

Proposition de critères pour le diagnostic de maladie de Creutzfeldt-Jakob

I. Signes cliniques

- Syndrome démentiel
- Syndrome cérébelleux ou signes visuels
- Syndrome pyramidal ou extrapyramidal
- Mutisme akinétique

II. Tests complémentaires

- Ondes lentes aigues périodiques en EEG
- Détection de la protéine 14-3-3 dans le LCR (chez des patients ayant une durée d'évolution inférieure à 2 ans)
- Hypersignaux des noyaux caudés et des putamens ou d'au moins deux régions corticales (parmi le cortex temporal, pariétal ou occipital) en IRM séquences FLAIR ou diffusion

Maladie de Creutzfeldt-Jakob probable:

- 2 critères du groupe I et au moins 1 critère du groupe II

Maladie de Creutzfeldt-Jakob possible:

- 2 critères du groupe I et durée d'évolution inférieure à 2 ans.

D'après Zerr I et al., *Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease*. Brain. 2009 Oct;132(Pt 10):2659-68.