



Hospital
Braga

REUNIÃO **INTERDEPARTAMENTAL**

Hospital de Braga

Margarida Ferreira

09.04.2014

HISTÓRIA CLÍNICA



- **Identificação:**

- ✓ I. A.Q.L.
- ✓ Sexo feminino;
- ✓ 21 anos.

- **História da doença atual:**

- ✓ Amenorreia desde há 1 ano;
- ✓ Polidipsia e poliúria desde há alguns meses;
- ✓ Diminuição progressiva da acuidade visual desde há dois meses com amaurose esquerda e hemianopsia direita.

- **Antecedentes patológicos:**

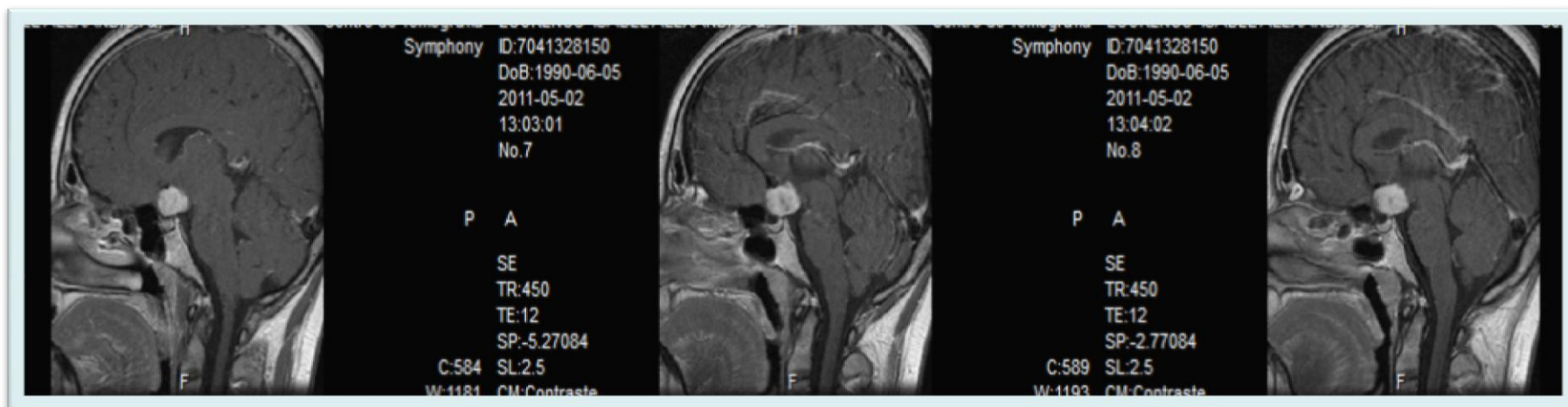
- ✓ Epilepsia desde os 18 meses.
- ✓ 2005: hemangioma cavernoso.

HISTÓRIA CLÍNICA

- Exames complementares de diagnóstico:

- ✓ RM cerebral:

- ✓ “ LOE supra-selar que engloba haste pituitária e quiasma ótico com cerca de 2cm. Trata-se de lesão sólida com áreas de transformação cístico-necróticas no seu interior, sugestiva de craniofaringioma. “

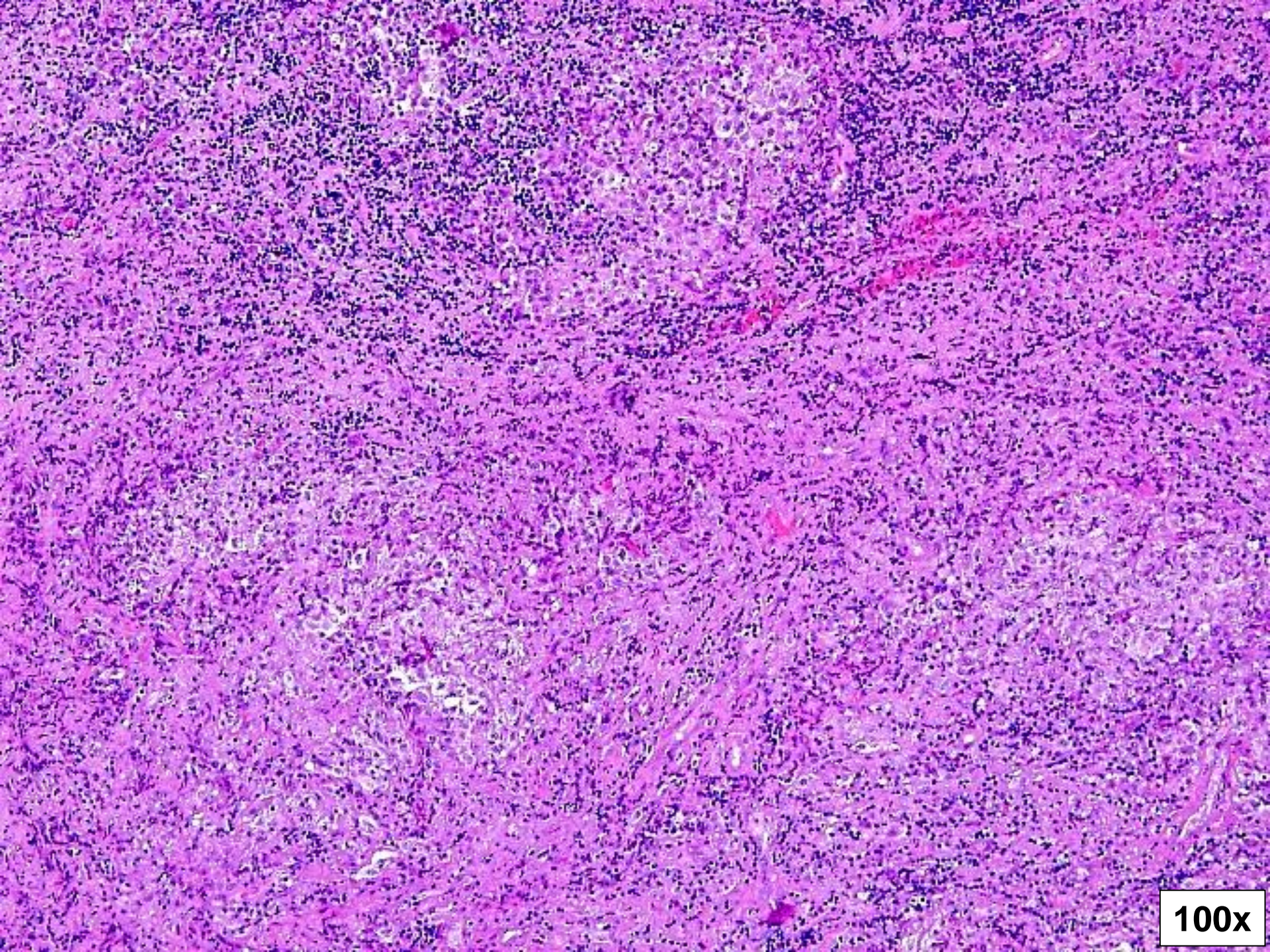


HISTÓRIA CLÍNICA

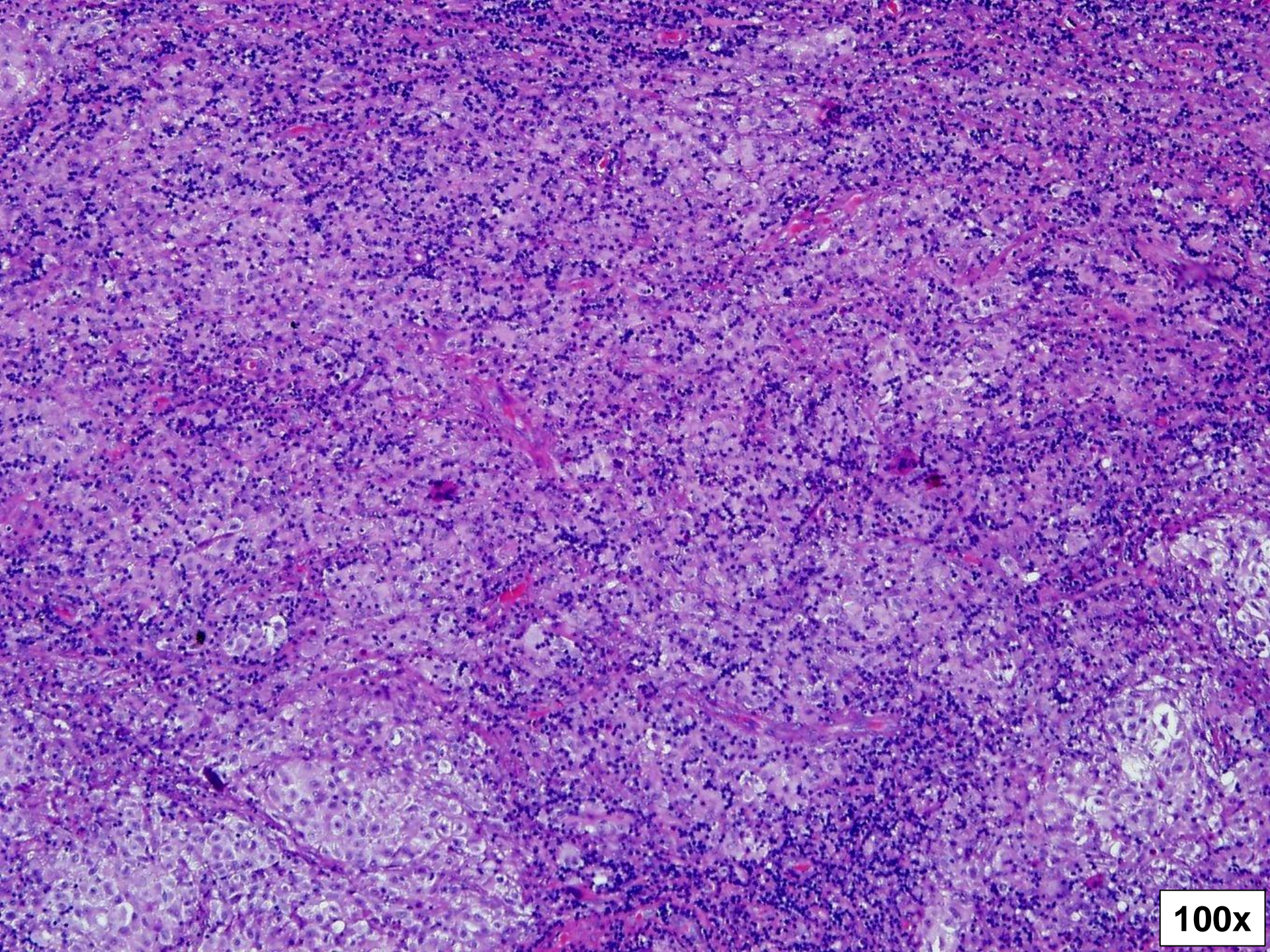
Craniotomia pterional

Biópsia de lesão
quiasmática

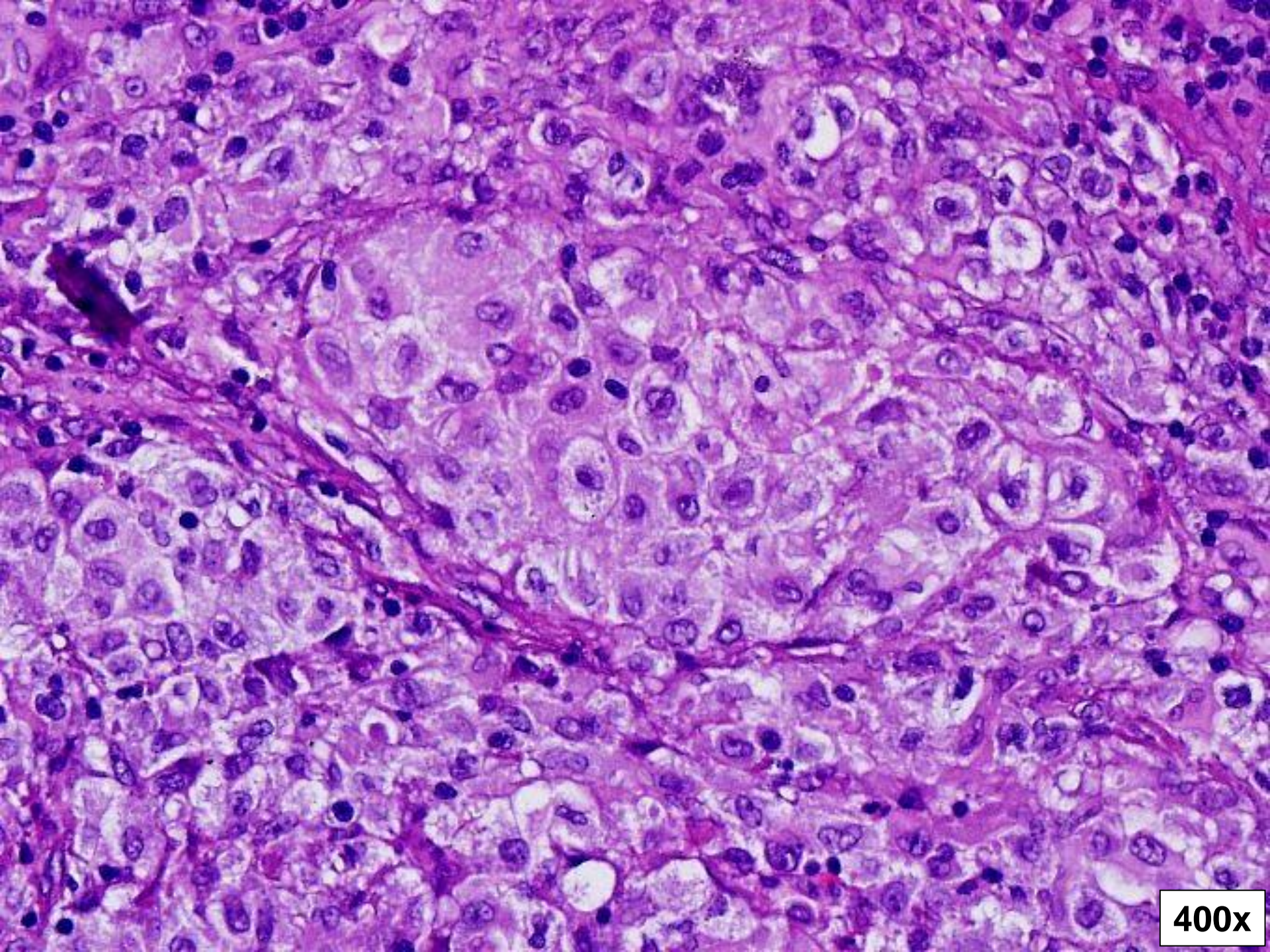
Múltiplos retalhos de
tecido esbranquiçado



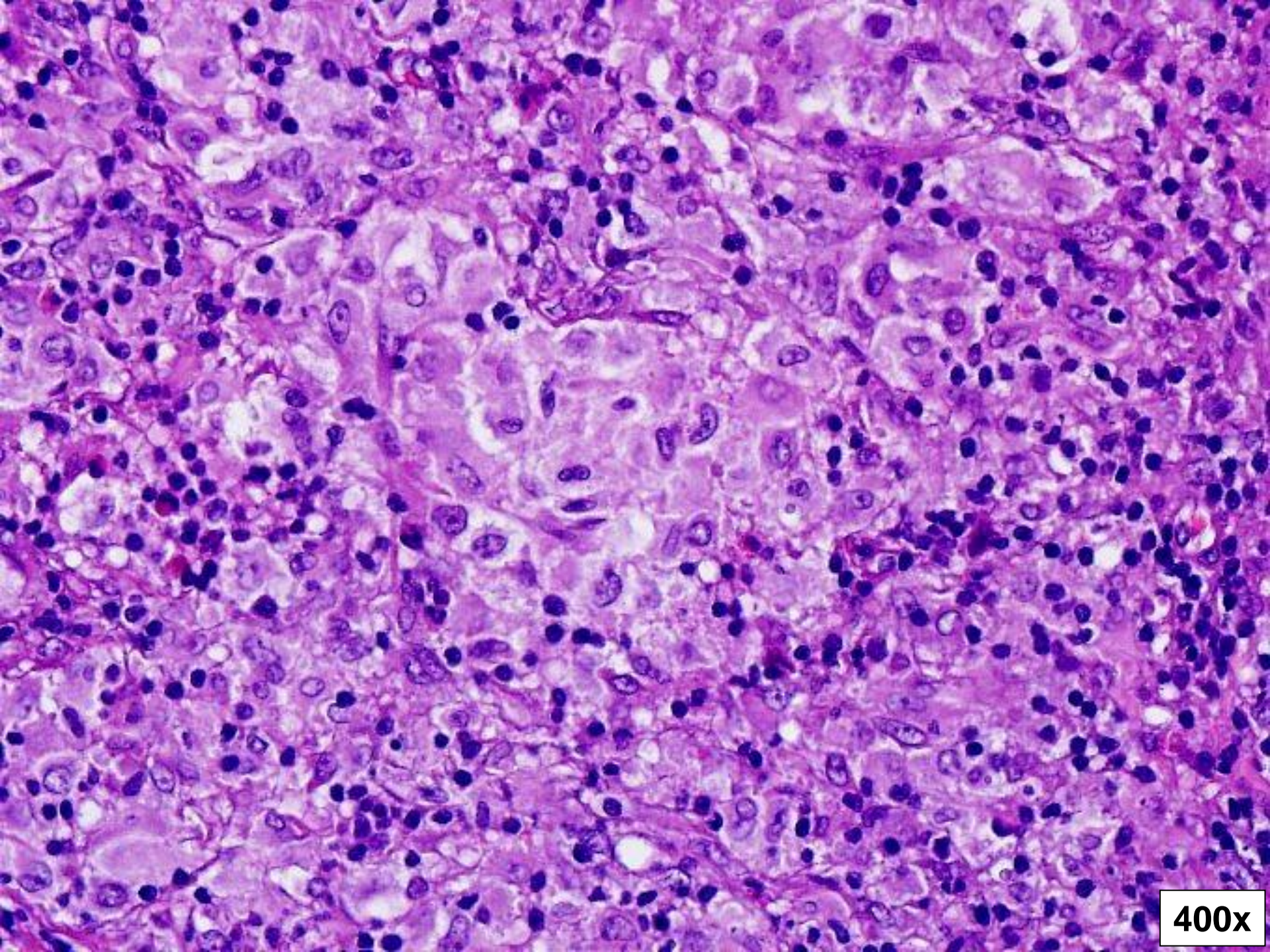
100x



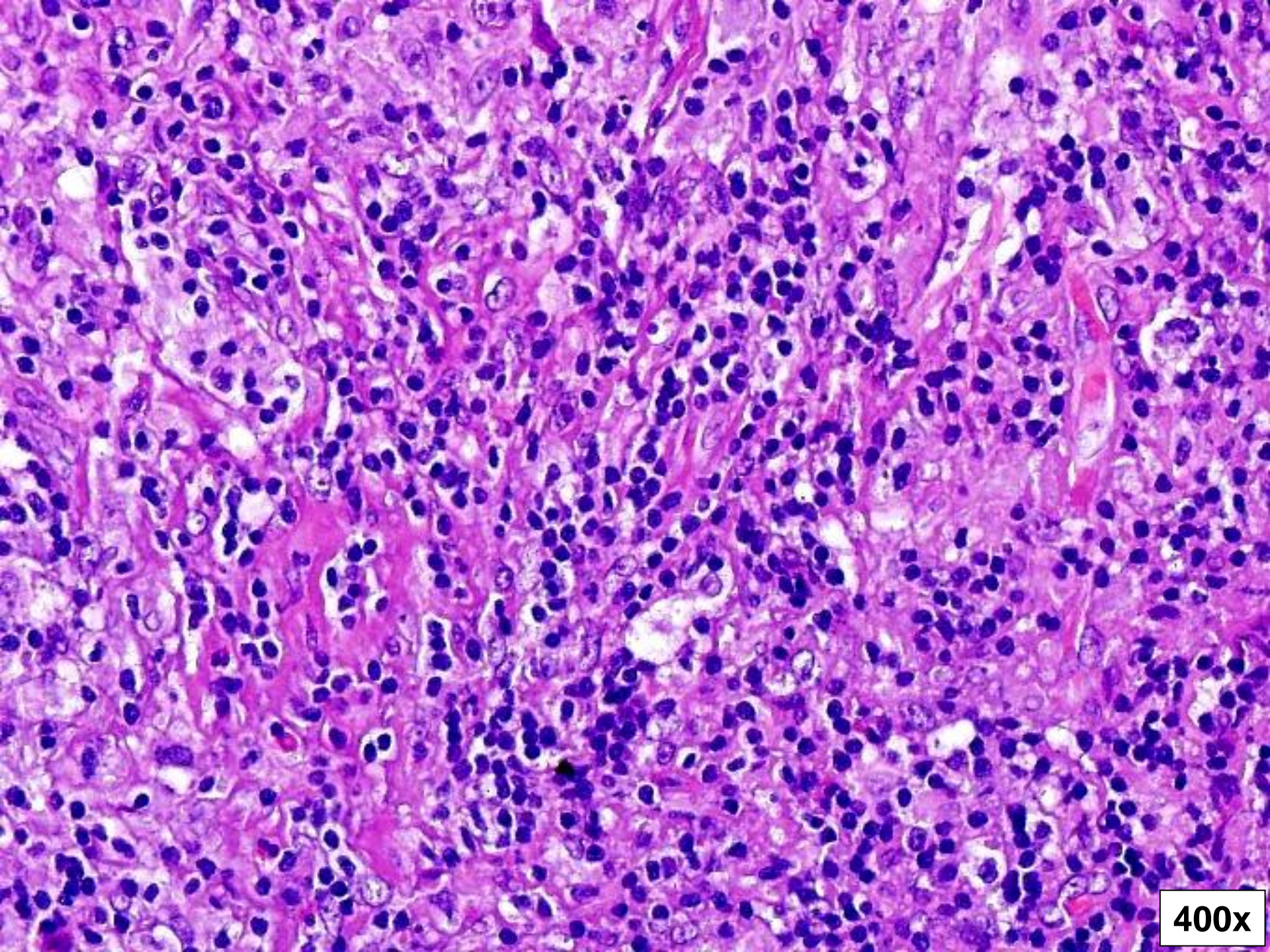
100x



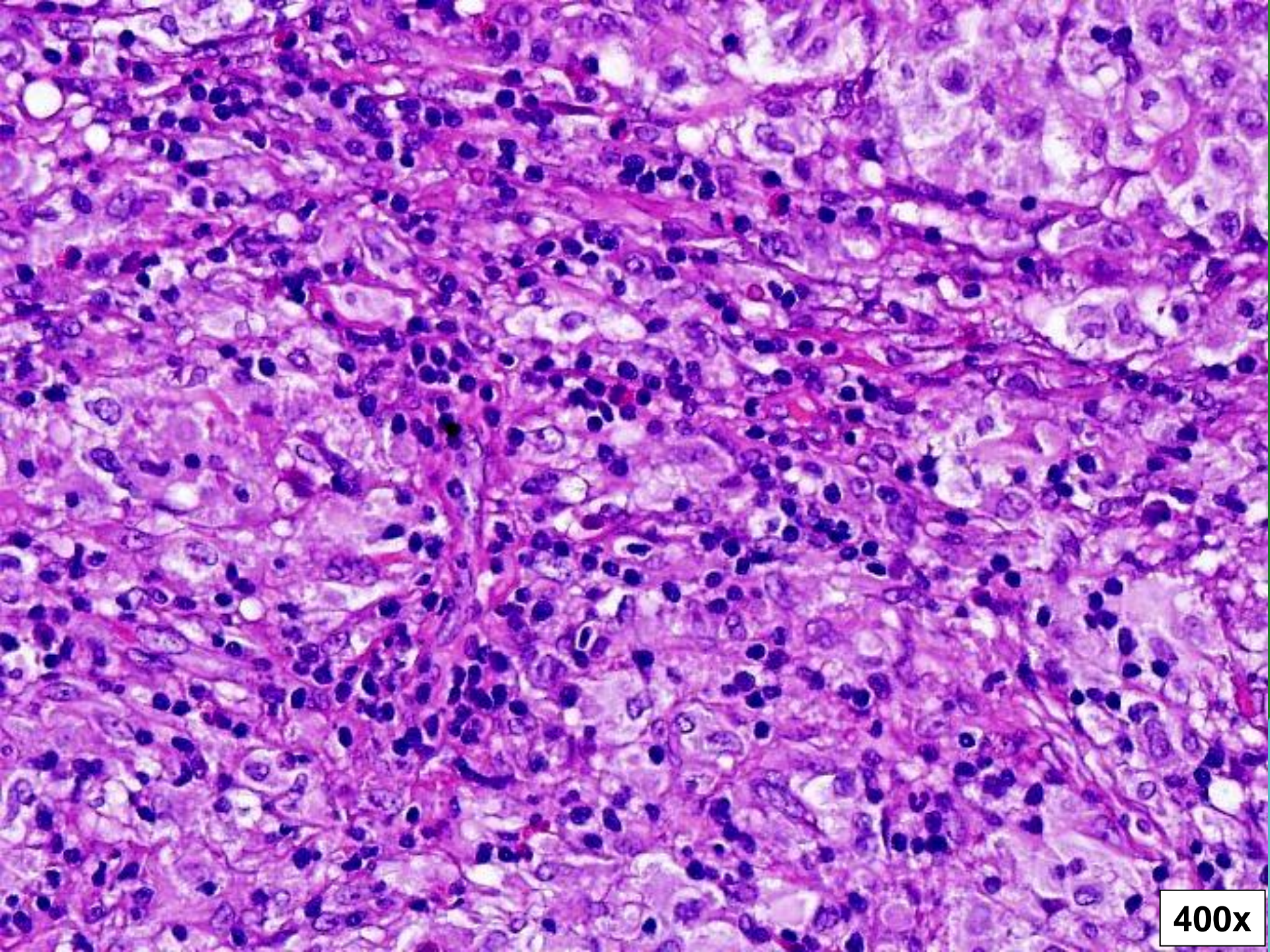
400x



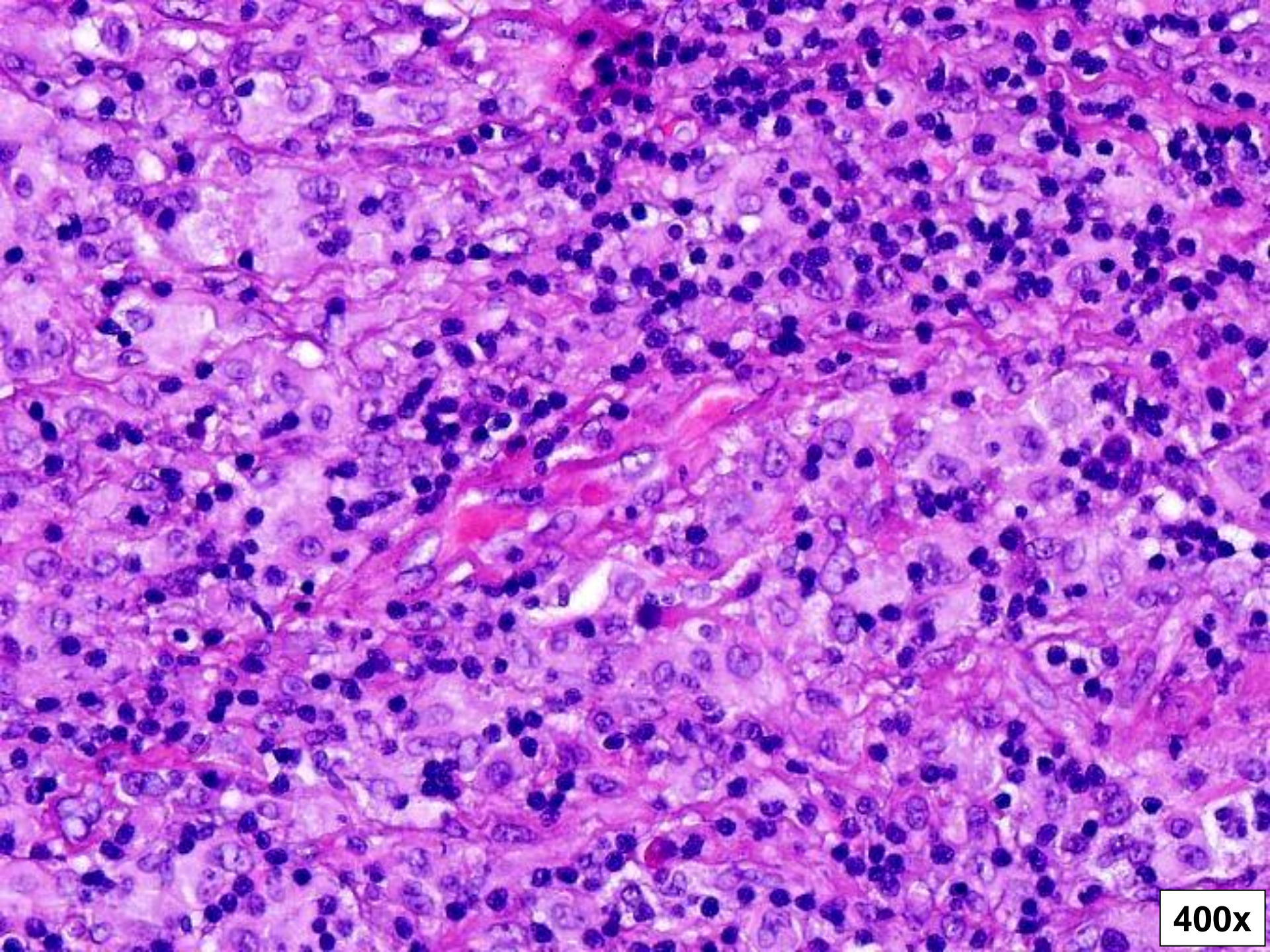
400x



400x



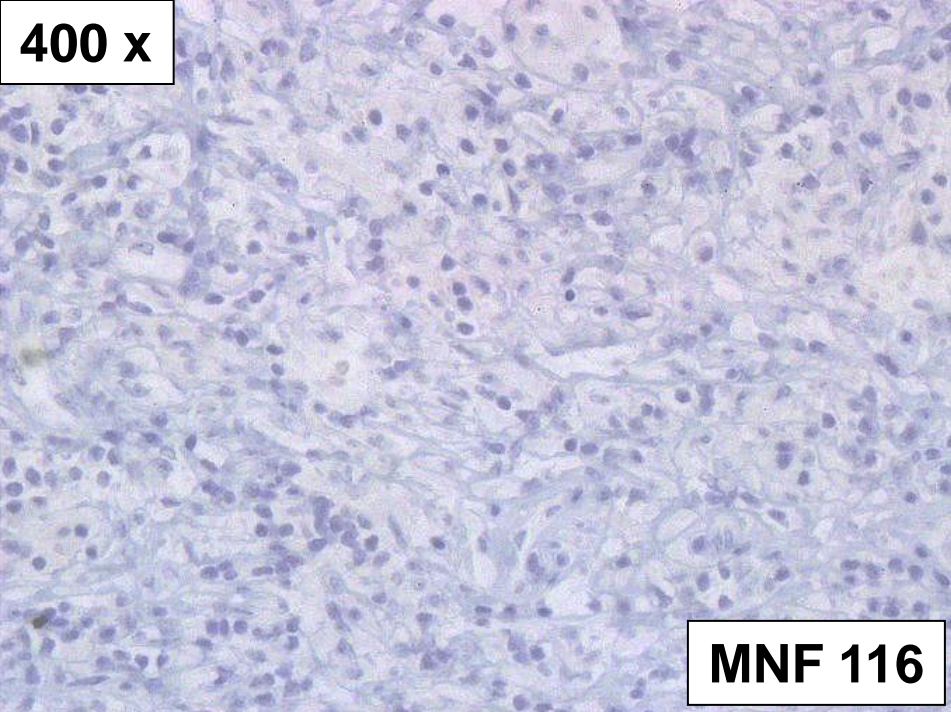
400x



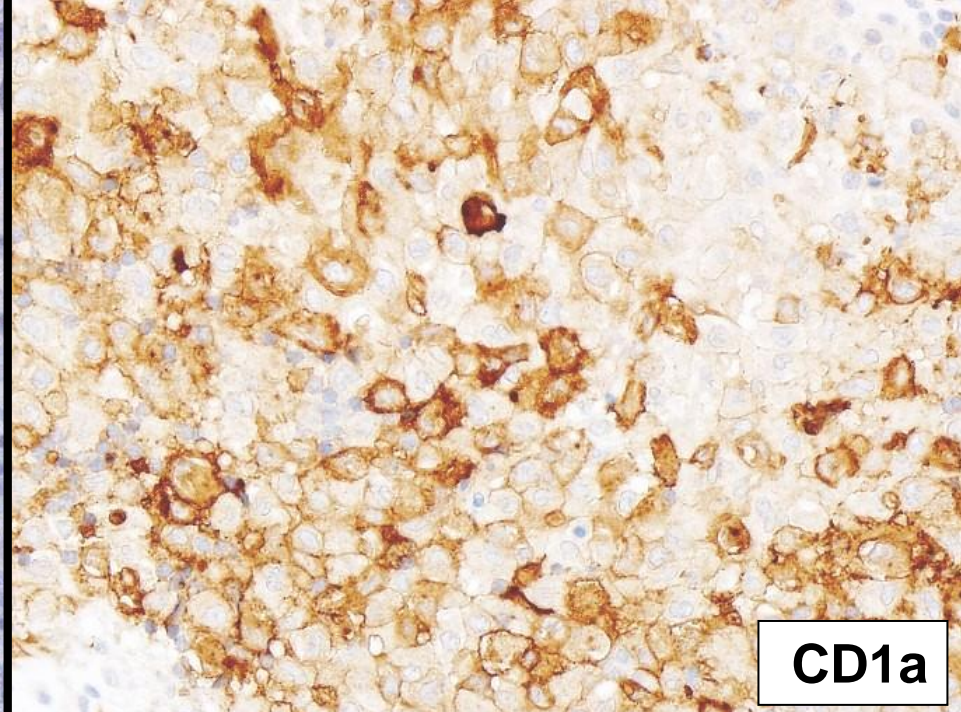
400x



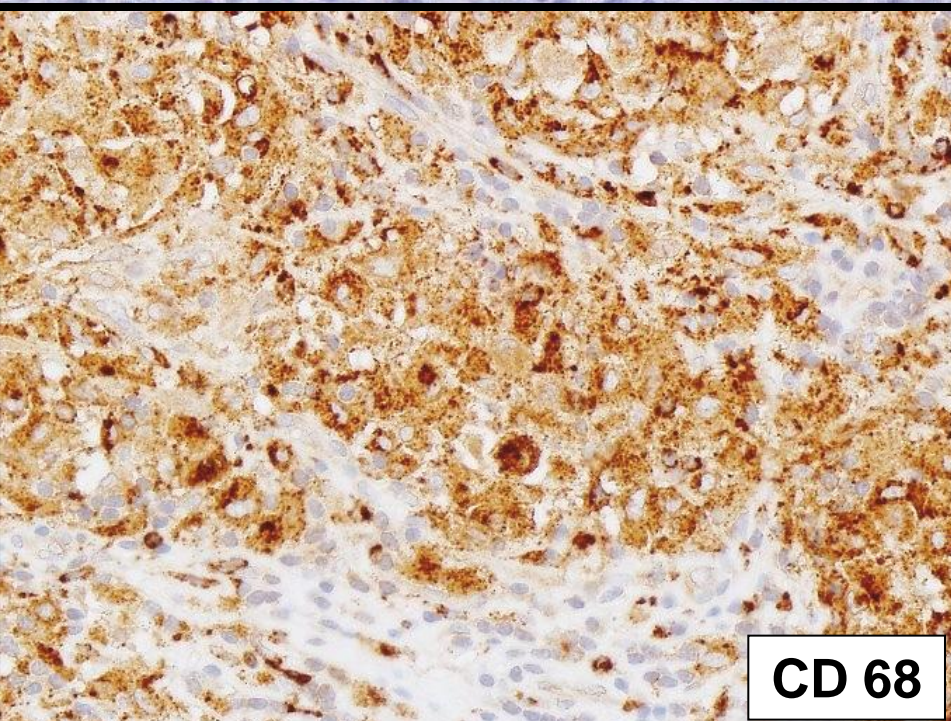
400 x



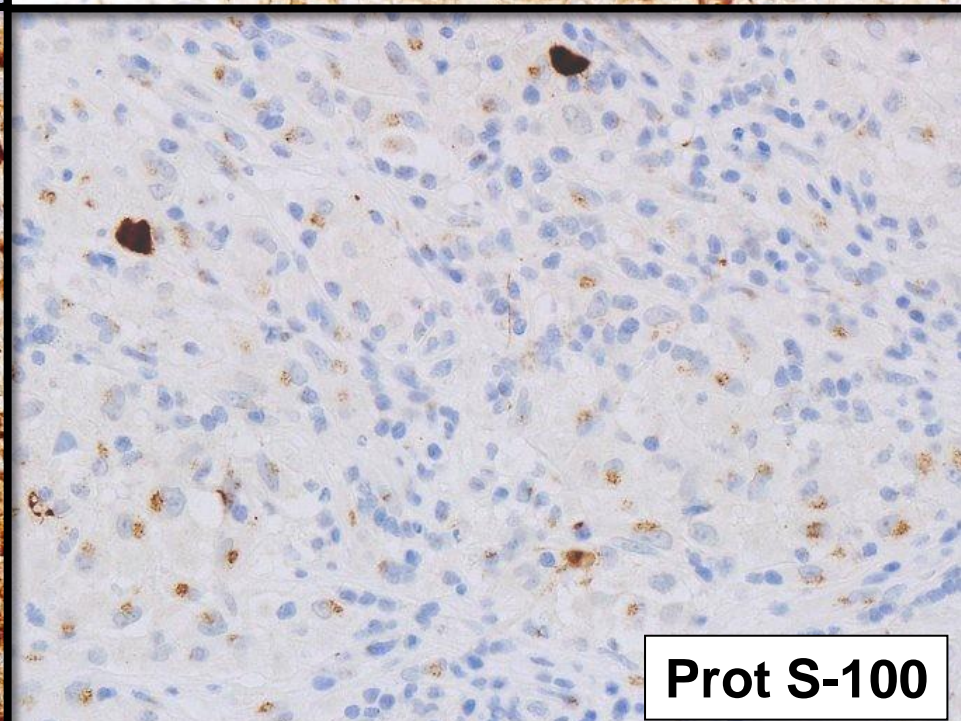
MNF 116



CD1a



CD 68

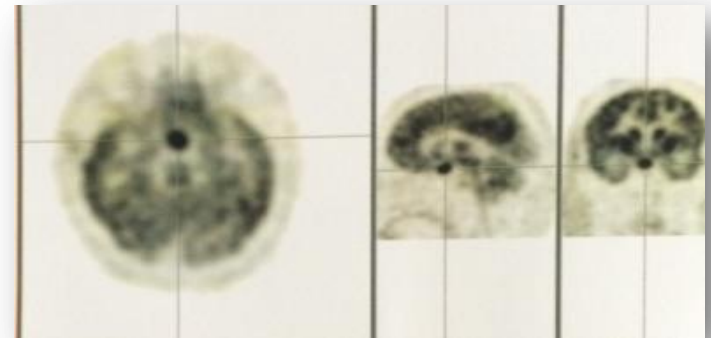
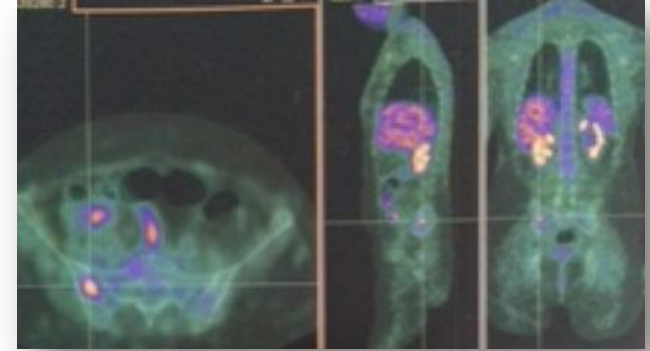


Prot S-100

➤ HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

EVOLUÇÃO CLÍNICA

- Melhoria progressiva da acuidade visual
- *Diabetes Insípidus*
- **PET:**
 - ✓ Foco de fixação no osso ilíaco direito
- Medula óssea: normal
- Faz RT do osso ilíaco e da região supra-selar
- Panhipopituitarismo definitivo



Histiocitose de células de Langerhans (HCL)



- ✓ Doença caracterizada pela proliferação clonal de células dendríticas especiais, células de Langerhans, pertencentes ao sistema monócito-macrófago.

- ✓ Crianças mais afetadas:
 - ✓ 3-5 casos/milhão/ano;
 - ✓ 1-3 anos.

- ✓ Adultos:
 - ✓ 1-2 casos/milhão/ano;
 - ✓ 33 anos.

- ✓ HCL e SNC:
 - ✓ Eixo hipotálamo-hipófise.
 - ✓ Quiasma ótico, hemisférios cerebrais, plexos coroideus, cerebelo, medula espinhal.

- ✓ Tratamento: conservativo, QT ou RT.

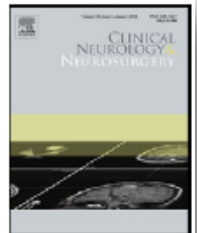
Craniofacial and Intracranial Manifestations of Langerhans Cell Histiocytosis: Report of Findings in



Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

Clinical Neurology and Neurosurgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/clineuro



Pituitary stalk Langerhans cell histiocytosis treated with CyberKnife radiosurgery

Spontaneous Regression of Isolated Neurohypophyseal Langerhans Cell Histiocytosis with Diabetes Insipidus

**Isolated Langerhans cell histiocytosis
of the infundibulum presenting with fulminant
diabetes insipidus**



Hospital
Braga

Sete Fontes – S. Victor
4710-243 BRAGA

T. 253 027 000 F. 253 027 999

www.hospitaldebraga.com