

qualquer faixa etária, mas sua maior incidência se dá nas três primeiras décadas de vida^(1-3,6). Apesar dos dados conflitantes, parece não haver predileção por sexo^(2,6). A recorrência local é comum caso a ressecção completa não seja possível. Clinicamente, os pacientes encontram-se assintomáticos, ou podem apresentar dor, edema, derrame articular e fratura patológica⁽¹⁻⁶⁾. Nos diagnósticos diferenciais devem ser considerados rhabdomyosarcoma, fibrossarcoma, tumor de células gigantes, entre outros. Apesar de os métodos de imagem ajudarem na delimitação, o diagnóstico é histopatológico.

Na RM, a maioria das lesões apresenta-se com iso/hipossinal em T1 e baixo sinal em T2^(1,3-6), porém há relatos de lesões com hipersinal em T2^(1-3,6). Realce pode ser variável, com alguns autores afirmando que tal variação pode ser decorrência do conteúdo celular da lesão^(3,4). O nosso caso apresentou iso/hipossinal homogêneo em T1 e discreto hipersinal em T2 com focos de baixo sinal. Após uso de gadolínio, observou-se realce expressivo pelo contraste, com evidente disseminação perineural através da terceira divisão do nervo trigêmeo. Tais aspectos nas sequências pesadas em T2 e a presença de disseminação perineural são pouco comuns em relação ao padrão típico de imagem descrito na RM.

Não encontramos, na literatura, relatos sobre a difusão em fibromas desmoplásicos. No nosso caso não observamos áreas de restrição à difusão. Estudos recentes destacam o uso das sequências em difusão na avaliação de lesões de cabeça e pescoço, mostrando que valores do coeficiente de difusão aparente menores que $1,22 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ são sugestivos de malignidade⁽⁷⁾. No caso apresentado, o valor do coeficiente de difusão aparente foi $1,45 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$, corroborando os achados anteriormente descritos.

Concluindo, o diagnóstico de fibroma desmoplásico deve ser considerado em pacientes com menos de 30 anos portadores de

tumor principalmente localizado na mandíbula, não se podendo excluir tal hipótese caso sejam menos evidentes os focos de hipossinal em T2.

REFERÊNCIAS

1. Woods TR, Cohen DM, Islam MN, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible: a series of three cases and review of literature. *Head Neck Pathol.* 2015;9:196-204.
2. Nedopil A, Raab P, Rudert M. Desmoplastic fibroma: a case report with three years of clinical and radiographic observation and review of the literature. *The Open Orthopaedics Journal.* 2013;7:40-6.
3. Kim OH, Kim SJ, Kim JY, et al. Desmoplastic fibroma of bone in a toe: radiographic and MRI findings. *Korean J Radiol.* 2013;14:963-7.
4. Kang DM, Juhng SK, Sohn YJ, et al. Imaging findings of desmoplastic fibroma rarely involving the clavicle: case report. *Korean J Radiol.* 2014; 15:130-3.
5. Frick MA, Sundaram M, Unni KK. Imaging findings in desmoplastic fibroma of bone: distinctive T2 characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184:1762-7.
6. Moorjani V, Stockton V. Desmoplastic fibroma with perineural extension. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;185:1498-9.
7. Gonçalves FG, Ovalle JP, Grieb DFJ, et al. Diffusion in the head and neck: an assessment beyond the anatomy. *Radiol Bras.* 2011;44:308-14.

Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro¹, Tiago Medina Salata², Livia de Oliveira Antunes², Edson Marchiori³

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Hospital Casa de Portugal / 3D Diagnóstico por Imagem, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Serviço de Radiologia. Rua do Rezende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bruno.niemeyer@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0135>

Demência por doença de Creutzfeldt-Jakob

Creutzfeldt-Jakob dementia

Sr. Editor,

Mulher, 72 anos de idade, com demência rapidamente progressiva, mudança de comportamento e distúrbio de marcha há sete meses, sinais extrapiramidais e mioclonia difusa. Eletroen-

cefalograma demonstrou atividade periódica com ondas de fase aguda de grande amplitude, difusamente distribuídas no córtex. Líquido cefalorraquiano normal. Foi realizada ressonância magnética (RM) (Figura 1).

A associação dos achados clínicos, radiológicos, eletroencefalográficos ou líquóricos (presença da proteína 14-3-3, em indivíduo doente há menos de dois anos – ausente neste caso), permite

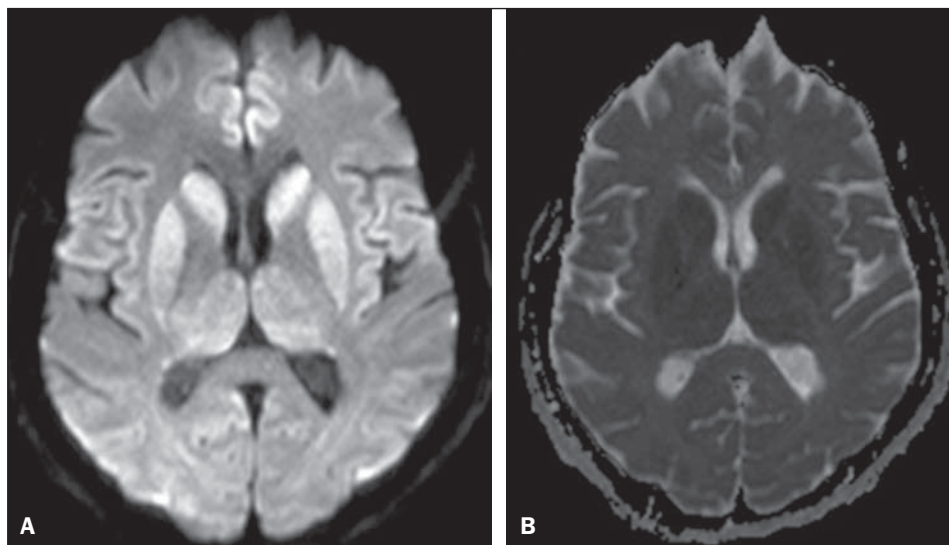


Figura 1. A: Imagem axial de ressonância magnética do crânio demonstrando focos de hipersinal na sequência ponderada em difusão nas cabeças dos núcleos caudados, putâmens, tálamos e giros occipitotemporais mediais. **B:** O baixo sinal no mapa de ADC na mesma região confirma a restrição à difusão.

o diagnóstico de doença de Creutzfeldt-Jakob provável. O diferencial se faz com outras doenças associadas a demências: a) doença de Alzheimer, que não apresenta essas alterações encontradas nas ponderações em difusão; b) demência vascular, com múltiplos infartos, mas com anormalidades na difusão apenas nos infartos recentes, e sem envolvimento cortical difuso; c) outras encefalopatias, que apresentam alterações na difusão restritas ao córtex, como MELAS (*mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes*, doença genética metabólica que ocorre em pacientes mais jovens), encefalopatia hipertensiva venosa e encefalite crônica pelo vírus herpes simplex.

A mais frequente das raras doenças priônicas, a doença de Creutzfeldt-Jakob é uma encefalopatia espongiiforme subaguda que se apresenta com demência rapidamente progressiva. Associam-se mioclonias, sinais piramidais, extrapiramidais e cerebelares. Nos seis primeiros meses há sintomas psiquiátricos e, tardiamente, imobilidade progressiva, cegueira cortical, disfagia e mutismo. A morte geralmente ocorre após um ano, pois ainda não há terapia que evite desfecho fatal⁽¹⁾. É subdividida nas formas esporádica (85% dos casos), familiar, iatrogênica e numa variante menos comum recentemente descrita, relacionada a epidemia de encefalopatia espongiiforme bovina⁽²⁾.

O líquido cefalorraquiano pode apresentar a proteína 14-3-3, presente também em outras encefalopatias agudas. O eletroencefalograma pode mostrar atividade periódica composta de ondas de alta frequência trifásicas sobre atividade de fundo atenuada.

À RM ocorre sinal hiperintenso em T2 e FLAIR, nos núcleos da base, putâmen e, tardiamente, no córtex cerebral^(1,3). Essas alterações sugerem doença de Creutzfeldt-Jakob, mais do que qualquer outro transtorno demencial⁽⁴⁾.

Exames com técnicas convencionais, no entanto, podem ser normais nos estágios iniciais. A sequência de difusão pode favorecer o diagnóstico precoce, demonstrando focos anormais hiperintensos antes do surgimento de alterações eletroencefalográficas, e deve ser incluída na avaliação diante da suspeita de doença de Creutzfeldt-Jakob^(1,4,5). Há restrição à difusão, provavelmente associada ao edema citotóxico secundário à degeneração espongiiforme e ao acúmulo de vacúolos citoplasmáticos anormais. Atrofia global é observada na progressão da doença, sendo, em geral, a única alteração evidenciada na tomografia computadorizada^(1,4,6).

A análise histopatológica (Figura 2A) mostrou alterações espongiiformes de intensidade variável no neurópilo, mais acentuadas no núcleo caudado, putâmen e na região CA1 do hipocampo, moderadas no córtex frontal e temporal e leves no córtex parietal e occipital. A imuno-histoquímica mostrou gliose (Figura 2B). Estes resultados são compatíveis com o diagnóstico definitivo de doença de Creutzfeldt-Jakob. A distribuição das lesões, a ausência de casos semelhantes na família e de fonte infecciosa conhecida são compatíveis com a forma esporádica da doença^(4,7). Este diagnóstico é relevante para o controle de transmissão e para exclusão de causas tratáveis de demência^(1,8).

REFERÊNCIAS

- Macfarlane RG, Wroe SJ, Collinge J, et al. Neuroimaging findings in human prion disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78:664–70.
- Venneti S. Prion diseases. *Clin Lab Med*. 2010;30:293–309.
- Meissner B, Kallenberg K, Sanchez-Juan P, et al. MRI lesion profiles in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology*. 2009;72:1994–2001.
- 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.

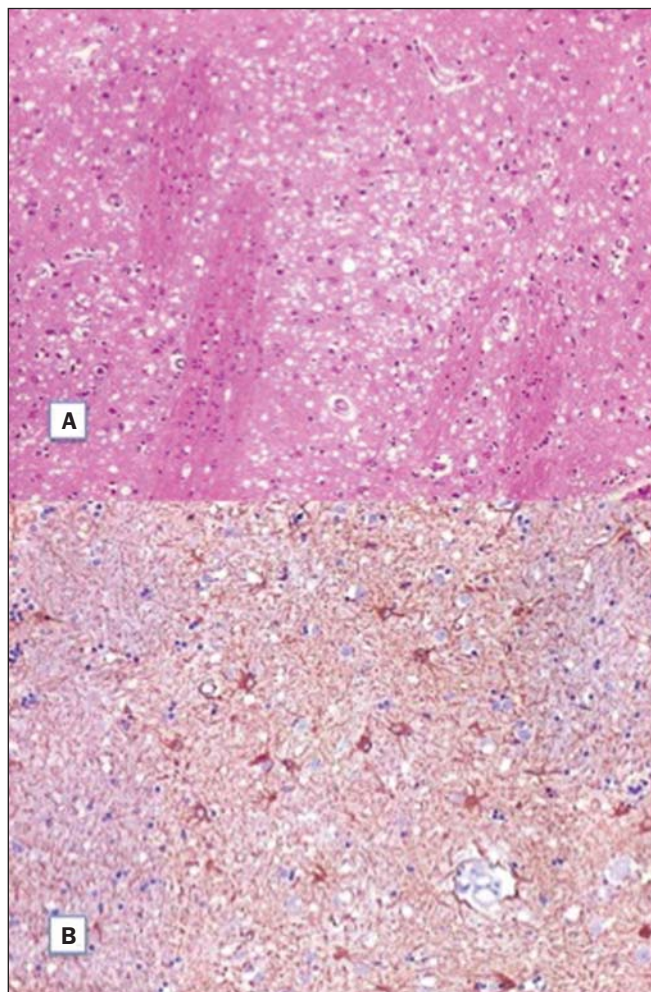


Figura 2. A: Corte no núcleo caudado demonstrando abundantes pequenos vacúolos óticamente vazios na substância cinzenta. A arquitetura característica do núcleo caudado é evidenciada por pratos paralelos de substância branca através da substância cinzenta (hematoxilina-eosina, 100×). **B:** Imuno-histoquímica para GFAP demonstrando astrócitos reativos, achado compatível com encefalopatia espongiiforme (400×).

- Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, et al. Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology*. 2004;63:443–9.
- Manners DN, Parchi P, Tonon C, et al. Pathologic correlates of diffusion MRI changes in Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology*. 2009;72:1425–31.
- Head MW. Human prion diseases: molecular, cellular and population biology. *Neuropathology*. 2013;33:221–36.
- Vitali P, Maccagnano E, Caverzasi E, et al. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. *Neurology*. 2011;76:1711–9.

Fabiano Reis¹, Ana Laura Gatti Palma¹, Ricardo Schwingel¹, Hélio Henrique Jorge Torres¹, Mariana Mari Oshima¹, Luciano Souza Queiroz², Fábio Rogério¹

1. Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Fabiano Reis. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Departamento de Radiologia. Rua Tessália Vieira de Camargo, 126, Cidade Universitária Zeferino Vaz. Caixa Postal: 6111. Campinas, SP, Brasil, 13083-887. E-mail: fabianoreis2@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0109>