


# **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 Cremona

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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Cristina Gaio – Universidade de Lisboa  
Prof. Dr. Daniel Richard Sant’Ana – Universidade de Brasília  
Prof. Dr. Deyvison de Lima Oliveira – Universidade Federal de Rondônia  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Ivone Goulart Lopes – Istituto Internazionale 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Lina Maria Gonçalves – Universidade Federal do Tocantins  
Prof. Dr. Luis Ricardo Fernandes da Costa – Universidade Estadual de Montes Claros  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Natiéli Piovesan – Instituto Federal do Rio Grande do Norte  
Prof. Dr. Marcelo Pereira da Silva – Pontifícia Universidade Católica de Campinas  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Maria Luzia da Silva Santana – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Paola Andressa Scortegagna – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Daiane Garabeli Trojan – Universidade Norte do Paraná  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Lina Raquel Santos Araújo – Universidade Estadual do Ceará  
Prof. Dr. Pedro Manuel Villa – Universidade Federal de Viçosa  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Raissa Rachel Salustriano da Silva Matos – Universidade Federal do Maranhão  
Prof. Dr. Ronilson Freitas de Souza – Universidade do Estado do Pará  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas  
Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira  
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Érica de Melo Azevedo – Instituto Federal do Rio de Janeiro  
Prof. Dr. Fabrício Menezes Ramos – Instituto Federal do Pará  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Jéssica Verger Nardeli – Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho  
Prof. Dr. Juliano Carlo Rufino de Freitas – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> 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](http://www.atenaeditora.com.br)

[contato@atenaeditora.com.br](mailto: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**

## HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS: DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

*Data de aceite: 01/10/2020*

*Data de submissão: 09/09/2020.*

### **Amanda Abdanur Cruz do Nascimento**

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

### **Alisson de Mendonça Uchôa Silva**

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

### **Emanuely Aparecida Nunes**

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

### **Júlia Tolentino Melo Moraes**

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

### **Mariana Alves Mota**

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.

### **Tatiana Maciel**

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

**RESUMO:** A Histiocitose de células de Langerhans é uma doença rara que apresenta como principal característica a proliferação de macrófagos e células dendríticas. Esse trabalho teve como objetivo avaliar o papel dos métodos de diagnóstico por imagem dessa patologia. Foi realizada uma revisão de literatura, sendo usadas as bases de dados Lilacs, PubMed e Scielo. Usou-se os descritores Histiocitose, Histiocitose X e Diagnóstico por Imagem. Foram encontrados 9 artigos que seguiram os critérios de inclusão previamente definidos. A Histiocitose de células de Langerhans é uma patologia com várias apresentações clínicas, sendo que a escolha dos métodos de imagem para investigação diagnóstica dependerá das manifestações apresentadas pelo paciente. Concluiu-se que os métodos imagiológicos iniciais que pode ser utilizados são a Radiografia e a Ultrassonografia e, para aprofundamento da investigação, é necessário fazer uso da Tomografia Computadorizada e da Ressonância Magnética.

**PALAVRAS-CHAVE:** Diagnóstico por Imagem. Histiocitose. Histiocitose X.

### LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS: CLINICAL-RADIOLOGICAL DIAGNOSIS

**ABSTRACT:** Langerhans cell Histiocytosis is a rare condition that is mainly characterized by the proliferation of macrophages and dendritic cells. This study review aimed to evaluate the role played by medical imaging when diagnosing this pathology. It was carried out a literature review using the Lilacs, PubMed, and Scielo databases, employing the descriptors Histiocytosis, Histiocytosis X, and Medical Imaging. It was found 9 papers that followed the inclusion criteria



previously established. Langerhans cell Histiocytosis is a pathology with several clinical presentations, and the choice of imaging methods for the diagnostic investigation depends on the patient's signs and symptoms. It was concluded that, initially, the possible imaging methods are Radiography and Ultrasound, whereas, for further investigation, it is necessary to use Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging.

**KEYWORDS:** Diagnostic Imaging. Histiocytosis. Histiocytosis X.

## INTRODUÇÃO

As Histiocitoses representam uma ampla variedade de lesões proliferativas raras de macrófagos ou células dendríticas (KUMAR, ABBAS, ASTER, 2016). A Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um tipo de Histiocitose, sendo uma doença rara das células mieloides que pode afetar pacientes em qualquer faixa etária. Além disso, pode acometer praticamente todos os tecidos do corpo e se manifestar como lesão isolada em um único órgão ou como doença disseminada. Os locais mais comumente afetados são o esqueleto (80% dos casos), pele (33%), sistema nervoso central (SNC) (25%), fígado, baço, medula óssea e pulmões (15% cada) (MINKOV, 2014).

A HCL possuía uma antiga nomenclatura, Histiocitose X, que era utilizada para traduzir a falta de conhecimento acerca da patologia, mas não é mais empregada devido ao maior esclarecimento sobre a fisiopatologia. Sendo assim, a doença acontece quando um tipo de célula dendrítica imatura denominada célula de Langerhans sofre proliferação. No sistema imunológico, esse tipo celular faz parte do sistema fagocitário mononuclear e pode ser encontrado em linfonodos, baço, timo, epiderme e em mucosas. As células de Langerhans têm função de ingerir, processar e apresentar diferentes antígenos aos linfócitos T (HANSEL, DINTZIS, 2007).

A HCL pode se apresentar em várias manifestações clinicopatológicas diferentes, com três formas principais (BADALIAN-VERY *et al.*, 2013). Uma delas é a Doença de Letterer-Siwe, que é a forma da HCL multisistêmica e multifocal e tem como principal manifestação clínica o aparecimento de lesões cutâneas semelhantes a dermatite seborreica, tanto no tronco quanto no couro cabeludo, podendo afetar também a medula (KUMAR, ABBAS, ASTER, 2016). Outra apresentação da HCL, que é a mais prevalente, é o granuloma eosinofílico, que acomete principalmente os ossos e suas cavidades medulares. O terceiro subtipo é a Doença de Hand-Schuller-Christian, que engloba a tríade de alterações destrutivas nos ossos, exoftalmia e diabetes insípido por injúria da hipófise (ARUNA *et al.*, 2011; KUMAR, ABBAS, ASTER, 2016).

A utilização de exames de imagem é muito importante tanto na fase de diagnóstico, quanto no seguimento dos doentes. Na etapa diagnóstica, ela auxilia a determinação dos órgãos e sistemas envolvidos, avaliando a extensão da doença e permitindo sua classificação. Já no seguimento do paciente, é possível avaliar as respostas clínicas, identificar doentes com moléstia rapidamente progressiva candidatos a tratamentos alternativos e detecção de recidivas da doença (VINHAIS, FARINHA, CUNHA, 2004).

Em relação ao tratamento da HCL atual, tem-se que é baseado em um protocolo feito pela Histiocyte Society (HS). Nesse protocolo, preconiza-se a combinação das drogas vinblastina e prednisolona, feitas por 12 meses. (HISTIOCYTE SOCIETY, 2008; MINKOV,

2011).

Sendo assim, com base no que foi exposto e na problematização que o diagnóstico de uma doença rara pode acarretar, fez-se relevante uma busca na literatura para melhor compreensão da abordagem imagiológica do paciente acometido por HCL. Isso porque, apesar de rara, é imprescindível ter o conhecimento sobre uma doença que pode ser encontrada no consultório médico, expondo os estudos e informações acerca do assunto.

Diante do tema exposto e da escassez de literatura relacionado ao tema, o presente estudo revisou a literatura selecionada sobre a HCL a fim de elucidar o papel dos métodos de diagnóstico por imagem disponíveis para a doença.

## METODOLOGIA

O presente estudo consiste em uma revisão de literatura sobre a HCL e seus métodos diagnósticos, com ênfase em imagenologia. Foram selecionados artigos dos bancos de dados Lilacs, PubMed e Scielo, usando os descritores Histiocitose, Histiocitose X e Diagnóstico por Imagem. A busca foi realizada durante os meses de junho, julho e agosto de 2020. Foram considerados estudos publicados no período entre os anos de 1968 e 2020, nas línguas portuguesa e inglesa. Foram encontrados 68 artigos, mas 59 deles foram excluídos por não relatarem sobre diagnóstico por imagem, por levantarem somente aspectos da fisiopatologia, clínica, tratamento e por repetirem informações.

## RESULTADOS

Nesses artigos, foram averiguadas as visões dos autores analisados sobre o papel dos métodos de diagnóstico por imagem na Histiocitose de células de Langerhans.

Nº	A visão dos autores analisados sobre o papel da imagenologia na HCL
1	O autor alega que a confirmação da doença por métodos de imagem é simples se as lesões se encontrarem em região característica.
2	Os autores reconhecem que o diagnóstico definitivo deve ser anatomopatológico, mas que os exames imagiológicos devem ser utilizados para encontrar achados característicos da doença.
3	Os autores confirmam a relevância dos métodos de imagem para auxílio no diagnóstico, porém mostram ser mais importante os marcadores de células.
4	Os autores classificam como padrão-ouro o anatomopatológico como método de diagnóstico, mas sugerem que a imagenologia seja utilizada para avaliar a extensão das alterações ósseas.
5	Os autores declaram que a imagenologia é muito importante para avaliar a extensão das lesões após a confirmação do diagnóstico definitivo da doença.
6	Os autores relatam que a ressonância magnética é método com maior sensibilidade para detecção de lesões que acometem o sistema nervoso central.
7	Os autores não consideram a imagenologia uma modalidade relevante no diagnóstico da doença e deve-se somente utilizá-la em casos de excessos dúvidas no diagnóstico.

8	Os autores afirmam que a Tomografia Computadorizada e a Ressonância Magnética devem ser utilizadas como métodos para identificar e quantificar as lesões após diagnóstico definitivo.
9	Os autores estabelecem que a Radiografia e a Ultrassonografia são os pontos iniciais da imagenologia na pesquisa pela patologia. Ainda, asseguram a Tomografia Computadorizada e a Ressonância Magnética como os métodos com maior precisão e especificidade.

Quadro 1 — A visão dos autores analisados sobre o papel da imagenologia na HCL

Fonte: Autoria própria, 2020.

## DISCUSSÃO

Exames como Radiografia (RX), para avaliação óssea principalmente, e Ultrassonografia (US), precedem, em grande parte das vezes, outros exames de imagem e, em geral, são o ponto inicial na pesquisa pela patologia (JARDIM, 1968; ARUNA *et al.*, 2011). A Tomografia Computadorizada (TC) e a Ressonância Magnética (RM) seguem como os exames iniciais mais amplamente empregados, com maior precisão e especificidade diagnóstica. Estes possibilitam delimitar a lesão, além de fornecerem informações acerca da consistência da área de lesão, presença de áreas císticas e de presença de necrose (DUTRA *et al.*, 2014).

Quando há acometimento pulmonar, os achados de imagem variam conforme a fase da doença e são mais bem visualizados pela TC. Na fase inicial, as alterações predominam nos campos superiores e poupam seios costofrênicos e exibem nódulos pulmonares pequenos (<10 mm), que podem escavar e formar cistos, conforme figuras 1 e 2. Já nas fases mais avançadas: cistos ficam maiores, confluentes e podem adquirir formatos irregulares e peculiares, além de ser possível a observação de sinais de fibrose pulmonar (CERRI, LEITE, ROCHA, 2017).

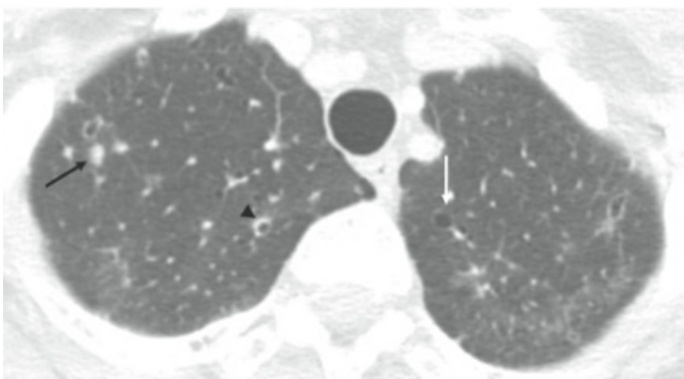


Figura 1: Tratado de radiologia: pulmões, coração e vasos, 2017. Imagem demonstrando HCL em fase inicial. A TC evidencia pequenos nódulos (seta preta), nódulos escavados (cabeça de seta) e cistos nos ápices pulmonares (seta branca).

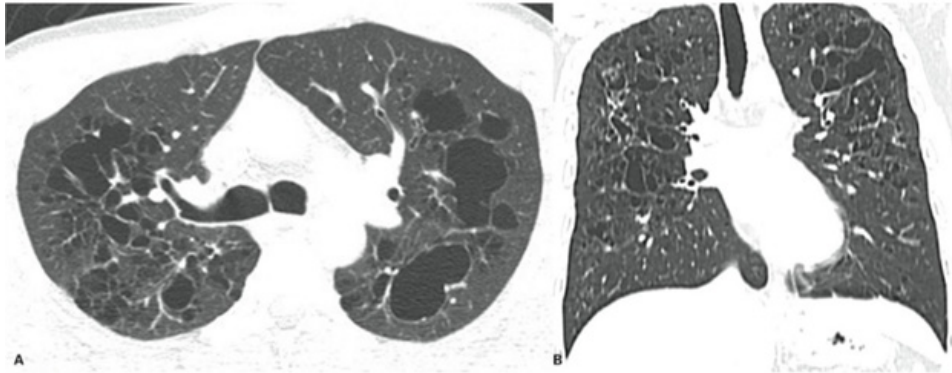


Figura 2: Tratado de radiologia: pulmões, coração e vasos, 2017. Imagens de TC em corte axial e reformatação coronal evidencia múltiplos cistos com formatos irregulares nos pulmões, poupando a região dos seios costofrênicos.

Quando a doença acomete o SNC, a RM é o exame de escolha por ser mais sensível na detecção das lesões (IYAYASU *et al.*, 2012). Há uma grande variedade de achados na RM de crânio: lesões ósseas craniofaciais e/ou base do crânio que se estendem para os tecidos moles; intracraniana extra-axial (envolvimento das regiões como hipotálamo-hipófise, meninges, glândula pineal, plexo coroide e epêndima); alterações intra-axial parenquimatosa, com uma predominância de um padrão neurodegenerativo simétrico e atrofia cerebral (LAU, CHU, WEISS, 2008; CERRI, LEITE, ROCHA, 2017).

Para rastreamento de envolvimento ósseo, recomenda-se RX tradicional, conforme figura 3, ou exames esqueléticos radiográficos, pois no exame ósseo com radionuclídeo, o grau isótopo captado depende da reação óssea que está ocorrendo e do tamanho da lesão. Logo, em pacientes pediátricos pode não haver acúmulo maior na cintilografia óssea (CHEW, 2012).

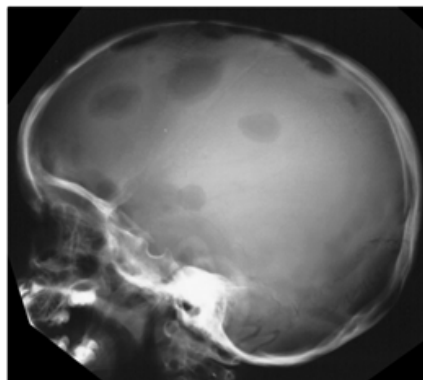


Figura 3: Radiologia esquelética, 2010. Imagem de uma radiografia de crânio lateral demonstrando lesões com bordas chanfradas por destruição variável das tábuas internas e externas.

Depois de realizado o diagnóstico definitivo, deve-se fazer uma pesquisa apurada em busca de lesões espalhadas pelo corpo. A TC e a RM devem ser utilizadas a fim de identificar acometimento em regiões suspeitas do organismo, como crânio, tórax, região da orelha média e medula óssea (KRSTOVSKI, 2011; HAUPT *et al.*, 2013).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A HCL é uma doença de caráter raro, que acomete principalmente a faixa etária infantil. Pode atingir diversos órgãos e apresentar-se de forma maligna ou benigna, com grande variedade de manifestações clínicas, fazendo com que o diagnóstico seja dificultado. Dessa forma, os métodos imagenológicos são de suma importância para auxiliar no diagnóstico, determinar a extensão de acometimento da doença e avaliar a resposta do indivíduo ao tratamento. São diversos os métodos disponíveis, sendo que, inicialmente é preferido aqueles de fácil acesso, como US e RX e, posteriormente, para um estudo mais aprofundado, são usadas TC e RM, as quais trazem resultados mais detalhados e específicos. Portanto, o uso da imagenologia é essencial na HCL e a escolha do método será feita com base no local de acometimento.

## REFERÊNCIAS

ARUNA, D. R. et al. Langerhans cell histiocytosis. **Journal of Indian Society of Periodontology**, India, v. 15, p. 276-279, jul./set. 2011.

BADALIAN-VERY, G. et al. Pathogenesis of Langerhans cell histiocytosis. **Annual Review of Pathology: mechanisms of disease**, v. 8, p. 1-20, 2013.

CERRI, G. G.; LEITE, C. C.; ROCHA, M. S. **Tratado de radiologia: pulmões, coração e vasos**. v. 2. São Paulo, SP: Manole, 2017.

CERRI, G. G.; LEITE, C. C.; ROCHA, M. S. **Tratado de radiologia: neurorradiologia: cabeça e pescoço**. v. 1. São Paulo, SP: Manole, 2017.

CHEW, F. S. **Radiologia esquelética**. 3. ed. São Paulo, SP: Manole, 2010.

DUTRA, R. A. et al. Histiocitose de Células de Langerhans: um diagnóstico diferencial dos tumores do mediastino anterior em crianças. **Revista Brasileira de Cancerologia**, Rio de Janeiro, RJ, v. 60, n. 4, p. 331-336, 2014.

HANSEL, D. E.; DINTZIS, R. Z. **Fundamentos de Rubin: Patologia**. Rio de Janeiro, RJ: Guanabara, 2007.

HAUPT, R. et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. **Pediatric Blood and Cancer**, Bethesda, Maryland, EUA, v. 60, n. 2, p. 175-84, fev. 2013.

HISTIOCYTE Society. **LCH-III**. Disponível em: <https://histiocytesociety.wildapricot.org/LCH-III>. Acesso em: 04 ago. 2020.

IYEYASU, J. N. et al. Histiocitose de células de Langerhans diagnosticada em um paciente de idade avançada. **Radiologia Brasileira**, São Paulo, SP: v. 45, n. 4, p. 241-243, 2012.

JARDIM, Edymar. Moléstia de Hand-Schuller-Christian. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, São Paulo, v. 26, n.3, p. 250-255, set. 1968.

KRSTOVSKI, N. Langerhans cell histiocytosis. **Paediatrics Today**, S. l.: v. 7, n. 2, p. 71-86, 2011.

KUMAR, V.; ABBAS, A. K.; ASTER, J. C.; **Robbins & Cotran Patologia**: bases patológicas das doenças. 9. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.

LAU, S. K.; CHU, P. G.; WEISS, L. M. Immunohistochemical expression of Langerin in Langerhans cell histiocytosis and non-Langerhans cell histiocytic disorders. **Am J Surg Pathol**, Charlottesville, VA, EUA: v. 32, p. 615-619, 2008.

MINKOV, M. Multisystem Langerhans cell histiocytosis in children: current treatment and future directions. **Pediatr Drugs**, Cham, Switzerland: v. 13, n. 2, p. 75-86, 2011.

MINKOV, M.; RODRIGUEZ-GALINDO, C. **Histiocyte Society**. LCH-IV. Disponível em: <https://histiocytesociety.wildapricot.org/LCH-IV>. Acesso em: 04 ago. 2020.

SATTER, E. K.; HIGH, W. A. Langerhans cell histiocytosis: A review of the current recommendations of the Histiocyte Society. **Pediatric Dermatology**, Hoboken, NJ, EUA: v. 25, n. 3, p. 291-5, maio/jun. 2008.

VINHAIS, S.; FARINHA, P.; CUNHA, T. M. Histiocitose de células de Langerhans: um estudo de 20 casos. **Acta Radiológica Portuguesa**, Lisboa, Portugal: v. 16, n. 64, p. 27-32, 2004.

# Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM


[www.atenaeditora.com.br](http://www.atenaeditora.com.br) 

[contato@atenaeditora.com.br](mailto:contato@atenaeditora.com.br) 

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

[www.facebook.com/atenaeditora.com.br](https://www.facebook.com/atenaeditora.com.br) 





# Doenças raras: uma abordagem clínico-radiológica Projeto UNIMAGEMPAM

[www.atenaeditora.com.br](http://www.atenaeditora.com.br) 

[contato@atenaeditora.com.br](mailto:contato@atenaeditora.com.br) 

@atenaeditora 

[www.facebook.com/atenaeditora.com.br](https://www.facebook.com/atenaeditora.com.br) 

