



Case report

Apport de l'IRM dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob: à propos d'un cas

MRI role in Creutzfeldt-Jakob disease: about a case

Amina Alaoui^{1,&}, Badraddine Alami¹, Hajar Habibi¹, Meriem Haloua¹, Youssef Alaoui Lamrani¹, Meryem Boubbou¹, Mustapha Maaroufi¹

¹Service de Radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

[&]Corresponding author: Amina Alaoui, Service de Radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

Mots clés: Creutzfeldt-jakob, dementia, diffusion

Received: 02/12/2018 - Accepted: 15/01/2019 - Published: 28/02/2019

Résumé

La maladie de Creutzfeld-Jacob (MCJ) est une affection très rare et fatale qui atteint le système nerveux central. Elle est caractérisée par une détérioration mentale aboutissant à une démence progressive, une symptomatologie pyramidale et extra-pyramidale ainsi que des myoclonies. Un diagnostic précoce est essentiel pour prévenir la transmission interhumaine. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 62 ans chez qui le diagnostic de MCJ sporadique a été retenu, en se basant sur le tableau clinique fait de syndrome démentiel avec myoclonies précédées de troubles du comportement, des hallucinations et de dépression, et sur les données de l'IRM encéphalique qui a montré des hyper signaux au niveau du striatum et au niveau cortical en séquences pondérées Flair et diffusion.

Pan African Medical Journal. 2019;32:95. doi:10.11604/pamj.2019.32.95.17819

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/32/95/full/>

© Amina Alaoui et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Creutzfeldt-jakob disease (CJD) is a very rare and fatal disease affecting the central nervous system. It is characterized by mental deterioration leading to progressive dementia, pyramidal and extrapyramidal symptoms as well as myoclonus. Early diagnosis is essential to prevent human-to-human transmission. We here report the case of a 62-year old patient in whom the diagnosis of sporadic CJD was retained based on his clinical status including dementia-related deterioration with myoclonus preceded by behavioral disorders, hallucinations and depression and on brain MRI data showing hyperintensities at the level of the striatum and the cortex on FLAIR and diffusion-weighted imaging sequences.

Key words: *Creutzfeldt-jakob, dementia, diffusion*

Introduction

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) fait partie des encéphalopathies subaiguës spongiformes transitoires (ESST). Elle se traduit essentiellement par une démence rapidement progressive, évoluant vers le décès dans un délai d'un an à compter du début. En imagerie, il 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 [1]. L'objectif de cet article est de préciser la place de l'IRM et surtout la séquence de diffusion comme un gold standard dans le diagnostic de la MCJ.

Patient et observation

Il s'agit d'un patient âgé de 62 ans qui a été hospitalisé en février 2017 pour un syndrome démentiel avec myoclonies évoluant depuis 6 mois, précédées 3 mois auparavant par des troubles du comportement et des troubles mnésiques. L'examen neurologique a trouvé des mouvements psychogènes. La TDM encéphalique était normale ce qui a justifié la réalisation d'une IRM encéphalique qui a montré des lésions corticales fronto-temporo-pariétales, et des noyaux caudé et lenticulaire droits. Ces lésions se présentaient en hyper signal sur les séquences Flair (Figure 1 A) et diffusion (Figure 1 B). L'étude du liquide céphalorachidien a trouvé une cytbactériologie normale. Les sérologies syphilitiques et VIH étaient négatives. Le diagnostic de MCJ sporadique a été retenu sur la base des données cliniques et des anomalies radiologiques.

Discussion

La MCJ ou encéphalopathie spongiforme subaiguë, est une encéphalopathie à prion. Le prion est une glycoprotéine, qui existe normalement dans le cerveau de l'homme. Cette protéine existe sous une forme normale et une forme pathologique [1]. Cette maladie débute dans la sixième décennie. Elle est rare avec une incidence comparable dans tous les pays, et se situe entre 0,5 et 1,5 nouveaux cas par millions d'habitants et par an [2]. Il existe trois formes principales de MCJ: la forme sporadique, la forme génétique et la forme transmise [3]. La forme sporadique est la plus fréquente liée à la protéine prion qui commence à se former dans une ou plusieurs cellules cérébrales et se transmet ensuite dans le reste du cerveau. Les maladies génétiques à prion sont liées à une mutation génétique. Dans la forme transmise qui est très rare, la transmission peut être iatrogénique ou à la suite d'une exposition à des bovins (« variante de la MSB » ou encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), mieux connue sous le nom de maladie de la vache folle [4]. Le diagnostic de cette affection est difficile. Il repose sur l'association d'un tableau clinique fait de myoclonies, de démence d'aggravation rapide, et des résultats para cliniques à savoir la protéine 14.3.3 dans le liquide cébrospinal et la présence de complexes périodiques à l'électroencéphalogramme [5,6]. Cependant, cette association clinico-biologique n'est pas spécifique et présente seulement dans 45 à 85% des cas [7]. Chez notre patient le tableau clinique était comme ce qui est décrit dans la littérature, fait de syndrome démentiel avec myoclonies évoluant depuis 6 mois, précédées 3 mois auparavant par des troubles du comportement et des troubles mnésiques. Alors que le dosage de la protéine 14.3.3 dans le liquide cébrospinal n'était pas réalisé. Auparavant, le diagnostic de certitude reposait 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 [5,8]. Actuellement l'étude histologique n'est plus au premier plan vu les risques encourus par les biopsies cérébrales qui restent tout de même un geste invasif. Les avancées en méthodes d'imagerie notamment l'IRM permet de faciliter le diagnostic de cette entité sans avoir recours à l'histologie [9]. Des hypersignaux dans le cortex cérébral et les noyaux gris centraux sont des caractéristiques bien connues de la maladie de Creutzfeldt-Jakob illustrés sur des images IRM pondérées en T2 et FLAIR. Les séquences de diffusion sont des modalités utiles pour le diagnostic précoce de la maladie de Creutzfeldt-Jakob [10,11]. Elles montrent des hypersignaux dans le cortex et les noyaux gris centraux avec une diminution des valeurs du coefficient de diffusion apparent (ADC) suggérant une diffusion restreinte dans le tissu cérébral. Chez notre patient les anomalies IRM constatées concordent avec les données de la littérature. 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 [9]. Actuellement, la MCJ est inguérissable. Et il n'existe aucun traitement médical permettant de la prévenir ou d'en ralentir la progression. Seuls prodigués les soins infirmiers qui visent à reconforter la personne et à améliorer le plus possible sa qualité de vie [1,9].

Conclusion

Devant un syndrome démentiel d'évolution rapide, l'IRM est le gold standard pour la recherche étiologique, lorsqu'elle met en évidence des anomalies faites d' hypersignaux des noyaux gris centraux et du cortex cérébral, le diagnostic de la MCJ est à envisager en premier.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figure

Figure 1: Séquence de diffusion (A) et séquence FLAIR (B) montrant un hyper signal du cortex cérébrale, des noyaux caudé et lenticulaire droits

Références

1. Rohit Sharma Mai-Lan Ho *et al.* **Creutzfeldt-Jakob disease**. Accessed December 2018.
2. Nougaret S, Brunel H, Bourbotte, Bonafé. Imagerie de diffusion et maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique. *Journal of Neuroradiology*. Octobre 2007; 34(4): 260-266. **Google Scholar**
3. Kopp N, Chapui F, Krolak-Salmon P, De Lagueri C, Réthy MP, Chazot Hervé G. Annoncer le diagnostic de maladie de Creutzfeldt-Jakob. *Masson Paris*. Janvier 2004; 1(1): 4-9. **Google Scholar**
4. Thierry Billette De Villemeur. Le point sur la maladie de Creutzfeldt-Jakob iatrogène après traitement par hormone de croissance extractive en France: aspect clinique, épidémiologique et clinique. n° 28/97.
5. Zeidler M, Green A. Advances in diagnosing Creutzfeldt-Jakob disease with MRI and CSF 14-3-3 protein analysis. *Neurology*. 2004; 63: 410-411. **PubMed | Google Scholar**
6. Lemstra AW, Van Meegen MT, Vreyling JP, Meijerink PH, Jansen GH, Bulk S *et al.* 14-3-3 testing in diagnosing Creutzfeldt-Jakob disease: a prospective study in 112 patients. *Neurology*. 2000; 55: 514-51. **PubMed | Google Scholar**

7. Tyler KL. Creutzfeldt-Jakob disease. *N Engl J Med.* 2003; 348: 681-682. **PubMed | Google Scholar**
8. Meissner B, Kortner K, Bartl M, Jastrow U, Mollenhauer B, Schroter A *et al.* Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: magnetic resonance imaging and clinical findings. *Neurology.* 2004; 63: 450-456. **PubMed | Google Scholar**
9. Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, Fukushima R, Shibuya S, Sato Y *et al.* Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology.* 2004; 63:443-449. **PubMed | Google Scholar**
10. Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E, Baba M, Usui N, Fujisawa H, Takenaka H. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt-Jakob disease: typical and atypical manifestations. *Radiographics.* 2006 Oct; 26(Suppl1): S191-204. **PubMed | Google Scholar**
11. Saddiki FZ, Hassani R, Benabdeljlil M, Aidi S, Moussaoui A, Maazouzi W, Jiddane M, El Alaoui Faris M. Imagerie de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) sporadique. *Revue Neurologique.* Avril 2007; 163(SUP4): 74. **Google Scholar**

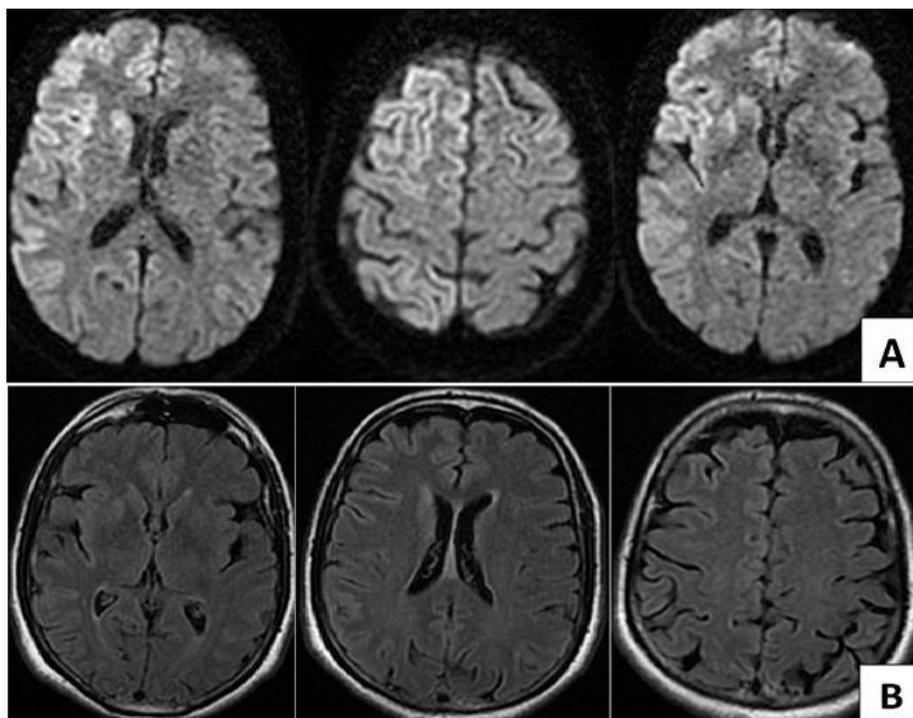


Figure 1: Séquence de diffusion (A) et séquence FLAIR (B) montrant un hyper signal du cortex cérébrale, des noyaux caudé et lenticulaire droits