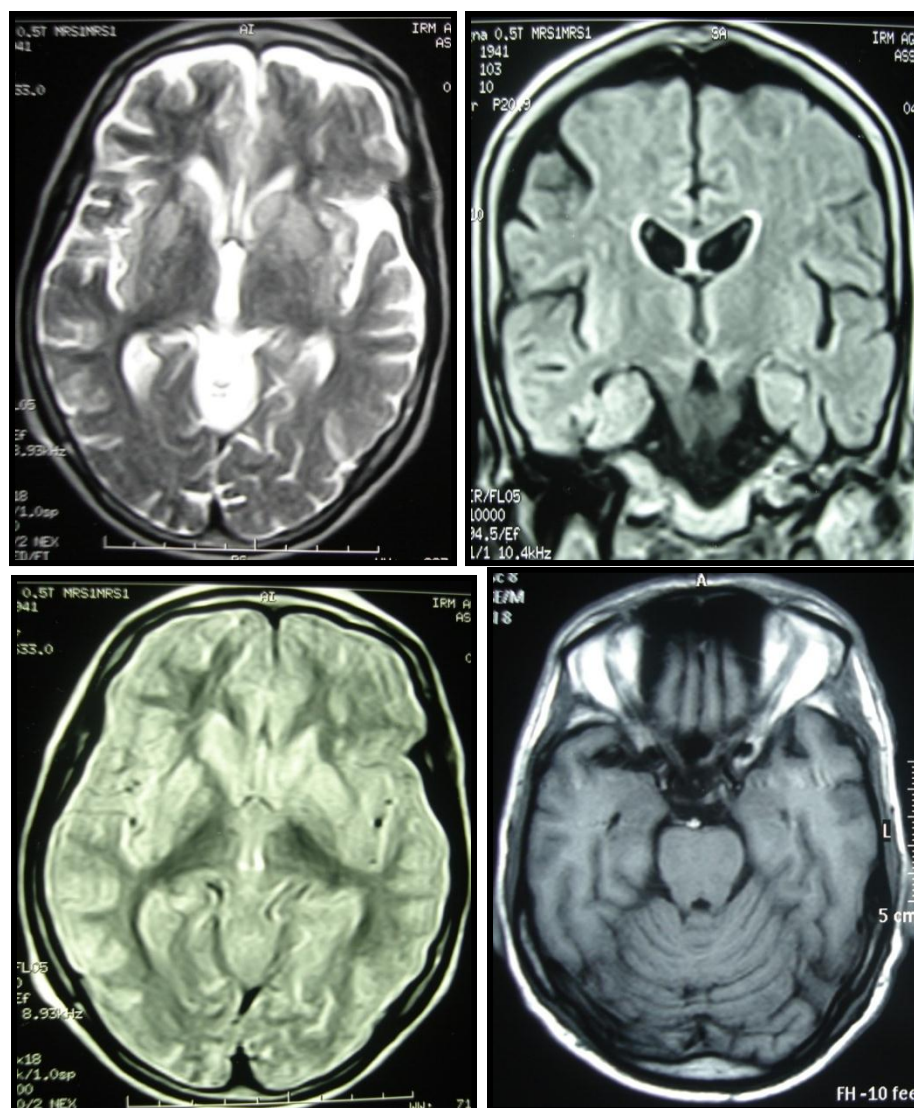


Figure 2 : IRM en séquence pondérée T2, T1 et Flair en coupes axiales et coronales montrant des hypersignaux bilatéraux et symétriques du striatum, un hypersignal corticale temporal droit avec atrophie vermiennne.

Conclusion:-

La maladie de Creutz Field Jacob est une affection rare et mortelle, la séquence de diffusion reste la plus performante et la plus sensible dans l'orientation et l'approche précoce de cette affection.

Référence:-

1. Geoffrey S.Young, Michael D.Geschwind, Nancy J.Fischbein, Jennifer L.Martindale, Roland G.Henry, Songling Liu, Ying Lu, Stephen Wong, Hong Liu, Bruce L. Miller, and William P. Dillon Diffusion-Weighted and Fluid-Attenuated Inversion Recovery Imaging in Creutzfeldt-Jakob Disease: High Sensitivity and Specificity for DiagnosisAJNR Am J Neuroradiol 26:1551–1562, June/July 2005.
2. A Lopez Serranoand all. Two Forms Sporadic Creutzfeldt –Jakob disease. IMedPubJournals Vol9 N 1:14.
3. S. Nougaret, H. Brunel, G. Bourbotet, A.Bonafé. Imagerie De Diffusion Et Maladie De Creutzfeldt Jacob Sporadique. Journal of neuroradiology 34:260-266(2007).
4. A. Alaoui, B. Alami, H. Habibi, M.Haloua, Y.AlaouiLamrani, M. Boubbou, M.Maaroufi. Apport de l'IRM Dans la Maladie de CreutzFeldt Jacob. Pan African Medical Journal.
5. R.Hassani, M.Benabdeljlil, S.Aidi, M.ElAlaui, M.Jiddane. Imagerie de la maladie de CreutzfeildtJacob sporadique.African journal of neurological science Vol 29(2010).
6. Tyler KL. Creutzfeldt-Jakob disease. N Engl J Med. 2003; 348: 681-682. PubMed Google Scholar.
7. Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, Fukushima R, Shibuya S, Sato Y, Konno H, Doh-ura K, Mugikura S, Tamura H, Higano S, Takahashi S, Itoyama Y. diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jacob Disease, Neurology. 2004 Aug 10; 63(3):443-98.
8. K. Kallenberg W.J. Schulz-Schaeffer U. Jastrow S. Poser B. Meissner H.J. Tschampa I. Zerr M. Knauth: Creutzfeldt - Jakob disease: Comparative Analysis of MR Imaging Sequences AJNR Am J Neuroradiol 27:1459–62 Aug 2006.
9. Oppenheim C, Zuber M, Galanaud D, Detilleux M, Bolgert F, Mas JL, Chiras J, Meder JF.Spectroscopy and serial diffusion MR findings in hGH-Creutzfeldt-Jakob disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004; 75(7):1066-9.