



CARTAS CIENTÍFICAS

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica con variante de Heidenhain



Heidenhain variant of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

Estimada Editora:

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiiforme que conduce a una demencia rápidamente progresiva, así como a otras alteraciones neurológicas no específicas. Se describen cuatro tipos¹:

- Esporádica (ECJe): 85-90% de los casos. Tiene etiología desconocida.
- Variante (ECJv): descrita en 1996, se relaciona con la exposición a la proteína de la enfermedad de la vaca loca. Generalmente muestra un curso más largo que los otros tipos.
- Familiar (ECJf): 10% de los casos. Aparece en individuos portadores de la mutación de la proteína priónica (PrP).
- Iatrogénica: por contacto con tejido cerebral o líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes infectados.

Presentamos el caso de una mujer de 72 años que acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital por tener alteraciones visuales de un mes de evolución, acompañadas, progresivamente, por alteraciones de la marcha, agrafia, alexia y bradilalia. Como antecedentes de importancia la paciente refería hipertensión, diabetes y dislipemia, y era independiente para las actividades de la vida diaria hasta el inicio del cuadro.

En el examen físico se objetivó un síndrome cerebeloso (disimetría dedo-nariz y talón-rodilla bilateral, disidiadocinesia, Romberg positivo bilateral con los ojos cerrados, marcha atáxica con lateralización y aumento de base de sustentación y habla escandida), alteraciones visuales (visión en túnel binocular y alteración de la percepción de los colores), piramidalismo (espasticidad, reflejos osteotendinosos exaltados) y deterioro cognitivo (bradilalia, alexia y agrafia) de corta y rápida evolución. Los estudios de rutina y la tomografía cerebral fueron normales.

En una resonancia magnética (RM) cerebral hecha en un equipo de 3 Teslas (3T), que se había realizado 6 semanas antes en otro centro, se observaba restricción a la difusión en la corteza parieto-occipital bilateral. Estos hallazgos fueron confirmados y superpuestos a la RM (3T) realizada en nuestro centro al segundo día del ingreso (fig. 1). A los dos

meses se llevó a cabo una RM de control con hallazgos similares, aunque menos evidentes, al ser hecha con un campo abierto de 1T.

El electroencefalograma (EEG) evidenció signos de afectación cerebral generalizada de intensidad severa más acusados en el hemisferio derecho, con grafoelementos de tendencia pseudoperiódica.

El estudio en el LCR de la proteína 14-3-3 fue positivo, por lo que, unido a las manifestaciones clínicas y hallazgos de imagen, se estableció un diagnóstico probable de ECJv con variante de Heidenhain².

La ECJ se caracteriza por demencia progresiva rápida, atrofia cerebral, mioclonías y finalmente la muerte. Los pacientes con ECJv presentan en su mayoría síntomas sensoriales y psiquiátricos, mientras que la ECJe suele mostrar deterioro cognitivo progresivo, cambios de personalidad, alucinaciones y síntomas cerebelosos. Por su parte, la variante de Heidenhain es una forma infrecuente de ECJe, descrita por primera vez en 1929. En ella, se destaca la presencia de distintas alteraciones visuales, lo que suele retrasar y dificultar su diagnóstico^{2,3}.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha desarrollado criterios diagnósticos, catalogando los casos como definitivos, probables o posibles, en base a la presencia de la proteína 14-3-3 en el LCR, cambios en el EEG y clínica. El EEG se caracteriza por descargas sincronas periódicas, más frecuentes en las etapas tardías de la enfermedad. Sin embargo, la proteína 14-3-3 en el LCR es marcador bioquímico importante en la ECJ, su presencia no es patognomónica y requiere confirmación histopatológica.

Se trata, por tanto, de una enfermedad de difícil diagnóstico, especialmente en los estadios iniciales, que se puede confundir con otras causas de demencia⁴. Si bien en la actualidad la RM no se encuentra entre los criterios diagnósticos de la OMS, en la práctica clínica contribuye de manera muy significativa a la orientación diagnóstica^{5,6}.

Los hallazgos de la RM puede ser uni o bilaterales y simétricos o asimétricos, e incluyen hiperintensidad en ponderación T2 y en atenuación del fluido en inversión-recuperación (FLAIR) de los ganglios basales (putamen y caudado), tálamo (signo del palo de hockey), corteza (manifestación temprana más común) o sustancia blanca^{4,5,7,8}. En la ECJv los cambios se observan típicamente en el tálamo (signo del pulvinar). En la secuencia de difusión (DWI) es característica la difusión restringida persistente, especialmente evidente en los equipos de alto campo, siendo esta la secuencia más sensible para las alteraciones corticales, además de ser superior a las secuencias ponderadas en T2 y FLAIR en estadios tempranos^{2,7} (fig. 2).

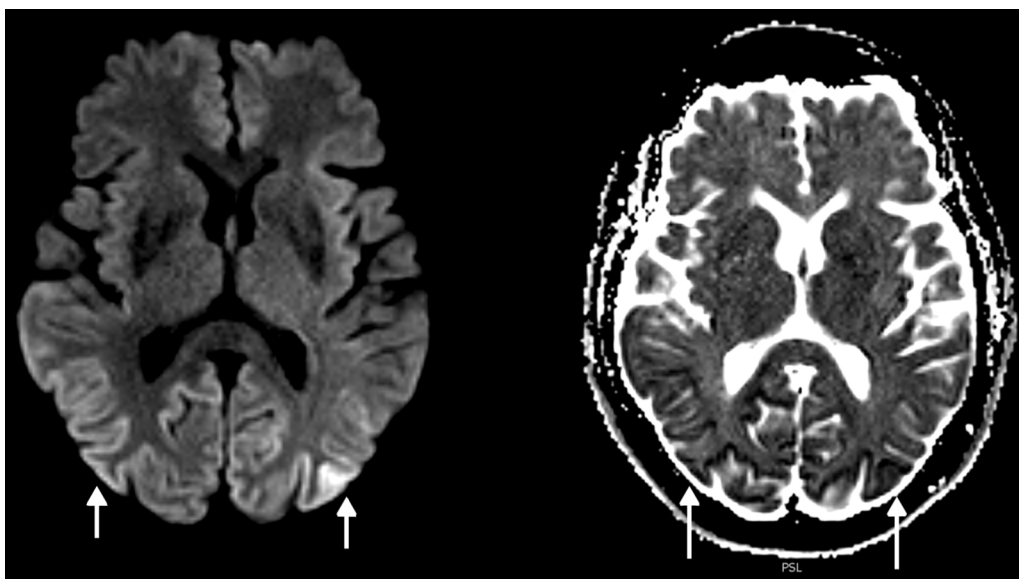


Figura 1 Secuencia axial de difusión isotrópica y mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC): hiperintensidad de señal en la corteza parieto-occipital bilateral, que se muestra hipointensa en el mapa de ADC (flechas), confirmando la restricción a la difusión.

En la variante de Heidenhain son características las alteraciones de señal de los ganglios basales y típicamente del cortex occipital^{2,3}. También se produce atrofia cerebral progresiva rápida.

El patrón de hiperintensidad de señal en FLAIR/restricción de la difusión puede llegar a diferenciar la ECJe de otras demencias rápidamente progresivas no priónicas, a pesar de que los hallazgos de imagen pueden superponerse⁸.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras patologías que causen demencia. La enfermedad de Alzheimer no presenta alteraciones de la difusión en la RM y en las demencias vasculares la restricción no es persistente. Si la restricción a la difusión se limita al cortex cerebral, los principales diagnósticos diferenciales son el síndrome MELAS (miopatía, encefalopatía, acidosis láctica y episodios ictus like, que produce severo engrosamiento cortical hiperintenso en ponderación T2 y FLAIR), la encefalopatía

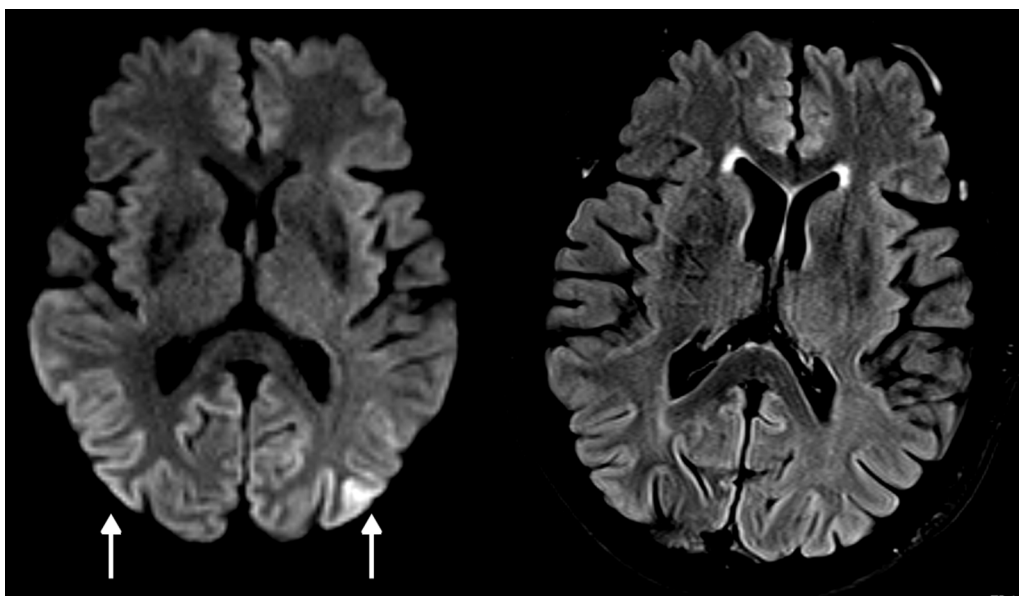


Figura 2 Secuencias axial de difusión y FLAIR: hiperintensidad cortical parieto-occipital bilateral (flechas) en la secuencia DWI en equipo de 3T, mucho menos evidentes en la secuencia FLAIR. La secuencia de difusión es la más sensible para las alteraciones corticales.

posterior reversible y la encefalitis vírica, especialmente herpética (hinchazón cerebral típicamente temporal con cambios necrótico-hemorrágicos)⁴.

Aún no existe un tratamiento curativo y la enfermedad es invariablemente fatal, con una supervivencia media de siete meses tras el diagnóstico.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Conflicto de intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lee H, Hoffman C, Kingsley PB, Degnan A, Cohen O, Prohovnik I. Enhanced detection of diffusion reductions in Creutzfeldt-Jakob disease at a higher B factor. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010;31:49–54.
 2. Tsuji Y, Kanamori H, Murakami G, Yokode M, Mezaki T, Dohura K, et al. Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease: diffusion-weighted MRI and PET characteristics. *J Neuroimaging*. 2004;14:63–6.
 3. Kropp S, Schulz-Schaeffer WJ, Finkenstaedt M, Riedemann C, Windl O, Steinhoff BJ, et al. The Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease. *Arch Neurol*. 1999;56:55–61.
 4. Ukiu R, Kushihiashi T, Tanaka E, Baba M, Usui N, Fujisawa H, et al. Diffusion-weighted MR imaging of early-stage Creutzfeldt-Jakob disease: typical and atypical manifestations. *Radiographics*. 2006;26 Suppl 1:S191–204.
 5. Tschampa HJ, Kallenberg K, Kretzschmar HA, Meissner B, Knauth M, Urbach H, et al. Pattern of cortical changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28:1114–8.
 6. Zerr I, Kallenberg K, Summers DM, Romero C, Taratuto A, Heine mann U, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain*. 2009;132:2659–68.
 7. Kallenberg K, Schulz-Schaeffer WJ, Jastrow U, Poser S, Meissner B, Tschampa HJ, et al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27:1459–62.
 8. Vitali P, Maccagnano E, Caverzasi E, Henry RG, Haman A, Torres-Chae C, et al. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. *Neurology*. 2011;76:1711–9.
- A. Martín-Díaz^{a,*}, C. Utrilla Contreras^a, J. Morán Marsili^a, B. Marín Aguilera^a, I. Puertas Muñoz^b y A. Royo Orejas^a
- ^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España
- ^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: alfonsomd88@gmail.com (A. Martín-Díaz).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2017.02.001>
0048-7619/
© 2017 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Necrosis grasa epicárdica: una causa infrecuente de dolor torácico



Epicardial fat necrosis: an unusual cause of chest pain

Estimada Editora:

La necrosis grasa epicárdica es una entidad infrecuente, que se presenta con dolor torácico pleurítico súbito y autolimitado en pacientes anteriormente sanos¹. La tomografía computada (TC) permite una evaluación anatómica precisa del espacio cardiofrénico y la caracterización de las lesiones que lo comprometen, como la necrosis grasa epicárdica, que evidencia los hallazgos típicos de la entidad, consistentes en una lesión ovoide con atenuación grasa y compromiso del tejido adiposo epicárdico adyacente^{2,3}. La fisiopatología se ha relacionado con daño en el tejido graso epicárdico, secundario a torsión vascular, trauma o sangrado microvascular⁴.

Comunicamos dos casos de necrosis grasa epicárdica diagnosticados por TC. El primero consistió en una mujer de 35 años de edad, anteriormente sana, que consultó al servicio de urgencias por un dolor precordial intenso y súbito. A su ingreso el examen físico resultó normal, con electrocardiograma sin evidencia de alteraciones. Dada la persistencia e intensidad del dolor, se realizó una TC de tórax contrastada, en la que se observó una lesión ovoidea encapsulada, con atenuación grasa y presencia de anillo de tejido blando, con aumento en la atenuación de la grasa adyacente, localizada en la región epicárdica anterior izquierda (fig. 1).

El segundo caso fue un varón de 67 años de edad, sin antecedentes patológicos, que consultó a urgencias por un cuadro de dolor torácico opresivo e intenso, de una hora de evolución, que se irradiaba al hemitórax izquierdo y se asociaba a náuseas y disnea. El electrocardiograma y troponinas fueron normales. Se realizó una angiografía por TC de tórax que evidenció una lesión redondeada con atenuación central grasa y de mayor densidad periférica, localizada en la grasa epicárdica anterior hacia el ángulo cardiofrénico izquierdo (fig. 2). Esto se relacionaba con una torsión