

## 크로이츠펬트-야콥병의 확산강조영상: 대뇌피질 및 시간경과에 따른 변화소견을 중심으로<sup>1</sup>

이정은 · 송창준 · 이인호 · 유인규<sup>2</sup> · 최시성<sup>3</sup>

**목적:** 크로이츠펬트-야콥병(Creutzfeldt-Jakob Disease, 이하 CJD) 병에 있어 대뇌피질의 고신호강도 확산강조영상 소견과 추적검사 시 변화 소견을 보고하고자 한다.

**대상과 방법:** WHO 진단기준에 따라 진단된(probable CJD) 16명의 환자를 대상으로 확산강조영상 소견을 후향적으로 분석하였다. 분석내용은 대뇌피질, 기저핵, 시상에서 고신호강도 병변의 분포, 범위, 양측성 및 대칭성을 관찰하였다. 16명 중 8명은 추적검사를 시행하였으며, 병변의 진행 양상 및 신호강도의 변화를 비교하였다.

**결과:** 대뇌피질의 병변은 16명의 환자 중 15명(94%)에서 관찰되었다. 기저핵의 병변 없이 대뇌 피질에만 이상소견이 관찰된 경우가 6예(40%), 기저핵과 대뇌피질 모두에서 병변을 보인 환자는 9예(60%)였다. 병변의 분포는 12명에서 양측성이었으며 8명에서 우측이 좌측보다 더 심하게 침범되었다. 추적 검사를 시행한 환자들의 대뇌피질 병변은 시간이 지남에 따라 범위가 넓게 증가하고, 신호강도도 더 뚜렷해졌다. 기저핵의 병변은 15명 중 9명에서 관찰되었다. 초기 영상에서 기저핵에 이상소견이 보이지 않았으나 추적검사서 병변을 보인 경우는 6명 중 4명이었다.

**결론:** 급격히 진행되는 치매의 임상양상을 보이는 후반기 중년 환자에서 특징적인 대뇌피질의 고신호강도 확산강조영상 소견은 CJD의 진단 및 다른 질환과의 감별에 유용한 영상소견으로 생각된다.

크로이츠펬트-야콥병(Creutzfeldt-Jakob Disease, 이하 CJD)은 프리온(prion) 단백질이 신경세포에 침착되어 다양한 신경학적 이상을 나타내는 해면상 뇌병증이다(1). 진단은 WHO 기준에 의해 아급성형의 진행성 치매 및 근간대성 경련, 실조증 등의 특징적인 임상소견과 함께 뇌파검사상 주기적 예과 복합체가 관찰되거나 뇌척수액의 14-3-3 단백질이 양성일 경우 임상적으로 진단(probable CJD)이 가능하다(2). 뇌 생검이 가장 확실한 진단방법이긴 하지만 침습적이고, 수술도구를 통한 감염의 위험 때문에 시행에 어려움이 있다.

CJD의 특징적 자기공명영상 소견으로는 T2 강조영상 및 확산강조영상에서 뇌 기저핵에서의 고신호강도 병변이 알려져 있다(3-5). 하지만, 최근 확산강조영상이 널리 이용됨에 따라 기저핵 외에 대뇌피질의 고신호강도 병변에 관한 보고가 자주 있었다(6, 7). 특히 확산강조영상은 근간대성 경련이나 특징적

인 뇌파 소견이 나타나기 전에도 고신호강도의 병변을 관찰할 수 있어 초기에 CJD를 진단하는 데 도움이 된다(2, 8, 9).

저자들은 CJD로 진단된(probable CJD) 환자들의 확산강조영상 소견을 후향적으로 분석하였으며 대뇌피질 고신호강도 병변의 발생빈도 및 다른 질환과의 감별진단에 유용한 영상소견에 대해 보고하고자 한다.

### 대상과 방법

2003년 1월 1일부터 2009년 6월 30일까지 본원 및 타 병원에서 CJD로 진단된 환자들을 질병 코드와 영상저장전송체계의 판독결과를 검색하여 조사하였다. 전체 21명이 WHO 진단 기준에 따라 임상적으로 CJD(probable CJD)로 진단되었으며, 이 중 5명은 뇌 자기공명영상을 촬영하지 않아 대상에서 제외하였다. 대상이 되었던 16명의 환자 중 11명은 여자, 5명은 남자였으며, 연령분포는 53-78세로 평균 65세였다. 증상 발현 후 자기공명영상을 촬영하기까지의 평균 시간은 약 1개월이었다.

<sup>1</sup>충남대학교 의과대학 영상의학과학교실

<sup>2</sup>울지대학교 의과대학 영상의학과

<sup>3</sup>원광대학병원 영상의학과

이 논문은 2009년 8월 28일 접수하여 2009년 12월 12일에 채택되었음.

뇌 자기공명영상은 여러 병원에서 CJD로 진단받은 환자들의 영상을 모았기 때문에 다양한 자기공명영상 기종들이 이용되었다(주기종: Siemens). 영상지표도 병원마다 조금씩 차이가 있었으나, 대부분의 확산 강조영상은 스핀에코 EPI(Echo Planer Imaging)기법을 이용하여 b 값을 1,000s/mm<sup>2</sup>으로 횡단면상을 얻었다. 환자들은 16명 모두에서 확산강조영상을 시행하였으며, 8명의 환자에서 Fluid Attenuated Inversion Recovery, 이하 FLAIR) 영상을 동시에 촬영하였다. 추적 자기공명영상은 초기 자기공명영상 촬영 후 5일에서 7개월 사이에 8명의 환자에서 시행하였다.

영상분석은 2명의 뇌신경 영상전문의와 1명의 영상의학과 전공의가 서로 독립적으로 확산강조영상 및 FLAIR 영상에서 고신호강도를 보이는 병변을 분석하였다. 대뇌피질(전두엽, 두정엽, 측두엽, 후두엽, 섬), 기저핵(미상핵, 피각, 줄무늬체), 시상에서 고신호강도를 보이는 병변을 기술하여 3명 모두 일치하는 경우 양성으로 인정하였으며 서로 의견의 불일치를 보이는 경우 3명이 토론 후 의견이 일치하는 경우에만 분석대상에 포함했다.

의무 기록 및 보호자의 전화 면담을 통하여 증상 발현 시점

부터 사망에 이르기까지의 전 기간의 병력을 조사하였으며, 초기 증상 및 자기공명영상을 시행한 시점에서의 증상, 그리고 병의 진행 속도를 분석하였다. 또한, 임상증상 외에도 뇌척수액 검사를 통한 14-3-3 단백질의 유무와 뇌파 결과도 분석하였다.

## 결 과

16명의 환자 중 15명의 확산강조영상에서 고신호강도의 병변을 관찰할 수 있었다. 3명(19%)의 환자는 처음 시행한 확산강조영상에서 정상소견을 보였으나 2명에서 추적검사상 고신호강도의 병변을 관찰할 수 있었다(case number: 7 과 11). 정상소견을 보였던 1명의 환자는 추적검사를 시행하지 않았다.

확산강조영상에서 고신호강도의 병변은 대뇌피질, 기저핵, 시상, 섬에서 관찰되었다. 대뇌피질의 병변은 16명 중 추적검사를 시행하지 않은 1명을 제외한 15명에서 관찰되었다. 병변은 확산강조영상에서 피질하 백질의 연루 없이 뇌이랑(gyriiform) 패턴의 고신호강도가 피질의 표층을 따라 관찰되었으며 뇌이랑의 종창은 없었다. 침범된 대뇌피질은 두정엽

Table 1. Summary of Clinical Findings, MR Imaging Results

Case No.	Sex/ Age	Clinical Findings	14-3-3	Onset I.M	Interval M - D	High Signal at FLAIR	High Signal at DWI
1	69/F	dementia	yes	2month	-	NA	normal
2	78/F	dementia, personality change,	yes	20day	3month	B(O),R(F,P)	B(F,P,T,O,caudate)
3	78/F	mental change, myoclonus	yes	2month	3month	B(F,caudate)	B(F,caudate),L(pumaten)
4	70/M	rapid progressive dementia	yes	1day	3month	NA	B(F,T,O,striatum)
5	59/M	blurred vision, dizziness, memory loss	yes	1month	-	B(F,P)	B(F,T,P,O,striatum)
6	58/F	dementia, myoclonus, visual disturbance	yes	7day	-	NA	B(F,P,striatum),L(T,O)
7	63/F	vertigo, blurred vision, dementia	yes	18day	14month	NA	L(O)
8	68/M	dizziness, blurred vision	yes	14day	2month	NA	B(F,T,P,O)
9	64/F	tremor, ataxia, blurred vision	yes	5day	-	no correlation	B(P,insula,thalamus)
10	53/M	dizziness, dementia	yes	2day	2.5month	no correlation	R(F,P,striatum)
11	66/F	dementia, myoclonus	yes	5day	7month	L(O)	B(F,caudate),R(T,P,putamen),L(O)
12	55/M	dementia	yes	6day	2month	L(F,P,T,O)	L(F,P,T,O)
13	67/F	dementia, gait disturbance	yes	7day	17month	NA	B(P,O,caudate),R(insula)
14	63/F	dementia	yes	17day	16month	NA	B(P)
15	60/F	dementia	yes	2month	1month	NA	B(F,P,caudate),R(putamen)
16	71/F	dysarthria, memory disturbance	yes	9day	4month	B(F),R(O),L(P)	B(F,P,T,insula),R(O)

Note.- 14-3-3: Increased 14-3-3 protein, Onset I.M: interval from onset to initial MR, Interval M - D: interval from initial MR to death, B: bilateral, R: right, L: left, F: frontal lobe, P: parietal lobe, T: temporal lobe, O: occipital lobe, NA: not available

Table 2. Summary of Serial MR Findings

Case No.	F/U MRI	Initial	F/U MR Findings
1	5day	B(O),R(F,T,P)	B(F,P,T,O,caudate)
2	14day	B(F,caudate),R(T,O)	B(F,T,O,striatum)
3	136day	B(P),R(F,O)	B(F,T,P,O,striatum)
4	14day	B(F,P,striatum)	B(F,P,striatum),L(T,O)
5	8day	L(F,P,O)	B(F,T,P,O)
6	43day	normal	B(F,caudate),R(T,P,putamen),L(O)
7	210day	B(P,O),R(insula)	B(P,O,caudate)
8	47day	B(F,P,insula),R(O),L(T)	B(F,T,P,insula),R(O)

Note.- B: bilateral, R: right, L: left, F: frontal lobe, P: parietal lobe, T: temporal lobe, O: occipital lobe

(70%), 전두엽(67%), 후두엽(50%), 측두엽(43%) 순이었다 (Table 1). 기저핵의 병변 없이 대뇌피질에만 이상소견이 관찰된 경우가 6예(40%) (Fig. 1), 기저핵과 대뇌피질 모두에서 병변을 보인 환자는 9예(60%) (Fig. 2) 였다. 대뇌피질의 병변 없이 기저핵에만 이상소견을 보인 경우는 없었다. 병변의 분포는 12명에서 양측성이었으며 3명은 일측성으로 보였다. 양측성 병변은 우측이 더 심하게 침범된 경우가 8명, 좌측이 더 심한 경우는 없었고 양측이 비슷한 경우가 4명이었다. 3예의 일측성 병변은 좌측 2예, 우측 1예였다.

기저핵의 병변은 9명에서 관찰되었다. 9명 중 8명은 양측성으로 관찰되었으며, 1명은 일측성으로 우측에서만 보였다. 침범 부위는 미상핵(100%), 피각(56%)이었으며, 담창구에 병변을 보인 예는 없었다. 그밖에 고신호 병변이 보였던 부위로 시상 1예, 섬 3예 있었다.

15명의 환자 중 8명이 추적 자기공명영상을 촬영하였다. 대뇌피질의 병변은 8예 모두에서 시간이 경과 함에 따라 초기영상과 비교해 고신호강도를 보이는 병변의 범위가 넓게 증가하고, 신호강도도 더 뚜렷해졌다 (Table 2). 증상 발현 후 처음

시행한 영상과 추적 자기공명영상과의 기간은 5일 후부터 7개월까지 평균 60일이었다. 추적검사를 시행한 8명의 환자 중 초기영상에서 기저핵에 이상소견이 보이지 않았으나 추적검사서 병변을 보인 경우는 6명 중 4명이었다. 8명 중 1명은 4개월 간 총 6번의 추적 검사를 시행하였다. 초기에 고신호를 보였던 대뇌피질 병변이 추적 검사상 범위가 증가하고, 신호강도도 뚜렷해졌다. 기저핵 병변도 병변의 범위가 증가하고 일측성의 경우 양측성으로 진행하였다. 그러나 사망 직전의 최종 추적검사에서는 이전에 관찰되었던 대뇌피질과 기저핵의 고신호강도 병변이 신호강도가 약해지면서, 전반적인 뇌위축 소견을 보였다 (Fig. 3).

FLAIR는 8명에서 시행하였다. 확산강조영상과 비교하여 비슷한 경우가 2명, 이상소견을 보이지 않는 경우가 2명이었고, 4명은 일부 병변만 확산 강조영상과 일치하여 관찰되었다.

## 고 찰

CJD는 뇌 회백질의 공포화, 정상세포의 증가, 신경세포소

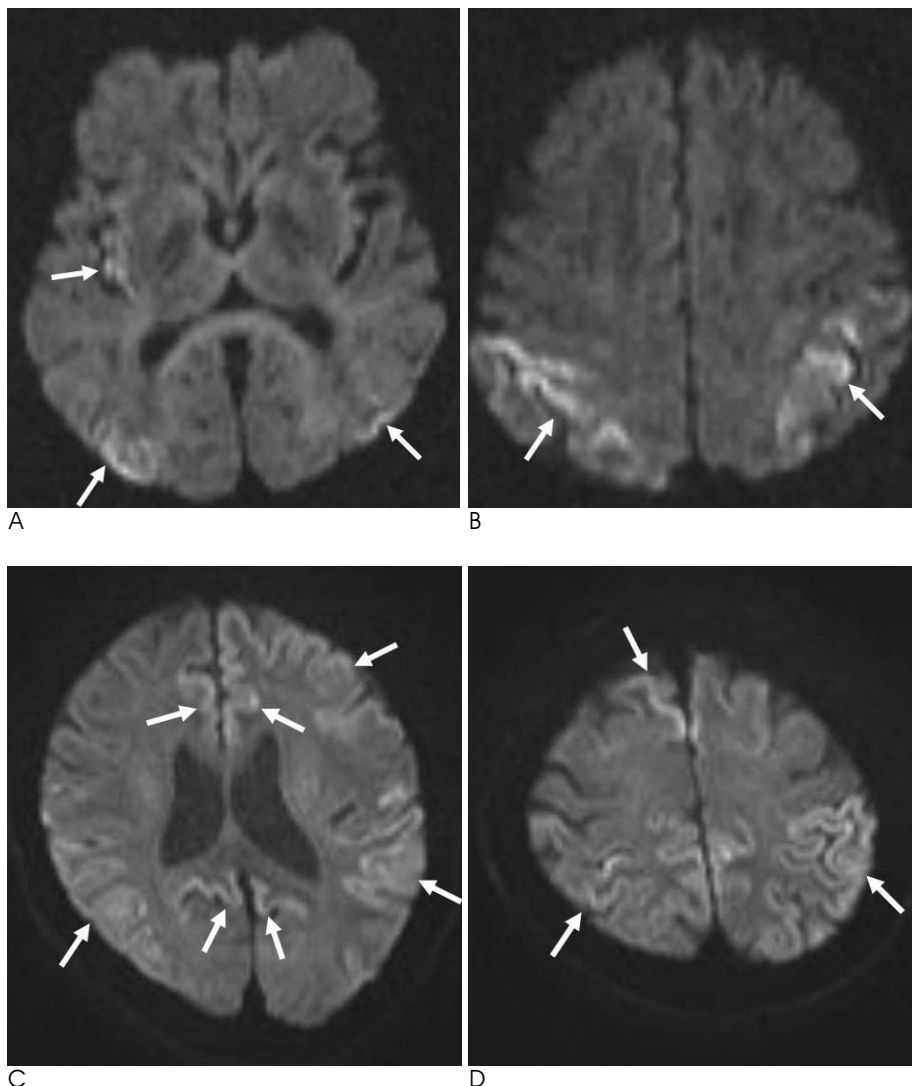


Fig. 1. Isolated cortical high signal intensity lesions in CJD.

A, B. Axial diffusion-weighted images of a 67-year-old woman show abnormal high signal intensities in bilateral parietal and occipital lobes, and right insula (arrows).

C, D. Axial diffusion-weighted images of a 41-year-old man show abnormal high signal intensities in bilateral frontal and parietal lobes (arrows).

실 등의 조직학적 소견을 특징으로 하는 해면상 뇌병증으로 1920년 Creutzfeldt와 1921년 Jakob에 의해 처음 보고되었다. 크게 산발성 CJD, 가족형 CJD, 의인성 CJD로 분류하며 85%의 환자가 산발성 CJD이다(1). 발병률은 세계적으로 1백만 명당 한 명, 연령대는 55-75세 사이에 주로 발생하고 남녀비의 차이는 없는 것으로 보고되고 있다(10). 저자들의 경우에서도 53-78세로 비슷한 연령 분포를 보였으며, 가족력이나 뇌수술 등의 의인성 요인이 없어 산발성 CJD로 분류하였다. 임상증상으로 급격하게 진행되는 치매, 근간대성 경련, 실조증이 특징적이거나, 명확한 치매 증상이 발생하기 전에 두통, 시력감소, 성격변화 등의 전구증상을 보일 수 있다(10).

확산강조영상에서 병변은 겔보기 확산계수(apparent diffusion coefficient) 값의 감소에 의해 고신호강도로 관찰된다(11, 12). 이는 물분자 이동에 영향을 미치는 해면상 변화나 프리온 단백질의 침착과 연관이 있는 것으로 생각한다(13, 14). 본 연구에서 고신호강도 병변은 크게 두 가지 양상으로 대뇌피질과 기저핵 모두에서 병변을 보인 경우(60%)와 기저핵 병변 없이 대뇌 피질에만 이상소견이 보인 경우(40%)로 관

찰되었으며 기저핵만 단독으로 침범된 예는 없었다. Meissner 등(7)은 CJD로 진단받은 55명의 환자의 뇌 자기공명영상을 분석한 연구에서 58%가 대뇌 피질과 기저핵에 병변이 함께 보였으며 33%는 대뇌피질에서만 병변이 있었고, 기저핵의 병변만 있었던 경우는 없었다. Tschampa 등(6)이 39명의 뇌 자기공명영상을 분석한 연구에서도 광범위한 대뇌 침범이 주 소견이며, 기저핵만 단독으로 침범된 경우는 없었다. 보고된 바로는 대뇌피질과 기저핵 모두에서 병변을 보인 경우는 대뇌피질에서만 고신호강도가 보인 경우보다 임상경과가 빠르다고 하였다(7). 저자들은 상관성을 찾아보려 하였으나, 유의한 결과를 얻지 못했다. 대뇌피질의 고신호강도는 피질하 백질의 연루 없이 피질의 표층을 따라 주로 관찰되었으며 뇌이랑의 종창은 없었다. 이러한 소견들은 CJD의 중요한 확산강조영상소견으로 생각되며 저자들은 16명의 환자 중 15명에서 관찰되었다. 일부 환자에서는 처음 시행한 확산강조영상에서 이상 신호강도가 보이지 않았으나 추적검사에서 고신호강도를 관찰할 수 있었다. 1명의 환자는 4개월간 총 6번의 추적검사를 시행하였다. 고신호강도의 대뇌피질 병변은 다른 환자

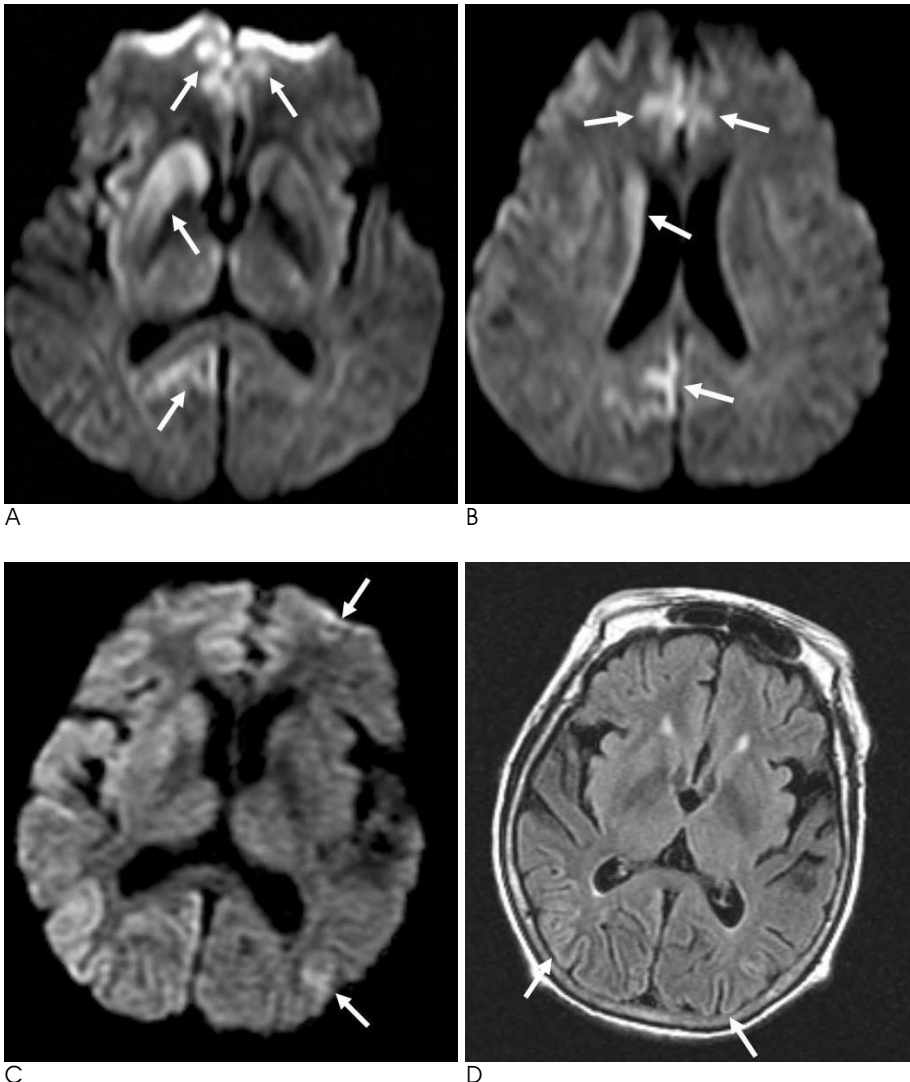


Fig. 2. Combined cortex and basal ganglia high signal intensities in CJD.

A, B. Axial diffusion-weighted images of a 53-year-old man show abnormal high signal intensities in right striatum, right frontal lobe, left medial frontal lobe, and right medial parietal lobe (arrows).

C. Diffusion-weighted image of a 78-year-old woman shows cortical high signal intensities in right cerebral hemisphere, and focally left frontal and occipital lobes (arrows).

D. FLAIR image of the same patient shows subtle hyperintensity of the lesions (arrows).

와 마찬가지로 추적을 거듭 할수록 병변의 범위가 증가하고 신호강도도 뚜렷해졌다. 그러나 마지막 촬영한 확산강조영상에서 대뇌피질의 신호강도는 떨어지고 전반적인 뇌 위축 소견을 보였다. 이는 아마도 병변이 진행될수록 세포의 해면상 변화가 심하게 진행되어 전반적인 세포의 공포화가 일어나기 때문으로 생각된다(8).

침범된 대뇌 피질은 두정엽(70%), 전두엽(67%)이 후두엽(50%), 측두엽(43%)에 비해 더 많았다. 몇몇 보고에서 전두엽이 가장 흔히 침범된다는 보고가 있었으나(9), 각각의 상대적 크기를 고려해 볼 때 큰 유의한 차이가 없는 것으로 생각된다. Tschampa 등(6)은 대뇌피질 병변이 중심선에 가까운 부위, 예를 들어 췌기(cuneus), 띠이랑(cingulate gyrus), 중심부위 소엽(paracentral lobule)등을 흔히 침범한다고 보고하였다. 저자들의 예에서도 중심선에 가까운 부위가 다른 부위에 비해 더 자주, 더 심하게 침범되었다.

기저핵의 병변은 담창구의 침범 없이 미상핵과 피각에서만 관찰되었다. 미상핵과 피각은 작은 직경의 무수신경으로 구성된 세포 밀집도가 높은 특성을 보이는 유사한 구조로 되어 있

으며 담창구와는 다른 구조적 특성이 있기 때문으로 생각된다(15). Murata 등(14)은 nucleus accumbens septi와 putaminocaudate gray matter bridges를 통해 미상핵과 피각이 서로 연결되어 있다고 보고하였다. 기저핵의 고신호강도 병변은 대뇌피질의 병변에 비해 초기보다는 병이 진행된 상태에서 더 자주 관찰되었다. 추적 검사를 시행한 8명에서 처음 영상에서 기저핵 병변이 보이지 않던 6명 중 4명은 추적 확산강조영상에서 미상핵과 피각에 고신호강도의 병변이 관찰되었다.

저자들은 8명의 환자에서 FLAIR 영상을 시행하였다. 최근에 대뇌피질의 병변을 발견하는 데 있어서 FLAIR 영상이 병변의 진단에 유용한 영상진단방법으로 보고하고 있으나(9) 저자들은 FLAIR를 시행한 8명의 환자에서 확산강조영상에 비해 병변의 신호강도가 뚜렷하지 않아 병변의 발견에 어려움이 있었다. 따라서, FLAIR가 진행된 병변의 진단에는 도움이 될 수 있지만, 초기 병변의 발견에는 확산강조영상과 비교하여 민감도가 떨어지는 것으로 생각된다(6).

CJD는 진단되더라도 특별한 치료방법이 없어서 빠르게 진

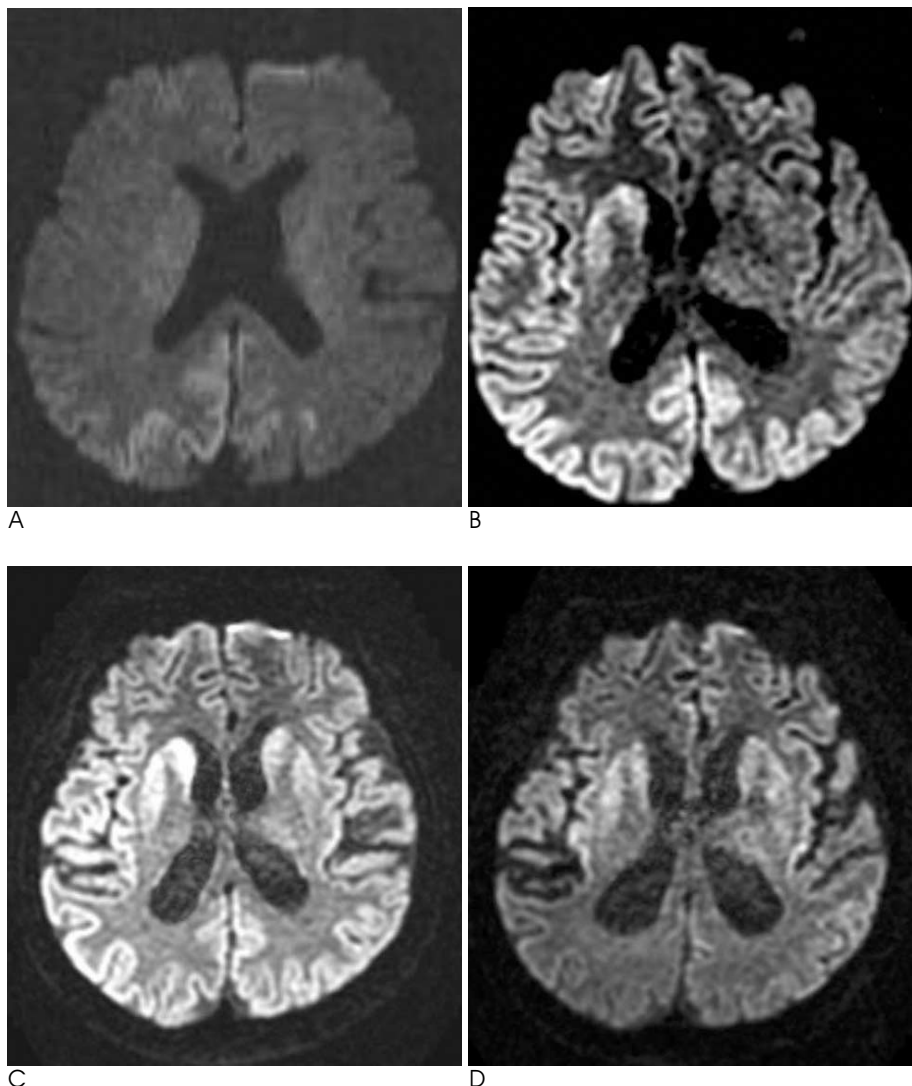


Fig. 3. The chronologic changes of a 59-year-old man with CJD. Diffusion-weighted images were obtained at 30 days (A), 80 days (B), 95 days (C), and 165 days after onset of symptoms.

A. Diffusion-weighted image shows cortical high signal intensities in bilateral parietal lobes.

B. Diffusion-weighted image shows high signal intensities in bilateral cerebral hemisphere and bilateral striatum. The signal intensity of the lesions is more prominent in right than left cerebral hemisphere.

C. Diffusion-weighted image shows more increased extent and signal intensity of the high signal intensity lesions in left cerebral hemisphere and striatum.

D. The last follow-up diffusion-weighted image shows more decreased high signal intensities in the cerebral cortex and striatum, and more progressed cerebral atrophy than C.

행하여 사망에 이르는 질환이다. 따라서 자기공명영상의 중요한 역할은 CJD의 진단과 더불어 치료할 수 있는 다른 유사 질환을 감별해 내는 것이다. 대뇌피질에 유사한 소견을 보일 수 있는 질환으로는 허혈성 뇌경색, 저혈당 뇌병증, 뇌염, MELAS 등이 있다(2). 그러나 이러한 질환들은 CJD의 영상 소견에 익숙해지면 어렵지 않게 감별 진단이 가능한 질환으로 생각된다. CJD의 대뇌피질 병변은 피질하 백질을 침범하지 않는 뇌이랑 패틴의 고신호강도를 보이고, 뇌이랑의 종창을 동반하지 않으며, 경사예로 자기공명영상에서 저신호 강도의 출혈소견이 없고, 조영 증강이 되지 않는다. 병변의 말기에는 T2 강조영상에서 이상소견이 보이나 병변의 초기에는 대부분의 병변이 T2 강조영상에서 뚜렷한 이상신호강도를 보이지 않는다. 또한, 대뇌피질 및 기저핵의 병변은 일정 시간이 지나고 촬영한 추적검사에서도 신호강도가 소실되지 않고 오히려 더 진행되는 특징적인 확산강조영상 소견을 보인다.

본 연구의 제한점으로는 대상이 된 환자들이 뇌생검을 통한 확진된 환자들이 아니라는 것이다. 그러나 여러 연구에서 뇌생검을 통한 확진이 되지 않았지만, 임상적으로 진단된 (probable CJD) 환자들을 대상으로 했을 때와 확진된 환자 (definite CJD)들을 대상으로 한 연구에 큰 차이가 없었다(5, 8, 11). 또한, 대상이 된 환자들은 WHO 진단 기준에 따라 아 급성형의 진행성 치매 및 뇌파검사상 주기적 예파와 뇌척수액의 14-3-3 단백질 검사로 probable CJD로 모두 진단되었다. 뇌생검을 통한 확진이 가장 확실한 진단 방법이지만 침습적이며, 수술도구 등을 통한 전파의 위험성이 있어(16) 모든 환자에게 시행하기에는 제약이 있다. 이미 뇌척수액의 14-3-3 단백질(17) 또는 neuron-specific enolase (18) 등이 CJD를 진단하는 데 있어 도움이 된다고 알려져 있으며, 특히 확산강조영상은 민감도가 92%로 다른 검사에 비해 예민도가 높은 편이다(3). 두 번째 제한점으로 확산강조영상의 인공물을 들 수 있다. 섬, 띠이랑, 내측측두엽 등은 정상에서 고신호강도를 보일 수 있어, 창 높이 및 폭을 조절하여 인공물의 영향을 최소화하였다.

결론적으로, 확산강조영상에서 고신호강도를 보이는 대뇌피질의 병변은 대부분, 거의 CJD 환자에서 관찰할 수 있는 영상 소견으로 기저핵의 변화보다 선행해서 나타나는 경향이 있다. 자기공명영상은 임상 증상이 뚜렷하지 않고 뇌파 및 뇌척수액 검사에서 위음성을 보일 수 있는 초기에 병변을 진단할 수 있는 CJD의 유용한 진단 방법으로 생각된다. 확산강조영상에서 대뇌피질 및 기저핵의 고 신호강도 병변은 다른 질환에서도 흔히 관찰되는 소견이나 CJD의 특징적인 확산강조 영상소견은 감별 진단에 어려움이 없을 것으로 생각한다.

## 참 고 문 헌

- Johnson RT, Gibbs CJ Jr. Creutzfeldt-Jakob disease and related transmissible spongiform encephalopathies. *N Engl J Med* 1998; 339:1994-2004

- Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E, Baba M, Usui N, Fujisawa H, et al. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt-Jakob disease: typical and atypical manifestations. *Radiographics* 2006;26 Suppl 1:S191-S204
- Mao-Draayer Y, Braff SP, Nagle KJ, Pendlebury W, Penar PL, Shapiro RE. Emerging patterns of diffusion-weighted MR imaging in Creutzfeldt-Jakob disease: case report and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:550-556
- Gertz HJ, Henkes H, Cervos-Navarro J. Creutzfeldt-Jakob disease: correlation of MRI and neuropathologic findings. *Neurology* 1988; 38:1481-1482
- 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
- Tschampa HJ, Kallenberg K, Kretschmar HA, Meissner B, Knauth M, Urbach H, et al. Pattern of cortical changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28:1114-1118
- Meissner B, Kallenberg K, Sanchez-Juan P, Krasnianski A, Heinemann U, Varges D, et al. Isolated cortical signal increase on MR imaging as a frequent lesion pattern in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:1519-1524
- Ukisu R, Kushihashi T, Kitanosono T, Fujisawa H, Takenaka H, Ohgiya Y, et al. Serial diffusion-weighted MRI of Creutzfeldt-Jakob disease. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184:560-566
- Young GS, Geschwind MD, Fischbein NJ, Martindale JL, Henry RG, Liu S, et al. Diffusion-weighted and fluid-attenuated inversion recovery imaging in Creutzfeldt-Jakob disease: high sensitivity and specificity for diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:1551-1562
- Brown P, Cathala F, Castaigne P, Gajdusek DC. Creutzfeldt-Jakob disease: clinical analysis of a consecutive series of 230 neuropathologically verified cases. *Ann Neurol* 1986;20:597-602
- Kim HC, Chang KH, Song IC, Lee SH, Kwon BJ, Han MH, et al. Diffusion-weighted MR imaging in biopsy-proven Creutzfeldt-Jakob disease. *Korean J Radiol* 2001;2:192-196
- Bahn MM, Parchi P. Abnormal diffusion-weighted magnetic resonance images in Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol* 1999;56: 577-583
- Mittal S, Farmer P, Kalina P, Kingsley PB, Halperin J. Correlation of diffusion-weighted magnetic resonance imaging with neuropathology in Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol* 2002;59:128-134
- Murata T, Shiga Y, Higano S, Takahashi S, Mugikura S. Conspicuity and evolution of lesions in Creutzfeldt-Jakob disease at diffusion-weighted imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23: 1164-1172
- Gray H. *Gray's anatomy*. 35th ed. London, England: Longman, 1973:976-979
- Masters CL, Harris JO, Gajdusek DC, Gibbs CJ Jr., Bernoulli C, Asher DM. Creutzfeldt-Jakob disease: patterns of worldwide occurrence and the significance of familial and sporadic clustering. *Ann Neurol* 1979;5:177-188
- Kretschmar HA, Ironside JW, DeArmond SJ, Tateishi J. Diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol* 1996;53:913-920
- Wakayama Y, Shibuya S, Kawase J, Sagawa F, Hashizume Y. High neuron-specific enolase level of cerebrospinal fluid in the early stage of Creutzfeldt-Jakob disease. *Klin Wochenschr* 1987;65:798-801

## Diffusion-Weighted MRI in Creutzfeldt-Jakob Disease: Focus on the Cerebral Cortex and Chronologic Change<sup>1</sup>

Jeong Eun Lee, M.D., Chang Joon Song, M.D., In Ho Lee, M.D., In Kyu Yu, M.D.<sup>2</sup>, See Sung Choi, M.D.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Radiology, College of Medicine, Chungnam National University

<sup>2</sup>Department of Radiology, Eulji University Hospital

<sup>3</sup>Department of Radiology, Wonkwang University Hospital

**Purpose:** To evaluate high cortical signal intensity and chronologic changes for diffusion-weighted MR imaging (DWI) in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.

**Materials and Methods:** We retrospectively analyzed the DWI results of 16 patients with probable CJD (according to WHO criteria) and evaluated the distribution, extent and bilaterality of the lesions in the cortex, basal ganglia and thalamus. We also reviewed the chronologic changes of the lesions by evaluating the follow-up MR examination results in 8 of 16 patients.

**Results:** Cortical abnormalities were present in 15 (94%) of 16 patients. Isolated cortical involvement was present in 6 patients (40%), while the combined involvement of the cortex and basal ganglia was present in 9 patients (60%). The distribution of the lesions was bilateral in 12 patients and predominantly on the right side in 8 patients. Upon follow-up MR imaging, the cortical lesions showed progress in terms of extent and signal intensity. Basal ganglia abnormalities were present in 9 of 15 patients. Moreover, 4 of 6 patients who had no abnormal signal intensity in the basal ganglia on the initial MR imaging results, showed abnormally high signal intensity upon follow-up MR imaging.

**Conclusion:** The characteristically high cortical signal intensities on DWI in an elderly patient with rapidly progressive dementia should point to the diagnosis of early phase CJD and might be useful for the differential diagnosis.

**Index words :** Creutzfeldt - Jakob disease

Prion

Diffusion Magnetic Resonance Imaging

Brain

Cerebral Cortex

Address reprint requests to : Chang Joon Song, M.D., Department of Radiology, College of Medicine, Chungnam National University,  
640 Daesa-dong, Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea.  
Tel. 82-42-280-7834 Fax. 82-42-253-0061 E-mail: cjsong@cnu.ac.kr