**RELATO DE CASO: DEMÊNCIA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA DE ETIOLOGIA PRIÔNICA**

**Mariana Holanda Gameleira1; Adaílton Araújo Ferreira de Melo2; Amanda Maria Gonçalves Firmino Vilar3; Marina Feitosa Soares4; Patrícia Pereira Nunes5**

**1**Interna de Medicina do Centro Universitário Tiradentes, Maceió, Alagoas.

**2**R2 de Neurologia do Hospital Geral do Estado de Alagoas.

**3**R3 de Neurologia do Hospital Geral do Estado de Alagoas.

**4**Neurorradiologista da Diagnose, Maceió, Alagoas.

**5**Preceptora da Residência Médica de Neurologia do Hospital Geral do Estado de Alagoas.

**INTRODUÇÃO:**Demências rapidamente progressivas (DRPs) são caracterizadas por comprometimento cognitivo, comportamental e motor de evolução em poucos meses, entre as quais destacam-se as demências priônicas. A doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é a menos incomum doença priônica. É um distúrbio progressivo raro e incurável que cursa com alterações cognitivas e manifestações comportamentais, extrapiramidais, cerebelares e mioclonias. **OBJETIVOS:**descrever um caso de DRP provocada pela DCJ, em um paciente de 62 anos atendido em Maceió. **MÉTODOS:**trata-se de um relato de caso de DRP, atendido ambulatorialmente. Descreve-se o exame clínico, o eletroencefalograma (EEG), a ressonância magnética (RM) e o líquor (LCR). **RESULTADOS:**o quadro clínico iniciou-se com ambliopia, seguida por confusão mental. Evoluiu com amaurose e atasia/abasia, além de fotofobia e alucinações visuais complexas. O comprometimento cognitivo e motor piorou drasticamente em dois meses. O LCR inicial foi normal, com suspeita de encefalite autoimune. Foi feita plasmaférese com melhora dúbia dos sintomas. Evoluiu com infecção do trato urinário, agitação, insônia e mioclonias de predomínio no membro superior direito, torporoso, gemente, afásico; pupilas anisocóricas (D>E) e fotorreagentes; reflexos profundos normais com sinal de Babinski bilateral e hipertonia elástica. Exames complementares: anemia, PCR: 82,81. EEG: atividade delta trifásica periódica (periodicidade = 1 segundo). RM: restrição à difusão de água cortical difusa, sem afetar as regiões rolândicas. LCR normal, exceto pela presença da proteína 14-3-3. **CONCLUSÃO:**o diagnóstico de DCJ foi estabelecido com base na clínica, RM, EEG E LCR. É necessário estar alerta para esse diagnóstico em todos os casos de DRP de etiologia indefinida.

**Palavras-chave**: demência; doença de Creutzfeldt-Jakob; príon.