

9

## ASSOCIAÇÕES E FATORES DE RISCO DA OSTEONECROSE DA CABEÇA FEMORAL NA DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO SISTEMÁTICA

M.P. Leandro<sup>a</sup>, C.K.C. Sá<sup>a</sup>, D.P.S. Filho<sup>a</sup>, L.A.A. Souza<sup>a</sup>, C. Salles<sup>b</sup>, M.C.C. Tenorio<sup>c</sup>, C.L.S.L. Paz<sup>c</sup>, M.A.A. Matos<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Geral Ernesto Simões Filho (HGESF), Salvador, BA, Brasil

<sup>b</sup> Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

<sup>c</sup> Faculdade Social da Bahia (FSBA), Salvador, BA, Brasil

**Objetivo:** A osteonecrose da cabeça femoral (ONCF) é uma complicação prevalente (com variação de 9 à 37%) e particularmente debilitante na doença falciforme (DF). Pacientes com ONCF podem sofrer colapso ósseo subcondral e consequente osteoartrite precoce que produzem dor e redução acentuada da capacidade funcional do membro, do desempenho escolar e da qualidade de vida. O objetivo deste estudo foi avaliar evidência sobre os fatores associados e fatores de risco para ONCF na DF. **Material e métodos:** A revisão sistemática foi baseada na busca e seleção de estudos disponíveis nas bases de dados eletrônicas PubMed, SCIELO, LILACS, BVS. Como descritores, os termos do Medical Subject Headings (MeSH) e do Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) correspondentes à "Osteonecrosis", "Necrosis avascular" and "Aseptic necrosis" and "Femoral head" and "sickle cell disease" and "risk factor" and "predictor". Diretrizes do PRISMA foram seguidas e feito registro no PROSPERO (nCRD42020166129). Para a avaliação de estudos de Coorte e casos-controle foi adotada a escala Newcastle-Ottawa (NOS) e a escala da Agency for Research and Quality in Health (AHRQ) para os transversais. **Resultados:** Foram identificados 241 estudos e, após eliminações por duplicidade ou por não obedecerem critérios de inclusão/exclusão, 12 artigos foram completamente analisados. Três foram estudos com a população norte-americana (Mahadeo et al., 2011; Worrall et al., 2016; Adesina et al., 2017), 3 com kuwaitianos (Adekile et al., 2001; Marouf et al., 2003; Adekile et al., 2018), 2 com brasileiros (Matos et al., 2012; Matos et al., 2016), 1 com guadalupianos/franceses caribenhos (Mukisi-Mukaza et al., 2011), 1 com sauditais (Padmos et al., 1995), 1 com nigerianos (Akinyoola et al., 2009) e 1 com tunisianos (Chaouch et al., 2015). As amostras variaram de 30 a 6.237 sujeitos, sendo 7.531 o número total incluídos no estudo, desde pacientes pediátricos até idosos. Os fatores de risco mais evidentes foram a gravidade da DF e a síndrome torácica aguda (STA). Como resultado de estudos de moderado nível de qualidade, pressão arterial sistólica (PAS) acima de 115 mmHg, peso corporal, trauma prévio, taxa de hemoglobina/hematócrito (Hb/HCT) acima de 0,33 e número de hospitalizações puderam ser destacados. Outros, como os genótipos de TA do rs267196 e AG do rs267201 da BMP6 (polimorfismos) e gênero masculino, também foram associados em estudos de menor qualidade. **Discussão:** Numa coorte retrospectiva com alto nível de qualidade, Adesina et al. (2017)



avaliaram o risco de ONCF em 6.237 indivíduos falcêmicos e observaram que em pacientes com menos de 27 anos de idade, cerca de 22% tiveram ONCF; 23% dos indivíduos já haviam sido submetidos a artroplastia de quadril até 36 anos. Indivíduos classificados como afetados por doença mais avançada/grave e com história de STA tiveram um risco maior de ONCF. **Conclusão:** Os fatores de risco para ONCF na DF mais evidentes foram a gravidade da doença e a síndrome torácica aguda. PAS acima de 115 mmHg, maior peso, trauma prévio, taxa de hemoglobina/hematócrito (Hb/HCT) acima de 0,33 e número de hospitalizações foram associados. Para melhor elucidação devem ser realizados novos estudos com maior rigor metodológico, maiores amostras e em diferentes raças.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.010>

10

## DEFINIÇÃO DOS HAPLÓTIPOS DO GENE DA β-GLOBINA EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DA REGIÃO SUDESTE DO BRASIL UTILIZANDO UM ENSAIO SNAPSHOT MULTIPLEX

E.S. Rodrigues<sup>a</sup>, J.L. Milhomens<sup>a</sup>, L.B. Viana<sup>a</sup>, J.S. Borges<sup>a</sup>, A.C.S. Pinto<sup>a</sup>, Y. Lamarre<sup>a</sup>, J. Elion<sup>b,c,d</sup>, M. Romana<sup>b,c,d</sup>, D.T. Covas<sup>a,e,f</sup>, S. Kashima<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

<sup>b</sup> Université de Paris, UMR\_S1134, BIGR, INSERM, F-75015, Paris, França

<sup>c</sup> Université des Antilles, UMR\_S1134, BIGR, F-97157, Pointe-à-Pitre, França

<sup>d</sup> Laboratoire d'Excellence GR-Ex, Paris, França

<sup>e</sup> Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

<sup>f</sup> Instituto Butantan, São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** As complicações clínicas da doença falciforme (DF) podem ser amenizadas quando há o diagnóstico precoce e com a inclusão e acompanhamento dos pacientes em programas de saúde pública. Neste sentido, a investigação sobre os níveis de HB F e a definição dos haplótipos do gene da β-globina para cada paciente falciforme se tornaram exames essenciais, que auxiliam a conduta médica e ajudam na compreensão da heterogeneidade clínica desta doença. Neste trabalho avaliamos os haplótipos do gene da β-globina em indivíduos com doença falciforme do Sudeste do Brasil aplicando com sucesso um sistema SNaPshot Multiplex. **Métodos:** Foram caracterizadas 151 amostras de sangue obtidas de pacientes com DF do Hemocentro de Ribeirão Preto. O diagnóstico da DF foi realizado por eletroforese em acetato de celulose seguido pela confirmação por HPLC dos perfis de hemoglobina. Para definição dos haplótipos Central African Republic (CAR), Benin (BEN) Senegal (SEN) e Cameroon (CAM) do gene da β-globina utilizamos um ensaio SNaPshot multiplex que permite uma análise simultânea dos SNPs

