

Rapid Progressive Dementia

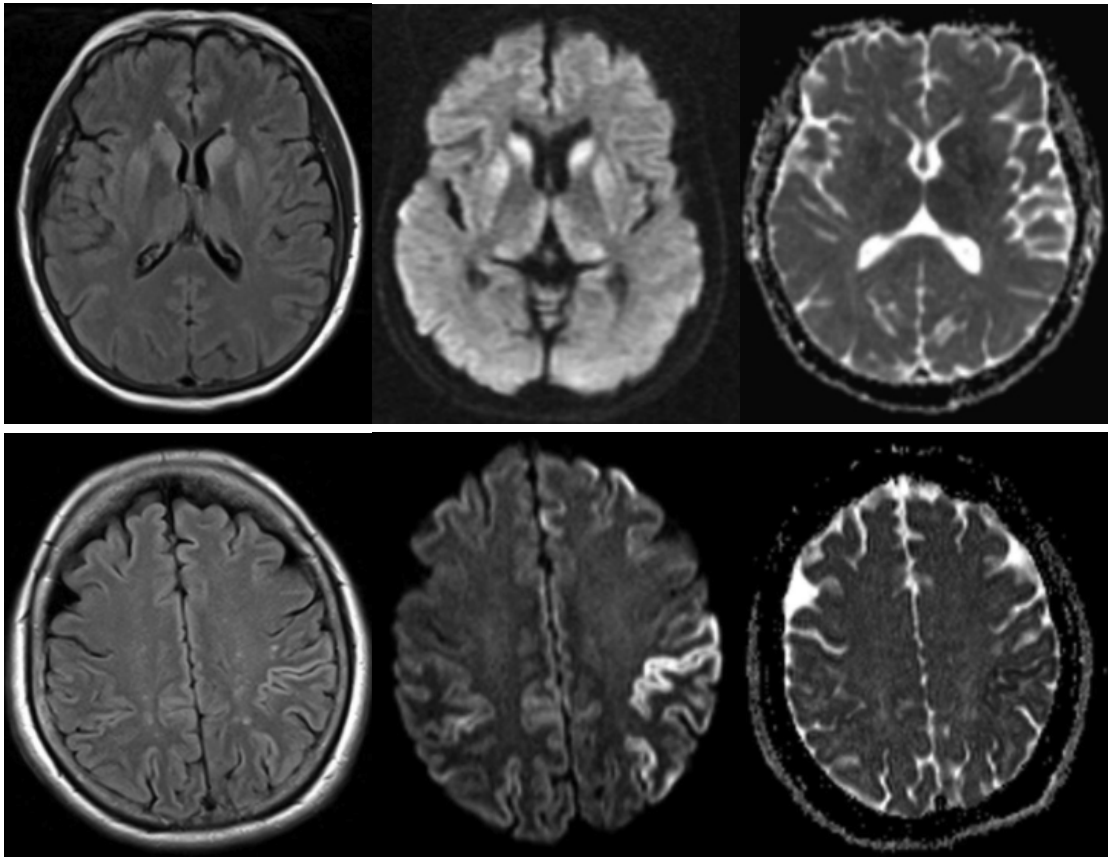
ศก.พญ. วรินทร์ พุทธรักษ์

ภาควิชารังสีวิทยา คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

ผู้ป่วยหญิง อายุ 55 ปีมาด้วย rapid progressive dementia ใน 4 เดือน โดยแรกเริ่มด้วย depressive feature ต่อมามี sleep disturbance

และ myoclonic jerks ร่วมกับ ataxia

ได้รับการตรวจ MRI ดังแสดงในภาพ (ปกหลัง)



FLAIR

DWI

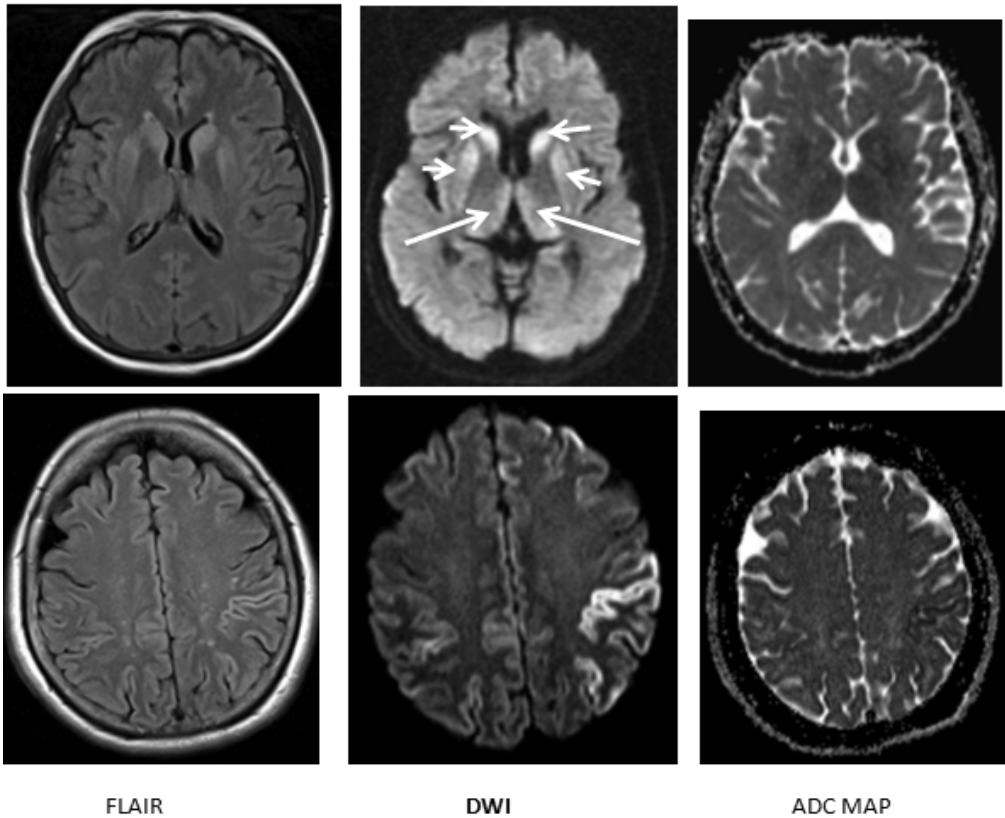
ADC MAP

ท่านคิดถึงโรคใดในผู้ป่วยรายนี้

คำตอบ คือ **Creutzfeldt-Jakob disease**

เนื่องจากพบการขาวขึ้น หรือ hyperintensity ที่ตำแหน่ง basal ganglia (putamen และ caudate nucleus), thalamus (รูปร่างคล้าย hockey stick ทำให้เรียกเป็น hockey stick sign หรือ pulvinar sign), brain cortex และ white mat-

ter ในภาพ T2W และ FLAIR ทั้งสองด้านตำแหน่งดังกล่าวนี้ขาวชัดเจนกว่าในภาพ DWI (diffusion weighted image) และดำในภาพ ADC map (ปกหลัง)



Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) เป็น spongiform encephalopathy ที่เป็นผลให้เกิดภาวะ dementia อย่างรวดเร็ว และพบ non-specific neurological features อย่างอื่นร่วมด้วย แต่สุดท้ายก็เสียชีวิต ส่วนใหญ่จะเสียชีวิตภายใน 1 ปี หรือสั้นกว่า 1 ปีพบ 4 ชนิด

1. Sporadic (sCJD): accounts for 85-90% of cases
2. Variant (vCJD) : mad cow disease, Kuru
3. Familial (fCJD) : 10% of cases
4. Iatrogenic

อาการทางคลินิก

ทำให้ผู้ป่วยมี rapidly progressive dementia, cerebral atrophy, myoclonus และเสียชีวิตในที่สุด ผู้ป่วยกลุ่ม variant จะมาด้วย sensory และ psychiatric symptom ส่วนในกลุ่ม sporadic นั้นมักจะมาด้วย progressive cognitive impairment และอาการทาง cerebellum

Diagnostic markers

- Characteristic electroencephalography (EEG)
- S100
- CSF 14-3-3 protein: positive ในกลุ่ม sCJD
- Definite diagnosis ก็คือ brain biopsy

พยาธิวิทยา

เกิดจากการแพร่เชื้อของ (infectious) prions ที่เป็นโปรตีนชนิดที่ทำให้เกิดลักษณะ spongiform encephalopathy ในแกะหรือวัว โดย prions จะมีความสามารถในการเปลี่ยนแปลงโครงสร้างของสารโปรตีนที่อยู่ข้างเคียงได้โดยโรคนี้จะทำให้เกิดภาวะ spongiform degeneration ของเนื้อสมอง ซึ่งคิดว่าสาเหตุจากการเปลี่ยนแปลงโปรตีนปกติของ prion ไปเป็น proteinaceous infectious particles ที่สะสมอยู่ในและรอบๆ neurons ทำให้เกิด cell death

ลักษณะทางภาพ MRI

พบการขาวขึ้น หรือ hyperintensity ที่ตำแหน่ง basal ganglia (putamen และ caudate nucleus), thalamus (รูปร่างคล้าย hockey stick ทำให้เรียกเป็น hockey stick sign หรือ pulvinar sign), brain cortex และ white matter ในภาพ T2W และ FLAIR แต่ในหลายรายที่การขาวขึ้นอาจไม่ชัดเจนมาก แต่จะพบว่าตำแหน่งดังกล่าวนั้นขาวชัดเจนกว่าในภาพ DWI (diffusion weighted image) และดำในภาพ ADC map ซึ่งเป็นภาพจากเทคนิคการตรวจ diffusion MRI หรือคัพท์ทางรังสีวินิจฉัยก็คือการมี restricted diffusion ซึ่ง diffusion MRI มีประโยชน์มากในการ detect รอยโรคได้ไวที่สุด และไวกว่าภาพ MRI เทคนิค T2W หรือ FLAIR

การขาวขึ้นนั้นอาจพบเป็น bilateral หรือ unilateral ก็ได้ และอาจจะ symmetry หรือ asymmetry ก็ได้ นอกจากนั้น ถ้ามีภาพ follow up MRI หลายครั้ง ก็จะมีภาวะ brain atrophy ที่เกิดขึ้นแบบรวดเร็วมาก

การตรวจทางเวชศาสตร์นิวเคลียร์

จะพบ hypometabolism ในตำแหน่งที่พบความผิดปกติในภาพ MRI ในการตรวจ 18FDG-PET scan ที่เป็นการตรวจทางเวชศาสตร์นิวเคลียร์

การรักษาและการพยากรณ์โรค

ปัจจุบันยังไม่มี การรักษา และผู้ป่วยมักจะเสียชีวิตภายใน 1 ปี โดยมีค่าเฉลี่ยที่ 7 เดือน

การวินิจฉัยแยกโรคจากลักษณะทางภาพ

MRI ได้แก่

- autoimmune encephalitis โดยเฉพาะชนิด anti-D2 dopamine antibodies
- hypoxic/anoxic brain injury
- encephalitis
- hepatic encephalopathy
- hypoglycaemic encephalopathy
- mitochondrial disease

บรรณานุกรม

1. Grossman RI, Yousem DM. *Neuroradiology, the requisites*. Mosby Inc. (2003)
2. Kallenberg K, Schulz-schaeffer WJ, Jastrow U, et-al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27 : 1459-62.
3. Lee H, Hoffman C, Kingsley PB, et-al. Enhanced detection of diffusion reductions in Creutzfeldt-Jakob disease at a higher B factor. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31 : 49-54.
4. Muayqil T, Gronseth G, Camicioli R. 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. *Neurology* 2012;79 : 1499-506.
5. Tschampa HJ, Kallenberg K, Urbach H, et-al. MRI in the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a study on inter-observer agreement. *Brain* 2005;128: 2026-33.
6. Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E, et-al. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt- Jakob disease: typical and atypical manifestations. *Radiographics* 2006;26 Suppl 1 : S191-204.
7. Vitali P, Maccagnano E, Caverzasi E, et-al. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. *Neurology* 2011;76 : 1711-9.