

5. Wintermark M, Fischbein NJ, Mukherjee P, Yuh EL, Dillon WP. Unilateral putaminal CT, MR, and diffusion abnormalities secondary to nonketotic hyperglycemia in the setting of acute neurologic symptoms mimicking stroke. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25:975-6.
6. Cherian A, Thomas B, Baheti NN, Chemmanam T, Kesavadas C. Concepts and controversies in nonketotic hyperglycemia-induced hemichorea: further evidence from susceptibility-weighted MR imaging. *J Magn Reson Imaging.* 2009;29:699-703.
7. Lai PH, Tien RD, Chang MH, Teng MM, Yang CF, Pan HB, et al. Chorea-ballismus with nonketotic hyperglycemia in primary diabetes mellitus. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1057-64.
8. Nath J, Jambhekar K, Rao C, Armitano E. Radiological and pathological changes in hemiballism-hemichorea with striatal hyperintensity. *J Magn Reson Imaging.* 2006;23:564-8.
9. Shan DE, Ho DM, Chang C, Pan HC, Teng MM. Hemichorea-hemiballism: an explanation for MR signal changes. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:863-70.
10. Wang L, Song CL. Chorea associated with nonketotic hyperglycemia: An uncommon patient with bilateral movements. *J Clin Neurosci.* 2015;22:1068-9.

L.F. Rodríguez Gijón^{a,*}, I. Pinilla Fernández^b,
A. Royo Orejas^c, B. Marín Aguilera^c y C. Utrilla Contreras^c

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

^b Sección de Radiología torácica, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

^c Sección de Neurorradiología, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lfrgijon@hotmail.com
(L.F. Rodríguez Gijón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2016.05.002>
0048-7619/

© 2016 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/>).

Leucoencefalitis hemorrágica aguda - Enfermedad de Weston Hurst



Acute haemorrhagic leucoencephalitis - Weston Hurst disease

Estimada Editora:

La encefalomiелitis diseminada aguda (EMDA) se define como el primer evento clínico de una encefalopatía polisintomática y monofásica, de inicio agudo o subagudo. Se observa con lesiones hiperintensas multifocales que afectan predominantemente la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC) en las secuencias ponderadas en T2 y en recuperación de inversión atenuada de fluido (FLAIR) de la resonancia magnética (RM)¹. Su incidencia se estima en 0,6-0,8 casos cada 100.000 pacientes/año, siendo mayor en pacientes pediátricos. En estos la mortalidad global no supera el 5% y evoluciona con una resolución completa hasta en el 90%². Suele producirse por una reacción autoinmune posvacunal, posexantémica o posinfecciosa contra la proteína básica de la mielina.

La leucoencefalitis hemorrágica aguda (LHA) o enfermedad de Weston Hurst es una variante infrecuente con desenlace fatal debido al severo edema y herniación cerebral³. Comunicamos el caso de una niña de 3 años de edad, hasta ese momento sana, que presentó un cuadro clínico de un mes de evolución, consistente en dislalia progresiva, ataxia con aumento de la base de sustentación y episodios de retrodesviación de la mirada con vómitos sin náusea previa. En la consulta, se constató una tendencia al sopor alternado con irritabilidad, hemiparesia facio-braquiocrural izquierda, faringitis en curso con fiebre de 38 °C y un episodio de convulsión atónica que cedió con diazepam endorrectal.

Los resultados del electroencefalograma (EEG), la radiografía de tórax, el hemograma y el ionograma solicitados

fueron normales y las serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y *Toxoplasma gondii*, negativas. La punción del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró un aspecto de cristal de roca, con un leve aumento de proteínas, 20 leucocitos por mm³ (88% mononucleares y 12% polimorfonucleares), bandas oligoclonales negativas y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) negativa para los virus herpes simple, Epstein-Barr, citomegalovirus y varicela zóster. La PCR para enterovirus fue positiva.



Figura 1 RM en plano axial ponderada en FLAIR, a los dos meses de evolución, muestra lesiones hiperintensas a nivel de sustancia blanca (flecha blanca).

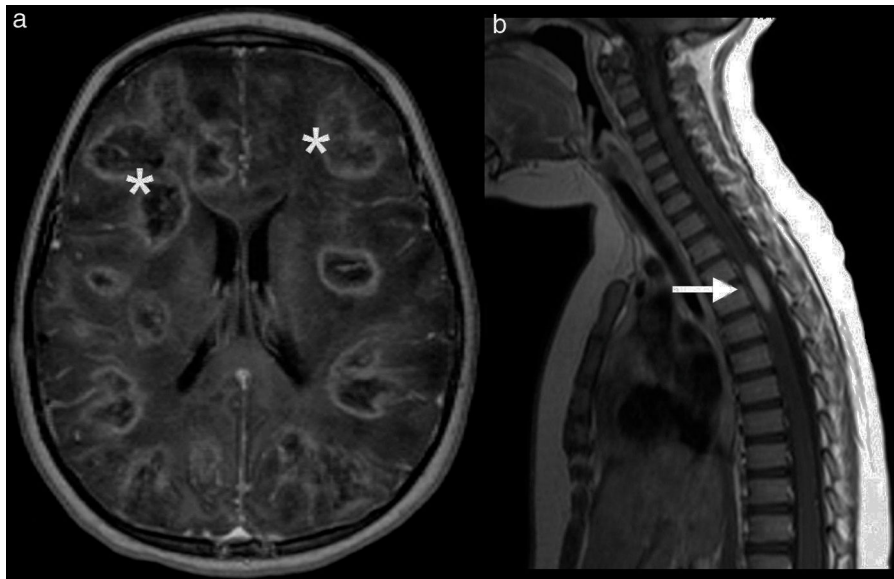


Figura 2 Imágenes ponderadas en T1 con gadolinio a los dos meses de evolución: a nivel del cerebro (a) evidencian lesiones en la sustancia blanca con realce anular (asteriscos) y a nivel de la médula espinal (b) muestran una lesión con realce pseudonodular en niveles D3 y D4 (flecha blanca).

Se llevó a cabo una RM de encéfalo con gadolinio que evidenció múltiples lesiones en la sustancia blanca supra e infratentorial, con predilección subcortical en ambos hemisferios cerebrales, hipointensas en ponderación T1 e hiperintensas en ponderación T2 y FLAIR (fig. 1), con realce anular tras la inyección endovenosa de gadolinio (fig. 2). Además, reveló un leve efecto de masa con escaso edema vasogénico perilesional.

En este contexto, se sospechó como principal diagnóstico una EMDA y se dio inicio al tratamiento con pulsos de corticoides. Sin embargo, en las semanas siguientes el cuadro clínico se agravó con un estado epiléptico sin respuesta al tratamiento. El EEG fue compatible con encefalopatía difusa

severa, mientras que el LCR se mostró xantocrómico con sedimento eritrocitario escaso y aumento de proteínas.

Una nueva RM de encéfalo y médula espinal permitió objetivar un aumento del tamaño de las lesiones, con difusión facilitada en secuencias ponderadas en difusión y mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC), que evocaba un comportamiento de tipo quístico-necrótico (fig. 3). También se observó un marcado realce anular con inyección de contraste y alteración difusa de la señal de la sustancia blanca, secundario a desmielinización y a edema vasogénico. Las secuencias de eco de gradiente (GRE) en ponderación T2 mostraron múltiples imágenes puntiformes hipointensas localizadas en los márgenes de las lesiones, que

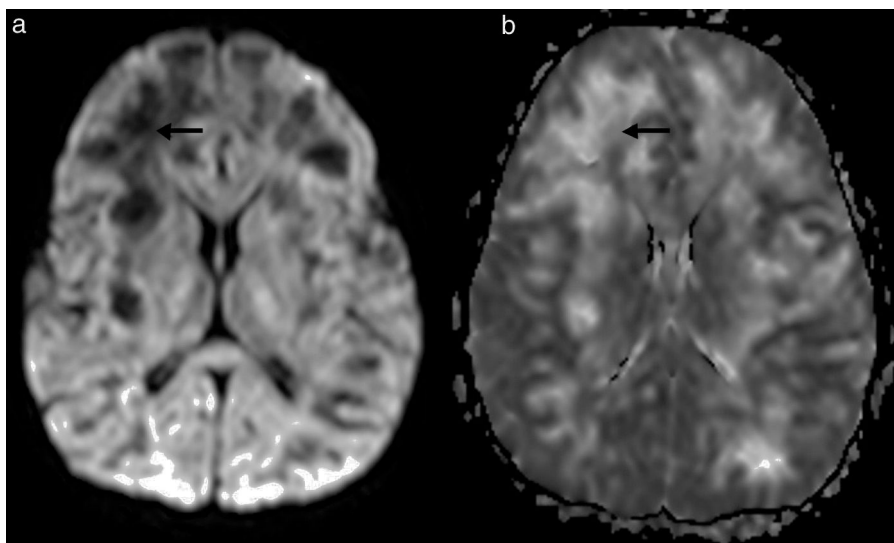


Figura 3 Imágenes ponderadas en (a) difusión y (b) mapa de ADC muestran lesiones con difusión facilitada (flechas negras).

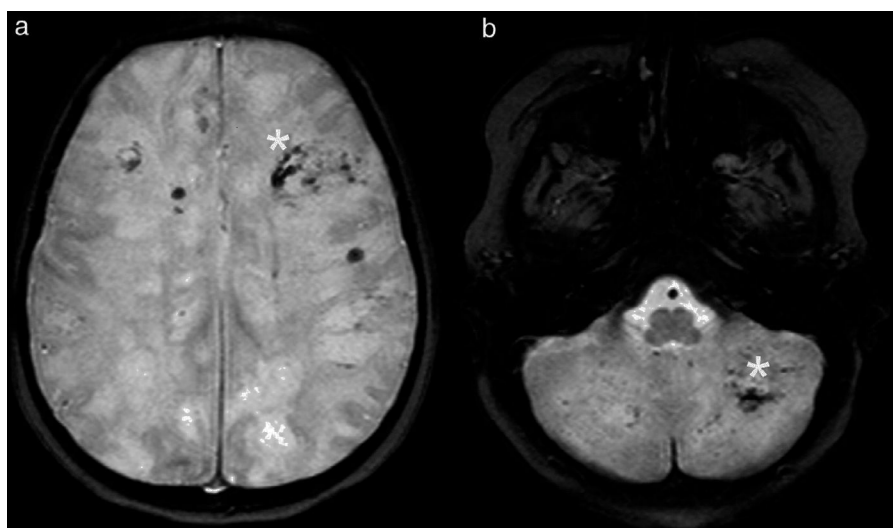


Figura 4 RM en eco de gradiente con artefactos por focos de hemorragia (asteriscos) a nivel (a) supratentorial e (b) infratentorial.

se interpretaron como depósitos de hemosiderina (fig. 4). En la médula espinal se evidenció una lesión focal hiperintensa en ponderación T2 e hipointensa en ponderación T1 con realce homogéneo pseudonodular a la altura de D3 y D4. La biopsia guiada por estereotaxia de una lesión cerebral confirmó LHA.

Se escaló el tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas, y plasmaféresis, pero luego del tercer ciclo debió suspenderse por una infección del catéter. La evolución de la enfermedad fue tórpida y la paciente falleció en un corto plazo.

La disfunción cerebral aguda puede deberse a procesos infecciosos, inflamatorios vasculares, metabólicos o tóxicos, así como a una isquemia, enfermedades desmielinizantes o neoplasias. La evaluación clínica, los análisis de sangre, la punción lumbar y la tomografía computada (TC), junto con la RM de cerebro, constituyen la secuencia de diagnóstico de primera línea en la emergencia⁴.

La LHA fue descrita en 1941 por el patólogo Weston Hurst, y es considerada una variante aguda, de rápido progreso y con frecuencia mortal, de la EMDA. Se da en menos del 2% de estos pacientes, siendo más común en niños⁵. Ambas patologías forman parte del espectro de enfermedades autoinmunes posinfecciosas⁶. En la mayoría de los casos, tanto la EMDA como la LHA, ocurre dentro de las 2-4 semanas posteriores a una infección viral de las vías aéreas superiores y menos frecuentemente después de una vacunación o enfermedad exantémica. De todos modos, el antecedente de una infección no es específico ni sensible para su diagnóstico⁷.

La enfermedad suele presentar un inicio brusco, con un cuadro encefalopático agudo con fiebre, trastornos del nivel de alerta, crisis convulsivas generalizadas o signos de déficit neurológico focal⁶. En cuanto a las imágenes, generalmente se inicia el estudio con una TC, dado que permite descartar patologías más prevalentes, como hemorragias, lesiones expansivas o infecciosas (p. ej. encefalitis herpética)⁸, aunque la RM cerebral es el método diagnóstico de elección.

En nuestro caso, las lesiones observadas tuvieron una presentación típica^{9,10}. No obstante, creemos relevante su divulgación debido a que la paciente no presentó la evolución rápidamente progresiva con resolución fatal descrita en la literatura, sino una prolongada con agravamiento progresivo.

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.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Borlot F, da Paz JA, Casella EB, Marques-Dias MJ. Acute hemorrhagic encephalomyelitis in childhood: Case report and literature review. *J Pediatr Neurosci*. 2011;6:48-51.
2. Reig Sáenz R, Zazo Santidrián C, Martín Medina P, Feliú Rey E, Díaz Barranco M, Plumed Martín L. Clinical outcome of the hyperacute form of acute disseminated encephalomyelitis. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:234-40.
3. Lee HY, Chang KH, Kim JH, Na DG, Kwon BJ, Lee KW, et al., Serial MR. imaging findings of acute hemorrhagic leukoencephalitis: a case report. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26:1996-9.
4. Gupte G, Stonehouse M, Wassmer E, Coad NA, Whitehouse WP. Acute disseminated encephalomyelitis: a review of 18 cases in childhood. *J Paediatr Child Health*. 2003;39:336-42.
5. Marin SE, Callen DJ. The magnetic resonance imaging appearance of monophasic acute disseminated encephalomyelitis: an update post application of the 2007 consensus criteria. *Neuroimaging Clin N Am*. 2013;23:245-66.

6. O'Mahony J, Shroff M, Banwell B. Mimics and rare presentations of pediatric demyelination. *Neuroimaging Clin N Am*. 2013;23:321-36.
7. Leake JA, Billman GF, Nespeca MP, Duthie SE, Dory CE, Meltzer HS, et al. Pediatric acute hemorrhagic leukoencephalitis: report of a surviving patient and review. *Clin Infect Dis*. 2002;34:699-703.
8. Rothstein TL, Shaw CM. Computed tomography in acute hemorrhagic leukoencephalitis. *Ann Neurol*. 1984;15:312.
9. Kao HW, Alexandru D, Kim R, Yanni D, Hasso AN. Value of susceptibility-weighted imaging in acute hemorrhagic leukoencephalitis. *J Clin Neurosci*. 2012;19:1740-1.
10. Kuperan S, Ostrow P, Landi MK, Bakshi R. Acute hemorrhagic leukoencephalitis vs. ADEM: FLAIR MRI and neuropathology findings. *Neurology*. 2003;60:721-2.

L.M. Pessini Ferreira*, J. Gagliardino y A. Surur

Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Sanatorio Allende, Córdoba, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lucaspssn@gmail.com
(L.M. Pessini Ferreira).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2015.12.001>
0048-7619/

© 2016 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/>).

Uropatía obstructiva litiásica con rotura de fórnix calicial y urinoma perirrenal secundario



Lithiasic obstructive uropathy with calyceal fornix rupture and secondary peri-renal urinoma

Estimada Editora:

Presentamos un caso de rotura del sistema colector por uropatía obstructiva con la formación de un urinoma de gran tamaño. El caso tiene especial interés por la iconografía, ya que no es habitual realizar la urotomografía computada en la etapa aguda.

La obstrucción del tracto urinario con hidronefrosis secundaria es uno de los fenómenos que pueden ocurrir en presencia de cálculos ureterales. Es posible que la hidronefrosis mantenida provoque una rotura de los fórnix del sistema pielocalicial (punto más débil), con la consiguiente extravasación de la orina¹.

Si bien los cálculos ureterales son la causa más frecuente de rotura calicial (80%), existen otras etiologías, como la compresión extrínseca tumoral, las válvulas de la uretra posterior, la estenosis de la unión pieloureteral o la iatrogenia². Una vez que se ha producido la rotura del cáliz, la orina extravasada irrita la grasa y el tejido perirrenal, causando una reacción fibrótica que acaba encapsulando la orina extravasada y formando una colección. Esto se conoce como urinoma.

Las manifestaciones clínicas son diversas (desde molestias leves en el flanco a dolor abdominal intenso o abdomen agudo) y los síntomas gastrointestinales, como náuseas o vómitos, pueden ser pronunciados y crear problemas en el diagnóstico. A veces, se asocia con fiebre o hematuria.

La complicación del urinoma es la formación de abscesos, sepsis o fibrosis retroperitoneal³. La disminución de la presión en el tracto urinario después de la rotura del fórnix provoca la reanudación de la filtración glomerular y, a veces, también conduce a una mejora temporaria de la clínica. Por el contrario, en nuestro paciente hubo un empeoramiento clínico luego de la rotura calicial, atribuible en parte a la

irritación de los tejidos perirrenales y al gran volumen de orina extravasado⁴.

Dado que la clínica es inespecífica y puede confundirse con un abdomen agudo, el diagnóstico es difícil y requiere una elevada sospecha. Al respecto, la radiografía de abdomen puede mostrar litiasis y signos de íleo paralítico. La ecografía confirma la hidronefrosis y las colecciones líquidas en el espacio peri o pararenal, mientras que la tomografía computada (TC) en fase de eliminación a los 5-20 minutos confirma el diagnóstico, al evidenciar la extravasación de contraste y la rotura de la pelvis o fórnix renal, secundaria a la obstrucción ureteral⁵.

El manejo del cólico renal complicado, secundario a la obstrucción de las vías urinarias, consiste en la colocación urgente de un catéter doble J en la pelvis renal y vejiga en espera de un posible tratamiento futuro de la litiasis urinaria. La conducta terapéutica del urinoma sin complicaciones es inicialmente conservador, aunque eventualmente puede ser necesario llevar a cabo un seguimiento mediante ecografía o TC abdominal; mientras que en los urinomas complicados o no reabsorbidos se realiza una punción y un drenaje percutáneo quirúrgico o guiado por imagen⁶.

Nuestro paciente, un hombre de 50 años sin antecedentes de interés, acudió al servicio de Urgencias por un dolor en el flanco izquierdo. Hacía dos días se le había diagnosticado un cólico renal y en la radiografía de abdomen realizada mostraba una litiasis en el tercio superior del uréter izquierdo, sin otros hallazgos de interés (fig. 1). En las últimas horas, había sufrido un empeoramiento clínico significativo con incremento del dolor pese a la analgesia, por lo que se solicitó una ecografía abdominal para descartar complicaciones. Esta mostró al riñón izquierdo aumentado de tamaño con una litiasis de 7 mm en el tercio proximal del uréter izquierdo, condicionando una dilatación moderada del tracto urinario proximal (fig. 2). También se observó una gran colección de líquido anecoico en el espacio perirrenal.

Ante estos hallazgos, se realizó una uro-TC (fig. 3) que confirmó en la fase de eliminación la existencia de una extravasación de contraste, secundaria a la rotura del fórnix del sistema colector, con una colección ocupando el espacio retroperitoneal (hallazgos relacionados con urinoma secundario a litiasis ureteral obstructiva). El diagnóstico fue una uropatía obstructiva litiásica con rotura de fórnix calicial y urinoma perirrenal secundario.