

its use, suggesting that it also increases the risk of cardiac and thromboembolic events in the long term<sup>(8)</sup>.

In the case presented here, thrombosis was identified by CTA in two different vascular territories—in the lung (pulmonary embolism) and heart (coronary thrombosis). Our finding of hypoperfusion of the left ventricular myocardium, which is supplied by the right coronary artery, reflects acute coronary occlusion and corresponds to ST segment changes on the ECG. Although ECG-gated CT is usually the noninvasive method of choice for evaluating coronary artery disease, non-ECG-gated CT of the chest may suffice as a means of providing diagnostic information regarding the patency of the coronary arteries in some cases. In addition, CTA is a widely available method of evaluating the pulmonary arteries and thoracic aorta, highlighting the unique role of CT in patients who are treated with cisplatin and suspected of having experienced a vascular event.

## REFERENCES

1. Dasari S, Tchounwou PB. Cisplatin in cancer therapy: molecular mechanisms of action. *Eur J Pharmacol.* 2014;740:364–78.
2. Berliner S, Rahima M, Sidi Y, et al. Acute coronary events following cisplatin-based chemotherapy. *Cancer Invest.* 1990;8:583–6.
3. Karabay KO, Yildiz O, Aytakin V. Multiple coronary thrombi with cisplatin. *J Invasive Cardiol.* 2014;26:E18–20.
4. Herrmann J, Yang EH, Iliescu CA, et al. Vascular toxicities of cancer therapies: the old and the new—an evolving avenue. *Circulation.* 2016;133:1272–89.
5. Iliescu CA, Grines CL, Herrmann J, et al. SCAI Expert consensus statement: evaluation, management, and special considerations of cardio-oncology patients in the cardiac catheterization laboratory (endorsed by the Cardiological Society of India, and Sociedad Latino Americana de Cardiología Intervencionista). *Catheter Cardiovasc Interv.* 2016;87:E202–23.
6. Zahir MN, Shaikh Q, Shabbir-Moosajee M, et al. Incidence of venous thromboembolism in cancer patients treated with cisplatin based chemotherapy – a cohort study. *BMC Cancer.* 2017;17:57.
7. Moore RA, Adel N, Riedel E, et al. High incidence of thromboembolic events in patients treated with cisplatin-based chemotherapy: a large retrospective analysis. *J Clin Oncol.* 2011;29:3466–73.
8. Gietema JA, Meinardi MT, Messerschmidt J, et al. Circulating plasma platinum more than 10 years after cisplatin treatment for testicular cancer. *Lancet.* 2000;355:1075–6.

**Bruna Miers May<sup>1,a</sup>, Matheus Dorigatti Soldatelli<sup>1,b</sup>, Felipe Soares Torres<sup>1,c</sup>**

1. Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brazil.  
a. <https://orcid.org/0000-0001-9670-8748>; b. <https://orcid.org/0000-0002-1544-4398>;  
c. <https://orcid.org/0000-0002-3110-588X>.  
Correspondence: Dra. Bruna Miers May. Avenida Independência, 510, Independência. Porto Alegre, RS, Brazil, 90035-071. Email: [brunamiersmay@gmail.com](mailto:brunamiersmay@gmail.com).  
Received 13 September 2017. Accepted after revision 3 November 2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0160>



## Doença de Creutzfeldt-Jakob variante Heidenhain

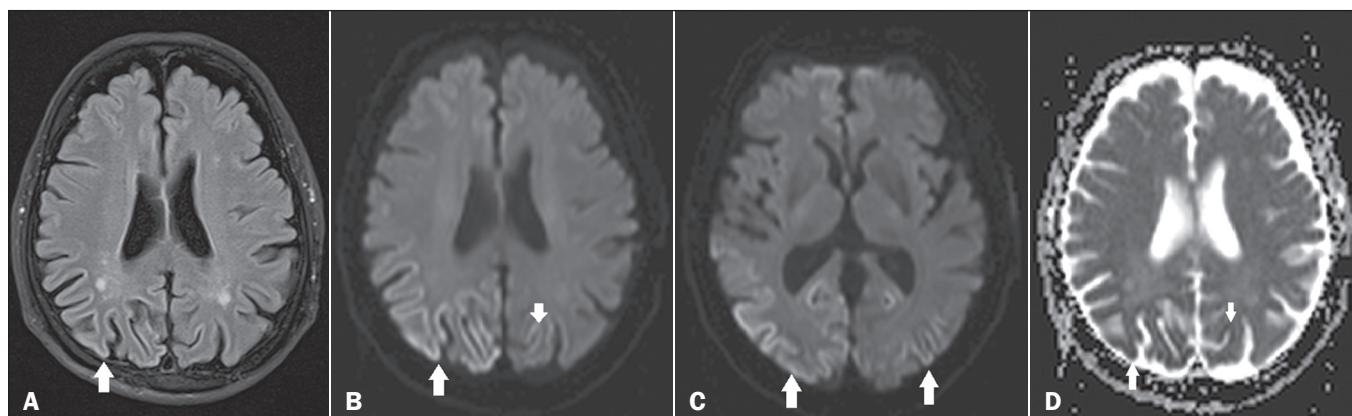
*The Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease*

Sr. Editor,

Paciente masculino, 78 anos, apresentou nos últimos dois meses quadro progressivo de desorientação espacial e alteração na percepção de cores, sem alterações comportamentais significativas ou convulsões. Exame oftalmológico sem alterações. Sorologias negativas para HIV e sífilis. Ressonância magnética (RM) de crânio mostrou hiperintensidade em FLAIR acometendo a cortical, mais evidente nos lobos parietais e occipitais, associada a restrição à difusão (Figura 1). Não havia sinais de comprometimento da substância branca e dos núcleos da base, ou realce pelo meio de contraste. Foi sugerido o diagnóstico de doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) variante Heidenhain, sendo tal hipótese corroborada por eletroencefalograma, que revelou ondas agudas trifásicas, periódicas, com predomínio nas áreas posteriores.

A DCJ, também conhecida como encefalopatia espongiforme transmissível ou doença priônica, é uma doença neurodegenerativa rara e rapidamente progressiva, sem predileção por sexo, que acomete preferencialmente pacientes entre a quinta e a oitava décadas de vida. Pode ser esporádica, que é a forma mais comum (85%); familiar, causada por mutações diversas no gene PRNP; iatrogênica, causada por inoculação de príons por materiais contaminados; e variante, que costuma resultar da transmissão da encefalopatia espongiforme bovina para seres humanos, usualmente pela alimentação<sup>(1–3)</sup>. Os achados clínicos típicos são o rápido declínio das funções cognitivas, seguido de movimentos mioclônicos e mutismo acinético. Entretanto, na variante Heidenhain, a manifestação clássica é a cegueira cortical decorrente de comprometimento do córtex parieto-occipital, podendo estar presente mioclonias e demência progressiva<sup>(1,3)</sup>.

Estudos por RM vêm ganhando crescente importância na avaliação de pacientes com doenças neurológicas<sup>(4–7)</sup>. Na RM,



**Figura 1.** A: RM, FLAIR, plano axial mostrando hiperintensidade no córtex parieto-occipital bilateral (seta), mais evidente à direita, poupando a substância branca subcortical. B: RM, difusão, plano axial, mesmo nível de A, mostrando restrição à difusão no córtex parieto-occipital (seta). C: RM, difusão, plano axial, no nível dos núcleos da base e tálamos, os quais se encontram sem alterações de sinal. Observar a restrição à difusão no córtex parieto-occipital bilateral (setas). D: RM, mapa ADC, plano axial, ao nível de A e B, mostrando baixo sinal nas lesões corticais, confirmando a restrição à difusão.

as formas esporádica e familiar da DCJ usualmente se apresentam com hiperintensidades em T2 e FLAIR, com restrição à difusão, acometendo o córtex cerebral e os núcleos da base, em especial o corpo estriado, de forma focal ou difusa, simétrica ou assimétrica, poupando a região perirrolândica e tálamos<sup>(3)</sup>. Sinais clássicos como o do “pulvinar” e do “taco de hockey” são típicos da forma variante e são caracterizados, respectivamente, por hiperintensidades em T2/FLAIR nos tálamos posteriores e nos tálamos posteromediais<sup>(8,9)</sup>.

Na DCJ variante Heidenhain, o acometimento do córtex parieto-occipital, incluindo a área visual primária, é mandatório, caracterizando-se na RM por hiperintensidades corticais em T2/FLAIR associadas a restrição à difusão, tipicamente com preservação da substância branca subcortical e dos núcleos da base. Interessante mencionar que a restrição à difusão pode preceder as manifestações clínicas da DCJ<sup>(3)</sup>.

Na DCJ variante Heidenhain, o eletroencefalograma tipicamente demonstra ondas agudas trifásicas, periódicas, com predomínio nas áreas posteriores<sup>(10)</sup>. A análise do líquido pode revelar aumento da proteína 14-3-3<sup>(3)</sup>. A análise histopatológica é o padrão ouro, demonstrando perda neuronal acentuada, alterações espongiiformes, astrogliose intensa e imunoreatividade à proteína priônica anormal, PrP(Sc)<sup>(11)</sup>. O prognóstico é sombrio e a morte geralmente ocorre em até um ano<sup>(2,9)</sup>.

Os principais diagnósticos diferenciais são: demência frontotemporal, status epilético, encefalopatia hipóxico-isquêmica, hipoglicemia severa, encefalopatia autoimune imunomediada, atrofia cortical posterior, hiperamonemia<sup>(3)</sup>.

Apesar de rara, a DCJ variante Heidenhain deve ser lembrada no diagnóstico diferencial dos distúrbios visioespaciais, principalmente quando na RM há hiperintensidade em T2 e FLAIR associada a restrição à difusão, acometendo a cortical dos lobos occipitais.

## REFERÊNCIAS

1. Baiardi S, Capellari S, Ladogana A, et al. Revisiting the Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease: evidence for prion type variability

- influencing clinical course and laboratory findings. *J Alzheimers Dis.* 2016;50:465–76.
2. Reis F, Palma ALG, Schwingel R, et al. Creutzfeldt-Jakob dementia. *Radiol Bras.* 2015;48:267–8.
3. Fragoso DC, Gonçalves Filho ALM, Pacheco FT, et al. Imaging of Creutzfeldt-Jakob disease: imaging patterns and their differential diagnosis. *Radiographics.* 2017;37:234–57.
4. Abreu PP, Muniz BC, Ventura N, et al. Intraventricular ganglioglioma with dissemination of cerebrospinal fluid. *Radiol Bras.* 2018;51:272–3.
5. Niemeyer B, Muniz BC, Marchiori E. Langerhans cell histiocytosis with isolated meningeal involvement: findings on magnetic resonance imaging. *Radiol Bras.* 2018;51:343–4.
6. Niemeyer B, Muniz BC, Ventura N, et al. Papillary tumor of the pineal region accompanied by Parinaud's syndrome: magnetic resonance imaging findings. *Radiol Bras.* 2018;51:202–4.
7. Niemeyer B, Muniz BC, Gasparetto EL, et al. Congenital Zika syndrome and neuroimaging findings: what do we know so far? *Radiol Bras.* 2017;50:314–22.
8. Collie DA, Summers DM, Sellar RJ, et al. Diagnosing variant Creutzfeldt-Jakob disease with the pulvinar sign: MR imaging findings in 86 neuropathologically confirmed cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24:1560–9.
9. Macfarlane RG, Wroe SJ, Collinge J, et al. Neuroimaging findings in human prion disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007;78:664–70.
10. Güveli BT, Oktar AÇ, Çabalar M, et al. EEG and cranial MRI findings in Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease. *J Neurol Sci. [Turk].* 2014;31:218–23.
11. Kher M, Rao MY, Acharya PT, et al. Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease: an autopsy study from India. *Ann Indian Acad Neurol.* 2009;12:48–51.

**Bernardo Carvalho Muniz<sup>1,a</sup>, Lana Sayuri Makita<sup>2,b</sup>, Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro<sup>1,c</sup>, Edson Marchiori<sup>3,d</sup>**

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Correspondência: Dr. Bernardo Carvalho Muniz. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia. Rua do Resende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bernardocmuniz@yahoo.com.br.

a. <https://orcid.org/0000-0003-1483-2759>; b. <https://orcid.org/0000-0002-5002-8314>; c. <https://orcid.org/0000-0002-1936-3026>; d. <https://orcid.org/0000-0001-8797-7380>.

Recebido para publicação em 18/9/2017. Aceito, após revisão, em 16/11/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0166>



## Achados radiológicos no fígado de um paciente com síndrome de Rendu-Osler-Weber

*Radiological findings in the liver of a patient with Rendu-Osler-Weber syndrome*

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 57 anos, portador da síndrome de Rendu-Osler-Weber, procurou atendimento em serviço médico de emergência com relato de dor lombar iniciada há um dia. Foi realizada tomografia computadorizada do abdome, que mostrou alterações hepáticas típicas da síndrome (telangiectasias, *shunts* e malformações arteriovenosas), também conhecida como telangiectasia hemorrágica hereditária. O exame revelou opacificação precoce das veias hepáticas na fase arterial, consequência de *shunts* arteriovenosos (Figura 1A). Notou-se opacificação heterogênea da veia porta durante a fase portal, com realce mais acentuado em ramos portais intra-hepáticos, resultado de *shunt* portovenoso, além de vasos proeminentes e numerosos vistos junto ao hilo hepático, correspondendo à malformação arteriovenosa (Figura 1B). Observou-se massa vascular confluenta, medindo 1,4 cm, localizada no segmento II (Figura 1C). Havia ainda extensa alteração perfusional do parênquima hepático, caracterizada como padrão em mosaico, além de artéria hepática

de calibre aumentado, emergindo da artéria mesentérica superior, também ectasiada (Figura 1D).

Exames de imagem têm tido importante papel no estudo das doenças hepáticas<sup>(1–5)</sup>. A telangiectasia hemorrágica hereditária é uma doença autossômica dominante que ocorre com frequência estimada em 10–20/100.000 pessoas<sup>(6)</sup>. Conhecida como uma rara displasia fibrovascular sistêmica, torna as paredes dos vasos sanguíneos mais vulneráveis a traumatismos e rupturas espontâneas<sup>(7)</sup>. Acomete múltiplos órgãos e sistemas e é caracterizada, principalmente, pela presença de telangiectasias e/ou *shunts* vasculares no fígado, pulmões, rins, sistema nervoso central e pele<sup>(8,9)</sup>. A condição geralmente se manifesta em adultos na forma de epistaxes, telangiectasias cutaneomucosas, hemorragia do trato digestivo e hemoptise<sup>(9,10)</sup>. As telangiectasias surgem progressivamente e os sítios mais comuns são lábios, língua, palato, dedos e face. Seu diagnóstico é baseado na presença de três dos quatro critérios diagnósticos: telangiectasias cutaneomucosas, epistaxe espontânea recorrente, malformações arteriovenosas viscerais e história familiar positiva<sup>(8)</sup>.

O fígado é o órgão abdominal predominantemente acometido, tendo sido relatada alta prevalência de comprometimento hepático (74%) nos pacientes portadores da síndrome. O envolvimento do órgão é tipicamente diagnosticado 10 a 20 anos após o