



Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães
Júlia Caixeta Loureiro
(Organizadoras)

PROJETO
UNIMAGEMPAM

Atena
Editora
Ano 2020



Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães
Júlia Caixeta Loureiro
(Organizadoras)



Editora Chefe

Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

Assistentes Editoriais

Natalia Oliveira

Bruno Oliveira

Flávia Roberta Barão

Bibliotecária

Janaina Ramos

Projeto Gráfico e Diagramação

Natália Sandrini de Azevedo

Camila Alves de Cremo

Luiza Alves Batista

Maria Alice Pinheiro

Imagens da Capa

Shutterstock

Edição de Arte

Luiza Alves Batista

Revisão

Os Autores

2020 by Atena Editora

Copyright © Atena Editora

Copyright do Texto © 2020 Os autores

Copyright da Edição © 2020 Atena Editora

Direitos para esta edição cedidos à Atena Editora pelos autores.



Todo o conteúdo deste livro está licenciado sob uma Licença de Atribuição *Creative Commons*. Atribuição-Não-Comercial-NãoDerivativos 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores, inclusive não representam necessariamente a posição oficial da Atena Editora. Permitido o *download* da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

Todos os manuscritos foram previamente submetidos à avaliação cega pelos pares, membros do Conselho Editorial desta Editora, tendo sido aprovados para a publicação.

A Atena Editora é comprometida em garantir a integridade editorial em todas as etapas do processo de publicação. Situações suspeitas de má conduta científica serão investigadas sob o mais alto padrão de rigor acadêmico e ético.

Conselho Editorial

Ciências Humanas e Sociais Aplicadas

Prof. Dr. Alexandre Jose Schumacher – Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Paraná

Prof. Dr. Américo Junior Nunes da Silva – Universidade do Estado da Bahia

Prof. Dr. Antonio Carlos Frasson – Universidade Tecnológica Federal do Paraná

Prof. Dr. Antonio Gasparetto Júnior – Instituto Federal do Sudeste de Minas Gerais

Prof. Dr. Antonio Isidro-Filho – Universidade de Brasília

Prof. Dr. Carlos Antonio de Souza Moraes – Universidade Federal Fluminense
Profª Drª Cristina Gaio – Universidade de Lisboa
Prof. Dr. Daniel Richard Sant’Ana – Universidade de Brasília
Prof. Dr. Deyvison de Lima Oliveira – Universidade Federal de Rondônia
Profª Drª Dilma Antunes Silva – Universidade Federal de São Paulo
Prof. Dr. Edvaldo Antunes de Farias – Universidade Estácio de Sá
Prof. Dr. Elson Ferreira Costa – Universidade do Estado do Pará
Prof. Dr. Eloi Martins Senhora – Universidade Federal de Roraima
Prof. Dr. Gustavo Henrique Cepolini Ferreira – Universidade Estadual de Montes Claros
Profª Drª Ivone Goulart Lopes – Istituto Internazionele delle Figlie de Maria Ausiliatrice
Prof. Dr. Jadson Correia de Oliveira – Universidade Católica do Salvador
Prof. Dr. Julio Candido de Meirelles Junior – Universidade Federal Fluminense
Profª Drª Lina Maria Gonçalves – Universidade Federal do Tocantins
Prof. Dr. Luis Ricardo Fernandes da Costa – Universidade Estadual de Montes Claros
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federal do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. Marcelo Pereira da Silva – Pontifícia Universidade Católica de Campinas
Profª Drª Maria Luzia da Silva Santana – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul
Profª Drª Paola Andressa Scortegagna – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Drª Rita de Cássia da Silva Oliveira – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Prof. Dr. Rui Maia Diamantino – Universidade Salvador
Prof. Dr. Urandi João Rodrigues Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. William Cleber Domingues Silva – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Willian Douglas Guilherme – Universidade Federal do Tocantins

Ciências Agrárias e Multidisciplinar

Prof. Dr. Alexandre Igor Azevedo Pereira – Instituto Federal Goiano
Profª Drª Carla Cristina Bauermann Brasil – Universidade Federal de Santa Maria
Prof. Dr. Antonio Pasqualetto – Pontifícia Universidade Católica de Goiás
Prof. Dr. Cleberton Correia Santos – Universidade Federal da Grande Dourados
Profª Drª Daiane Garabeli Trojan – Universidade Norte do Paraná
Profª Drª Diocléa Almeida Seabra Silva – Universidade Federal Rural da Amazônia
Prof. Dr. Écio Souza Diniz – Universidade Federal de Viçosa
Prof. Dr. Fábio Steiner – Universidade Estadual de Mato Grosso do Sul
Prof. Dr. Fágner Cavalcante Patrocínio dos Santos – Universidade Federal do Ceará
Profª Drª Girlene Santos de Souza – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Prof. Dr. Jael Soares Batista – Universidade Federal Rural do Semi-Árido
Prof. Dr. Júlio César Ribeiro – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Profª Drª Lina Raquel Santos Araújo – Universidade Estadual do Ceará
Prof. Dr. Pedro Manuel Villa – Universidade Federal de Viçosa
Profª Drª Raissa Rachel Salustriano da Silva Matos – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Ronilson Freitas de Souza – Universidade do Estado do Pará
Profª Drª Talita de Santos Matos – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Tiago da Silva Teófilo – Universidade Federal Rural do Semi-Árido
Prof. Dr. Valdemar Antonio Paffaro Junior – Universidade Federal de Alfenas

Ciências Biológicas e da Saúde

Prof. Dr. André Ribeiro da Silva – Universidade de Brasília
Prof^ª Dr^ª Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas
Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás
Prof^ª Dr^ª Débora Luana Ribeiro Pessoa – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Douglas Siqueira de Almeida Chaves -Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Edson da Silva – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri
Prof^ª Dr^ª Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília
Prof^ª Dr^ª Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina
Prof^ª Dr^ª Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Prof^ª Dr^ª Gabriela Vieira do Amaral – Universidade de Vassouras
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria
Prof. Dr. Helio Franklin Rodrigues de Almeida – Universidade Federal de Rondônia
Prof^ª Dr^ª Iara Lúcia Tescarollo – Universidade São Francisco
Prof. Dr. Igor Luiz Vieira de Lima Santos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Jefferson Thiago Souza – Universidade Estadual do Ceará
Prof. Dr. Jesus Rodrigues Lemos – Universidade Federal do Piauí
Prof. Dr. Jônatas de França Barros – Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. José Max Barbosa de Oliveira Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará
Prof. Dr. Luís Paulo Souza e Souza – Universidade Federal do Amazonas
Prof^ª Dr^ª Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Prof^ª Dr^ª Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará
Prof^ª Dr^ª Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma
Prof^ª Dr^ª Natiéli Piovesan – Instituto Federaci do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. Paulo Inada – Universidade Estadual de Maringá
Prof. Dr. Rafael Henrique Silva – Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados
Prof^ª Dr^ª Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino
Prof^ª Dr^ª Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora
Prof^ª Dr^ª Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Prof^ª Dr^ª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande

Ciências Exatas e da Terra e Engenharias

Prof. Dr. Adélio Alcino Sampaio Castro Machado – Universidade do Porto
Prof. Dr. Carlos Eduardo Sanches de Andrade – Universidade Federal de Goiás
Prof^ª Dr^ª Carmen Lúcia Voigt – Universidade Norte do Paraná
Prof. Dr. Douglas Gonçalves da Silva – Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia
Prof. Dr. Eloi Rufato Junior – Universidade Tecnológica Federal do Paraná
Prof^ª Dr^ª Érica de Melo Azevedo – Instituto Federal do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Fabrício Menezes Ramos – Instituto Federal do Pará
Prof^ª Dr^ª Jéssica Verger Nardeli – Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho
Prof. Dr. Juliano Carlo Rufino de Freitas – Universidade Federal de Campina Grande
Prof^ª Dr^ª Luciana do Nascimento Mendes – Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Rio Grande do Norte

Prof. Dr. Marcelo Marques – Universidade Estadual de Maringá
Profª Drª Neiva Maria de Almeida – Universidade Federal da Paraíba
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federal do Rio Grande do Norte
Profª Drª Priscila Tessmer Scaglioni – Universidade Federal de Pelotas
Prof. Dr. Takeshy Tachizawa – Faculdade de Campo Limpo Paulista

Linguística, Letras e Artes

Profª Drª Adriana Demite Stephani – Universidade Federal do Tocantins
Profª Drª Angeli Rose do Nascimento – Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro
Profª Drª Carolina Fernandes da Silva Mandaji – Universidade Tecnológica Federal do Paraná
Profª Drª Denise Rocha – Universidade Federal do Ceará
Prof. Dr. Fabiano Tadeu Grazioli – Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e das Missões
Prof. Dr. Gilmei Fleck – Universidade Estadual do Oeste do Paraná
Profª Drª Keyla Christina Almeida Portela – Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Paraná
Profª Drª Miranilde Oliveira Neves – Instituto de Educação, Ciência e Tecnologia do Pará
Profª Drª Sandra Regina Gardacho Pietrobon – Universidade Estadual do Centro-Oeste
Profª Drª Sheila Marta Carregosa Rocha – Universidade do Estado da Bahia

Conselho Técnico Científico

Prof. Me. Abrãao Carvalho Nogueira – Universidade Federal do Espírito Santo
Prof. Me. Adalberto Zorzo – Centro Estadual de Educação Tecnológica Paula Souza
Prof. Me. Adalto Moreira Braz – Universidade Federal de Goiás
Prof. Dr. Adaylson Wagner Sousa de Vasconcelos – Ordem dos Advogados do Brasil/Seccional Paraíba
Prof. Dr. Adilson Tadeu Basquerote Silva – Universidade para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí
Prof. Me. Alexsandro Teixeira Ribeiro – Centro Universitário Internacional
Prof. Me. André Flávio Gonçalves Silva – Universidade Federal do Maranhão
Profª Ma. Andréa Cristina Marques de Araújo – Universidade Fernando Pessoa
Profª Drª Andreza Lopes – Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento Acadêmico
Profª Drª Andrezza Miguel da Silva – Faculdade da Amazônia
Profª Ma. Anelisa Mota Gregoleti – Universidade Estadual de Maringá
Profª Ma. Anne Karynne da Silva Barbosa – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Antonio Hot Pereira de Faria – Polícia Militar de Minas Gerais
Prof. Me. Armando Dias Duarte – Universidade Federal de Pernambuco
Profª Ma. Bianca Camargo Martins – UniCesumar
Profª Ma. Carolina Shimomura Nanya – Universidade Federal de São Carlos
Prof. Me. Carlos Antônio dos Santos – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Ma. Cláudia de Araújo Marques – Faculdade de Música do Espírito Santo
Profª Drª Cláudia Taís Siqueira Cagliari – Centro Universitário Dinâmica das Cataratas
Prof. Me. Clécio Danilo Dias da Silva – Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Prof. Me. Daniel da Silva Miranda – Universidade Federal do Pará
Profª Ma. Daniela da Silva Rodrigues – Universidade de Brasília
Profª Ma. Daniela Remião de Macedo – Universidade de Lisboa
Profª Ma. Dayane de Melo Barros – Universidade Federal de Pernambuco

Prof. Me. Douglas Santos Mezacas – Universidade Estadual de Goiás
Prof. Me. Edevaldo de Castro Monteiro – Embrapa Agrobiologia
Prof. Me. Eduardo Gomes de Oliveira – Faculdades Unificadas Doctum de Cataguases
Prof. Me. Eduardo Henrique Ferreira – Faculdade Pitágoras de Londrina
Prof. Dr. Edwaldo Costa – Marinha do Brasil
Prof. Me. Eliel Constantino da Silva – Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita
Prof. Me. Ernane Rosa Martins – Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia de Goiás
Prof. Me. Euvaldo de Sousa Costa Junior – Prefeitura Municipal de São João do Piauí
Profª Ma. Fabiana Coelho Couto Rocha Corrêa – Centro Universitário Estácio Juiz de Fora
Prof. Me. Felipe da Costa Negrão – Universidade Federal do Amazonas
Profª Drª Germana Ponce de Leon Ramírez – Centro Universitário Adventista de São Paulo
Prof. Me. Gevair Campos – Instituto Mineiro de Agropecuária
Prof. Me. Givanildo de Oliveira Santos – Secretaria da Educação de Goiás
Prof. Dr. Guilherme Renato Gomes – Universidade Norte do Paraná
Prof. Me. Gustavo Krahl – Universidade do Oeste de Santa Catarina
Prof. Me. Helton Rangel Coutinho Junior – Tribunal de Justiça do Estado do Rio de Janeiro
Profª Ma. Isabelle Cerqueira Sousa – Universidade de Fortaleza
Profª Ma. Jaqueline Oliveira Rezende – Universidade Federal de Uberlândia
Prof. Me. Javier Antonio Alborno – University of Miami and Miami Dade College
Prof. Me. Jhonatan da Silva Lima – Universidade Federal do Pará
Prof. Dr. José Carlos da Silva Mendes – Instituto de Psicologia Cognitiva, Desenvolvimento Humano e Social
Prof. Me. Jose Elyton Batista dos Santos – Universidade Federal de Sergipe
Prof. Me. José Luiz Leonardo de Araujo Pimenta – Instituto Nacional de Investigación Agropecuaria Uruguay
Prof. Me. José Messias Ribeiro Júnior – Instituto Federal de Educação Tecnológica de Pernambuco
Profª Drª Juliana Santana de Curcio – Universidade Federal de Goiás
Profª Ma. Juliana Thaisa Rodrigues Pacheco – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Drª Kamilly Souza do Vale – Núcleo de Pesquisas Fenomenológicas/UFPA
Prof. Dr. Kárpio Márcio de Siqueira – Universidade do Estado da Bahia
Profª Drª Karina de Araújo Dias – Prefeitura Municipal de Florianópolis
Prof. Dr. Lázaro Castro Silva Nascimento – Laboratório de Fenomenologia & Subjetividade/UFPR
Prof. Me. Leonardo Tullio – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Ma. Lillian Coelho de Freitas – Instituto Federal do Pará
Profª Ma. Liliani Aparecida Sereno Fontes de Medeiros – Consórcio CEDERJ
Profª Drª Lívia do Carmo Silva – Universidade Federal de Goiás
Prof. Dr. Lucio Marques Vieira Souza – Secretaria de Estado da Educação, do Esporte e da Cultura de Sergipe
Prof. Me. Luis Henrique Almeida Castro – Universidade Federal da Grande Dourados
Prof. Dr. Luan Vinicius Bernardelli – Universidade Estadual do Paraná
Prof. Dr. Michel da Costa – Universidade Metropolitana de Santos
Prof. Dr. Marcelo Máximo Purificação – Fundação Integrada Municipal de Ensino Superior

Prof. Me. Marcos Aurelio Alves e Silva – Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia de São Paulo

Profª Ma. Maria Elanny Damasceno Silva – Universidade Federal do Ceará

Profª Ma. Marileila Marques Toledo – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

Prof. Me. Ricardo Sérgio da Silva – Universidade Federal de Pernambuco

Profª Ma. Renata Luciane Polsaque Young Blood – UniSecal

Prof. Me. Robson Lucas Soares da Silva – Universidade Federal da Paraíba

Prof. Me. Sebastião André Barbosa Junior – Universidade Federal Rural de Pernambuco

Profª Ma. Silene Ribeiro Miranda Barbosa – Consultoria Brasileira de Ensino, Pesquisa e Extensão

Profª Ma. Solange Aparecida de Souza Monteiro – Instituto Federal de São Paulo

Prof. Me. Tallys Newton Fernandes de Matos – Faculdade Regional Jaguaribana

Profª Ma. Thatianny Jasmine Castro Martins de Carvalho – Universidade Federal do Piauí

Prof. Me. Tiago Silvio Dedoné – Colégio ECEL Positivo

Prof. Dr. Welleson Feitosa Gazel – Universidade Paulista

Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

Editora Chefe: Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira
Bibliotecária: Janaina Ramos
Diagramação: Natália Sandrini de Azevedo
Correção: Giovanna Sandrini de Azevedo
Edição de Arte: Luiza Alves Batista
Revisão: Os Autores
Organizadoras: Júlia Caixeta Loureiro
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

D651 Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM / Organizadoras Júlia Caixeta Loureiro, Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães. – Ponta Grossa - PR: Atena, 2020.

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader

Modo de acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia

ISBN 978-65-5706-593-8

DOI 10.22533/at.ed.938201811

1. Doenças. 2. Radiologia. 3. Diagnóstico. I. Loureiro, Júlia Caixeta (Organizadora). II. Guimarães, Ana Flávia Bereta Coelho (Organizadora). III. Título.

CDD 616.071

Elaborado por Bibliotecária Janaina Ramos – CRB-8/9166

Atena Editora

Ponta Grossa – Paraná – Brasil

Telefone: +55 (42) 3323-5493

www.atenaeditora.com.br

contato@atenaeditora.com.br

DECLARAÇÃO DOS AUTORES

Os autores desta obra: 1. Atestam não possuir qualquer interesse comercial que constitua um conflito de interesses em relação ao artigo científico publicado; 2. Declaram que participaram ativamente da construção dos respectivos manuscritos, preferencialmente na: a) Concepção do estudo, e/ou aquisição de dados, e/ou análise e interpretação de dados; b) Elaboração do artigo ou revisão com vistas a tornar o material intelectualmente relevante; c) Aprovação final do manuscrito para submissão.; 3. Certificam que os artigos científicos publicados estão completamente isentos de dados e/ou resultados fraudulentos.

APRESENTAÇÃO

O projeto UNIMAGEMPAM surgiu no ano 2015 com o objetivo de auxiliar no conteúdo didático extracurricular dos alunos de graduação de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), criando, assim, mais um alicerce entre o processo de ensino-aprendizagem aliando a prática médica e o diagnóstico por imagem ensinado em sala de aula. Essa iniciativa foi idealizada pela Dra. Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães, professora do curso de Medicina, especificadamente da disciplina de Habilidade de Diagnóstico por Imagem do (UNIPAM). Este é o nono evento promovido pelo projeto. Trazendo agora do tema: Doenças Raras.

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1..... 1

ACROMEGALIA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Mariana Amorim de Andrade Costa
Elza Maria de Castro
Fernanda Campos D'Avila
Vanessa Silva Lima
Vinícius Luiz da Silva Pena
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018111

CAPÍTULO 2..... 9

ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Maria Flávia Ribeiro Pereira
Eduardo Alves de Magalhães
Marconi Guarienti
Susana Luísa Hoffstaedter
Tiago Meneses de Souza
Vinícius Matheus Pereira Assunção
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018112

CAPÍTULO 3..... 19

DOENÇA DE CROHN: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Júlia Alves Campos Carneiro
Daniel Batista Caixeta
Eder Patric de Souza Paula
Murilo Caxito Bitencourt
Walmir Furtado de Sousa Júnior
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018113

CAPÍTULO 4..... 27

DOENÇA DE GAUCHER: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

João Gabriel Ferreira Borges Vinhal
Laura Melo Rosa
Marthius Campos Oliveira Santos
Maurício de Melo Pichioni
Paulo Vitor Bernardes Sidney Silva
Taís Aparecida Gomes Reis
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018114

CAPÍTULO 5.....35

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Henrique Fernandes Silva
Débora Caixeta Amâncio
Jéssica Oliveira Dornelas
Plínio Resende de Melo Filho
Verônica Luiza de Almeida
Victor Augusto Rocha Magalhães
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018115

CAPÍTULO 6.....43

ESCLEROSE SISTÊMICA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Laura Martins Bomtempo
Ana Carolina Ramalho dos Reis
Daniella Pereira Resende
Luísa Fernandes de Andrade
Paulo Victor de Almeida Guimarães Rosa
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018116

CAPÍTULO 7.....51

ESCLEROSE TUBEROSA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Ingrid Ferreira da Fonseca
Anna Luíza Gonçalves Magalhães
Bianca Caribé Araújo
Matheus Henrique Amaral de Deus
Melina Cury Vilela
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018117

CAPÍTULO 8.....59

FIBRODISPLASIA OSSIFICANTE PROGRESSIVA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Júlia Caixeta Loureiro
Ana Luísa Freitas Dias
Djalma Pereira Rabelo
Gabriela Santos Ferreira
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018118

CAPÍTULO 9.....67

FIBROSE CÍSTICA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Isabella Alves Rocha

Amanda Mendonça de Brito
Anderson de Sousa Godinho
Carolina Lima de Freitas
Gabriel Maicow Silva Alcantara
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.9382018119

CAPÍTULO 10..... 76

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Amanda Abdanur Cruz do Nascimento
Alisson de Mendonça Uchôa Silva
Emanuely Aparecida Nunes
Júlia Tolentino Melo Morais
Mariana Alves Mota
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães
Tatiana Maciel

DOI 10.22533/at.ed.93820181110

CAPÍTULO 11 83

MELORREOSTOSE: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Thálisson Ramon Araújo Neves
Ana Gabriela Antunes Cardoso
Anna Flávia Almeida Macedo
Luís Henrique Pires Bessas
Márcia Kissia de Souza Rosa
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.93820181111

CAPÍTULO 12..... 89

NEUROFIBROMATOSE: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Pedro Augusto Silveira
Gracielle Fernanda dos Reis Silva
Leomar dos Santos Silva
Olímpio Pereira de Melo Neto
Maria Paula Lacerda Reis
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.93820181112

CAPÍTULO 13..... 98

PORFIRIA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Pedro Henrique Dornelas
Guilherme Júnio Silva
Henrique Sávio de Freitas Soares
João Pedro Gomes de Oliveira

Lara Cruvinel Fonseca
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães
DOI 10.22533/at.ed.93820181113

CAPÍTULO 14..... 104

SÍNDROME DE KARTAGENER: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Gustavo Leite Maciel
Elvis Vieira da Silva
Jaqueline Martins Olivério
Marcos Vinícius Cândido Pereira
Nathália Diniz Andrade Porto
Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

DOI 10.22533/at.ed.93820181114

SOBRE AS ORGANIZADORAS..... 112

FIBROSE CÍSTICA: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Data de aceite: 01/10/2020

Data da submissão: 09/09/2020

Isabella Alves Rocha

Discente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

Amanda Mendonça de Brito

Discente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

Anderson de Sousa Godinho

Discente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

Carolina Lima de Freitas

Discente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

Gabriel Maicow Silva Alcantara

Discente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

Ana Flávia Bereta Coelho Guimarães

Docente do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Faculdade de Medicina.
Patos de Minas – Minas Gerais

RESUMO: Introdução: a fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença multissistêmica, genética, congênita, autossômica e recessiva caracterizada pela disfunção do gene Cystic

Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR). O diagnóstico de FC pode ser feito de diversas formas, sendo a radiologia importante para o acompanhamento da doença. Objetivo: analisar a visão geral dos autores sobre os principais diagnósticos e aspectos clínicos-radiológicos envolvidos na FC. Metodologia: trata-se de uma revisão de literatura narrativa, com base em 67 artigos encontrados nas bases de dados Scielo e PubMed. As buscas foram feitas a partir de 2015 como ano de publicação, em qualquer idioma, através dos descritores “fibrose cística”, “diagnóstico” e “imagem”. Discussão: na FC são observadas manifestações clínicas, principalmente, respiratórias e gastrointestinais, tendo o seu tratamento baseado nessa sintomatologia. Seu diagnóstico é feito basicamente pelo teste quantitativo de tripsinogênio imunorreativo e de eletrólitos no suor, além da pesquisa de mutações. Os achados da FC demonstrado nos métodos de imagem são: bronquiectasias, obstrução de muco, aprisionamento de ar, anormalidades de perfusão e enfisema pulmonar. As lesões iniciais são muito variáveis e heterogêneas em todo o pulmão, sem predileção por uma região específica. O comprometimento das pequenas vias aéreas geralmente não é visualizado em uma radiografia de tórax, ao contrário da tomografia computadorizada, sendo considerada padrão de referência. Considerações finais: visto que a FC necessita de uma abordagem diagnóstica complexa e que a radiologia é essencial para o acompanhamento de pacientes com FC, torna-se fundamental o conhecimento sobre os achados clínicos e radiológicos da doença.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose Cística; Mucoviscidose; Proteína CFTR.

CYSTIC FIBROSIS: CLINICAL-RADIOLOGICAL DIAGNOSIS

ABSTRACT: Introduction: Cystic Fibrosis (CF) or Mucoviscidosis is a multisystemic, genetic, congenital, autosomal and recessive disease characterized by dysfunction of the Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) gene. The diagnosis of CF can be made in several ways, radiology as an important method of monitoring the disease. Objective: analyze an overview of the authors on the main diagnosis and clinical-radiological aspects related to CF. Methodology: it is a study review, based on 67 articles found in the Scielo and PubMed databases. Searches considered papers from 2015 to 2020, in any language, employing the descriptors “Cystic fibrosis”, “Diagnosis” and “Medical Imaging”. Discussion: in CF, clinical manifestations are observed, mainly respiratory and gastrointestinal, and its treatment is based on the symptoms. The diagnosis is basically made by the quantitative test of immunoreactive trypsinogen and electrolytes in sweat, besides the search for mutations. The HR findings combined in the imaging methods are: bronchiectasis, mucus obstruction, air trapping, perfusion abnormalities and pulmonary emphysema. The initial ones are very variable and heterogeneous throughout the lung, with no predilection for a specific region. The involvement of the small airways is generally not seen on a chest Radiography, unlike Computed Tomography, considered as reference standard. Final considerations: since CF needs a complex diagnostic approach and that radiology makes as an essential method of monitoring patients with CF, the knowledge about the clinical and radiological findings of the disease is absolutely important.

KEYWORDS: Cystic Fibrosis; Mucoviscidosis; CFTR protein.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença genética, congênita, autossômica e recessiva grave caracterizada pela disfunção do gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), localizado no cromossomo 7, responsável pela codificação de uma proteína reguladora de condutância transmembrana de cloro (MACIEL; AIDÉ, 2017). Trata-se de uma doença multissistêmica que acomete mais frequentemente descendentes de caucasianos, atingindo igualmente ambos os sexos. Estima-se que a incidência de fibrose cística no Brasil seja de 1:7576 nascidos vivos; porém, existe uma importante variação regional, com valores mais elevados na região Sul (ATHANAZIO et al., 2017).

O diagnóstico de FC pode ser realizado de diversas formas, principalmente laboratoriais, e após ele, deve-se monitorar de forma periódica, principalmente, o dano pulmonar, para determinar o prognóstico e a expectativa de vida, além de auxiliar intervenções, se necessárias. Nesse contexto, a radiologia torna-se importante, uma vez que serve para acompanhamento da doença, sendo útil principalmente a radiografia do tórax e tomografia computadorizada de alta resolução (BEZERRA, 2016).

OBJETIVO

Analisar a visão geral dos autores sobre os principais métodos diagnósticos e aspectos clínico-radiológicos envolvidos na fibrose cística.

METODOLOGIA

A pesquisa se trata de uma revisão de literatura narrativa, para a qual foram consultadas as bases de dados Scielo e PubMed. As buscas foram feitas nos meses de julho e agosto de 2020. Foram considerados artigos publicados a partir do ano de 2015, em qualquer idioma, através dos descritores “fibrose cística”, “diagnóstico” e “imagem”. Os tipos de publicações utilizadas foram relatos de caso, estudos transversais e revisões.

Ao final da busca foram encontrados 67 artigos primários. Como critérios de inclusão, foram utilizados artigos cuja temática abordasse o diagnóstico e/ou aspectos clínico-radiológicos da fibrose cística. Dessa forma, 18 artigos foram selecionados e 45 descartados.

Para complementar o embasamento teórico a respeito dos aspectos fisiopatológicos e clínicos da doença e as ilustrações radiológicas, utilizaram-se também 3 livros de referência no assunto.

DISCUSSÃO

A fisiopatologia da fibrose cística consiste no defeito das funções do CFTR no transporte transepitelial de sódio e de bicarbonato (GOLDMAN e SCHAFER, 2014). A liberação de cloreto e de bicarbonato no epitélio provoca o fluxo de água por osmose, o que permite a mobilização e o clearance de secreções exócrinas (KASPER et al., 2017). Nas vias aéreas, há o aumento da viscosidade do muco no epitélio respiratório, motivo pelo qual a FC também é conhecida como mucoviscidose. Dessa forma, o paciente pode apresentar tosse produtiva crônica e uma predisposição à infecção respiratória, como rinossinusite crônica, além de polipose nasal (GOLDMAN e SCHAFER, 2014; ATHANAZIO et al., 2017).

Em relação aos demais sistemas, o paciente pode apresentar: insuficiência pancreática exócrina, causando má absorção crônica, crescimento normal comprometido, deficiência de vitaminas lipossolúveis, níveis elevados de tripsinogênio imunorreativo no soro, perda de massa celular das ilhotas pancreáticas e consequente diabetes; insuficiência hepática significativa; íleo meconial ou síndrome de obstrução intestinal distal em indivíduos adultos; infertilidade nos homens (KASPER et al., 2017). Diante disso, a fibrose cística afeta diversos órgãos e sistemas do organismo, mas as manifestações clínicas mais evidenciadas se concentram no sistema respiratório e no trato gastrointestinal (GOBATO, 2019).

Outra característica fisiopatológica relevante é a disfunção de CFTR na glândula sudorípara, a qual leva à não absorção de cloreto do lúmen para a célula de revestimento ductal. Com isso, há elevações acentuadas de sódio e de cloreto no suor (GOLDMAN e SCHAFER, 2014).

Em relação ao diagnóstico de fibrose cística, há o teste de triagem neonatal que consiste na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida. No entanto, esse teste não confirma o diagnóstico de FC, apenas identifica o risco do recém-nascido ter a doença. Além disso, o índice de falso-positivos é muito alto e o teste negativo também não exclui o diagnóstico (ATHANAZIO et al., 2017).

Diante das duas dosagens positivas de tripsinogênio imunorreativo, é necessário fazer o diagnóstico através do teste quantitativo de cloreto no suor, tendo duas dosagens ≥ 60 mmol/l, há a confirmação de FC (ATHANAZIO, 2017; SERVIDONI, 2017). A análise dos eletrólitos no teste do suor é o teste diagnóstico padrão-ouro (DOMINGOS et al., 2015).

Outras alternativas para o diagnóstico seriam a identificação de duas mutações relacionadas à fibrose cística e os testes de função da CFTR. Todos os pacientes com FC devem ser submetidos ao exame genético, uma vez que avalia prognóstico, estabelece tratamento com drogas que atuam em mutações específicas e gera implicações no planejamento familiar (ATHANAZIO et al., 2017). O diagnóstico genético também pode ser pré-implantacional associado à fertilização *in vitro*, permitindo a seleção de embriões saudáveis. Esse método está sendo usado em casais portadores ou com antecedente de doenças genéticas (BIAZOTTI, 2015).

Outro fato a ser destacado é que cerca de 5% dos pacientes são diagnosticados após os 18 anos de idade, principalmente na base da pancreatite recorrente, sinusite crônica, polipose nasal, bronquiectasia, infertilidade masculina, micoses broncopulmonares alérgicas e infecção micobacteriana não tuberculosa. Além disso, é cada vez mais reconhecido que alguns pacientes parecem ter fibrose cística com base na clínica, mas não atendem aos critérios para o diagnóstico, porque o teste do suor fica na faixa normal ou não podem ser identificadas duas mutações genéticas. Esses pacientes algumas vezes são diagnosticados como tendo fibrose cística atípica (GOLDMAN e SCHAFFER, 2014).

O tratamento da fibrose cística é a partir de medidas para o controle das manifestações clínicas e do uso de medicações moduladoras da CFTR disponíveis e empregadas de acordo com os tipos de mutações. A respeito da saúde pulmonar, o paciente deve ter frequentemente a avaliação do escarro expectorado e, para pacientes não expectorantes, da secreção faríngea após tosse induzida, afim de identificar e tratar infecções. Além disso, é necessário a prevenção dos distúrbios nutricionais através de uma dieta hipercalórica e hiperproteica, suplementação vitamínica e terapia de reposição enzimática (ATHANAZIO et al., 2017).

Quanto aos exames de imagem, o Raio-X de tórax (RX), a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) são indicados para o acompanhamento clínico da fibrose cística. Eles oferecem informações detalhadas sobre a situação anatomopatológica do paciente, sendo estas as principais: bronquiectasia, obstrução de muco, aprisionamento de ar, anormalidades de perfusão e enfisema pulmonar (WIELPÜTZ, 2016). Na figura 1 e 2, algumas dessas alterações são demonstradas em uma TC e em um RX, respectivamente.

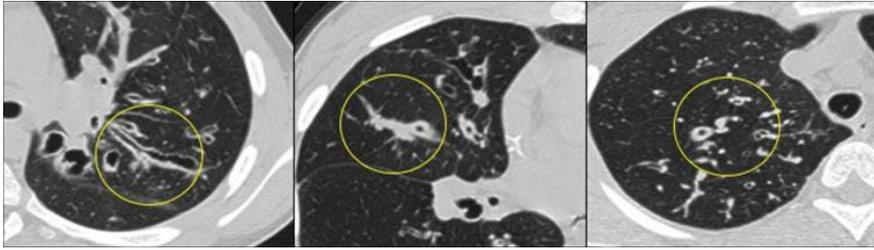


Figura 1: Arquivo de European Radiology, The development of bronchiectasis on chest computed tomography in children with cystic fibrosis: can pre-stages be identified?, 2016. Trata-se de bronquiectasia (esquerda), obstrução de muco (meio) e espessamento da parede das vias aéreas (direita).



Figura 2: Arquivo de Tratado de Radiologia, 2017. Mostrando indicativos de bronquiectasias: linhas paralelas (setas) e imagens anelares (círculos).

Segundo Wielpütz et al. (2016), há uma alta variabilidade e heterogeneidade regional das lesões iniciais em todo o pulmão, sem predileção por uma região específica. O comprometimento das pequenas vias aéreas geralmente não é visualizado em uma radiografia de tórax ao contrário da tomografia computadorizada que apresenta uma alta resolução, sendo considerada padrão de referência. A TC detecta alterações relacionadas à FC antes mesmo de haver alteração na espirometria e de começar os sintomas (KUO, 2016).

Nos casos de exacerbações pulmonares na FC, as consolidações, sinais típicos de infecções, são muito comuns. Na ressonância magnética, as consolidações ganham destaque nas seqüências ponderadas em T2. (WIELPÜTZ et al., 2016). A RM se mostra superior na avaliação de mudanças funcionais, como alterações na perfusão pulmonar. No entanto, é um exame menos sensível na detecção de doenças em pequenas vias aéreas (FERRIS et al., 2016).

O RX de tórax é indicado em adolescentes e adultos, sendo solicitado as incidências pósterio-anterior (PA) e uma em perfil. No caso da TC, é recomendado que haja um protocolo de análise em fase inspiratória e expiratória, o que aumenta a sensibilidade na visualização de obstrução das vias aéreas inferiores menores. Nesse ponto, a RM detém de um detalhamento um pouco menor que a TC, evidenciado na figura 3, mas possui a vantagem de obter várias imagens sem a exposição do paciente à radiação, bem como a

procedimentos invasivos (WIELPÜTZ, 2016).

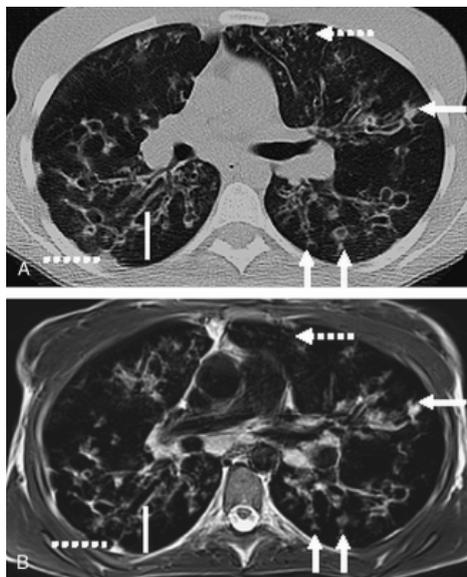


Figura 3: Arquivo de Investigative Radiology, Comparison between magnetic resonance imaging and computed tomography of the lung in patients with cystic fibrosis with regard to clinical, laboratory, and pulmonary functional parameters, 2015. Mostrando TC (A) e de RM (B) de uma paciente do sexo feminino, 20 anos, com FC. Imagem transversal de TC (A) demonstra bronquiectasia ubiqüitária com espessamento da parede peribrônquica, que também é visualizado na sequência ponderada em T2 (B). Obstrução de muco, detectado claramente na TC, pode ser visto distintamente na ressonância magnética, mesmo nas áreas pulmonares periféricas (setas contínuas). No entanto, pequenas bronquiectasias pode ser visualizado apenas na imagem TC, não na imagem RM na periferia pulmonar (setas descontinuas). Os exames de TC e RM mostram afecção pleural no segmento pulmonar direito 6 (linhas descontinuas).

Utilizando a RM, há uma abordagem que permite a visualização direta da ventilação pulmonar por meio de diferentes núcleos de hidrogênio, ilustrada na Figura 4. Segundo a literatura, esse método permitiu avaliar grande número de patologias relacionadas à má ventilação em pacientes com FC (WIELPÜTZ, 2016).

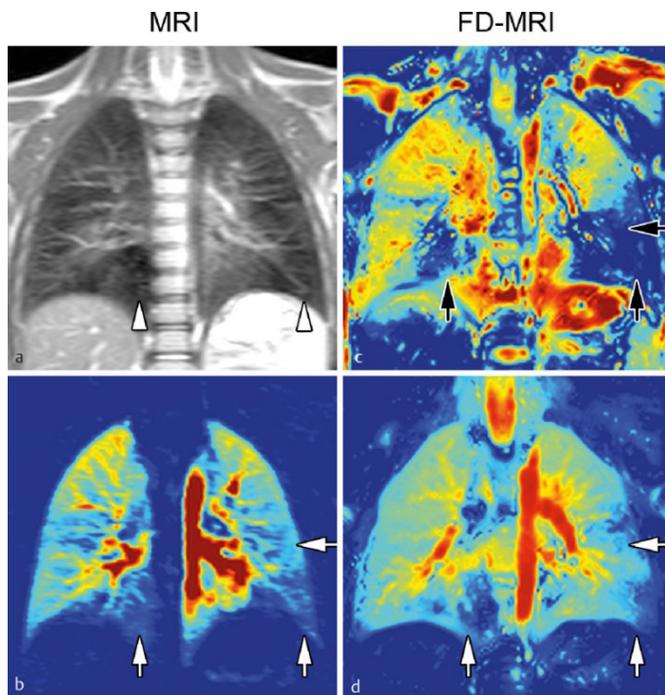


Figura 4: Arquivo de Fortsch Röntgenstr, Imaging of Cystic Fibrosis Lung Disease and Clinical Interpretation, 2016. Evidenciando RM (A) Imagens combinadas sem contraste de ventilação e perfusão usando a RM. As setas brancas evidenciam áreas com redução do sinal do parênquima, imagem em pondera T2. (B) RM de perfusão com contraste revelou áreas de perfusão reduzida compatíveis com a imagem A. (C e D) RM de decomposição de Fourier evidenciando áreas de ventilação reduzida (setas pretas em C) e áreas de perfusão reduzidas (setas brancas em D) sem a utilização de contraste.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fibrose cística é uma doença genética, que necessita de uma abordagem diagnóstica complexa e precoce, para o aumento da sobrevida e da qualidade de vida dos indivíduos acometidos. Embora a maioria dos pacientes receba o diagnóstico nos primeiros meses de vida, a radiologia é essencial para o acompanhamento de pacientes com fibrose cística. Portanto, conhecer os achados clínicos e radiológicos da doença e saber interpretá-los é fundamental para o avanço médico dentro da sua formação.

REFERÊNCIAS

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur. et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo. Ed. Epub Aug, v. 43, n. 3, Mai/Jun. 2017.

BEZERRA, P.; BRITO, R.; BRITTO, M. **Pneumologia pediátrica**. 1. ed. Rio de Janeiro: Med Book, 2016.

BIAZOTTI, Maria Cristina Santoro et al. **Diagnóstico genético pré-implantacional na fibrose cística: relato de caso**. Einstein, São Paulo, v. 13, n. 1, mar. 2015.

CAUMO, Debora T.M. et al. Hearing thresholds at high frequency in patients with cystic fibrosis: a systematic review. **Braz. J. Otorhinolaryngol.**, São Paulo, v. 83, n. 4, p. 464-474, July 2017.

CERRI, Giovanni G. *et al.* **Tratado de Radiologia**. São Paulo: Editora Manoli, 2017. 1479 p. v. 2. ISBN 978-85-204-5392-6.

DOMINGOS, Mouseline Torquato et al. Condutividade e teste quantitativo coulométrico na triagem neonatal para fibrose cística. **J. Pediatr.** (Rio J.), Porto Alegre, v. 91, n. 6, p. 590-595, Dec. 2015

DORNELES, Cristina Manera et al. Ultra-low-dose chest computed tomography without anesthesia in the assessment of pediatric pulmonary diseases. **J. Pediatr.** (Rio J.), Porto Alegre, v. 96, n. 1, p. 92-99, Feb. 2020.

FERRIS H, TWOMEY M, MOLONEY F, et al. Computed tomography dose optimisation in cystic fibrosis: a review. **World J Radiol.** 2016;8(4):331-341.

GOBATO, Amanda Oliva. et al. Prevalência de esteatose hepática em crianças e adolescentes com fibrose cística e associação com o estado nutricional. **Revista Paulista de Pediatria**. São Paulo. v.37, n. 4, dez. 2019.

GOLDMAN, Lee; SCHAFFER, A. I. **Goldman Cecil Medicina**. 24. ed. Rio de Janeiro: Elsevier Editora Ltda., 2014. 3116 p. v. 1. ISBN 978-85-352-6899-7.

GONCALVES, Aline Cristina et al. Chloride and sodium ion concentrations in saliva and sweat as a method to diagnose cystic fibrosis. **J. Pediatr.** (Rio J.), Porto Alegre, v. 95, n. 4, p. 443-450, Aug. 2019.

GUNNELL ET, FRANCESCHI DK, INSCOE CR, et al. Initial clinical evaluation of stationary digital chest tomosynthesis in adult patients with cystic fibrosis. **Eur. Radiol.** 2019;29(4):1665-1673.

KASPER, Dennis L. *et al.* **Medicina Interna de Harrison**. 19. ed. Porto Alegre: AMGH Editora Ltda., 2017. 4065 p. v. 1. ISBN 9780071802154.

KUO, W., et al. Multicentre chest computed tomography standardisation in children and adolescents with cystic fibrosis: the way forward. **Eur Respir J.** v.47, n.6, 2016.

MACIEL, R.; AIDÉ, M. A. **Prática pneumológica**. 2 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.

MATOS, B. A.; MARTINS, R. C. Fibrose cística: uma revisão de literatura. **Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research – BJSCR**, Vol.29, n.2, pp.114-119 (Dez 2019-Fev 2020).

MOCELIN H, FISCHER GB, CASTRO SM, GRANDI T, CHAPPER M, RISPOLI T, et al. Triagem neonatal para fibrose cística no SUS no Rio Grande do Sul: **Bol Cient Pediatr**, 2017.

NASCIMENTO, Fernanda de S. et al. Hepatobiliary disease in children and adolescents with cystic fibrosis. **Jornal de Pediatria**. Rio de Janeiro. v. 94, n. 5, set/out/ 2018.

OTJEN, J.P. et al. Spirometry-assisted high resolution chest computed tomography in children: is it worth the effort? **Curr. Probl. Diagn. Radiol.** v.47, n.1, 2018.

RENZ, Diane M. et al. Comparison between magnetic resonance imaging and computed tomography of the lung in patients with cystic fibrosis with regard to clinical, laboratory, and pulmonary functional parameters. **Investigative Radiology**, [S. l.], v. 50, n. 10, p. 733-742, out. 2015.

SERVIDONI, Maria Fátima et al. Sweat test and cystic fibrosis: overview of test performance at public and private centers in the state of São Paulo, Brazil. **J. Bras. Pneumol.**, São Paulo, v. 43, n. 2, p. 121-128, Apr. 2017.

SOUZA, Rodrigo Pereira. et al. Uso da ultrassonografia para avaliar a espessura muscular e a gordura subcutânea em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Revista Paulista de Pediatria**. São Paulo. v.36, n. 4, dez. 2018.

TEPPER, Leonie A et al. The development of bronchiectasis on chest computed tomography in children with cystic fibrosis: can pre-stages be identified?. **European Radiology**, [S. l.], v. 26, n. 12, p. 4563–4569, 23 abr. 2016.

WEBER, Silke Anna Theresa. et al. Nasal polyposis in cystic fibrosis: follow-up of children and adolescents for a 3-year period. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**. São Paulo. v. 83, n. 6, nov/dec. 2017.

WIELPÜTZ, M.O., et al. Imaging of cystic fibrosis lung disease and clinical interpretation. **Bildgebung der Lunge bei Mukoviszidose und klinische Interpretation**. v.188, n.9, Rofo. 2016.

Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

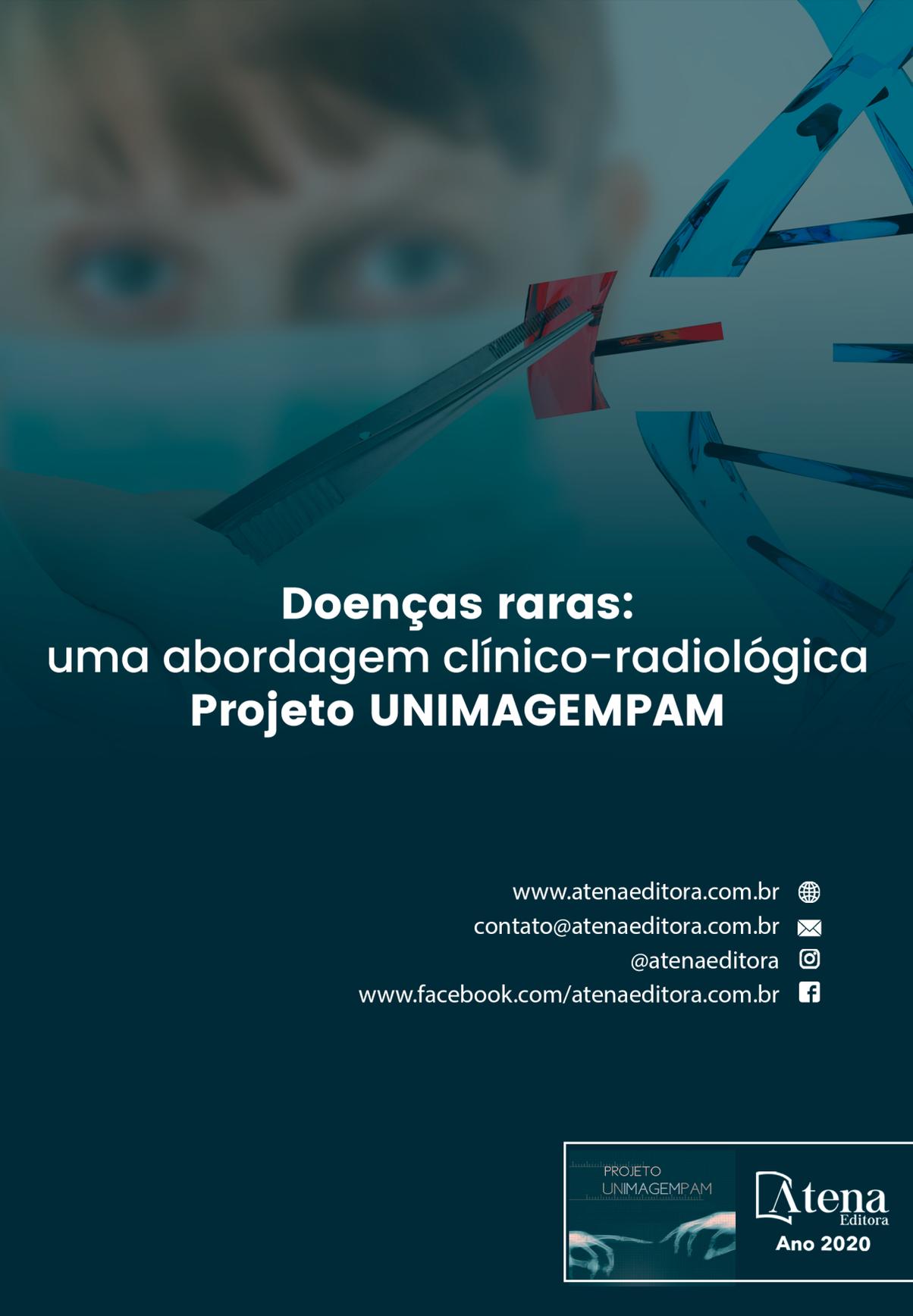
www.atenaeditora.com.br 

contato@atenaeditora.com.br 

[@atenaeditora](https://www.instagram.com/atenaeditora) 

www.facebook.com/atenaeditora.com.br 





Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

www.atenaeditora.com.br 

contato@atenaeditora.com.br 

@atenaeditora 

www.facebook.com/atenaeditora.com.br 

