

RELATO DE CASO

Manifestações ósseas da anemia falciforme: relato de um caso

Arthur Cleber Telini*
 Thomas Andreas Huber**
 Sinézio Martini F⁹***

RESUMO

Os autores relatam um caso de criança de 12 anos de idade, portadora de anemia falciforme (homozigota), apresentando diversas alterações ósseas secundárias à doença de base. Alguns aspectos fisiopatológicos dessas lesões serão explicados, bem como deixarão evidente que é fundamental fazer a associação dessas lesões com a doença de base, pois muitas vezes é por elas que se faz o diagnóstico de anemia falciforme.

Unitermos: Anemia falciforme, falcização, osteomielite, necrose avascular.

INTRODUÇÃO

As síndromes falciformes são um conjunto de doenças que se caracterizam por alterações estruturais na cadeia B globulina da hemoglobulina adulta^{3, 5}. Esta alteração é hereditária e pode ser encontrada na forma homozigota (HbSS), heterozigota (HbSA) ou associada a outras hemoglobinopatias (talassemia, por exemplo)^{3, 5, 12}. A freqüência na população varia segundo a região, sendo mais comum entre pessoas negras ou de ascendência mediterrânea^{3, 5, 12}. Em situação de hipoxia, as hemácias se deformam podendo agregar-se ou polimerizar-se principalmente ao nível da microcirculação^{3, 14, 11, 13} ocasionando, basicamente, anemia hemolítica compensada crônica e crises vaso-oclusivas, provocando dor e lesões teciduais^{3, 11, 10, 12, 13}. Em estágios iniciais é possível reverter o quadro com reoxigenação da molécula HbS³.

Os pacientes clinicamente sintomáticos são em geral os homozigotos ou heterozigotos associados a outras síndromes anêmicas.

Heterozigotos são, em sua maioria, assintomáticos, tornando-se sintomáticos em situações de grave hipoxia^{3, 13}.

Em 1925, surgiram os primeiros relatos de associação de anemia falciforme com aumento da suscetibilidade à infecção, especialmente a microorganismos encapsulados⁵. Em 1951, Hodges e Holt chamaram a atenção para a associação anemia falciforme e infecção óssea por salmonela⁵. Meningite e septicemia também são observadas com freqüência nesses pacientes⁵.

Atualmente, acredita-se que a base para essa deficiência é complexa e multifatorial. A hipofunção esplênica (componente principal), acompanhada de anormalidade de opsonização, sistema complemento, produção de anticorpos, função leucocitária e imunidade celular são fatores envolvidos^{3, 5}. As áreas de necrose secundárias aos infartos nas crises vaso-oclusivas são fatores subjacentes^{5, 13}. O reconhecimento das lesões ósseas que esta síndrome pode causar é importante para o ortopedista, visto que em muitos casos ele pode ser o médico a dar o primeiro atendimento e, além disso, algumas lesões ósseas, por si só, podem praticamente fazer o diagnóstico de anemia falciforme^{2, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 13, 17}.

* Aux. Ensino - Disciplina Ortopedia da FCM, PUCCAMP, Instituto Affonso Ferreira (IAF), Centro Médico de Campinas (CMC).

** Res. 3º ano CMC e IAF.

*** Res. 2º ano PUCCAMP e IAF.

DESCRIÇÃO DO CASO

W.S.S., 12 anos de idade, branco, deu entrada no Pronto Socorro da PUCC em 12/11/86, com febre e dor torácica, há doze horas. Internado com hipótese diagnóstica de pneumonia lobar e crise de falcização, foi tratado com antibioticoterapia recebendo alta nove dias após. Em 21/11/87, deu novamente entrada no Pronto Socorro, com fortes dores na coluna dorsal e lombar, poliartralgia, febre a esclarecer e anemia tipo hemolítica, sendo internado na UTI.

Ao exame físico apresentava edema bilateral nos joelhos e pernas e ao exame radiográfico não apresentava alteração ósteo-articular. Estava fazendo uso de antibioticoterapia profilática (Penicilina Procaína 500.000 u/dia). Acrescentou-se na época a hipótese diagnóstica de osteomielite ou celulite nos membros inferiores. O quadro regrediu com antibioticoterapia por sete dias (Vancomicina + Rifocina + Ceftriaxone). Em 6/5/89, foi novamente internado com dores lombares e em ombro esquerdo e com anemia intensa, além de dor dentária e em articulação coxo femoral à direita e feita hipótese diagnóstica de crise de falcização e abscesso dentário. Nessa ocasião, foi pedida a primeira interconsulta com o departamento de ortopedia, onde foi feita investigação radiográfica que demonstrou necrose bilateral das cabeças femorais (figura 1), necrose asséptica da cabeça do úmero esquerdo (figura 2) e vértebras em escada (figuras 3, 4).

O paciente foi novamente equilibrado no tocante a anemia falciforme e encaminhado ao ambulatório de ortopedia. Ao exame não apresentava limitação no arco de movimento de nenhuma das articulações acometidas apresentando apenas marcha claudicante à direita, sendo tratado com muleta para aliviar carga.

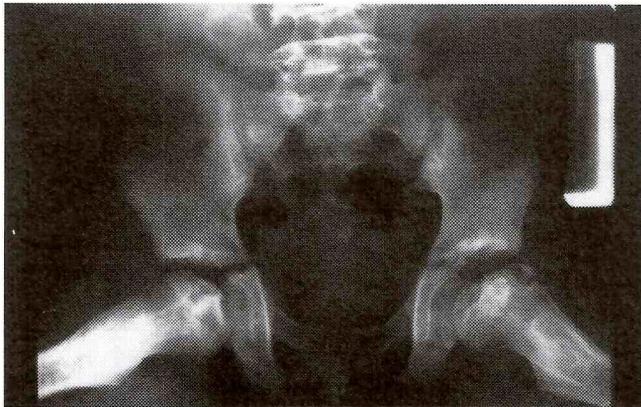


Figura 1. Necrose avascular das cabeças femorais

Em 14/10/89, novamente retornou com dor na região lombar, anemia e dores no joelho direito. Ao exame apresentava-se com discreto edema no joelho direito e dor à palpação da metáfise proximal de tíbia esquerda.

Ao exame radiográfico apresentava imagem compatível com osteomielite da tíbia direita (figuras 5 e 6), que foi drenada e curetada e submetida a antibioticoterapia com penicilina cristalina. Foram realizadas cultura e anatomopatológico, e estes foram negativos. Desde então vem fazendo acompanhamento em nível ambulatorial.

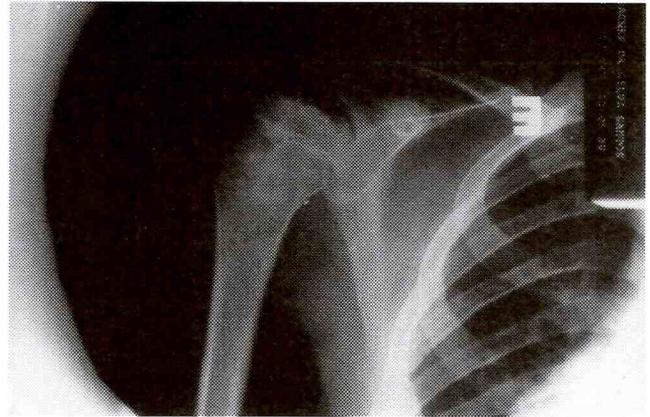


Figura 2. Necrose avascular da cabeça do úmero.

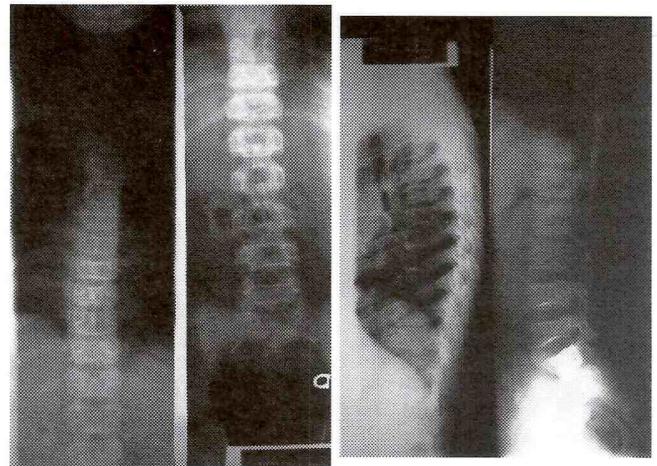


Figura 3. Vértebras em escada - incidência em antero-posterior. Figura 4. Vértebras em escada - incidência em perfil.

DISCUSSÃO

As manifestações ósteo-articulares da anemia falciforme podem ser atribuídas a 3 processos patológicos principais: hiperplasia medular; isquemia óssea e osteomielite

1. A hiperplasia medular, devido à intensa hematopoiese reacional levaria a uma expansão medular, diminuição da espessura da parte cortical e esponjosa do osso, podendo levar a fraturas patológicas comuns à osteoporose^{12,13}. Raramente ocorre alargamento da díploe¹².
2. Os infartos ósseos são secundários à existência de déficit capsular da hemácia falcizada, que acaba levando a uma lesão endotelial. Essa lesão endotelial agrega plaquetas e inicia uma coagulopatia do tipo de consumo^{3,5,12} e, como resultado, temos uma trombose. A falcização ocorre por uma hipoxia primária (infecção, por exemplo) que rompe um estado de equilíbrio precário e induz uma hiperviscosidade sanguínea, que leva a uma hipoxia secundária^{3, 5, 12} podendo o processo iniciar-se pelos vasos maiores¹⁴. As áreas de infarto são visíveis ao exame radiográfico



Figura 5 .Osteomielite de tibia direita - incidência em antero-posterior.

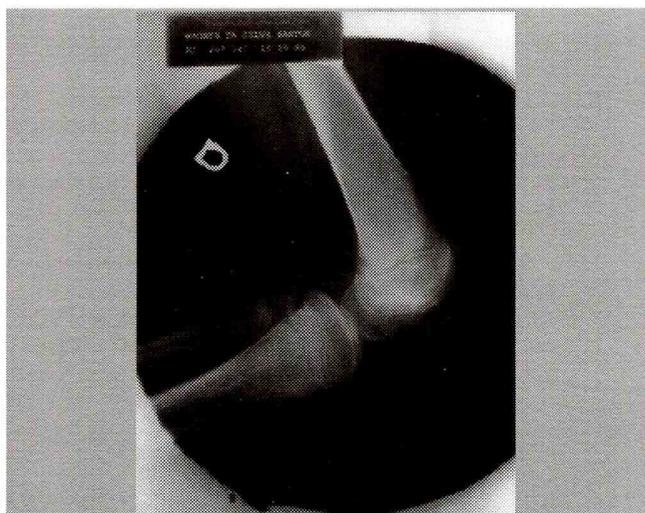


Figura 6 .Osteomielite da tibia - incidência em perfil

em duas ou três semanas, como áreas osteolíticas associadas à reação periosteal, porém podem permanecer ocultas por mais tempo, mostrando, quando isto acontece, aspecto radiográfico de osso normal^{11, 12, 13}.

A co-participação infecciosa nos infartos ósseos é freqüente e muitas vezes a diferenciação clínica e radiológica é difícil^{2, 10, 11, 12, 13, 15}. Nesses casos, cintilografia é de auxílio pois não é captante na fase inicial sendo normocaptante após uma semana e hipercaptante após três-quatro semanas, nos casos de infarto ósseo¹⁰.

Nesse estágio final, o diagnóstico diferencial com osteomielite é difícil, porém uma captação mais difusa e o uso de gálio são mais específicos para osteomielite¹⁰.

Uma manifestação freqüente é a deformidade em “degrau de escada” ou “H” dos corpos vertebrais (figuras 4). A depressão central se dá provavelmente secundária à trombose das artérias epifisárias, que levaria a um defeito de ossificação endocondral dessa região, já que a periferia é suprida pelo perióstio^{12, 13}. Devemos lembrar, porém, que essa imagem não é específica da anemia falciforme.

Na bacia, esses infartos também podem ocorrer e a imagem observada é de uma área de esclerose irregular e difusa^{12, 13}.

No segmento intermediário do fêmur e úmero podem existir microinfartos corticais recidivantes que levam a uma formação óssea constante, diminuindo o diâmetro medular e aumentando a espessura cortical^{10, 11, 12, 13}. O aspecto “osso dentro do osso” é uma seqüela de infarto ósseo cortical ou medular. A imagem é formada por uma banda de ossificação endosteal paralela à cortical^{10, 11, 12, 13}.

A associação desta imagem com uma necrose da cabeça femoral praticamente fecha o diagnóstico de anemia falciforme¹². Nas extremidades, alterações do tipo infarto, ocorridos antes dos 2 anos de idade, podem levar à bradimetacarpia e à epífise em cone^{12, 13}. A necrose asséptica da cabeça femoral (figura 1), descrita inicialmente por Moseley, em 1953⁹ é a segunda grande complicação óssea^{2, 4, 6, 7, 8, 12, 13, 14} da anemia falciforme, sendo precedida pela osteomielite, que muitas vezes pode ser causa da necrose¹³. Outras epífises, como a cabeça do úmero (figura 2), podem ser afetadas, porém quando esta situação está presente, em geral, vem associada à necrose da cabeça femoral¹³.

A isquemia segue a seqüência patológica já descrita para a cabeça do fêmur e pode ser dividida em três tipos^{4, 14, 17}:

- a) tipo osteocondrite - caracteriza-se por infarto localizado, com fratura subcondral e formação de corpo livre;
- b) tipo necrose avascular - áreas localizadas na epífise, sem alterações metafisárias;
- c) tipo completa - destruição, colapso e deformidades da cabeça.

As lesões isquêmicas foram mais observadas no tipo HbSA, porém como as necroses epifisárias são quase ausentes em crianças abaixo de dez anos de idade, a elevada mortalidade de crianças homozigotas (HbSS) pode ser uma explicação para o fato¹⁷. A incidência da bilateralidade das epífises femorais é variada^{4, 14, 17}.

3. Pacientes com anemia falciforme têm maior propensão à osteomielite^{2, 3, 5, 10, 11, 12, 13, 15} (risco normal multiplicado por 100), devido às áreas de infarto ósseo e à fibrose esplênica^{3, 5}, sendo a salmonela^{2, 3, 5, 10, 11, 12, 13, 15} o agente mais comum e sua localização, diafisária^{2, 3, 10, 11, 12, 13, 15}. A presença de *Staphylococcus aureus* como agente etiológico é relatada, bem como a de anaeróbios que, porém, são menos freqüentes e com lesões ósseas metafisárias¹.

A antibioticoterapia profilática é controversa^{3, 5} e de resultado inconclusivos^{3, 5}, servindo em muitos casos para prolongamento subclínico de uma infecção^{3, 5}.

Fenômenos tipo gota e trombose vasculares intrasinoviais podem ocasionar dores articulares^{3, 11}. A artrite séptica, em geral, é secundária à osteomielite¹¹.

CONCLUSÃO

A anemia falciforme é patologia relativamente freqüente e que merece atenção especial no seu tratamento, devendo este ser realizado por equipe multidisciplinar.

O quadro de necrose avascular e/ou osteomielite diafisária ou ainda “vértebras em escada” deve chamar a atenção do ortopedista para a pesquisa da doença, pois, muitas vezes, são estes os primeiros achados.

SUMMARY

Bone seatures in falciform anemy: case report

The authors reporte a case of a 12 year old boy with sickle cells anemia and with a great variety alterations of bone secondary. Some of the physiopatologics aspects are discussed, with special attention to the bone manifestations which sometimes can be the first clinical manifestation.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BANNATYNE, R.M. & SAUNERS, E.F. Anaerobic osteomyelitis in sickle cell disease: association and pathophysiology. *The American Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 7: 301-302, 1985.
- BENNET, OM & SIMON, SN. Bone and joint manifestations of sickle cell anemia. *J. Bone Joint Surg. (Br)*, 72-B(3): 494-499, 1990.
- CECIL WYNGARDEME SMITH : Tratado de Medicina Interna, vol. 1, 16ª ed., 1984, p. 839-902.
- EBONG, W.W. & KOLAWOLE, T.M. Aseptic necrosis of the femoral head in sickle cell disease. *British Journal of Rheumatology*, 25:39, 1976.
- FALCÃO, P.F & DONALDI, E.A. Infecções e imunidade na doença falciforme. *Revista Assoc. Médica Bras.*, 35(3): 70-74, 1989.
- GENIN, P.; VOUGE, M. BLOCH, P. Les ostéonécroses de la tête fémorale d'origine drepanocytaire. *J. Radiol.*, 10: 681-687, 1984.
- GENIN, P; VOUGE, M.; BLOCH, P. Les ostéonécroses de la tête fémorale d'origine drepanocytaire aubénin. *Bull. Soc. Path.*, 77:249-255, 1984.
- HANKER, G.J.; NUYS, V.; AMSTUTZ, H.C. Osteonecrosis of the hip in the sickle cell disease. *J. Bone Joint Surg.. (Am)*, 70-A (4): 499-506, 1988.
- IWEGBU, C.G. & FLEMING, A.F. Avascular necrosis of the femoral head in sickle cell disease. *J. Bone Joint Surg.*, 67-B (1):29-32, 1985.
- KOREN, A.; GARTY, I.; FATZUNI, E. Bone infarction in children with sickle cell disease: early diagnosis and differentiation from osteomyelitis. *Eur. J. Pediatr.*, 142:93-97, 1984.
- LALLY, E.V.; BUCKEY, W.M.; CLASTER, S. Diafisal bone infarctions in a patiente with sickle cell trait. *J. Rheumatol.* 10(5):813-816, 1983.
- LARDÉ, D.; GALACTEROS, F.; BENAMEUR, C.H.; DJÉDJÉ, A.; FERRANÉ, J. Manifestationes radiologiquas osseuses des syndromes drepanocytaires majeures chez 1 adulte. *J. Radiol.*, 61(6-7): 429-435, 1980.
- MOALLA, M.; BAKLOUTI, S.; RAIS, H.; HAMZA, MH.; HACHICHA, A.; LAKHOUA, H.; AYED, H.B. Manifestaciones ostearticulares de la drepanocytose. *J. Radiol.*, 68(10): 609-614, 1987.
- RAND, C.; PEARSON, TC., HEATLEY, F.W. Avascular necrosis of the femoral head in sickle cell syndrome: a report of 5 cases. *Acta Haemat.*, 78: 186-192, 1987.
- SMITH, J.A. Management of sickle cell disease: progress during the past 10 years. *Am. J. Pediatr. Hematology/Oncology*, 5(4): 360-366, 1983.
- TAYLOR, P.W.; THORPE, W.P.; TRUEBLOOD, M.C. Osteonecrosis in sickle cell trait. *J. Rheumat.*, 13(3): 663-665, 1986.
- WASHINGTON, E.R. & ROOT, L. Conservative treatment of sickle cell avascular necrosis of the femoral head. *J. Pediatr. Orthoped.*, 5: 192-194, 1985.