

**INSTITUTO METROPOLITANO DE ENSINO SUPERIOR
UNIÃO EDUCACIONAL DO VALE DO AÇO**

Bruno Aguiar Martins

Gabriel Saliba Laguna

Matheus Sérgio Sebastião

William Robson Marques Júnior

**OSTEONECROSE DE CABEÇA DE ÚMERO EM PACIENTE
PORTADORA DE DOENÇA FALCIFORME: revisão de
literatura com relato de caso**

IPATINGA

Bruno Aguiar Martins

Gabriel Saliba Laguna

Matheus Sérgio Sebastião

William Robson Marques Júnior

**OSTEONECROSE DE CABEÇA DE ÚMERO EM PACIENTE
PORTADORA DE DOENÇA FALCIFORME: revisão de
literatura com relato de caso**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto
Metropolitano de Ensino Superior como requisito parcial à
graduação no curso de Medicina.

Orientador: Prof. Ramon Teodoro Silveira, médico

Co-orientadora: Prof^a. Ana Carolina Vales Campos Lisbôa, PhD.

IPATINGA

2021

OSTEONECROSE DE CABEÇA DE ÚMERO EM PACIENTE PORTADORA DE DOENÇA FALCIFORME: revisão de literatura com relato de caso

Bruno Aguiar **Martins**¹; Gabriel Saliba **Laguna**¹; Matheus Sérgio **Sebastião**¹; William Robson **Marques Júnior**¹; Ana Carolina Vales Campos **Lisboa**² & Ramon Teodoro **Silveira**^{2,3}

1. Acadêmicos do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior/Imes - Univaço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil.
2. Docente do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior/Imes – Univaço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. Co-orientadora do TCC.
3. Médico ortopedista e traumatologista; docente do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior/Imes – Univaço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. Orientador do TCC.

Resumo

Introdução: pacientes portadores da Doença Falciforme (DF), devido às suas crises falcêmicas, geram episódios de hipercoagulabilidade venosa que proporcionam eventos tromboembólicos e/ou isquêmicos. Um dos danos possíveis é a Osteonecrose da Cabeça de Úmero (ONCU), que é caracterizada pela morte tissular, principalmente de osteoblastos, dificultando ou abolindo a recuperação óssea da região acometida. **Objetivos:** relatar um caso de ONCU com provável relação com a DF, utilizando a revisão de literatura como artifício de referência, no intuito de relacionar tais patologias e discutir melhores condutas para o aprimoramento da qualidade de vida dos pacientes. **Relato do caso:** Paciente, sexo feminino, 44 anos, portadora de hemoglobinopatia SC (HbSC), iniciou sintomas de dor intensa em membro superior direito (MSD), do ombro ao cotovelo. Realizou consulta particular com especialista e foi realizada ressonância magnética, revelando osteonecrose avascular da cabeça de úmero. A conduta do primeiro ortopedista foi a imobilização do membro com tipoia de Velpeau por tempo indeterminado, além da prescrição de anti-inflamatórios não esteroidais e analgésicos. Com a piora sintomática ao longo dos meses, foi realizada consulta médica em outra clínica ortopédica, com o segundo especialista indicando 10 sessões de fisioterapia e manutenção das medicações, além de solicitar radiografia de ombro para monitorar a evolução do quadro. À medida que foram sendo realizadas as sessões de fisioterapia, a paciente notou melhora dos sintomas. Alguns meses depois, em consulta de retorno ao último ortopedista, evidenciou-se grande recuperação de força e mobilidade do MSD. Foi reforçada a prática de exercícios fisioterápicos e orientada a evitar carregar, tracionar ou empurrar objetos pesados com o braço direito. **Conclusão:** O estado pró-coagulante da DF favorece aos pacientes sofrerem isquemias prolongadas que podem gerar osteonecroses devido ao aumento de eventos tromboembólicos, especialmente em adultos. O uso de medicamentos adequados, em associação às sessões de fisioterapia, pode trazer grandes benefícios àqueles que foram acometidos pela ONCU, havendo variados graus de recuperação das suas funções motoras e na melhora da qualidade de vida.

Palavras-chave: Osteonecrose. Doença Falciforme. Necrose.

INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) faz parte das hemoglobinopatias estruturais, com mutações que induzem as hemácias a terem formato semelhante ao de uma lâmina de foice num processo chamado falcização. Este evento propicia uma miríade de outros fenômenos em cadeia que podem levar a lesões de órgãos alvo, comprometendo a qualidade de vida do paciente (WEATHERALL *et al.*, 2005; ZAGO; PINTO, 2007; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017).

Isquemias e infartos são facilitados pela doença, assim como outros eventos vasculares, como a hiperplasia eritróide na medula óssea. O paciente portador de DF pode evoluir com: mialgia, artralgia, dor localizada em regiões de ossos longos, cefaleia, angina, priapismo, injúria renal aguda, acidentes vasculares em locais variados – como acidente vascular cerebral, embolia pulmonar e osteonecroses – dentre outros (MURAO; FERRAZ, 2008; FERREIRA *et al.*, 2010; NOVELLI; GLADWIN, 2016; PIEL; STEINBERG; REES, 2017;).

Além disso, a pertinência de se entender sobre a DF, principalmente no cenário brasileiro, se deve ao fato de ser a doença monogênica mais prevalente no Brasil, havendo um componente socioeconômico importante associado à patologia. Isso se deve ao fato de ser uma herança relacionada à ascendência africana, onde uma parte significativa de seus descendentes brasileiros se encontram nas classes mais fragilizadas da sociedade - embora não uma seja via de regra - dificultando o seu manejo correto, melhores condições de autocuidado, instrução e acesso aos serviços de saúde de eficiência e/ou referência (BRAGA, 2007; IBGE, 2013; BRASIL, 2014; DALTRO *et al.*; 2018; IBGE, 2019).

A osteonecrose (ON) é o processo de morte do parênquima ósseo por variadas causas. Entre elas, destacam-se trauma direto, toxicidade celular, alterações de células mesenquimais e oclusão de vasos, que levam a lesões vasculares, elevação da pressão intraóssea e exaustão mecânica. Os fatores de risco para o desenvolvimento de ON são: altas doses de corticosteroides; etilismo abusivo; trauma direto; embolia gordurosa (normalmente após fraturas); doenças como DF, trombofilias, doença de Gaucher, dentre outros fatores (LIEBERMAN, 2014; MOYA-ANGELER; JOAQUIN *et al.*, 2015).

O acometimento ósseo associado à doença falciforme é frequente, sob as formas de necrose avascular, infarto e infecção. Dentre os segmentos comumente afetados pela osteonecrose, destacam-se a cabeça femoral e a cabeça umeral (FALEIRO, 2019). O objetivo do presente estudo é descrever um caso de osteonecrose da cabeça do úmero em paciente portadora de doença falciforme e realizar revisão de literatura sobre o tema. O objetivo do presente estudo é descrever um caso de osteonecrose da cabeça do úmero em paciente portadora de doença falciforme e realizar revisão de literatura sobre o tema.

MÉTODOS

Trata-se de uma pesquisa exploratória do tipo relato de caso de uma paciente portadora de doença falciforme que desenvolveu osteonecrose de cabeça umeral, com abordagem qualitativa e revisão de literatura acerca do tema. A paciente foi convidada a participar do estudo em setembro de 2021 e foi informada sobre os seguintes tópicos: objetivo do estudo, justificativa, procedimento, contribuição, garantia do anonimato, fidedignidade da análise dos dados e o direito de participar ou não da pesquisa, além de poder desistir de sua participação no estudo em qualquer instante, sem acarretar prejuízo de qualquer natureza. Após orientação e leitura de todos os tópicos presentes no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A), a paciente aceitou e assinou o mesmo.

A coleta de dados foi executada logo após a assinatura do TCLE, por meio de um questionário enviado via mensagens eletrônicas para a paciente, no intuito de levantar algumas informações pessoais e clínicas para complementar o relato de caso e a compreensão da história fisiológica da paciente, no intuito de correlacionar com possíveis fatores de risco que seriam salientados na revisão de literatura (Apêndice B). Também foram coletados dados clínicos presentes nos resultados de exames que estavam em sua posse, sendo eles: exames de imagem no método de ressonância magnética, cintilografia óssea e radiografia simples (Apêndice C).

Assegura-se que essa pesquisa obedeceu e cumpriu a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Esta norma tem como característica regulamentar as pesquisas no Brasil que envolvem os seres humanos, especialmente quando se trata

da autorização espontânea e esclarecida dos participantes, assim como o anonimato das suas informações e o sigilo dos seus dados.

O levantamento de dados para a revisão de literatura foi feito a partir de bancos relacionados à área de saúde, como: SciELO, MEDLINE, e LILACS. Sites médicos de especialidades médicas (hematologia e ortopedia), Organização Mundial da Saúde (OMS) e Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), também foram consultados.

De 75 conteúdos científicos coletados inicialmente, 52 foram escolhidos para a discussão deste trabalho, sendo eles na língua portuguesa e inglesa. Os estudos datados nos períodos de 1993 a 1996 tiveram o intuito de relato histórico, como artifício de enriquecimento da discussão de como evoluiu o pensamento acadêmico sobre as patologias deste trabalho. O uso dos estudos de 2003 a 2021 foram para embasamento científico e argumentativo, relatando pelo menos uma das doenças do caso a ser abordado, sendo elas: doença falciforme, osteonecrose e osteonecrose da cabeça de úmero.

Salienta-se que, por motivos de escassez quantitativa de artigos mais recentes, principalmente sobre doença falciforme em associação à osteonecrose da cabeça umeral, utilizou-se artigos mais antigos para o embasamento científico e argumentativo. Todas as revistas científicas e suas respectivas classificações de acordo com a Plataforma Sucupira Qualis periódicos, estão dispostas no quadro apresentado ao final deste trabalho (Apêndice D).

Foram utilizados como descritores, mediante consulta aos Descritores em Ciências da Saúde (DECS), os seguintes termos: “Osteonecrose da Cabeça de Úmero”; “Anemia falciforme” e “Necrose”.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 44 anos, professora, portadora de Doença falciforme (DF), variante SC (HbSC), relata que iniciou dor moderada em seu membro superior direito (MSD) em dezembro de 2013, principalmente na face posterior do ombro. Houve piora progressiva do quadro clínico, até que no ano de 2014, em meados de

fevereiro, a paciente procurou atendimento ortopédico, marcando sua consulta para março.

Durante a consulta, relatou que fez uso dos mesmos anti-inflamatórios não esteroidais (AINE) e analgésicos que utilizava em crises falcêmicas, mas salientou que a dor atual era diferente das que sentia durante seus períodos sintomáticos da DF. Havia muito desconforto ao exame físico e o médico solicitou uma ressonância magnética (RM), além de alterar algumas das medicações que a paciente estava utilizando, mantendo as suas respectivas classes.

Alguns dias depois, no mesmo mês, em consulta de retorno ao ortopedista, o laudo da RM (Apêndice C 1.1 e 1.2) constava: “anormalidade de sinal da medula óssea da cabeça umeral em paciente portadora de anemia falciforme, destacando-se imagem heterogênea subcondral sugestiva de osteonecrose avascular”. Logo, o profissional concluiu o diagnóstico de osteonecrose da cabeça de úmero (ONCU), manteve as medicações da última consulta e orientou a paciente a não se deitar em decúbito lateral direito.

Somado a isso, segundo informações colhidas com a paciente, o médico relatou que ela estaria cronicamente incapacitada de movimentar seu MSD e, por esse motivo, houve indicação de tipóia tipo Velpeau por tempo indeterminado. No entanto, a paciente relutou em seguir a conduta de imobilização, por conta própria, decidindo manter atividades de baixo impacto com seu membro afetado, não imobilizando-o.

Com o passar dos dias, houve persistência dos sintomas associado à diminuição da amplitude de movimento do membro, impedindo que a paciente realizasse tarefas rotineiras, como escrever, por exemplo.

Em abril, cerca de 5 meses após o início dos sintomas, em consulta de rotina para acompanhamento da DF com sua hematologista, a paciente foi encaminhada para outro ortopedista após relatar todo o ocorrido com o seu braço direito.

Ao realizar consulta com o novo especialista, o profissional realizou testes de função do MSD, e foi notado perda de força importante em comparação ao membro contralateral, associada à mobilidade reduzida do mesmo. Foi indicado dez sessões de fisioterapia e solicitado radiografia do ombro direito, mantendo as medicações prescritas pelo primeiro ortopedista.

Na medida em que comparecia às sessões de fisioterapia, a paciente notou melhora da força e amplitude de movimentos, sendo encorajada pelo fisioterapeuta a repetir os mesmos exercícios em casa.

Após cinco semanas, em retorno ao especialista, trouxe a radiografia de ombro direito, constando no laudo (Apêndice C 2.1 e 2.2): “Alinhamento ósseo preservado. Comprometimento ósseo da região súpero-medial da cabeça umeral, sugestivo de osteonecrose. Espaços articulares avaliados sem estreitamentos significativos evidentes. Partes moles observadas sem alterações radiográficas evidentes”.

Clinicamente, notou-se melhora da sintomatologia da paciente, acompanhada recuperação parcial da força e da amplitude de movimento. O médico indicou a continuidade da fisioterapia e a não deixar seu MSD imobilizado, mas utilizá-lo com cautela, evitando tracionar ou empurrar objetos pesados. Somado a isso, solicitou uma cintilografia óssea para ser entregue na próxima consulta.

Em julho de 2014, a paciente compareceu com a cintilografia óssea trifásica de ombro direito com a seguinte impressão (Apêndice C 3.1 e 3.2): “Cintilografia trifásica, com técnica tomográfica SPECT/CT, evidenciando reação osteogênica associada à esclerose óssea na porção superior da cabeça umeral direita, compatível com o informe de osteonecrose prévia. Intensa hipercaptação do radiotraçador no baço, que apresenta-se com volume reduzido e densidade heterogênea sugestiva de infarto esplênico. Sinais cintilográficos sugestivos de bursite trocantérica bilateral”.

Durante a consulta, a paciente relatou que havia finalizado as sessões de fisioterapia, mas manteve a prática domiciliar das atividades aprendidas e não estava mais usando qualquer medicação sintomática para o quadro de ONCU. Ao exame físico, o ortopedista notou melhora significativa da força do MSD e também de sua amplitude, praticamente se equiparando com o membro contralateral. Salientando, também, que a cintilografia óssea indicava estabilidade do quadro.

Em outubro de 2021, a paciente já conseguia realizar suas tarefas rotineiras sem grandes dificuldades, respeitando as limitações impostas pelo quadro da osteonecrose avascular, seguindo os conselhos do último ortopedista e de seu fisioterapeuta. Desde então, vem realizando acompanhamento do quadro que se manteve estável desde a segunda metade do ano de 2014, sem apresentar sinais de piora clínica ou radiológica.

REVISÃO DE LITERATURA

DOENÇA FALCIFORME

O grupo patológico das hemoglobinopatias (HP), além de patologias funcionais dos eritrócitos, compreende doenças de alterações estruturais das hemácias, podendo haver pacientes portadores de uma ou mais doenças constituintes das HP. Uma delas seria Doença Falciforme (DF), ocasionando, em situações específicas, o evento de falcização das hemácias, deixando as células afetadas com formato semelhante ao de uma lâmina de foice, produzindo os sinais e sintomas clássicos dessa patologia (WARE 2017; FREITAS, 2018).

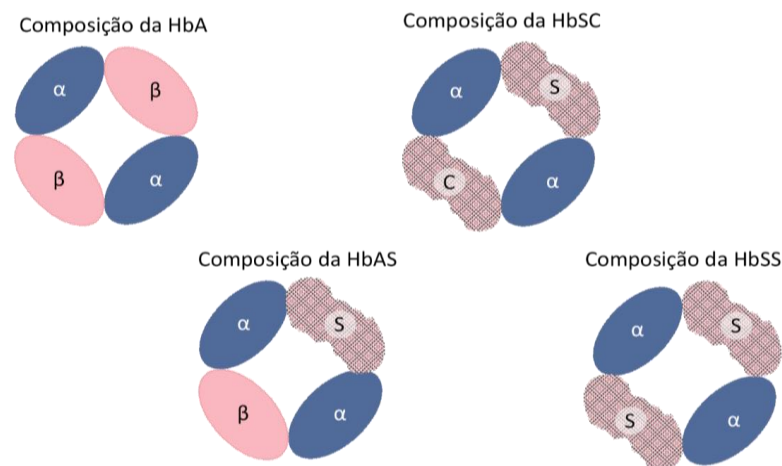
Definição

Para melhor elucidação, a hemoglobina (Hb) é uma molécula octamérica carreadora de oxigênio dos eritrócitos. É composta por quatro moléculas heme (tendo em sua estrutura o elemento ferro atraindo o oxigênio) em que cada uma delas está, também, unida a cada uma das quatro cadeias protéicas globina, sendo estas constituídas por uma dupla cadeia de proteínas alfa em associação de duplas beta (β -globina), ou delta, ou gama (ROBERTI, 2010; WARE, 2017; FREITAS, 2018).

Dessa forma, existem 3 tipos de fenótipos de hemoglobina: em primeiro lugar, tem-se a HbA, mais conhecida como “hemoglobina adulta”, correspondendo cerca de 96% da estrutura de todas as Hb do eritrócito maduro e é composta por 2 cadeias alfa e beta; em segundo lugar, temos outra Hb adulta, conhecida como HbA₂, que é constituída por 2 cadeias alfa e delta, correspondendo a cerca de 3% da estrutura total das Hb; por fim, a Hb fetal (HbF), muito importante durante a formação do indivíduo no útero, mas gradualmente é substituída pela HbA. É composta por 2 cadeias alfa e gama, completando os aproximados 1% restante da constituição das Hb do eritrócito (ZAMARO *et al.*, 2003; THOM *et al.*, 2013; AVELAR *et al.*, 2018). Tendo esse conhecimento, a DF é uma patologia monogênica, onde há mutação no gene responsável pela formação da β -globina da HbA. Com a substituição da informação do aminoácido glutamato pela valina, em seu 6º códon, o resultando é uma síntese

proteica errônea, formando a β -globina S, comprometendo a forma tridimensional final da proteína, por ter havido a troca de um aminoácido hidrofóbico por um hidrofílico (ANGULO; PICADO, 2009; ROBERTI, 2010). Portanto, algumas patologias que têm essa mutação – com a exceção da talassemia beta, por exemplo – são constituintes da DF, essa que possui os seguintes fenótipos (Figura 1): Traço Falciforme (HbAS), Doença Falciforme SC ou Hemoglobinopatia SC (HbSC) e a Anemia Falciforme (HbSS), um dos fenótipos mais graves (ANGULO; PICADO, 2009; ROBERTI, 2010; WARE 2017; FREITAS *et al.*, 2018).

Figura 1 – Fenótipos da hemoglobina (HbA) e algumas variantes relacionadas à Doença Falciforme.



Fonte: acervo pessoal

Tomando como objeto de discussão os exemplos expostos na Figura 1, nota-se que será falado sobre duas formas heterozigotas: HbSS e HbSC, e de uma homozigótica: HbSS. Respectivamente, no Traço Falciforme, há ausência de sintomas ou sintomatologia branda (evento raro); há também a Hemoglobinopatia SC – associação de β -globina S a β -globina C – tendo sintomatologia e curso menos graves que a forma homozigótica HbSS, a Anemia Falciforme. Há outras patologias inseridas na DF, como heranças apresentando interações com as talassemias, hemoglobinopatia HbC, HbD e outras HP, mas são ainda mais raras (MURAO; FERRAZ, 2008; ROBERTI, 2010; PEREIRA, 2013; GOSWAMI *et al.*, 2014; AVELAR *et al.*, 2018; FREITAS *et al.*, 2018).

Fisiopatologia

O portador da DF possui uma tendência à hipercoagulabilidade, hemólise e hipóxia, condicionados pelo formato em que seus eritrócitos estão em dado momento. A fisiopatologia depende do tipo de fenótipo da hemoglobina, relacionada à porcentagem de hemácias que estão em formato falcêmico, o que proporciona manifestações de intensidades variadas dependentes de fatores genéticos e ambientais (PIEL; STEINBERG; REES, 2017; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017; AVELAR *et al.*, 2018).

É preciso entender que não há uma constância na sintomatologia do paciente, pois a DF possui um período chamado de Estado Estacionário, situação em que a circulação sanguínea está, em grande parte, composta por eritrócitos aparentemente normais. No entanto, dentre essas hemácias, existem aquelas que têm a tendência de se deformarem em determinadas circunstâncias, alterando seu formato de disco bicôncavo para uma forma de lâmina de foice, conhecido como Falcização (NOVELLI; GLADWIN, 2016; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017; WARE, 2017).

Tal fenômeno proporciona uma miríade de outros eventos em cadeia que podem levar a lesões de órgãos alvo no fenótipo HbSC e principalmente no HbSS (variante mais sintomática e grave da DF). Dessa forma, com a falcização das hemácias, a aglutinação gera lesões nelas mesmas (hemólise) e no endotélio, devido ao atrito celular, gerando um cisalhamento da parede vascular (SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017; AVELAR *et al.*, 2018).

Em decorrência disso, há hipóxia local e à jusante do vaso, que ocasiona uma flebite e, conseqüentemente, disfunção endotelial, o que dificulta a ação do óxido nítrico, gera um estresse oxidativo e retroalimenta a cadeia de lesão do endotélio, ao liberar fatores pró-inflamatórios e favorecer a agregação plaquetária e leucocitária (WEATHERALL *et al.*, 2005; ZAGO; PINTO, 2007; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017).

De forma mais detalhada, segundo o estudo feito por Sparkenbaugh e Pawlinski (2017), alguns dos fatores moleculares que estão envolvidos na hipóxia local, somados ao estresse oxidativo pela não liberação do óxido nítrico, devido à lesão direta do endotélio, seriam explicados da seguinte forma: com a circulação da porção

heme da Hb – liberada durante a hemólise – gera-se uma ativação mediada do receptor Toll-like 4 (TL4) no endotélio e receptores leucocitários, induzindo a expressão de fatores pró-inflamatórios além da ativação plaquetária, favorecendo a formação de trombos e decorrente obstrução vascular.

Com a soma dessas variáveis, as isquemias e infartos por oclusão de via são facilitados, assim como outros eventos vasculares, como a hiperplasia eritróide na medula óssea, na tentativa de compensar a hemólise e hemocaterese aumentada em pacientes com DF. Tal realidade é muito presenciada em fenótipos HbSC e HbSS, onde o rompimento das células ocorre de forma espontânea pela fragilidade estrutural da célula, com o processo de aglutinação, atrito e/ou pelo recrutamento esplênico, por exemplo (ZAGO; PINTO, 2007; PIEL; STEINBERG; REES, 2017; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017).

Após episódios cronificados e seriados de crises falcêmicas, a cadeia de eventos retroalimentará o mecanismo de sequelas sistêmicas de forma contínua, podendo levar a uma insuficiência renal, crises aplásticas, o sequestro esplênico com chances de destruição do parênquima do baço e conseqüente a carência de folato pela hematopoiese exacerbada (DI NUZZO; FONSECA, 2004; ZAGO; PINTO, 2007; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017).

A compreensão total da fisiopatologia da DF ainda é limitada, principalmente quando se deseja compreender os fatores ambientais que influenciam o surgimento das crises de falcização. Uma das causas seria a carência de estudos envolvendo as causas exógenas. Tomando-se nota dos relatos de pacientes e de experiências vividas por profissionais da saúde, há aparente relação envolvendo a mudança sazonal, altitude, transfusões sanguíneas e infecções (WEATHERALL *et al.*, 2005; ANGULO; PICADO, 2009; STEINBERG; REES, 2017; WARE, 2017).

Sinais e Sintomas

Nos indivíduos não HbAS, os sintomas surgem, normalmente, durante a primeira infância, ao iniciar os episódios de hemólise e oclusão sanguínea. Como até o momento a DF é uma doença incurável, tais pacientes sofrerão crises falcêmicas cronicamente, de tempos em tempos, tendo que lidar com a elevação dos níveis de

ácido láctico na circulação, em consequência da hipóxia, ocasionando dores intensas durante os períodos de crise (PEREIRA *et al.*, 2013; NOVELLI; GLADWIN, 2016; AVELAR *et al.*, 2018).

Embora existam fatores exógenos que aparentam ser os agentes causadores, não é possível prever, com acurácia, quando a falcização ocorrerá, gerando um clima de grande incerteza para o paciente e familiares na expectativa de quando será o próximo evento sintomático. Por serem sintomas severos e de morbidade elevada, quando a falcização ocorre, normalmente, é necessária a internação dos pacientes, utilizando analgesia endovenosa e outras medidas multiprofissionais, no intuito de conter ou amenizar a dor e, principalmente, a ocorrência de complicações sistêmicas, como o tromboembolismo (ROBERTI, 2010; NOVELLI; GLADWIN, 2016; SHET; WUN, 2018).

De forma mais detalhada, é possível citar alguns dos sintomas e complicações, assim como algumas complicações relacionadas: mialgia, artralgia, dor localizada em regiões de ossos longos, cefaleia, angina, priapismo, injúria renal aguda, acidentes vasculares em locais variados – como acidente vascular cerebral, embolia pulmonar e osteonecroses – dentre outros (MURAO; FERRAZ, 2008; FERREIRA *et al.*, 2010; NOVELLI; GLADWIN, 2016).

Com isso exposto, fica evidente a morbidade envolvida na DF com suas variantes sintomáticas, principalmente em sua variante HbSS. Por esse motivo, é de suma importância diagnóstico precoce dessa patologia, o que, desde meado dos anos 90, é facilitado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que conta com teste sorológico de recém-nascidos para haver uma orientação prévia dos familiares do paciente quanto ao quadro clínico crônico em que o indivíduo estará inserido, o que será abordado com mais detalhes no tópico a seguir (BRASIL, 2002).

Diagnóstico

Por se tratar de uma doença hereditária, a detecção da DF pode ser feita por meio de exames moleculares de marcadores protéicos ou genéticos. Das análises moleculares de proteínas envolvidas na patologia, pode-se destacar a eletroforese de hemoglobina, teste de solubilidade da hemoglobina, Cromatografia Líquida de Alta

Performance (HPLC) e Eletroforese com Focalização Isoelétrica (FIE). Para diagnóstico genômico, a Reação em Cadeia da Polimerase (PCR) pode ser utilizada, mas seu emprego é pertinente em diagnóstico pré-natal ou quando os métodos de análise direta da hemoglobina se demonstram inconclusivos (MURAO; FERRAZ, 2008; ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

Mediante as ferramentas relatadas, é pertinente tomar como base alguns dados descritos nos estudos de Murao e Ferraz (2007) e, também, no artigo de Felix, Souza e Ribeiro (2010). Em 2007, notou-se que a prevalência do traço falciforme (HbAS) variava de 2% a 8% na população brasileira, e em 2010, foi relatado que aproximadamente 3.500 crianças nasceram com variantes sintomáticas da DF (cerca de 0,12%) e 200 mil crianças com algum grau de traço falciforme na população brasileira (cerca de 7,2%).

Notando o número expressivo de crianças que nascem carregando os genes da DF, o aconselhamento genético e manejo do paciente diagnosticado é de suma importância, esclarecendo a necessidade das vacinações, centros de referência, medicações e condutas recomendadas, podendo gerar melhor qualidade de vida e redução da mortalidade, principalmente em crianças nos cinco primeiros anos de vida, reduzindo de 25% para 3% os riscos de óbito em decorrência da DF (ROBERTTI, 2010; ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013; PEREIRA *et al.*, 2013).

Dessa forma, buscando tal redução – sabendo que quanto mais breve for feita a triagem, melhor será para o paciente e seus associados – no Brasil, em 1992, o PNTN implementou o método diagnóstico HPLC por meio do “Teste do Pezinho”, detectando a DF em recém-nascidos, proporcionando medidas terapêuticas e condutas preventivas em tempo oportuno. Felizmente, o Teste do Pezinho é oferecido gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde (SUS), auxiliando crianças nascidas em todas as classes sociais incluindo as mais fragilizadas da sociedade que, comumente, são pertencentes de famílias com ascendência africana, etnia com maior frequência de DF (BRASIL, 2002; BRAGA, 2007; ROBERTTI, 2010; IBGE, 2013; IBGE 2019).

Tratamento

Até o momento, existem quatro possibilidades no tratamento da DF: (1) medidas de manejo; (2) uso de hidroxiuréia; (3) transfusão sanguínea; (4) transplante de células-tronco. Sendo respectivamente abordadas a seguir.

As medidas de manejo, detalhadas no Quadro 1, são compostas por um grupo de ações de variadas naturezas, seja o uso de medicações, atitudes preventivas, instruções e outras condutas. Embora sejam de natureza mais simples, sem métodos complexos de funcionamento e aplicação, são comprovadamente eficazes e de alto valor terapêutico para os pacientes portadores de DF (BRASIL, 2002; BRAGA, 2007; ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

Em síntese, elas têm o intuito de pontuar condutas benéficas para proporcionar uma boa evolução da patologia, minorando a morbimortalidade inerente da doença por meio da instrução multifatorial, delegando a linha de cuidado não somente aos profissionais de saúde, mas também ao paciente e família (BRAGA, 2007).

Quadro 1: Medidas de manejo de pacientes portadores de Doença Falciforme

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> I. Educação dos familiares e do paciente sobre os principais aspectos da doença; II. Orientação sobre nutrição, hidratação, uso de roupas adequadas à temperatura, exercícios; III. Orientação sobre a importância do acompanhamento regular Imunização adequada; IV. Orientação para manutenção da profilaxia e realização do esquema vacinal; V. Ensinar a palpar o baço e medir a temperatura; VI. Acompanhamento do crescimento e desenvolvimento; VII. Suplementação com ácido fólico; VIII. Realização de exames periódicos para detectar precocemente alterações; IX. Aconselhamento genético e detecção de outros portadores na família (oferecido). |
|--|

Fonte: Adaptado de BRAGA, 2007, p. 234

Além disso, existe o antineoplásico Hidroxiuréia (HU), que tem como um de seus efeitos colaterais o aumento da hemoglobina fetal (HbF) nas hemácias. Com o aumento da HbF (constituída por pares de globinas alfa e gama), as hemoglobinas adultas (HbA), formadas por pares alfa e beta (lembrando que a porção beta está comprometida na DF) estarão em menor quantidade no eritrócito, dificultando a sua falcização. Também, a HU ameniza as interações entre o endotélio e as hemácias, gerando menos lesões nas paredes vasculares, havendo menos chances de eventos vaso-oclusivos (BRASIL, 2014; MEIER, 2018).

No entanto, não há somente efeitos benéficos ao se utilizar a HU. Embora possa ser utilizada em pacientes acima de 3 anos de idade, a ausência de formulação líquida dificulta seu uso em crianças. Outro ponto negativo, é o fato da medicação agir diretamente na medula óssea, podendo ocorrer mielossupressão, desencadeando uma anemia medicamentosa devido a uma pancitopenia. Somado a isso, outros efeitos colaterais são a hiperpigmentação de tecidos epidermóides (pele, cabelo e unhas, por exemplo), queda capilar, náuseas e cefaléia (BRASIL, 2014; MEIER, 2018).

Outros estudos relatam efeito teratogênico, sendo necessária atenção quanto ao seu uso, não devendo ser utilizado em gestantes e evitado em mulheres na idade fértil. Portanto, embora haja os benefícios evidenciados acima, deve-se ponderar o uso da HU e, caso opte-se por sua administração, o monitoramento laboratorial rigoroso do paciente é necessário durante todo o tratamento (BRASIL, 2014; MEIER, 2018).

Além da Hidroxiureia, outras terapêuticas, como transfusões sanguíneas, podem ser feitas para aumentar a capacidade de transporte de oxigênio e melhorar o fluxo sanguíneo, tendo em vista que, o sangue doado não possui eritrócitos com mutações falciformes. No entanto, sua indicação deve estar alicerçada em uma anemia grave, lesão aguda de órgãos e profilaxia pré-operatória (NOVELLI; GLADWIN, 2016; WARE et al., 2017).

Por fim, o único tratamento curativo para a DF, até o momento, é o transplante de células-tronco umbilicais. Basicamente, são utilizados blastos do cordão umbilical de um irmão compatível em um paciente portador da doença. No entanto, sua aplicação é de uso recluso, pois cerca de 10 a 20% dos pacientes têm irmãos doadores elegíveis para o procedimento, dificultando a sua aplicabilidade de forma ampla (WARE et al., 2017; MEIER, 2018).

Dessa forma, fica evidenciado que as crises algicas, riscos vasculares de alta morbimortalidade, sequelas de inúmeras naturezas, internações frequentes e tratamentos limitados são variáveis presentes no cotidiano dos portadores desta hemoglobinopatia, afetando sua qualidade de vida. Por esse motivo, é necessário o acompanhamento multidisciplinar e longitudinal no intuito de melhorar, no que for

possível, o dia-a-dia do paciente falcêmico (BRAGA, 2007; ROBERTI, 2010; BRASIL, 2014).

OSTEONECROSE DA CABEÇA DE ÚMERO

Definição

Osteonecrose (ON) é a morte celular óssea por isquemia, que pode acontecer devido a diversas alterações. Essas variam de trauma direto, toxicidade celular, alterações de células mesenquimais e oclusão de vasos, que levam à lesões vasculares, elevação da pressão intra óssea e exaustão mecânica que resultam na perda de função (ZALAVRAS; LIEBERMAN, 2014; MOYA-ANGELER *et al.*, 2015).

Segundo estatísticas estadunidenses, 20.000 a 30.000 pessoas recebem o diagnóstico de ON por ano no país, sendo que, 5% a 12% desse total, correspondem a artropatias do quadril (MOYA-ANGELER *et al.*, 2015).

A osteonecrose de cabeça de úmero (ONCU), configura-se como uma patologia rara, correspondendo a menos de 5% das artroplastias do ombro (MIYAZAKI *et al.*, 2021). É mais comumente diagnosticada em homens e possui prevalência maior entre os 20 e 50 anos (BYUN *et al.*, 2014). De acordo com Lee, Golding e Serjeant (1981 *apud* FALEIRO, 2019), dentre todos os casos, a maioria ocorre no fêmur, correspondendo a 68,5%. As ONCU representam 21,7% dos casos, e 9,8% dizem respeito aos casos das demais articulações.

Fisiopatologia

Embora a etiologia e a patogenia ainda não sejam bem delineadas, muitos estudos veem a associação de fatores metabólicos, genéticos e locais como responsáveis pelo desenvolvimento da ON (MOYA-ANGELER *et al.*, 2015).

Os fatores associados ao aparecimento da patologia podem ser classificados como traumáticos e atraumáticos. Os traumáticos são as luxações, fraturas e procedimentos cirúrgicos ósseos, que podem comprometer vasos e

consequentemente, a oferta sanguínea de determinada região óssea. Enquanto os fatores atraumáticos são diversos e, dentre eles, pode-se citar quatro exemplos: (1) o uso abusivo de corticoesteroides ou álcool, que estão associados a formação de microembolias gordurosas; (2) as trombofilias, ligadas a alterações nos processos de coagulação e fibrinólise; (3) hemoglobinopatias falciformes (HbSC e HbSS, por exemplo), que proporcionam a falcização das hemácias, podendo gerar obstrução vascular; (4) e a Doença de Gaucher, uma patologia genética por deficiência da enzima lipossomal glicocerebrosidase, podendo obstruir os vasos sanguíneos da medula óssea em decorrência de células repletas de cerebrosídeo acumulado, que é uma molécula de fosfolípidos em associação de glicose ou galactose (ZALAVRAS; LIEBERMAN, 2014; BYUN *et al.*, 2014; MOYA-ANGELER *et al.*, 2015).

Teorias foram propostas com o intuito de explicar a ON idiopática de cabeça de úmero e, dentre elas, a teoria da interrupção do suprimento de sangue tem sido frequentemente admitida. A artéria circunflexa umeral anterior origina um ramo ascendente na face anterolateral da epífise proximal, responsável por fornecer quantidade significativa de suprimento para a cabeça umeral. Essa região ainda recebe aporte sanguíneo das artérias supraescapular, subescapular e toracoacromial. Na porção posteromedial, uma artéria arqueada segue um traçado interósseo tortuoso, inferior a epífise. Somada à extrema tortuosidade das arteríolas subcondrais evidencia-se uma vulnerabilidade do osso subcondral à formações tromboembólicas (BYUN *et al.*, 2014).

De acordo com Zalavras e Liberman (2014), foi observado que a radiação, quimioterapia ou estresse oxidativo podem levar a injúria celular direta, com redução significativa da diferenciação osteogênica em pacientes com ON se comparado aos com osteoartrite, o que também colabora com a evolução da patologia.

Sinais e Sintomas

Os sinais e sintomas incluem evolução algica, redução da mobilidade e colapso da estrutura óssea afetada. Estes mais comumente aparecem na terceira década de vida, sendo que a dor em média se inicia 6 anos antes da visualização de colapsos radiográficos. Em seguida, ocorre estreitamento do espaço articular e osteoartrite, que

ocorre geralmente de 4 a 5 anos após o colapso inicial. Na população adulta, os sintomas sempre precedem o colapso (VANDERHAVE *et al.*, 2018).

Diagnóstico

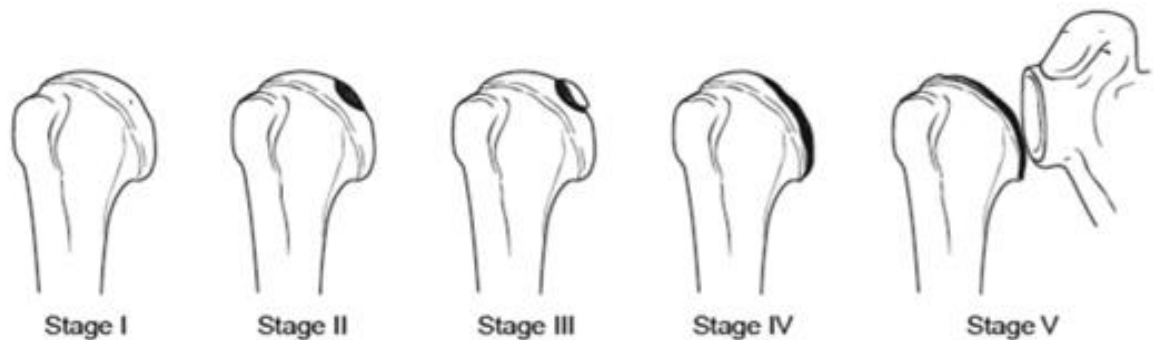
O diagnóstico das ON avasculares – independente da natureza causal – são feitas por meio de exames de imagem mediante a uma clínica sugestiva (ALRUWAILI *et al.*, 2021). Dessa forma, a radiografia comum, ou a ressonância nuclear magnética (RM) seriam opções de ferramentas diagnósticas (VANDERHAVE *et al.*, 2018).

A princípio, a opção pelo raio-x (RX) na fase aguda de sintomas, em tese, seria possível a visualização de áreas com alterações escleróticas e/ou de hipertransparência. Além disso, em alguns casos, pode ser visualizado o "sinal de crescente subcondral", que comumente é encontrado em fraturas epifisárias. No entanto, o sinal mais conclusivo de ON seria o achatamento da superfície articular acompanhado de achados degenerativos da matriz óssea, porém sendo notados em situações onde a necrose já estava instalada há mais tempo (DALTRO *et al.*, 2018). Portanto, o método diagnóstico utilizando o RX, em quadros agudos, pode não evidenciar alterações radiológicas (HERNIGOU; HERNIGOU; SCARLAT, 2021).

Dessa forma, quando for possível e a suspeita clínica for elevada, principalmente se o RX não se mostrar conclusivo ou, até mesmo, negativo, a RM – por possuir alta sensibilidade e especificidade – deve ser solicitada. Outra opção é a cintilografia óssea que pode auxiliar no diagnóstico diferencial de infecção óssea ou infarto ósseo. Destaca-se ainda, a tomografia computadorizada (TC) no auxílio de outro método diagnóstico, detectando o colapso articular, pois não são facilmente visualizados em RX e, às vezes, até mesmo na RM (VANDERHAVE *et al.*, 2018; HERNIGOU; HERNIGOU; SCARLAT, 2021).

Em 1976, houve a criação do sistema de Cruess (Figura 2), utilizado para classificar a osteonecrose de cabeça umeral, que é uma adaptação da classificação de Ficat & Arlet, esta última sendo a classificação de necrose da cabeça femoral. O sistema de Cruess utiliza como parâmetro os exames de imagem e é dividido em 5 estágios que estão exemplificados no Quadro 2 (FALEIRO, 2019).

Figura 2 – Classificação da osteonecrose da cabeça de úmero de acordo com Cruess (1976).



Fonte: Le Coz, Herve e Thomazeau (2021).

Quadro 2 – Parâmetros dos estágios de Cruess (1976).

Estágio I: fase inicial, apresenta normalidade nas radiografias, porém alterações histopatológicas podem ser confirmadas em biopsia. A RM pode ser utilizada para diagnóstico precoce;
Estágio II: esclerose óssea, acomete principalmente a porção superior da cabeça umeral. Pode ser focal ou difusa e leva à fratura subcondral sem colapso da articulação;
Estágio III: Presença da crescente subcondral, melhor observada em radiografia do ombro em rotação externa;
Estágio IV: Colapso da cabeça umeral, apresentando alterações articulares degenerativas e corpos livres articulares, porém a glenóide ainda está preservada;
Estágio V: Alterações degenerativas que incluem a glenóide com desarticulação. A cabeça umeral se encontra deformada, com espaço articular reduzido, e presença de osteófitos e cistos subcondrais

Fonte: Adaptado de Faleiro (2019).

Exames laboratoriais não possuem tanta importância para o diagnóstico da ONCU, sendo mais utilizados para determinar diagnósticos diferenciais. Porém, razões elevadas de Hemoglobina-Hematócrito são um preditor de ON, e podem ser utilizadas como ferramenta para avaliar a necessidade de exames por imagem, principalmente em pacientes assintomáticos, auxiliando na elaboração de um diagnóstico precoce (VANDERHAVE *et al.*, 2018).

Tratamento

O tratamento de lesões não traumáticas da cabeça umeral é norteado pela classificação radiológica do grau da lesão, uma vez que lesões mais graves tendem a tratamentos mais agressivos e as de menor grau tendem a tratamentos conservadores (LE COZ; HERVE; THOMAZEAU, 2021). A classificação mais utilizada é a de Cruess, conforme abordado anteriormente. Segundo Le Coz, Herve e Thomazeau (2021), há dois tipos de tratamento: o conservador e o protético. Os tratamentos conservadores, utilizados em estágios iniciais de Cruess, são: descompressão central, desbridamento artroscópico e técnicas de enxerto ósseo. As substituições protéticas, utilizadas em estágios mais avançados, são: artroplastia de recapeamento, hemiartroplastia e artroplastia total do ombro.

A descompressão central consiste em abrir canais por meio de brocas para reduzir a pressão intraóssea na cabeça do úmero, promovendo a formação de novos vasos sanguíneos, o que alivia a dor e aumenta a amplitude de movimentos do ombro de pacientes com ONCU (GUERIN *et al.*, 2021).

Desbridamento artroscópico reduz a dor que o paciente está sujeito e há melhora no score de satisfação subjetiva do paciente (ALKHATEEB *et al.*, 2021).

A técnica de enxerto ósseo pode ser realizada com o implante de osso fibular de modo a substituir a parte necrosada na cabeça umeral. É considerada técnica minimamente invasiva, com poucas complicações e uma boa alternativa para a artroplastia em pacientes jovens. Pode ser realizada em associação à descompressão (O'KEEFE *et al.*, 2021).

Recapeamento da superfície óssea é uma alternativa para pacientes jovens, uma vez que preserva a biomecânica nativa do ombro, e preserva mais o estoque ósseo do paciente, o que pode ser particularmente útil se uma futura artroplastia for necessária (BIXBY *et al.*, 2020).

Substituições da cabeça do úmero, seja por hemiartroplastia ou artroplastia total de ombro, alcançam bons resultados na redução da dor e mobilidade. Entretanto, há de se destacar que as hemiartroplastias têm o risco de provocar erosão da glenóide, e as artroplastias totais tem o risco de levar à soltura total da glenóide com risco de cirurgia de revisão. Vale destacar que o desgaste da glenóide é menos frequente que

a soltura da mesma (LE COZ; HERVE; THOMAZEAU, 2021). Na figura 3, evidenciam-se as diferenças, ao exame de imagem, do recapeamento de superfície (A); hemiartroplastia (B) e artroplastia total (C).

Figura 3 – Tratamento por próteses: (A) recapeamento de superfície; (B) hemiartroplastia; (C) artroplastia total.



Fonte: Adaptado de Le Coz, Herve e Thomazeau (2021).

Em 2015, Miyazaki e colaboradores publicaram a técnica cirúrgica por meio de enxerto homólogo. Justificaram que a artroplastia em pacientes jovens potencialmente expõe o paciente a procedimentos de revisão cirúrgica ao longo da vida, entretanto sua técnica apresenta resultados promissores sem este inconveniente (JOHNSON; PAXTON; GREEN, 2015).

Em 2019, foi publicada pesquisa experimental com uma terapia baseada em células tronco autólogas. A terapia consiste basicamente em aspirar células mononucleares de medula óssea e implantar na região acometida pela ON. Destaca ainda que pacientes com DF apresentam ótimos resultados para esta terapia, sendo que em menos de 5% dos casos há necessidade de recorrer à artroplastia (FALEIRO, 2019).

Tratamento conservador e reabilitação

Neumayr e colaboradores (2006), em um ensaio clínico randomizado de 3 anos de duração, relataram que o procedimento cirúrgico associado à fisioterapia demonstrou sucesso de 82%, enquanto a fisioterapia isolada era de 86% em evitar necessidade de procedimentos cirúrgicos após a intervenção terapêutica escolhida durante o tempo da pesquisa. Isso denota que a fisioterapia sozinha é tão eficaz quanto a descompressão cirúrgica associada à fisioterapia na melhora da função da articulação acometida.

Em 2018, Zanoni demonstrou que a prática regular de fisioterapia de forma preventiva, ou em tratamento precoce em pacientes com DF, parece minimizar a instalação de deformidades osteoarticulares com consequente melhoria da qualidade de vida a médio e longo prazos.

Brindisino et al. (2020) relataram um caso de fratura de ombro em mulher idosa que recusou tratamento cirúrgico, mas teve redução da dor e retorno da capacidade funcional do ombro em decorrência de tratamento fisioterápico. Destacou ainda que o conhecimento do paciente sobre o mecanismo de dor, associado às orientações sobre como realizar atividades de vida diária, auxiliou na forma como a paciente enxergava a doença, proporcionando uma recuperação mais adequada.

DISCUSSÃO

Os portadores Doença Falciforme (DF), além de estarem sob constantes episódios hemolíticos, também sofrem com eventos de oclusão vascular que, quando prolongados, geram lesões por hipóxia em tecidos alvo daquele conduto vascular obstruído (SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017; AVELAR *et al.*, 2018). No que tange à paciente do relato de caso, tudo indica que a DF foi o gatilho para a ocorrência da osteonecrose (ON) descrita neste estudo.

Embora os artigos encontrados pela equipe tenham sido pertinentes para explicar como DF gera uma ON de cabeça femoral, é possível traçar uma linha de raciocínio baseada no que foi abordado durante o relato de caso e a revisão de literatura para explicar como a DF gera uma ONCU.

Em dezembro de 2013 a paciente cursou com dores fortes na região proximal do ombro direito, especificamente na face posterior do membro. Tendo isso em mente, retomando os conceitos de que irrigação da região subcondral da cabeça de úmero é muito tortuosa e de fluxo lentificado, isso é um fator favorável para hipercoagulabilidade e interrupção do fluxo sanguíneo. Além disso, a razão hematócrito-hemoglobina foi relatada como variável preponderante de gatilho para eventos coagulantes (BYUN *et al.*, 2014; VANDERHAVE *et al.*, 2018).

Sabendo disso, lembrando que a falcização leva à hemólise e agregação eritrocitária, com a oclusão vascular o estresse oxidativo propiciou que fatores inflamatórios fossem recrutados para a região, iniciando o processo de necrose tecidual. Como a paciente tem uma doença de caráter coagulante, a oclusão permaneceu estável e mais células foram recrutadas para a região, aumentando a pressão intraóssea e consolidando a osteonecrose da paciente (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013; PIEL; STEINBERG; REES, 2017).

Nesse ínterim, células reparadoras seriam recrutadas para a região afetada, além de leucócitos e fatores pró-inflamatórios, aumentando ainda mais a pressão do local, colaborando para o colapso estrutural em caso de permanência do quadro oclusivo (MOYA-ANGELER *et al.*, 2015; SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2017; AVELAR *et al.*, 2018; FALEIRO, 2019).

Wingate e colaboradores (1996) relataram que a hiperplasia medular, sinal comum em pacientes portadores de DF, poderia ser uma das causas da pressão hidrostática aumentada nos vasos intramedulares de ossos longos, comprometendo a circulação nas regiões epifisárias, como a cabeça de femoral e umeral.

Nos estudos de David *et al.* (1993), notou-se que no hemograma dos pacientes de genótipo SC, mesma herança da paciente do relato de caso, havia elevação dos valores de hematócrito. O incremento de soluto eleva a viscosidade do coloide sanguíneo, isso tende a aumentar a estase vascular e o efeito de cisalhamento endotelial. Tal suposição vai ao encontro do que foi dito por Sparkenbaugh e Pawlinski (2017), onde as lesões vasculares e hemólise elevariam as concentrações de radicais livres e de porções heme, proveniente da Hb, ativando os receptores TL4, corroborando com a ação pró-inflamatória e aumento de soluto na região afetada

Em um estudo feito no estado da Bahia (Brasil), por Daltro *et al.* (2018), analisou-se a incidência da ON entre os grupos de pacientes HbSS e HbSC, evidenciando-se diferença entre os dois fenótipos. Foi notado que as osteonecroses em pacientes SC tinham uma prevalência de 57,6%, enquanto pacientes SS eram de 42,4%, corroborando com as assertivas de David *et al.* (1993), Wingate *et al.* (1996) e Sparkenbaugh e Pawlinski (2017), indicando que o portador de hemoglobinopatia SC tem um fator a mais para o desenvolvimento de ON (VANDERHAVE *et al.*, 2018).

Sabendo disso, vale acrescentar que o diagnóstico precoce permite tratar o quadro no intuito de prevenir sequelas graves e proporcionar melhor qualidade de vida para o paciente, podendo haver certa devolução funcional, sem a necessidade de tratamento cirúrgico (comumente) ou imobilização do membro por tempo indeterminado. Vale salientar que imobilizar a região afetada pode levar a efeitos deletérios, por fragilizar a musculatura acessória – responsável por sustentar o intrincado mecanismo osteoarticular – favorecendo a perda de função do membro acometido (NEUMAYR *et al.*, 2006; ZANONI, 2018).

De acordo com Zanoni (2018), a prática regular de fisioterapia é altamente recomendada para reabilitação e, também, para minimizar ou prevenir a instalação de outras intercorrências osteoarticulares, principalmente pelo fato de pacientes com ONCU, e portadores de DF, possuírem elevada progressão destrutiva do parênquima ósseo quando não se tem a intervenção adequada (FALEIRO 2019). Assim, a partir do diagnóstico por imagem, o encaminhamento à fisioterapia e a instrução de fortalecimento da musculatura acessória deve ser proposto, sendo o RX utilizado a seguir para acompanhar a evolução do quadro seguindo o estagiamento do sistema de Cruess (DALTRO *et al.*, 2018; ZANONI, 2018; FALEIRO, 2019).

CONCLUSÃO

A Doença Falciforme (DF) é uma patologia de incidência consideravelmente elevada no cenário brasileiro, compreendendo uma miríade de comorbidades que prejudicam a qualidade de vida do paciente acometido. Além disso, foi discutido que o fator irrigação da região subcondral do úmero, razão hematócrito-hemoglobina e o evento da falcização, formam uma combinação que propicia a ocorrência da ONCU em pacientes portadores de DF variante SC.

Por esse motivo, mediante à literatura revisada e a análise do relato de caso, reforça-se a ideia de que o diagnóstico prévio da osteonecrose (ON), associado à conduta médica precisa, são medidas imprescindíveis para um bom desfecho do quadro. A utilização de exames de imagem como a ressonância magnética em associação da radiografia simples, por exemplo, são ferramentas de suma importância para alicerçar a conduta médica.

Com isso posto, deve estar claro que a melhor conduta a ser tomada para os pacientes acometidos por ON, principalmente portadores de DF, deve ser o acompanhamento multiprofissional e a devida orientação do paciente e familiares quanto a todo contexto envolvendo a doença. O acompanhamento fisioterápico e a manutenção das orientações médicas, como o fortalecimento da musculatura acessória, é de suma importância.

Portanto, não foram encontradas evidências que comprovem a eficácia da imobilização do membro por tempo indeterminado associado ao não encaminhamento à fisioterapia no tratamento dos pacientes. Além disso, o tratamento conservador e a reabilitação do membro, na maioria dos casos agudos, aparenta ser a melhor conduta em comparação aos procedimentos cirúrgicos.

REFERÊNCIAS

ALKHATEEB, J. M.; ARAFAH, M. A.; TASHKANDI, M.; QAHTANI, S. M. A. Surgical treatment of humeral head avascular necrosis in patients with sickle cell disease: a systematic review. **Journal Of Shoulder And Elbow Surgery**, v. 5, n. 3, p. 391-397, 2021.

ALRUWAILI, N. R. D.; K.AL-SENAN, A.; ALKHATHAMI, A. M.; ALMALKI, A. H. A.; ALQURAYN, M. N.; BUKANNAN, A. Y. A. *et al.* An overview of the diagnosis and management of Avascular Necrosis. **International Journal Of Pharmaceutical Research And Allied Sciences**, v. 10, n. 1, p.15-18, 2021.

ANGULO, I. L.; PICADO, S. B. R. Hemoglobina C em homozigose e interação com talassemia beta. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 31, n. 6, p. 408-412, 2009.

ATILLA, B.; BAKIRCIOGLU, S.; SHOPE, A. J.; PARVIZI, J. Joint-preserving procedures for osteonecrosis of the femoral head. **J.EFORT Open Rev** v. 4, n. 12, p. 647-658, 2020.

AVELAR, C. E. P.; FERNANDINO, D. C.; LIMA, E. J. L.; MELO, I. M. V.; ANDRADE, J. D. L.; TOLLEDO, J. M. N. *et al.* Hemoglobinopatia SC: variante da doença falciforme em um relato de caso. **Rev Med Minas**. v. 28, n. 5, a. 34, 2018.

BIXBY, E. C.; SONNENFELD, J. J.; ALRABAA, R. G.; TROFA, D. P.; JOBIN, C. M. Partial Humeral Head Resurfacing for Avascular Necrosis. **Arthroscopy Techniques**, v. 9, n. 1, p. e185-e189, 2020.

BRAGA, J. A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 233-238, 2007.

BRASIL. Doença Falciforme: Hidroxiureia: uso e acesso. **Ministério da Saúde**, Brasília, 2014. Disponível em: <<https://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2016/12/Hidroxiureia-Uso-e-Acesso.pdf>>. Acesso em: 8 nov. 2021.

BRASIL. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do programa nacional de triagem neonatal. **Ministério da Saúde**, Brasília, 2002. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal.pdf>. Acesso em: 8 nov. 2021.

BRINDISINO, F.; MASELLI, F.; GIOVANNICO, G.; DUNNING, J.; MOURAD, F. Conservative management in an elderly woman with proximal humeral head fracture and massive rotator cuff tear who refused surgery: A case report. **Journal of Bodywork & Movement Therapies**, v. 24, p. 336-343, 2020.

BRUNETTA, D. M.; CLÉ, D. V.; HAES, T. M.; RORIZ-FILHO, J. S.; MORIGUTI, J. C. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina (Ribeirão Preto)**, v. 43, n. 3, p. 231-237, 2010.

BYUN, J. W.; SHIM, J. H.; SHIN, W.J.; CHO, S. Y. Rapid progressive atypical atraumatic osteonecrosis of humeral head: a case report. **Korean Journal of Anesthesiology**, v. 66, n. 5, p. 398-401, 2014.

CRUESS, R. Steroid-induced avascular necrosis of the head of the humerus. Natural history and management. **The Journal Of Bone And Joint Surgery**, v. 58-B, n. 3, p. 313-317, 1976.

DALTRO, G.; FRANCO, B. A.; FALEIRO, T. B.; ROSÁRIO, D. A. V.; DALTRO, P. B.; FORTUNA, V. Osteonecrosis in sickle cell disease patients from Bahia, Brazil: a cross-sectional study. **International Orthopaedics**, v. 42, n. 7, p. 1527–1534, jul. 2018w

DAVID, H. G.; BRIDGMAN, S. A.; DAVIES, S. C.; HINE, A. L.; EMERY, R. J. H. The shoulder in sickle-cell disease. **Journal of Bone and Joint Surgery**, v. 75, p. 538-545, 1993.

DI NUZZO, D. V. P.; FONSECA, S. F. Anemia falciforme e infecções. **Jornal de Pediatria**, v. 80, n. 5, p. 347-354, 2004.

FALEIRO, T. B. **Avaliação clínica e por ressonância magnética do tratamento da osteonecrose da cabeça umeral com implante de células mononucleares da medula óssea em pacientes com doença falciforme**. 2019. 59p. Dissertação (Mestrado em Biotecnologia) – Instituto de Química, Universidade Estadual Paulista, Salvador, 2019.

FELIX, A. A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 3, p. 203-208, 2010.

FERREIRA, C. N.; SOUSA, M. O.; DUSSE, L. M. S.; CARVALHO, M. G. A cell-based model of coagulation and its implications. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n.5, p. 416-421, 2010.

FREITAS, S. L. F.; FREITAS, S. L. F.; IVO, M. L.; FIGUEIREDO, M. S.; GERK, M. A. S.; NUNES, C. B.; MONTEIRO, F. F. Qualidade de vida em adultos com doença falciforme: revisão integrativa da literatura. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. 1, p. 207-217, 2018.

GARDNER, K.; DOUIRI, A.; DRASAR, E.; ALLMAN, M.; MWIRIGI, A.; AWOGBADE, M. *et al.* Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. **Blood**, v. 128, n. 10, p. 1436-1438, 2016.

GOSWAMI, B. K.; PRUMANIK, R.; CHAKRABARTY, S.; PRATIM, P.; BANARJEE, S.; BANDYOPADHYAY, A. Spectrum of hemoglobin variants in the population of northern region of west bengal: an ethnogenetic proposition. **Journal of family medicine and primary care**, v. 3, n.3, p. 219-223, 2014.

GUERIN, G.; HABIBI, A.; HERNIGOU, P.; ZILBER, S. Core decompression with autologous bone marrow aspirate injection in humeral head osteonecrosis in adults with sickle cell disease. **International Orthopaedics**, v. 45, n. 2, p. 1257-1261, 2021.

HERNIGOU, P.; HERNIGOU, J.; SCARLAT, M. Shoulder Osteonecrosis: Pathogenesis, Causes, Clinical Evaluation, Imaging, and Classification. **Orthopaedic Surgery**, v. 12, n. 5, p. 1340-1349, 2021.

IBGE – **Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística**. Desigualdades sociais por cor ou raça no Brasil. Rio de Janeiro: IBGE, 2019.

IBGE – **Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística**. Características étnico-raciais da população: classificações e identidades. Rio de Janeiro: IBGE, 2013.

ITZEP, N. O.; JADHAV, S. P.; KANNE, C. K.; SHEEHAN, V. A. Spontaneous healing of avascular necrosis of the femoral head in sickle cell disease. **American Journal of Hematology**, v. 94, n. 6, p. 160-162, 2019.

JOHNSON, M. H.; PAXTON, E. S.; GREEN, A. Shoulder arthroplasty options in young (< 50 years old) patients: review of current concepts. **Journal of Shoulder And Elbow Surgery**, v. 24, n. 2, p. 317-325, 2015.

LE COZ, P.; HERVE, A.; THOMAZEAU, H. Surgical treatments of atraumatic avascular necrosis of the shoulder. **Morphologie**, v. 105, n. 349, p. 155-161, 2021.

MEIER, E. R. Treatment Options for Sickle Cell Disease. **Pediatric Clinics Of North America**, v. 65, n. 3, p. 427-443, 2018.

MIYAZAKI, A. N.; SILVA, L. A.; SELLA, G. V.; CHECCHIA, C. S.; SIMIONATO, M. C.; CHECCHIA, S. L. Articular reconstruction of the humeral head with autogenous allograft in the treatment of the osteonecrosis. **Revista Brasileira de Ortopedia [online]**, v. 53, n. 01, p. 113-117, 2018. Disponível em: <<https://doi.org/10.1016/j.rboe.2017.11.011>>. Acesso em: 10 out. 2021.

MIYAZAKI, A. N.; SELLA, G. V.; SILVA, L. A.; CHECCHIA, C. S.; LEMOS, F. C. Humeral Head Osteonecrosis: Outcomes of Hemiarthroplasty After Minimum 10-Year Follow-Up. **Revista Brasileira de Ortopedia [online]**, v. 56, n. 1, p. 91-97, 2021. Disponível em: <<https://doi.org/10.1055/s-0039-3402471>>. Acesso em: 10 out. 2021.

MOYA-ANGELER, J.; GIANAKOS, A. L.; VILLA, J. C.; NI, A.; LANE, J.M. Current concepts on osteonecrosis of the femoral head. **World Journal of Orthopedics**, v. 6, n. 8, p. 590-601, 2015.

MURAO, M; FERRAZ, M. H. C. Traço falciforme: heterozigose para hemoglobina S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. v. 29, n. 3, p. 223-225, 2008.

NEUMAYR, L. D.; AGUILAR, C. EARLES, A. N.; JERGESEN, H. E. HABERKERN, C. M.; KAMMEN, B. F. *et al*. Physical therapy alone compared with core decompression and physical therapy for femoral head osteonecrosis in sickle cell

disease. Results of a multicenter study at a mean of three years after treatment. **Journal of Bone And Joint**, v. 88, n. 12, p. 2573-2582, 2006.

NOVELLI, E. M.; GLADWIN, M.T. Crises in Sickle Cell Disease. **Chest**, v. 149, n. 4, p. 1082-1093, 2016.

O'KEEFE, K.; KING, J. J. FARMER, K. W.; WRIGHT, T. W. Arthroscopically Assisted Surgical Decompression and Fibular Strut Grafting for Proximal Humerus Avascular Necrosis: Surgical Technique. **Arthroscopy Techniques**, v. 10, n. 3, p. e711-e719, 2021.

PEREIRA, S. A. S.; BRENER, S.; CARDOSO, C. S.; PROIETTI, A. B. F. C. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 35, n. 5, p. 325-331, 2013.

PIEL, F. B.; STEINBERG, M. H.; REES, D. C. Sickle Cell Disease. **New England Journal Of Medicine**, v. 376, n. 16, p. 1561-1573, 2017

ROBERTI, M. R. F. *et al.* Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 6, p. 449-454, 2010.

SHET, A. S.; WUN, T. How I diagnose and treat venous thromboembolism in sickle cell disease. **Blood**, v. 132, n. 17, p. 1761-1769, 2018.

SPARKENBAUGH E.; PAWLINSKI R. Prothrombotic aspects of sickle cell disease. **Journal of Thrombosis and Haemostasis**, v.15, p. 1307–16, 2017.

THOM, C. S.; DICKSON, C. F.; GELL, D. A.; WEISS, M. J. Hemoglobin variants: biochemical properties and clinical correlates. **Cold Spring Harbor perspectives in medicine**, v. 3, n. 3, p.1-22, 2013.

VANDERHAVE, K. L.; PERKINS, C. A.; SCANNELL, B.; BRIGHTON, B. K. Orthopaedic Manifestations of Sickle Cell Disease. **Journal of American Academy of Orthopaedic Surgeons**, v. 26, n. 3, p. 94-101, 2018.

WARE, R.; MONTALEMBERT, M.; TSHILOLO, L.; ABOUD, M. R. Sickle cell disease. **The Lancet**, v. 390, n. 10091, p. 311-323, 2017.

WEATHERALL, M. W.; HIGGS, D. R.; WEISS, H.; WEATHERALL, D. J.; SERJEANT, G. R. Phenotype/genotype relationships in sickle cell disease: a pilot twin study. **Clinical And Laboratory Haematology**, v. 27, n. 6, p. 384-390, 2005.

WINGATE, J; SCHIFF C. F.; FRIEDMAN, R. J. Osteonecrosis of the humeral head in sickle cell disease. **Journal of the Southern Orthopaedic Association**, v. 5, n. 2, p. 101-7, 1996.

ZALAVRAS, C. G; LIEBERMAN, J. R. Osteonecrosis of the femoral head: evaluation and treatment. **Journal Of The American Academy Of Orthopaedic Surgeons**, v. 22, n. 7, p. 455-464, 2014.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. **Tratado de Hematologia**. São Paulo: Atheneu, 2013.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v.29, n. 3, p. 207-214, 2007.

ZAMARO, P. J. A.; HIDALGO, C. A.; BONINI-DOMINGOS, C. R. Análise quantitativa e molecular de hemoglobina fetal em indivíduos da população brasileira. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 25, n. 4, p. 223-229, 2003.

ZANONI, C. T. **Avaliação da efetividade de exercícios terapêuticos domiciliares em pacientes com doença falciforme**. 2018. 114p. Tese (Doutorado) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2018.

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA RELATO DE CASO

Título da pesquisa: Entrevistas em salas de espera em paciente portador de doença feliiforme

Pesquisador(a) Responsável: Ana Carolina V. C. Lisboa

Telefone(s) de contato: 31-99393-6446

E-mail: ana.lisboa@univaco.edu.br

1. A (o) Sra (Sr.) está sendo convidada (o) a permitir que o seu caso clínico seja publicado pelos pesquisadores Davino Aguiar Martins, Gabriel Sabão Layman, Mathem Sérgio Sebastião, William Polson Marques Júnior, Ana Carolina Vale Campos Lisboa, Davino Isidoro Silveira, na forma de relato de caso, em encontros científicos e acadêmicos além de possível publicação em revista científica;
2. Sua participação incluirá responder às perguntas feitas pelos pesquisadores para fornecer informações acerca da história clínica da sua doença, autorizar a coleta dos dados dos resultados de exames realizados e das informações contidas na cópia do prontuário médico bem como permitir o uso de imagens, desde que estas sejam apenas para fins científicos e sem identificação pessoal (no caso de uso de imagens ressaltar o uso de tarjas);
3. Ao participar desta pesquisa a (o) Sra. (Sr.) pode não ter nenhum benefício direto. Entretanto, as informações adquiridas poderão proporcionar um maior conhecimento dos aspectos relacionados à sua condição clínica e com isso contribuir com a literatura médica para que o estudo de seu caso possa beneficiar além de você outros pacientes;
4. Sua participação nesta pesquisa não terá complicações legais. Os riscos ou desconfortos previstos, se concordar em participar deste estudo, estão relacionados à exposição do seu caso e uma expectativa pessoal de que os pesquisadores possam melhorar sua situação clínica. Salienta-se que sua identidade será totalmente preservada e que possíveis benefícios da realização do estudo, quando existirem, serão compartilhados e discutidos com você;

5. Os procedimentos adotados nesta pesquisa obedecem aos Critérios da Ética em Pesquisa com Seres Humanos conforme Resolução nº. 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, e, portanto, esta pesquisa não oferece riscos à sua dignidade.

6. A (o) Sra. (Sr.) tem liberdade de se recusar a permitir que seu caso seja publicado e ainda se recusar a continuar participando até que o trabalho seja publicado, sem qualquer prejuízo. Sempre que quiser poderá pedir mais informações sobre este estudo através do telefone dos pesquisadores.

7. A (o) Sra. (Sr.) não terá nenhum tipo de despesa para participar desta pesquisa e também não haverá compensação financeira relacionada a sua participação. Se existir qualquer despesa adicional, esta será absorvida pelo orçamento da pesquisa.

CONSENTIMENTO PÓS-INFORMADO

Esclareço que li as informações acima, recebi as explicações sobre a natureza, os riscos e benefícios do projeto. Comprometo-me a colaborar voluntariamente e compreendo que posso retirar meu consentimento e interrompê-lo a qualquer momento, sem penalidade ou perda de benefício. Ao assinar duas vias deste termo, não estou desistindo de quaisquer direitos meus. Uma via deste termo me foi dada e a outra arquivada.

Nome do Participante: Márcia Alexandra Amorim Silveira
 Assinatura do participante: M Silveira
 CPF: 839.063.806-10 Data 20/09/2021

Nome do pesquisador responsável: Andre Cardine V. C. Filho
 Assinatura do pesquisador responsável (quando aplicável): Andre
 CPF: 04454070695 Data 20/09/2021

APÊNDICE B

Questionário Online

Informações pessoais:

Sexo: Masculino () Feminino (X)

Data de nascimento: 23/03/1970

Profissão: Professora

Doenças de base:

É portadora de Hipertensão Arterial? Não (X) Sim ()

É portadora de Diabetes Mellitus? Não (X) Sim ()

É portadora de alguma doença respiratória? Não (X) Sim ()

Se sim, qual? _____

É portadora de alguma doença cardíaca? Não (X) Sim ()

Se sim, qual? _____

É portadora de alguma doença renal? Não (X) Sim ()

Se sim, qual? _____

É portadora de alguma doença neurológica? Não (X) Sim ()

Se sim, qual? _____

É portadora de alguma doença hematológica? Não () Sim (X)

Se sim, qual? Hemoglobinopatia SC (Doença Falciforme)

É portadora de alguma doença endocrinológica? Não () Sim (X)

Se sim, qual? Hipotireoidismo (tratado)

Medicações, tratamentos e internações:

Faz uso de medicações regularmente? Não () Sim (X)

Se sim, qual(is) (informar a dose)? Levotiroxina 50mcg, Duloxetina 30mg

Já ficou internada? Não () Sim (X)

Se sim, quando e por qual(s) motivos, em ordem do mais recente para o mais antigo, que se tenha lembrança? Reação Leucemóide (Agosto/2021); Pielonefrite (agosto/2019); Trombose Venosa Profunda (julho/2017); Guillain-Barré (junho/2017); Pneumonia (maio/2015); Crise falciforme (outubro e novembro/1996).

Hábitos de vida:

Fuma? Não (X) Sim ()

Se sim, há quanto tempo e qual a quantidade (maços/dia)? _____

Faz uso de bebida alcoólica? Não (X) Sim ()

Se sim, há quanto tempo e qual a quantidade (dose/dia)? _____

Faz uso de outras drogas? Não (X) Sim ()

Se sim, quais? _____

Pratica atividade física? Não () Sim (x)

Se sim, qual e com qual frequência? Caminhada

Doença falciforme:

Diagnosticado com quantos anos?

Apresenta crises de dor (crise falciforme)? Não () Sim (X)

Se sim, com qual frequência? Depende muito. É comum acontecer em mudança do clima, mas não tem como dar uma informação precisa.

Apresenta infecções frequentes? Não (X) Sim ()

Se sim, quais foram as últimas? _____

Sente dor nas articulações? Não (X) Sim ()

Se sim, há quanto tempo? _____

Sente fadiga? Não () Sim (X)

Se sim, em que frequência? Não sei informar muito bem.

Apresenta icterícia e/ ou palidez? Não (X) Sim ()

Se sim, há quanto tempo? _____

Osteonecrose:

Apresenta dor? Não (X) Sim ()

Se sim, com qual frequência ou situação? _____

Houve alguma sequela ou perda funcional? Não () Sim (X)

Se sim, quais foram? Perda de força e um pouco de dificuldade em elevar o braço.

Atualmente está assintomática? Não () Sim (X)

Se sim, desde quando? Final do ano de 2014.

APÊNDICE C

(1.1) Laudo da Ressonância Magnética de Ombro Direito – Parte 1

Unidade : [REDACTED] Tel. : [REDACTED]
 Nome: [REDACTED] Reg. [REDACTED]
 Dr(a): [REDACTED] Data: 22/03/2014
 N° Exame: [REDACTED]

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DO OMBRO DIREITO

Técnica de exame:

Fase pré contraste:

Plano coronal ponderado em DP com supressão do sinal da gordura e T2.
 Plano axial ponderado em DP com supressão do sinal da gordura e T2.
 Plano sagital ponderado em DP com supressão do sinal da gordura e T1.

Fase pós contraste:

Planos sagital, coronal e axial ponderados em T1 com supressão do sinal da gordura.

Aspectos observados:

Anormalidade de sinal na medular óssea da cabeça umeral, destacando-se lesão heterogênea subcondral no seu aspecto superior central, caracterizada por linha irregular serpiginosa com hipointensidade periférica e hipersinal em sua porção interna, acometendo cerca de 25 % da superfície da cabeça umeral. Associa-se a área de edema medular adjacente ao aspecto mais anterior da lesão, que se intensifica após injeção de contraste endovenoso. Não se observa deformidade cortical, estando os contornos e a esfericidade da cabeça umeral preservados.

Hipersinal intrasubstancial no aspecto insercional do tendão do supra-espinhoso, com pequeno foco de ruptura parcial em seu aspecto anterior na superfície bursal, medindo cerca de 5 mm de extensão látero-medial e ântero-posterior.

Os demais tendões do manguito rotador bem como o tendão da cabeça longa do bíceps, apresentam orientação, espessura e intensidade de sinal normais.

Distensão líquida da bursa subacromial/subdeltóideana.

continua..

(1.2) Laudo da Ressonância Magnética de Ombro Direito – Parte 2

Unidade [REDACTED]

Tel. [REDACTED]

Nome: [REDACTED]

Reg. [REDACTED]

Dr(a): [REDACTED]

Data: 22/03/2014

Nº Exame [REDACTED]

Acrômio do tipo II de Bigliani, com inclinação lateral descendente, reduzindo a amplitude do túnel do supra-espinhoso.

Musculatura de aspecto anatómico.

Labrums da glenóide sem anormalidades detectáveis ao método de exame.

Articulações acrômio-clavicular e gleno-umeral de aspecto usual.

Impressão:

Ressonância magnética do ombro direito evidenciando:

Anormalidade de sinal na medular óssea da cabeça umeral em paciente portadora de anemia falciforme, destacando-se imagem heterogênea subcondral sugestiva de osteonecrose avascular.

Tendinopatia do supra-espinhoso com pequeno foco de ruptura parcial na superfície bursal de seu aspecto insercional anterior.

Bursite subacromial/subdeltóideana.

(2.1) Laudo da Radiografia de Ombro Direito

Nome: [REDACTED] Reg. [REDACTED]
Dr(a): [REDACTED] Data: 30/05/2014
Nº Exame: [REDACTED]

ESTUDO RADIOGRÁFICO DIGITAL DE OMBRO DIREITO

Aspectos observados:

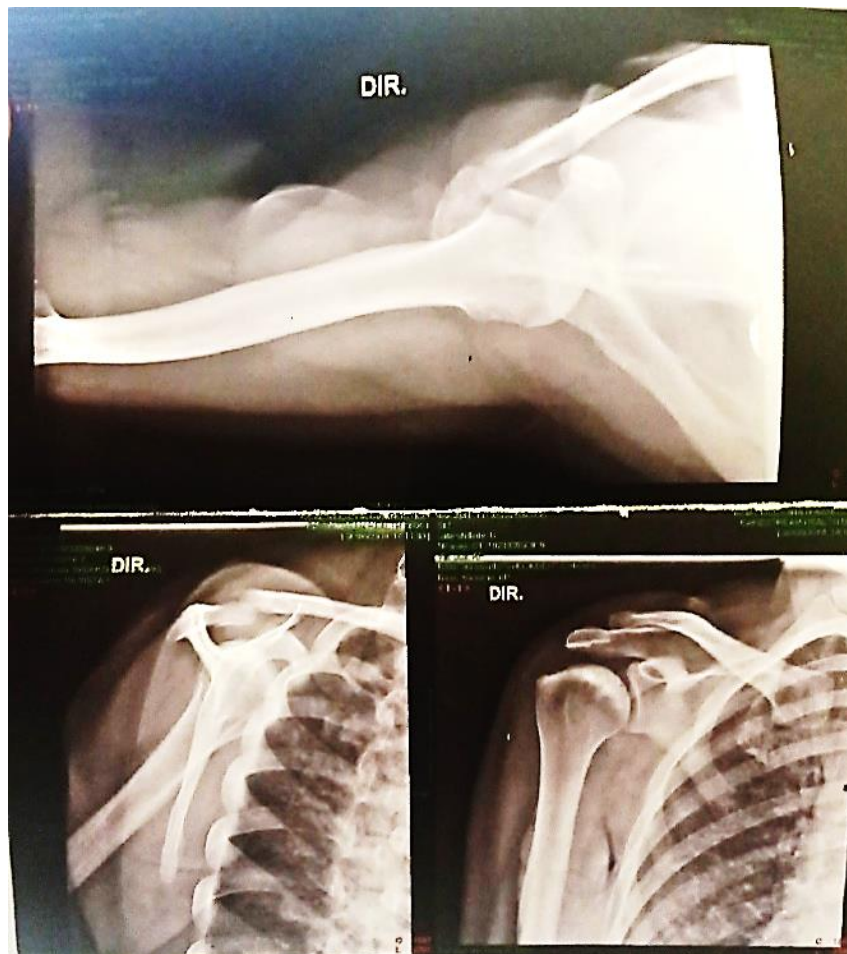
Alinhamento ósseo preservado.

Comprometimento ósseo da região superomedial da cabeça umeral sugestivo de osteonecrose.

Espaços articulares avaliados sem estreitamentos significativos evidentes.

Partes moles observadas sem alterações radiográficas evidentes.

(2.2) Imagem da Radiografia de Ombro Direito



(3.1) Laudo da Cintilografia Óssea

PACIENTE [REDACTED]

31/07/2014

CLÍNICA: Dr(a) [REDACTED]

Nº [REDACTED]

CINTILOGRAFIA ÓSSEA TRIFÁSICA

Metodologia :

Exame realizado em Gama-Câmara híbrida SPECT/CT.

Estudo dinâmico realizado a cada segundo, durante sessenta segundos, imediatamente após a administração endovenosa do radiotraçador (MDP-99mTc), nas projeções anterior e posterior de quadris

Imagens de equilíbrio ("pool" sanguíneo) foram realizadas após o estudo dinâmico, nas mesmas projeções do estudo anterior.

Após aproximadamente 180 minutos foram adquiridas imagens planares nas incidências anterior e posterior de corpo inteiro.

As imagens tomográficas SPECT de tórax, abdome e pelvis, associadas a Tomografia Computadorizada (CT) realizadas em equipamento helicoidal multisseccional de 4 canais, com cortes tomográficos computadorizados de 5,0mm, foram adquiridas com baixa dosagem.

Imagens Planares Bidimensionais:

Fluxo sanguíneo arterial simétrico e de magnitude preservada em ambos os quadris. Ausência de hiperemia e/ou aumento da permeabilidade vascular na região estudada.

Imagens Tardias Planares e Híbridas SPECT /CT:

Presença de hiperfixação anômala focal do radiotraçador em porção superior da cabeça umeral direita, associada à esclerose óssea evidenciada pelo CT de baixa dosagem.

Intensa hiper captação do radiotraçador no baço, que apresenta-se de dimensões reduzidas e densidade aumentada e heterogênea.

Discreta hiperfixação do radiotraçador em articulações acromioclaviculares, glenoumerais e esternoclaviculares, bem como na borda lateral de ambos os trocanteres maiores femorais.

IMPRESSÃO:

- Cintilografia trifásica, com técnica tomográfica SPECT/CT, evidenciando reação osteogênica associada à esclerose óssea na porção superior da cabeça umeral direita, compatível com o informe de osteonecrose prévia.
- Intensa hiper captação do radiotraçador no baço, que apresenta-se com volume reduzido e densidade heterogênea, sugestiva de infarto esplênico.
- Sinais cintilográficos sugestivos de bursite trocantérica bilateral.
- Remodelamento ósseo nos segmentos articulares descritos, sugestivo de processos osteoarticulares.

Prezado Dr. Alessandro Palm, o serviço de Medicina Nuclear da Clínica CEU-Diagnósticos agradece o seu encaminhamento e permanece à sua disposição para quaisquer outros esclarecimentos, pelos telefones: (31) 2517-5457 ou 3241-3187.

(3.2) Imagem da Cintilografia Óssea do Ombro direito

Patient Name: [REDACTED]

Study Name: Ossea Trifasica

Patient Id: [REDACTED]

Date & Time: 7/31/2014

CEU Diagnostics
Nuclear Imaging Environment

Manufacturer Model: INFNIA



CT Coronals



NM Coronals



Fused Coronals



CT Transaxials



NM Transaxials



CT Sagittals



NM Sagittals



Fused Sagittals



Fused Transaxials

APÊNDICE D**Tabela de periódicos consultados com o Qualis respectivo**

Revista	Classificação Qualis
AMERICAN JOURNAL OF HEMATOLOGY	A1
BLOOD	A1
CHEST	A1
COLD SPRING HARBOR PERSPECTIVES IN MEDICINE	A1
EFORT OPEN REVIEWS	A1
JOURNAL OF BONE AND JOINT	A1
JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY	A1
JOURNAL OF THROMBOSIS AND HAEMOSTASIS	A1
LANCET	A1
NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE	A1
THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY	A1

WORLD JOURNAL OF ORTHOPEDICS	A1
HEMATOLOGY	A2
INTERNATIONAL ORTHOPAEDICS	A2
JOURNAL OF BODYWORK & MOVEMENT THERAPIES	A2
JOURNAL OF ENZYME INHIBITION AND MEDICINAL CHEMISTRY	A2
JOURNAL OF SHOULDER AND ELBOW SURGERY	A2
JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF ORTHOPAEDIC SURGEONS	A2
MEDIATORS OF INFLAMMATION	A2
OSTEOPOROSIS INTERNATIONAL	A2
JORNAL DE PEDIATRIA	B1
KOREAN JOURNAL OF ANESTHESIOLOGY	B1
PEDIATRIC CLINICS OF NORTH AMERICA	B1
ARTHROSCOPY TECHNIQUES	B2

CLINICAL AND LABORATORY HAEMATOLOGY	B2
MORPHOLOGIE	B2
ORTHOPAEDIC SURGERY	B2
REVISTA BRASILEIRA DE ORTOPEDIA	B2
MEDICINA (RIBEIRÃO PRETO)	B3
REVISTA BRASILEIRA DE ENFERMAGEM	B3
REVISTA BRASILEIRA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA	B3

HUMERAL HEAD OSTEONECROSIS IN A PATIENT WITH SICKLE-CELL DISEASE: literature review with case report

Abstract

Introduction: patients with Sickle-cell Disease (SCD), due to their sickle-cell crises, generate episodes of venous hypercoagulability that lead to thromboembolic and/or ischemic events. One of the sequels of these episodes is Humeral Head Osteonecrosis (HHO), which is characterized by tissue death, mainly of osteoblasts, hindering or abolishing bone recovery in the affected region. **Objectives:** to report a case of HHO related to SCD, using the literature review as a reference device, in order to relate these pathologies and discuss coherent approaches for a better quality of life for patients. **Case report:** Female, 44 years old, with SC hemoglobinopathy (HbSC), started symptoms of intense pain in the right upper limb (RUP), from the shoulder to the elbow. She was attended, in a private clinic, by a specialist and a magnetic resonance imaging was performed, revealing avascular osteonecrosis of the humeral head. The conduct of the first orthopedist was to immobilize the limb with a Velpeau sling for an indefinite period, in addition to prescribing medications. With the symptomatic worsening over the months, a medical consultation was held at another orthopedic clinic, with the second specialist indicating 10 sessions of physiotherapy and maintenance of medications, in addition to requesting shoulder radiography to monitor the evolution of the condition. As the physiotherapy sessions were carried out, the patient noticed an improvement in her symptoms. A few months later, in return to the last orthopedist, there was a great recovery of strength and mobility in the RUP. The practice of physical therapy exercises was reinforced and oriented to avoid carrying, pulling or pushing heavy objects with the right arm. **Conclusion:** The procoagulant state of SCD favors patients suffering from prolonged ischemia that can lead to osteonecrosis due to the increase in thromboembolic events, especially in adults. The use of appropriate medications, in association with physical therapy sessions, can bring great benefits to those affected by HHO, with varying degrees of recovery of their motor functions and improved quality of life.

Keywords: Osteonecrosis; Sickle cell disease; Necrosis.