

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* epiléptico, 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

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



## 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

influencing clinical course and laboratory findings. *J Alzheimers Dis.* 2016;50:465–76.

- Reis F, Palma ALG, Schwingel R, et al. Creutzfeldt-Jakob dementia. *Radiol Bras.* 2015;48:267–8.
- 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.
- Abreu PP, Muniz BC, Ventura N, et al. Intraventricular ganglioglioma with dissemination of cerebrospinal fluid. *Radiol Bras.* 2018;51:272–3.
- Niemeyer B, Muniz BC, Marchiori E. Langerhans cell histiocytosis with isolated meningeal involvement: findings on magnetic resonance imaging. *Radiol Bras.* 2018;51:343–4.
- 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.
- 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.
- 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.
- Macfarlane RG, Wroe SJ, Collinge J, et al. Neuroimaging findings in human prion disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007;78:664–70.
- 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.
- 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>**

- Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
- Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
- 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>.

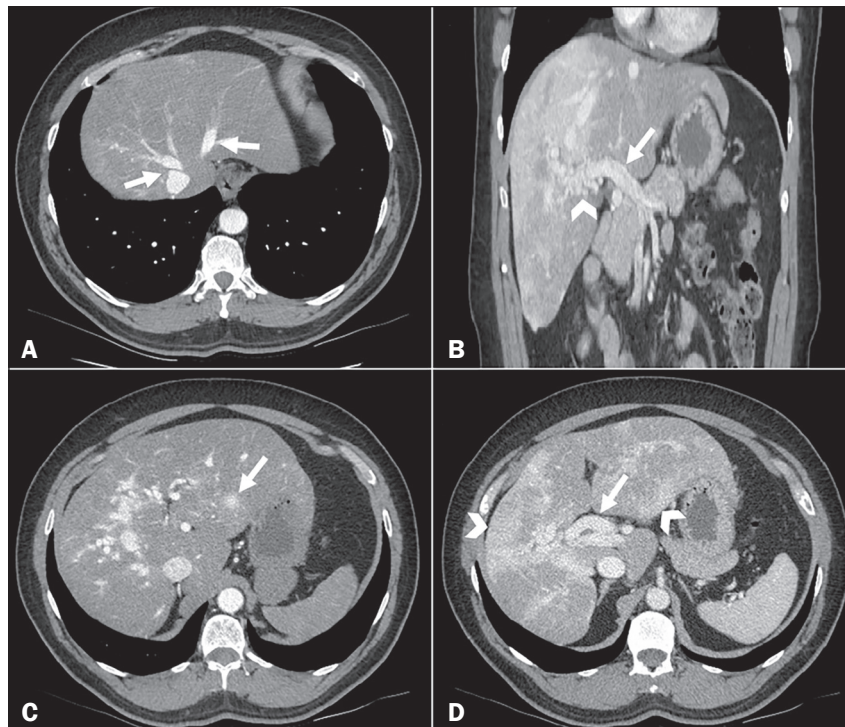
Recebido para publicação em 18/9/2017. Aceito, após revisão, em 16/11/2017.

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

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



**Figura 1.** Tomografia computadorizada do abdome. **A:** Corte axial mostrando opacificação precoce das veias hepáticas na fase arterial (setas). **B:** Corte coronal demonstrando opacificação heterogênea da veia porta durante a fase portal (seta), associada a estruturas vasculares ectasiadas numerosas junto ao hilo hepático, representando uma malformação arteriovenosa (cabeça de seta). **C:** Corte axial identificando massa vascular confluenta, medindo 1,4 cm, localizada no segmento II (seta). **D:** Corte axial mostrando extensa alteração perfusional do parênquima hepático, caracterizada como padrão em mosaico (cabeças de setas), além de artéria hepática de calibre aumentado (seta).

surgimento da primeira telangiectasia. Exibe realce tipicamente heterogêneo na fase arterial, com padrão definido como perfusão em mosaico, encontrado em 65% dos casos e caracterizado por áreas de alteração perfusional, indicativas de *shunts* arterioportais. As telangiectasias hepáticas, encontradas em 63% dos casos, podem ser focais ou difusas e são caracterizadas como lesões arredondadas, menores que 10 mm, hipervascularizadas na fase arterial, muitas vezes tornando-se isodensas com o parênquima hepático já na fase portal. Lesões desse tipo, a partir de 10 mm, são denominadas como massas vasculares confluentes e representam áreas de telangiectasias múltiplas agrupadas ou *shunts* visíveis, estando presentes em 25% dos pacientes<sup>(10,11)</sup>.

Os *shunts* vasculares, presentes em 65% dos casos, podem se apresentar de três formas: arteriovenoso (artéria hepática para veia hepática), arterioportal (artéria hepática para veia porta) e portovenoso (veia porta para veia hepática)<sup>(11)</sup>, estando associados a complicações como insuficiência cardíaca e hipertensão portal<sup>(12)</sup>. Malformações vasculares hepáticas também são vistas e podem causar *shunt* direita-esquerda determinando graus variados de hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca e encefalopatia hepática<sup>(8)</sup>.

O tratamento inclui medidas para controle da epistaxe, bem como remoção cirúrgica, radioterapia e embolização das malformações vasculares, com destaque para o tratamento endovascular<sup>(8)</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Staziaki PV, Teixeira BCA, Pedrazzani BM, et al. Hepatoblastoma with solid and multicystic aspect mimicking a mesenchymal hamartoma: imaging and anatomopathologic findings. *Radiol Bras.* 2017;50:68.
2. Zattar-Ramos LC, Bezerra RO, Siqueira LTB, et al. Hepatocyte-specific contrast agent-enhanced magnetic resonance cholangiography: perioperative evaluation of the biliary tree. *Radiol Bras.* 2017;50:389–94.
3. Ramalho M, Matos AP, AlObaidy M, et al. Magnetic resonance imaging of the cirrhotic liver: diagnosis of hepatocellular carcinoma and evaluation of response to treatment – Part 1. *Radiol Bras.* 2017;50:38–47.
4. Brasil IRC, Araujo IF, Lima AALA, et al. Computed tomography angiography study of variations of the celiac trunk and hepatic artery in 100 patients. *Radiol Bras.* 2018;51:32–6.
5. Parente DB, Oliveira Neto JA, Araújo ALE, et al. Fat-containing liver lesions: a pictorial essay. *Radiol Bras.* 2018;51:52–7.
6. Ianora AA, Memeo M, Sabba C, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: multi-detector row helical CT assessment of hepatic involvement. *Radiology.* 2004;230:250–9.
7. Juarez AJ, Dell’Ariaga AR, Nardi JC, et al. Rendu-Osler-Weber syndrome: case report and literature review. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008;74:452–7.
8. Agnolitto PM, Barreto ARF, Barbieri RFP, et al. Rendu-Osler-Weber syndrome: what radiologists should know. Literature review and three cases report. *Radiol Bras.* 2013;46:168–72.
9. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, et al. Syndromes associated with vascular tumors and malformations: a pictorial review. *Radiographics.* 2013;33:175–95.
10. Torabi M, Hosseinzadeh K, Federle MP. CT of nonneoplastic hepatic vascular and perfusion disorders. *Radiographics.* 2008;28:1967–82.
11. Siddiki H, Doherty MG, Fletcher JG, et al. Abdominal findings in hereditary hemorrhagic telangiectasia: pictorial essay on 2D and 3D findings with isotropic multiphase CT. *Radiographics.* 2008;28:171–84.
12. Wu JS, Saluja S, Garcia-Tsao G, et al. Liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT and clinical findings do not correlate in symptomatic patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187:W399–405.

**Rafael Amaral Rodrigues<sup>1,a</sup>, Rodrigo Amaral Rodrigues<sup>2,b</sup>, Vanessa Carvalho Freitas<sup>1,c</sup>, Antonio Luis Eiras de Araujo<sup>2,3,d</sup>, Daniella Braz Parente<sup>2,3,e</sup>**

1. Hospital Barra D’Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Instituto D’Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Correspondência: Dr. Rafael Amaral Rodrigues. Rua Hugo Panasco Alvim, 211, ap. 203, Recreio dos Bandeirantes. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 22795-306. E-mail: rafaelr\_amaral@hotmail.com.

a. <https://orcid.org/0000-0003-4333-904X>; b. <https://orcid.org/0000-0002-2304-2532>; c. <https://orcid.org/0000-0003-1557-2346>; d. <https://orcid.org/0000-0002-6272-4253>; e. <https://orcid.org/0000-0003-0031-5785>.

Recebido para publicação em 9/9/2017. Aceito, após revisão, em 3/11/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0158>

