

necessários para confirmar o efeito biológico da proteína transgênica e seu efeito em modelos animais de hemólise crônica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.026>

OSTEONECROSE ATÍPICA DE MÃO EM PACIENTE COM DOENÇA FALCIFORME: RELATO DE CASO

ACAD Santos ^a, LANS Fonseca ^a, LB Mathiasi ^a,
TS Espósito ^a, NNS Magalhães ^b, SPS Souza ^b,
JC Fabri ^b, MB Thomaz ^c, DOW Rodrigues ^c

^a Faculdade de Medicina (FAME), Centro
Universitário Presidente Antônio Carlos (Unipac),
Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz
de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

^c Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia
do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo
Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Doença Falciforme (DF) é uma condição genética autossômica recessiva em que há mutação do gene beta-S da globina resultando em tetrâmero HbS anormal, tais como HbSC, talassemia HbS- β e HbSS. A DF possui espectro clínico variado, incluindo complicações que aumentam a morbimortalidade dessa população. O sistema musculoesquelético é o segundo mais acometido pela DF, sendo a osteonecrose (ON) a alteração mais comum. A ON caracteriza-se por uma lesão óssea isquêmica que tem como consequência doença articular degenerativa. O sítio anatômico mais acometido pela ON é a cabeça do fêmur e, menos comumente, fêmur distal, tibia, tálus e úmero. Assim, objetiva-se relatar um caso de ON de mão em paciente com DF. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino portador de Anemia Falciforme (HbSS) sem deleção para Alfa Talassemia, 15 anos de idade, politransfundido, em uso de Hidroxiureia 1 g/dia, iniciou quadro de dor e dificuldade de flexão de dedo médio da mão direita, foi instaurado tratamento conservador com foco na analgesia obtendo bom resultado e solicitado estudo radiológico. Paciente retornou com radiografia que evidenciou ON de cabeça do terceiro metacarpo direito. Ao exame clínico foi observado quadro algico local com encurtamento do segundo dedo (indicador) medindo 10 cm, redução da amplitude de movimento. Paciente apresentava ON de fêmur à direita. **Discussão:** A fisiopatologia da ON na DF relaciona-se ao aumento da adesão celular entre as hemácias falcêmicas e demais componentes hematológicos, além da hemólise, que culmina em eventos vaso-oclusivos. Fatores de risco para ON em pacientes com DF incluem fenótipo HbSS com deleção para Alfa Talassemia, crises vaso-oclusivas frequentes, alto índice de massa corporal, sexo masculino e leucopenia. A necrose avascular de cabeça de metacarpo é descrita como muito rara, sendo mais comum em homens com faixas etárias variadas. O acometimento ocorre geralmente na ordem do terceiro, segundo, quarto, quinto e primeiro dedo. **Conclusão:** ON de metacarpo é uma condição rara em que a progressão e o prognóstico não são totalmente conhecidos, porém, pode-

se adotar tratamento conservador ou com indicação de cirurgia dependendo do estágio da doença, condição clínica do paciente e limitação da movimentação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.027>

NECROSE AVASCULAR ÓSSEA EM DOENÇA FALCIFORME: ASPECTOS DE UM ESTUDO LONGITUDINAL

ACAD Santos ^a, ADC Gusmão ^b,
NNS Magalhães ^b, TS Esposito ^a, JC Fabri ^b,
LB Mathiasi ^a, LANS Fonseca ^a, SPS Souza ^b,
JC Almeida ^c, DOW Rodrigues ^c

^a Faculdade de Medicina (FAME), Centro
Universitário Presidente Antônio Carlos (Unipac),
Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz
de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

^c Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia
do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo
Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: A Doença Falciforme (DF) é uma patologia hematológica hereditária caracterizada pela presença da Hemoglobina S, que em determinadas situações se polimeriza, determinando lesão endotelial e fenômenos vaso-oclusivos com repercussões sistêmicas. No sistema osteomuscular, uma das mais graves manifestações da DF é a Necrose Avascular Óssea (NAO), que ocorre em decorrência da isquemia óssea com morte celular. O diagnóstico é realizado através de Ressonância Nuclear Magnética (RNM) ou Radiografia (Raio-X). O objetivo deste trabalho foi avaliar as características epidemiológicas de NAO diagnosticadas em um Serviço de Referência em Hemoglobinopatias (SRH). **Material e métodos:** Estudo tipo coorte com inclusão de 275 pacientes com DF cadastrados em um SRH, entre novembro/2013 a novembro/2018. As informações foram extraídas dos prontuários e as variáveis analisadas foram: idade, sexo, tipo de DF, método diagnóstico, locais de maior prevalência de NAO, idade média de diagnóstico e necessidade de artroplastia. Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa n°419.415/02790812.0.2002.5118. **Resultados:** Na coorte, 54,9% dos pacientes eram menores de 18 anos, 45,8% do sexo masculino e 68,4% possuíam DF do tipo SS e SB⁰ talassemia. O diagnóstico de NAO foi realizado em 22,6% dos adultos e em 4% das crianças, sendo a média de idade ao diagnóstico 26,3 anos (mínima 07 anos e máxima 55 anos). A NAO foi mais prevalente em cabeça do fêmur. Dois pacientes maiores de 18 anos realizaram artroplastia de quadril e em nenhum paciente infantil recebeu indicação desse procedimento. Os achados radiológicos mais encontrados no Raio-X e na RNM foram: esclerose subcondral, presença de cistos e colapso da cabeça femoral, sendo que a RNM apresentou maior sensibilidade e especificidade para o diagnóstico. **Discussão:** A NAO pode acometer 30 a 50% dos pacientes com DF, sendo a cabeça femoral a localização mais encontrada. O prognóstico relaciona-se com o tamanho da lesão, sua localização e fatores clínicos. Os tratamentos disponíveis podem variar de conduta conservadora,