NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO ÚMERO NA DOENÇA FALCIFORME: EPIDEMIOLOGIA, DIAGNÓSTICO POR IMAGEM E DESFECHOS TERAPÊUTICOS — REVISÃO INTEGRATIVA

AVASCULAR NECROSIS OF THE HUMERAL HEAD IN SICKLE CELL DISEASE: EPIDEMIOLOGY, IMAGING DIAGNOSIS, AND THERAPEUTIC OUTCOMES — AN INTEGRATIVE REVIEW

NECROSIS AVASCULAR DE LA CABEZA DEL HÚMERO EN LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES: EPIDEMIOLOGÍA, DIAGNÓSTICO POR IMAGEN Y DESENLACES TERAPÉUTICOS — REVISIÓN INTEGRADORA

10.56238/IIMedCientifica-125

João Carlos de Medeiros Teixeira
Graduado em medicina
Instituição: Universidade Federal do Espírito Santo (UFES)
E-mail: joao.teixeira@ufes.br

RESUMO
A necrose avascular da cabeça do úmero é complicação crônica e incapacitante da doença falciforme, cujo manejo permanece sem padronização. Objetivou-se sintetizar as evidências disponíveis sobre epidemiologia, diagnóstico por imagem e desfechos terapêuticos dessa condição. Trata-se de revisão integrativa conduzida conforme as seis etapas de Whittemore e Knafl, com questão norteadora estruturada pelo acrônimo PICo e busca nas bases MEDLINE/PubMed, Embase, Scopus, Web of Science, CINAHL, Cochrane Library, LILACS/BVS e SciELO, complementada por literatura cinzenta. A síntese temática organizou-se em três eixos. No eixo epidemiológico, coorte prospectiva de 2.524 pacientes identificou evidência radiográfica de osteonecrose umeral em 5,6% ao ingresso, com taxas específicas por idade de 3,25% na anemia falciforme contra 1,1% na hemoglobinopatia SC entre cinco e 24 anos; levantamento retrospectivo recente encontrou 13% de necrose avascular em adultos, sendo 10% com acometimento exclusivo do úmero. No eixo diagnóstico, a radiografia convencional falha em detectar doença pré-colapso e a ressonância magnética permanece o método mais sensível, embora a classificação de estágio não seja incorporada à prática, não tendo sido registrada em nenhum dos 46 casos confirmados por ressonância em um dos centros avaliados. No eixo terapêutico, revisão sistemática específica reuniu apenas seis estudos, 43 pacientes e 49 ombros, apontando a descompressão central como primeira opção pré-colapso sem comprovação de que retarde a progressão, e reservando a artroplastia para estágios avançados, com dados insuficientes de sobrevida do implante. Conclui-se que a evidência é escassa, heterogênea e predominantemente de baixo poder inferencial, configurando lacuna que impede a construção de protocolo assistencial específico para o ombro na doença falciforme.

Palavras-chave: Osteonecrose. Anemia Falciforme. Úmero. Diagnóstico por Imagem. Revisão.

ABSTRACT
Avascular necrosis of the humeral head is a chronic and disabling complication of sickle cell disease whose management remains unstandardized. This study aimed to synthesize available evidence on epidemiology, imaging diagnosis, and therapeutic outcomes. This is an integrative review conducted according to the six stages proposed by Whittemore and Knafl, with a research question structured by the PICo acronym and searches in MEDLINE/PubMed, Embase, Scopus, Web of Science, CINAHL, Cochrane Library, LILACS/BVS and SciELO, complemented by grey literature. The thematic synthesis was organized into three axes. In the epidemiological axis, a prospective cohort of 2,524 patients identified radiographic evidence of humeral osteonecrosis in 5.6% at entry, with age-specific rates of 3.25% in sickle cell anemia versus 1.1% in SC hemoglobinopathy between five and 24 years; a recent retrospective survey found 13% of avascular necrosis in adults, 10% with exclusive humeral involvement. In the diagnostic axis, conventional radiography fails to detect pre-collapse disease and magnetic resonance imaging remains the most sensitive modality, although stage classification is not incorporated into practice, having been undocumented in all 46 MRI-confirmed cases at one of the evaluated centres. In the therapeutic axis, a specific systematic review gathered only six studies, 43 patients and 49 shoulders, indicating core decompression as the first pre-collapse option without evidence that it delays progression, and reserving arthroplasty for advanced stages, with insufficient implant survival data. It is concluded that evidence is scarce, heterogeneous and predominantly of low inferential power, constituting a gap that prevents the construction of a specific care protocol for the shoulder in sickle cell disease.

Keywords: Osteonecrosis. Sickle Cell Anemia. Humerus. Diagnostic Imaging. Review.

RESUMEN
La necrosis avascular de la cabeza del húmero es una complicación crónica e incapacitante de la enfermedad de células falciformes, cuyo manejo permanece sin estandarización. Se objetivó sintetizar las evidencias disponibles sobre epidemiología, diagnóstico por imagen y resultados terapéuticos de esta condición. Se trata de una revisión integrativa realizada conforme a las seis etapas de Whittemore y Knafl, con pregunta orientadora estructurada por el acrónimo PICo y búsqueda en las bases MEDLINE/PubMed, Embase, Scopus, Web of Science, CINAHL, Cochrane Library, LILACS/BVS y SciELO, complementada por literatura gris. La síntesis temática se organizó en tres ejes. En el eje epidemiológico, una cohorte prospectiva de 2.524 pacientes identificó evidencia radiográfica de osteonecrosis humeral en 5,6% al ingreso, con tasas específicas por edad de 3,25% en anemia de células falciformes frente a 1,1% en hemoglobinopatía SC entre cinco y 24 años; un levantamiento retrospectivo reciente encontró 13% de necrosis avascular en adultos, siendo 10% con afectación exclusiva del húmero. En el eje diagnóstico, la radiografía convencional falla en detectar enfermedad precolapso y la resonancia magnética permanece siendo el método más sensible, aunque la clasificación de estadio no sea incorporada a la práctica, no habiendo sido registrada en ninguno de los 46 casos confirmados por resonancia magnética en uno de los centros evaluados. En el eje terapéutico, una revisión sistemática específica reunió apenas seis estudios, 43 pacientes y 49 hombros, señalando la descompresión central como primera opción precolapso sin comprobación de que retarde la progresión, y reservando la artroplastia para estadios avanzados, con datos insuficientes de supervivencia del implante. Se concluye que la evidencia es escasa, heterogénea y predominantemente de bajo poder inferencial, configurando una brecha que impide la construcción de un protocolo asistencial específico para el hombro en la enfermedad de células falciformes.

Palabras clave: Osteonecrosis. Anemia de Células Falciformes. Húmero. Diagnóstico por Imagen. Revisión.

1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme é a hemoglobinopatia hereditária de maior relevância epidemiológica no Brasil. Estimativas do Ministério da Saúde indicam entre 60 mil e 100 mil pacientes com a doença no país, com registro de média anual de 1.087 novos casos diagnosticados pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal entre 2014 e 2020, o que corresponde a incidência de 3,75 por 10 mil nascidos vivos, distribuída de forma heterogênea entre as unidades federadas, com maior concentração na Bahia, no Distrito Federal e em Minas Gerais (BRASIL, 2024). O avanço da triagem neonatal e do cuidado especializado transformou o perfil de morbimortalidade: o que antes era doença de letalidade precoce na infância tornou-se condição crônica, com décadas de exposição cumulativa à hemólise e à oclusão vascular. Esse deslocamento transferiu também o centro de gravidade do cuidado para as complicações crônicas, entre as quais as osteoarticulares ocupam posição de destaque pela repercussão funcional e pela dificuldade de manejo.

Entre essas complicações, a necrose avascular óssea se destaca pela natureza progressiva e pela capacidade de instalar incapacidade permanente. A fisiopatologia envolve falha de perfusão da medula óssea em território de circulação terminal, com isquemia, morte celular e perda progressiva da integridade estrutural do osso subcondral. A cabeça femoral é o sítio mais frequentemente acometido, mas a cabeça do úmero figura como o segundo sítio de osteonecrose não traumática, sendo o ombro, com frequência, tratado na literatura como território secundário, avaliado por analogia ao quadril (KAZA *et al.*, 2025). A magnitude do problema cresce com a idade: em séries de adultos, a prevalência de necrose avascular chega a afetar até metade dos pacientes, com acometimento preferencial das cabeças femoral e umeral (OLADEJI *et al.*, 2026).

Os dados populacionais específicos do ombro são escassos e antigos. O estudo de referência sobre o tema acompanhou prospectivamente 2.524 pacientes com doença falciforme por média de 5,6 anos e identificou, no ingresso, evidência radiográfica de osteonecrose em uma ou ambas as cabeças umerais em 5,6% dos casos. A prevalência ajustada por idade não diferiu substancialmente entre genótipos, mas as taxas específicas por faixa etária revelaram diferenças marcantes: entre cinco e 24 anos, a osteonecrose estava presente em 3,25% dos pacientes com anemia falciforme, contra 1,1% daqueles com hemoglobinopatia SC, e a maior taxa de incidência ajustada por idade foi observada em pacientes SS com alfa-talassemia concomitante, de 4,85 por cem pacientes-ano (MILNER *et al.*, 1993). Trata-se de base de dados com mais de três décadas, o que evidencia a lacuna: não há, na literatura recente, levantamento populacional de porte equivalente dedicado ao ombro. Soma-se a isso a

tendência de acometimento simultâneo das cabeças femoral e umeral, descrita em séries clínicas e registrada na literatura de síntese sobre o tema (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019), o que implica que o ombro tende a ser omitido justamente nos pacientes já em seguimento ortopédico por doença do quadril.

O diagnóstico é o ponto de maior fragilidade do percurso assistencial. A radiografia convencional é o exame inicial, porém tem sensibilidade limitada nas fases iniciais da doença, quando a intervenção teria maior potencial de preservação articular. A ressonância magnética é o método mais sensível para detecção precoce e constitui, na prática, o exame que confirma o diagnóstico em fase pré-colapso, enquanto a classificação de Cruess orienta a decisão terapêutica a partir do estágio anatômico identificado (KAZA *et al.*, 2025). Há, portanto, uma sequência lógica que precisa funcionar em conjunto: suspeição clínica em paciente de risco, imagem sensível no momento adequado e classificação de estágio que oriente a conduta. Quando qualquer elo dessa cadeia falha, o diagnóstico ocorre já em fase de colapso, quando a preservação da articulação deixa de ser possível.

A terapêutica, por sua vez, não é padronizada. Revisão sistemática Cochrane sobre o tratamento da necrose avascular na doença falciforme não identificou ensaios clínicos randomizados concluídos que sustentem qualquer modalidade cirúrgica; o único ensaio em andamento avaliava descompressão central do quadril associada à fisioterapia, sem evidência de que a associação produza melhora clínica (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019). Esse achado é duplamente relevante para o objeto deste estudo: primeiro, porque demonstra ausência de base de evidência de alta qualidade; segundo, porque o corpo de evidência disponível é construído sobre o quadril, sendo transportado para o ombro por inferência anatômica, sem validação própria.

A revisão sistemática específica sobre o tratamento cirúrgico da necrose avascular da cabeça do úmero na doença falciforme confirma esse cenário com precisão. Foram incluídos apenas seis estudos — três coortes retrospectivas e três séries de casos —, reunindo 43 pacientes e 49 ombros submetidos a procedimentos diversos: descompressão central, intervenção artroscópica, recapeamento da cabeça umeral, hemiartroplastia e artroplastia total do ombro. A descompressão central é apontada como primeira opção no estágio pré-colapso, mas os autores registram que a evidência atual não confirma sua capacidade de prevenir ou retardar a progressão natural da doença. A artroplastia fica reservada aos estágios avançados, com desfechos globalmente favoráveis, ainda que os dados de sobrevida do implante e de complicações em longo prazo não estejam adequadamente documentados (ALKHATEEB *et al.*, 2021).

O quadro que se delineia é, portanto, de desproporção entre a relevância clínica do problema e a solidez do conhecimento disponível. A epidemiologia do acometimento umeral repousa em coorte de mais de trinta anos; o diagnóstico dispõe de método sensível, mas chega tarde na prática; e a terapêutica carece de padronização e de evidência de alta qualidade, com desfechos descritos em amostras pequenas e desenhos frágeis. Esses três elementos não são problemas independentes: o atraso diagnóstico reduz a janela de intervenção conservadora, a ausência de classificação padronizada impede a comparação entre séries e a fragilidade metodológica impede que se estabeleça qual intervenção funciona em qual estágio. É essa articulação, e não cada item isoladamente, que sustenta a necessidade de uma síntese abrangente da evidência.

Diante disso, formula-se a seguinte questão norteadora: quais são as evidências disponíveis na literatura sobre a necrose avascular da cabeça do úmero em pacientes com doença falciforme, nos domínios da epidemiologia, do diagnóstico por imagem e dos desfechos terapêuticos?

A opção pela revisão integrativa se justifica pela natureza do corpus disponível. Diferentemente da revisão sistemática restrita a ensaios clínicos, a revisão integrativa admite a inclusão de diferentes delineamentos — coortes retrospectivas, séries de casos, estudos transversais e revisões — e permite sintetizar evidência heterogênea de forma ordenada, condição indispensável quando o conhecimento sobre um tema se encontra fragmentado em desenhos de baixo poder inferencial. Espera-se, com este estudo, reunir in um único corpo de análise aquilo que hoje se apresenta disperso, evidenciar as lacunas que impedem a construção de protocolo assistencial específico para o ombro na doença falciforme e propor agenda de pesquisa que priorize o rastreamento de pacientes de risco antes da fase de colapso.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Sintetizar, por meio de revisão integrativa, as evidências disponíveis sobre a necrose avascular da cabeça do úmero em pacientes com doença falciforme, nos domínios da epidemiologia, do diagnóstico por imagem e dos desfechos terapêuticos.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Estimar a prevalência e a incidência da necrose avascular do úmero em diferentes genótipos da doença falciforme;

Descrever os fatores associados ao acometimento do ombro, incluindo faixa etária, genótipo, coexistência de alfa-talassemia e presença simultânea de necrose da cabeça femoral;

Comparar o desempenho da radiografia e da ressonância magnética na detecção da doença em fase pré-colapso;

Identificar os sistemas de classificação utilizados e verificar se há padronização entre os estudos;

Analisar os desfechos do tratamento conservador e das modalidades cirúrgicas descritas quanto a dor, função, complicações e sobrevida do implante;

Identificar lacunas de evidência e propor agenda de pesquisa prioritária.

3 MÉTODO

3.1 DELINEAMENTO

Trata-se de revisão integrativa da literatura conduzida conforme as seis etapas propostas por Whittemore e Knafl: identificação do problema e formulação da questão norteadora; estabelecimento de critérios de inclusão e exclusão; definição das informações a serem extraídas; avaliação dos estudos incluídos; interpretação dos resultados; e apresentação da síntese do conhecimento. O reporte segue as recomendações do Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA 2020) e, no que concerne ao mapeamento da evidência, a extensão PRISMA-ScR.

3.2 QUESTÃO NORTEADORA

A questão foi estruturada pelo acrônimo PICo — População, fenômeno de Interesse e Contexto —, modalidade recomendada para revisões de natureza qualitativa e integrativa: em pacientes com doença falciforme (P), quais são as evidências sobre a necrose avascular da cabeça do úmero (I) quanto à epidemiologia, ao diagnóstico por imagem e aos desfechos terapêuticos (Co)?

3.3 ESTRATÉGIA DE BUSCA

A busca foi construída em blocos combinados por operadores booleanos, mantendo-se fixo o bloco relativo à condição de base e variando o bloco correspondente a cada eixo temático. Utilizaram-se descritores controlados do Medical Subject Headings (MeSH) e dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), complementados por palavras-chave livres, com adaptação de sintaxe para cada base.

Bloco fixo: (“sickle cell” OR “sickle cell disease” OR “sickle cell anemia” OR “anemia, sickle cell”) AND (humerus OR “humeral head” OR shoulder).

Bloco variável do eixo epidemiológico: (“avascular necrosis” OR osteonecrosis OR “bone necrosis”).

Bloco variável do eixo diagnóstico: (“magnetic resonance imaging” OR MRI OR radiography OR “diagnostic imaging” OR “Cruess classification”).

Bloco variável do eixo terapêutico: (arthroplasty OR “core decompression” OR “shoulder replacement” OR “hemiarthroplasty” OR treatment OR outcome OR “range of motion”).

As buscas foram executadas em MEDLINE/PubMed, Embase, Scopus, Web of Science, CINAHL, Cochrane Library, LILACS/BVS, BDENF e SciELO. Complementarmente, consultaram-se o Catálogo de Teses e Dissertações da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), a plataforma Google Acadêmico e anais de congressos da área hematológica para captação de literatura cinzenta. Os resultados foram consolidados e submetidos à remoção de duplicatas em gerenciador de referências e em plataforma de triagem colaborativa.

3.4 CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

Foram incluídos estudos primários e revisões que apresentassem dados relativos ao ombro em pacientes com doença falciforme, em qualquer faixa etária, publicados em qualquer idioma com possibilidade de tradução, com texto completo disponível. Foram excluídos estudos restritos ao quadril ou a outros sítios sem possibilidade de separação dos dados do ombro; trabalhos sem desfecho clínico, funcional ou de imagem; duplicatas; e resumos sem informação suficiente para extração.

3.5 EXTRAÇÃO E AVALIAÇÃO DOS DADOS

A seleção foi realizada por dois revisores de forma independente, com resolução de divergências por um terceiro revisor. A extração utilizou instrumento padronizado contemplando autoria, ano de publicação, país, delineamento, genótipo, tamanho amostral, faixa etária, método diagnóstico empregado, sistema de classificação, intervenção realizada e desfechos relatados.

A avaliação da qualidade metodológica empregou instrumentos compatíveis com o delineamento: o instrumento do Joanna Briggs Institute (JBI) para estudos transversais e séries de casos, a ferramenta Mixed Methods Appraisal Tool (MMAT) para desenhos mistos e a classificação de níveis de evidência do Oxford Centre for Evidence-Based Medicine. Em razão da heterogeneidade

metodológica da área, os resultados da avaliação crítica foram incorporados à síntese como achado, e não apresentados apenas de forma acessória.

A síntese foi conduzida por análise temática categorial, organizando os achados em três eixos predefinidos — epidemiologia, diagnóstico por imagem e desfechos terapêuticos — acrescidos de um eixo transversal destinado à apreciação da qualidade da evidência disponível.

3.6 ASPECTOS ÉTICOS

Por se tratar de pesquisa de revisão da literatura, sem envolvimento direto de seres humanos ou utilização de dados primários identificáveis, o estudo está dispensado de registro em Comitê de Ética em Pesquisa, conforme a Resolução nº 510, de 7 de abril de 2016, do Conselho Nacional de Saúde. Assumiu-se o compromisso de fidelidade na transcrição e na interpretação dos dados dos estudos incluídos.

4 RESULTADOS

4.1 CARACTERIZAÇÃO DA EVIDÊNCIA RECUPERADA

A síntese reúne evidência de natureza heterogênea, predominantemente retrospectiva, constituída por uma coorte prospectiva de grande porte, uma revisão sistemática, duas revisões narrativas de escopo amplo, uma revisão sistemática Cochrane e um levantamento retrospectivo institucional. O Quadro 1 apresenta as principais características dessa produção.

Quadro 1. Estudos incluídos na síntese, segundo delineamento, população e contribuição principal

Autor/ano	**Delineamento e população**	**Contribuição principal para o objeto**
Milner et al. (1993)	Coorte prospectiva, 2.524 pacientes com doença falciforme, seguimento médio de 5,6 anos	Estimativa de prevalência (5,6%) e de incidência de osteonecrose da cabeça do úmero, com taxas por genótipo e faixa etária.
Martí-Carvajal, Solà e Agreda-Pérez (2019)	Revisão sistemática Cochrane	Ausência de ensaios clínicos randomizados concluídos sobre tratamento cirúrgico da necrose avascular na doença falciforme; corpo de evidência construído sobre o quadril.
Alkhateeb et al. (2021)	Revisão sistemática, seis estudos, 43 pacientes e 49 ombros	Desfechos das modalidades cirúrgicas para necrose avascular da cabeça do úmero na doença falciforme.
Loughran et al. (2023)	Estudo retrospectivo institucional, 447 adultos com doença falciforme	Prevalência de necrose avascular, distribuição por sítio e prática de classificação de imagem.
Kaza et al. (2025)	Revisão narrativa	Etiologia, avaliação diagnóstica, classificação de Cruess e estratégias de manejo da necrose avascular da cabeça do úmero.
Oladeji et al. (2026)	Revisão de escopo, conforme PRISMA-ScR	Epidemiologia, prática ortopédica e desfechos da osteonecrose na doença falciforme em serviços africanos.

Fonte: Elaborado pelos autores, 2026

4.2 EIXO EPIDEMIOLÓGICO

A estimativa de maior porte disponível permanece a derivada de coorte prospectiva que acompanhou 2.524 pacientes por média de 5,6 anos. Ao ingresso, 5,6% apresentavam evidência radiográfica de osteonecrose em uma ou ambas as cabeças umerais. A prevalência ajustada por idade mostrou pouca diferença entre genótipos, mas as taxas específicas por faixa etária revelaram comportamento distinto: entre cinco e 24 anos, 3,25% dos pacientes com anemia falciforme apresentavam osteonecrose, contra 1,1% daqueles com hemoglobinopatia SC. A maior taxa de incidência ajustada por idade foi observada em pacientes SS com alfa-talassemia concomitante, de 4,85 por cem pacientes-ano, seguida pelo grupo S/beta-talassemia (MILNER *et al.*, 1993).

Levantamento retrospectivo de um centro especializado em hemoglobinopatias reuniu 447 adultos com doença falciforme e identificou diagnóstico documentado de necrose avascular em 59 deles, correspondendo a 13% da amostra, com distribuição equitativa entre os genótipos SS e SC. Desse total, 42 pacientes (71%) apresentavam acometimento exclusivo da cabeça femoral, seis (10%) acometimento exclusivo da cabeça umeral e 11 (19%) acometimento simultâneo dos dois sítios

(LOUGHRAN *et al.*, 2023). Esse padrão de coexistência é consistente com o registro, na literatura de síntese, de que as necroses das cabeças femoral e umeral tendem a ocorrer associadas (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019).

Em revisão de escopo dedicada à prática ortopédica em serviços africanos, a osteonecrose associada à doença falciforme foi descrita como complicação incapacitante de carga desproporcional no continente, com prevalência crescente ao longo da adolescência e da vida adulta, alcançando até metade dos pacientes, e com acometimento preferencial das cabeças femoral e umeral (OLADEJI *et al.*, 2026). Observa-se, assim, uma discrepância entre a estimativa populacional histórica de 5,6% e os valores substancialmente superiores descritos em revisões recentes, discrepância que decorre de diferenças de critério diagnóstico — radiografia versus imagem sensível —, de composição genotípica das amostras e de contexto assistencial.

4.3 EIXO DIAGNÓSTICO POR IMAGEM E CLASSIFICAÇÃO

A avaliação diagnóstica combina exame clínico e estudo por imagem, sendo a radiografia convencional o exame inicial na maioria dos serviços. Sua limitação é reconhecida: a radiografia tem capacidade reduzida de identificar a doença em fase inicial, quando as alterações estruturais do osso subcondral ainda não são visíveis, o que retarda a identificação justamente no período em que a preservação articular é possível. A ressonância magnética é o método mais sensível para detecção precoce e consolidou-se como o exame de confirmação diagnóstica em fase pré-colapso (KAZA *et al.*, 2025).

A classificação de Cruess é o sistema descrito na literatura como orientador da decisão terapêutica a partir do estágio anatômico (KAZA *et al.*, 2025). No entanto, os achados de prática institucional indicam descompasso entre a disponibilidade do sistema classificatório e sua aplicação real: no levantamento retrospectivo já citado, 46 dos 59 pacientes tiveram o diagnóstico confirmado por ressonância magnética e, em nenhum deles, havia classificação de estágio documentada; cinco foram diagnosticados por radiografia e oito já chegaram com o diagnóstico estabelecido no momento do cadastro no serviço (LOUGHRAN *et al.*, 2023). A ausência de registro classificatório não é detalhe administrativo: sem estágio definido, não há como comparar séries, estratificar prognóstico ou padronizar indicação cirúrgica.

4.4 EIXO DOS DESFECHOS TERAPÊUTICOS

O tratamento conservador descrito na literatura é eminentemente sintomático, apoiado em analgesia, fisioterapia e controle da doença de base, com risco reconhecido de progressão, uma vez que essas medidas não alteram o curso natural da doença (KAZA *et al.*, 2025). No que se refere ao tratamento cirúrgico, a revisão sistemática específica sobre a população com doença falciforme reuniu seis estudos — três coortes retrospectivas, duas de nível de evidência III e uma de nível IV, e três séries de casos de nível IV —, totalizando 43 pacientes e 49 ombros. As modalidades identificadas foram descompressão central, intervenção artroscópica, recapeamento da cabeça umeral, hemiartroplastia e artroplastia total do ombro (ALKHATEEB *et al.*, 2021).

A descompressão central é apontada como primeira opção cirúrgica no estágio pré-colapso; contudo, a evidência disponível não confirma que o procedimento previna ou retarde a progressão natural da doença. A artroplastia, nas modalidades de hemiartroplastia e artroplastia total, fica reservada aos estágios avançados, com desfechos globalmente satisfatórios descritos, porém sem documentação adequada de sobrevida do implante e de complicações em longo prazo (ALKHATEEB *et al.*, 2021; KAZA *et al.*, 2025). Revisão narrativa recente acrescenta que hemiartroplastia e artroplastia total com componente glenoidal não cementado tendem a produzir resultados satisfatórios no tratamento da necrose avascular da cabeça do úmero, e que o uso de pirocarbono na hemiartroplastia pode contribuir para reduzir a erosão glenoidal (KAZA *et al.*, 2025).

A revisão sistemática Cochrane sobre o tratamento da necrose avascular na doença falciforme não localizou ensaios clínicos randomizados concluídos que permitissem sustentar qualquer modalidade cirúrgica. Cinco ensaios foram identificados nas buscas, dos quais quatro não eram elegíveis e um estava em andamento, avaliando descompressão central do quadril associada à fisioterapia. Os autores concluíram não haver evidência de que o acréscimo da descompressão central à fisioterapia produza melhora clínica (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019). O dado é central para este estudo: o único ensaio em curso identificado pela revisão Cochrane era dedicado ao quadril, o que confirma que o ombro não dispõe de agenda de pesquisa experimental própria.

No levantamento institucional retrospectivo, 24 dos 59 pacientes com necrose avascular foram submetidos a alguma intervenção cirúrgica, sendo a primeira intervenção realizada em idade mediana de 33 anos (intervalo interquartil de 23 a 39 anos), significativamente inferior à média nacional de pacientes não portadores de doença falciforme (LOUGHRAN *et al.*, 2023).

4.5 EIXO TRANSVERSAL: QUALIDADE DA EVIDÊNCIA

A apreciação crítica revela um corpo de evidência estruturalmente frágil. A revisão sistemática específica sobre desfechos cirúrgicos incluiu apenas seis estudos, nenhum de nível I ou II, com 49 ombros distribuídos entre cinco modalidades cirúrgicas distintas, o que inviabiliza qualquer análise agrupada por procedimento (ALKHATEEB *et al.*, 2021). A revisão Cochrane não encontrou ensaio clínico randomizado concluído (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019). A principal estimativa populacional disponível tem mais de três décadas e baseou-se em radiografia convencional (MILNER *et al.*, 1993). Os dados de prática assistencial provêm de amostra única, retrospectiva e de centro isolado (LOUGHRAN *et al.*, 2023).

Observa-se, ainda, inconsistência conceitual entre os estudos quanto ao critério diagnóstico empregado — radiografia, ressonância magnética ou registro clínico —, o que produz estimativas de prevalência não comparáveis entre si. A ausência de classificação padronizada nos registros, documentada em um dos centros avaliados, acrescenta uma segunda fonte de heterogeneidade, relativa ao estágio da doença no momento da indicação terapêutica. Ambas comprometem a comparabilidade e explicam, em parte, a amplitude das faixas de prevalência descritas.

5 DISCUSSÃO

5.1 O OMBRO COMO TERRITÓRIO SECUNDÁRIO NA DOENÇA FALCIFORME

O primeiro achado que merece discussão não é numérico, mas estrutural: o ombro ocupa posição subsidiária na produção científica sobre osteonecrose na doença falciforme. A revisão Cochrane sobre tratamento não encontrou evidência experimental para nenhuma articulação e o único ensaio em andamento era dedicado ao quadril (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019); a revisão sistemática específica do ombro reuniu 49 ombros em três décadas de literatura (ALKHATEEB *et al.*, 2021). A assimetria se reproduz na prática: no levantamento institucional, 71% dos pacientes com necrose avascular apresentavam acometimento exclusivo do quadril e apenas 10% acometimento exclusivo do ombro, o que naturalmente concentra a atenção clínica e os recursos de imagem no quadril (LOUGHRAN *et al.*, 2023).

Essa configuração tem consequência assistencial previsível. Se o paciente já está em seguimento ortopédico por necrose da cabeça femoral, o ombro tende a não ser investigado, ainda que a coexistência dos dois sítios seja frequente (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019). A dor de ombro, nesse contexto, é frequentemente atribuída a causas mioligamentares ou a crises

álgicas e manejada sintomaticamente, sem propedêutica dirigida. O resultado é o diagnóstico em fase avançada, quando a única alternativa é a artroplastia — procedimento de desfecho favorável no curto prazo, mas de sobrevida desconhecida no paciente jovem com doença falciforme (ALKHATEEB *et al.*, 2021; KAZA *et al.*, 2025).

5.2 A CADEIA DIAGNÓSTICA INTERROMPIDA

A sequência ideal — suspeição clínica, imagem sensível, classificação de estágio, decisão terapêutica — está descrita na literatura de forma consistente (KAZA *et al.*, 2025), mas os dados de prática indicam interrupção em pelo menos dois pontos. O primeiro é o da suspeição: na ausência de protocolo de rastreio do ombro, a investigação depende de queixa espontânea, o que exclui a doença assintomática ou oligossintomática. O segundo é o da classificação: a identificação de que nenhum dos 46 casos confirmados por ressonância magnética dispunha de classificação registrada (LOUGHRAN *et al.*, 2023) demonstra que o sistema de Cruess, embora descrito como orientador da conduta (KAZA *et al.*, 2025), não foi incorporado ao processo de trabalho.

O encadeamento entre esses dois pontos é relevante. Sem classificação não há estratificação por estágio; sem estratificação não há como avaliar se a descompressão central foi indicada no momento adequado. Isso ajuda a explicar por que a literatura não consegue demonstrar que a descompressão previna a progressão (ALKHATEEB *et al.*, 2021): séries que reúnem pacientes de estágios distintos, sem registro classificatório uniforme, dificilmente poderão responder a essa pergunta. A fragilidade da evidência terapêutica, nesse sentido, é em parte consequência da fragilidade do registro diagnóstico.

A incorporação da ressonância magnética como exame de confirmação tem custo e disponibilidade desiguais, especialmente em serviços públicos de média complexidade. Reconhecer essa restrição é parte do problema: protocolos que condicionem a investigação à ressonância tendem a ser inoperantes onde o exame é limitado. Alternativas de estratificação clínica e radiográfica, associadas a critérios objetivos de encaminhamento, permanecem como lacuna prática não endereçada pela literatura.

5.3 IMPLICAÇÕES TERAPÊUTICAS

No estágio pré-colapso, a descompressão central é a opção cirúrgica descrita como primeira linha, sem comprovação de benefício sobre a história natural (ALKHATEEB *et al.*, 2021). Essa é uma

situação de incerteza clínica que precisa ser explicitada ao paciente: a intervenção é oferecida por analogia fisiopatológica ao quadril, não por demonstração de eficácia no ombro. Para o paciente com doença falciforme, isso tem peso adicional, porque o procedimento não é isento de risco cirúrgico e anestésico em população com anemia hemolítica crônica.

Nos estágios avançados, hemiartroplastia e artroplastia total produzem desfechos satisfatórios, com menção ao papel do pirocarbono na redução da erosão glenoidal (KAZA *et al.*, 2025), mas a ausência de dados de sobrevida do implante é particularmente crítica nessa população. A idade mediana de 33 anos na primeira intervenção cirúrgica (LOUGHRAN *et al.*, 2023) implica expectativa de vida com o implante de várias décadas, o que torna a artroplastia total uma decisão de longo prazo em paciente com demanda funcional e risco de complicações sistêmicas. A literatura atual não oferece resposta para esse horizonte temporal.

5.4 IMPLICAÇÕES PARA O RASTREIO E PARA A ORGANIZAÇÃO DO CUIDADO

Os dados disponíveis sustentam uma proposição prática conservadora e defensável: todo paciente com necrose avascular da cabeça femoral diagnosticada deveria ser submetido a avaliação dirigida do ombro, pela frequência da coexistência entre os sítios descrita na literatura (MARTÍ-CARVAJAL; SOLÀ; AGREDA-PÉREZ, 2019) e pela distribuição observada em serviço especializado, em que 19% dos pacientes com necrose avascular apresentavam acometimento simultâneo de quadril e ombro (LOUGHRAN *et al.*, 2023). Essa é uma medida de baixo custo relativo, que não depende de tecnologia nova e pode alterar o momento do diagnóstico.

Do ponto de vista da organização de serviços, dois elementos são prioritários. O primeiro é o registro padronizado do estágio classificatório no prontuário, condição para qualquer avaliação comparativa de desfecho. O segundo é a definição de critério objetivo de solicitação de imagem em paciente com doença falciforme e dor de ombro persistente, de modo a reduzir a dependência da suspeição individual do profissional. Ambas são medidas de processo, não de incorporação tecnológica, e por isso mesmo viáveis em serviços com recursos limitados.

5.5 LIMITAÇÕES

Este estudo apresenta limitações que devem ser consideradas na leitura dos achados. A primeira é a escassez do corpus: a literatura específica sobre necrose avascular da cabeça do úmero na doença falciforme é reduzida, o que limita o alcance da síntese e reduz a possibilidade de comparação entre

subgrupos. A segunda é a heterogeneidade metodológica dos estudos incluídos, com predomínio de delineamentos retrospectivos e séries de casos de nível de evidência IV, o que restringe a força das inferências. A terceira é a inconsistência de critério diagnóstico entre os estudos, que produz estimativas de prevalência não diretamente comparáveis. A quarta é a dependência de uma única coorte populacional de grande porte, com mais de três décadas de publicação, para as estimativas de incidência. Por fim, a inclusão de literatura cinzenta, embora amplie a sensibilidade da busca, introduz material sem revisão por pares.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A revisão permite concluir que a necrose avascular da cabeça do úmero na doença falciforme é uma complicação reconhecida, funcionalmente relevante e cronicamente subinvestigada. A epidemiologia disponível indica prevalência populacional de 5,6% em bases radiográficas e de até 13% em levantamentos institucionais recentes, com concentração de casos na anemia falciforme e forte tendência de coexistência com o acometimento femoral. O diagnóstico dispõe de método sensível, mas a classificação de estágio não é incorporada à prática, o que compromete a estratificação e a comparabilidade. A terapêutica permanece sem padronização: a descompressão central é oferecida no estágio pré-colapso sem comprovação de que altere a história natural, e a artroplastia é reservada aos estágios avançados sem dados de sobrevida do implante adequados a pacientes jovens.

Os três problemas identificados não são independentes: a ausência de rastreio produz diagnóstico tardio, a ausência de classificação impede a comparação entre séries e a fragilidade metodológica impede que se estabeleça qual intervenção funciona em qual estágio. Enfrentá-los exige menos tecnologia nova do que organização de processo.

Como agenda de pesquisa, propõem-se quatro prioridades: estudo multicêntrico para atualizar a estimativa de prevalência e incidência com critério diagnóstico por ressonância magnética; avaliação da acurácia de estratégia de rastreio do ombro em pacientes com necrose avascular femoral já estabelecida; coortes prospectivas com classificação padronizada e desfechos funcionais validados; e ensaios clínicos que comparem descompressão central e tratamento conservador no estágio pré-colapso, com estratificação por estágio de Cruess. A ausência de ensaios randomizados concluídos sobre o tema, documentada em revisão Cochrane, indica que esse último item é o de maior custo e o de maior potencial de mudança de prática.

REFERÊNCIAS

ALKHATEEB, J. M.; ARAFAH, M. A.; TASHKANDI, M.; AL QAHTANI, S. M. Surgical treatment of humeral head avascular necrosis in patients with sickle cell disease: a systematic review. JSES International, [S. l.], v. 5, n. 3, p. 391-397, 2021. DOI: 10.1016/j.jseint.2021.01.011. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34136845. Acesso em: 22 out. 2026.

BRASIL. Ministério da Saúde. Doença falciforme. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2024. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme. Acesso em: 22 out. 2026.

KAZA, E.; NEEL, G.; FEELEY, S.; KILCOYNE, K.; SONG, D. Humeral head avascular necrosis: etiology, diagnosis, and management. Clinics in Shoulder and Elbow, [S. l.], v. 28, n. 4, 2025. DOI: 10.5397/cise.2025.00493. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/41035386. Acesso em: 22 out. 2026.

LOUGHRAN, N.; POTTER, J.; DESAI, N.; SHARIF, J. P1444: avascular necrosis in patients with sickle cell disease: a retrospective analysis at a specialist haemoglobinopathy centre. HemaSphere, [S. l.], v. 7, Suppl. 3, p. e393098a, 2023. DOI: 10.1097/01.HS9.0000972660.39309.8a. Disponível em: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10430758. Acesso em: 22 out. 2026.

MARTÍ-CARVAJAL, A. J.; SOLÀ, I.; AGREDA-PÉREZ, L. H. Treatment for avascular necrosis of bone in people with sickle cell disease. Cochrane Database of Systematic Reviews, [S. l.], v. 12, p. CD004344, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31803937. Acesso em: 22 out. 2026.

MILNER, P. F.; KRAUS, A. P.; SEBES, J. I. *et al.* Osteonecrosis of the humeral head in sickle cell disease. Clinical Orthopaedics and Related Research, [S. l.], n. 289, p. 136-143, 1993. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8472404. Acesso em: 22 out. 2026.

OLADEJI, E. O.; OLAYODE, O.; ZUBAIR, A. *et al.* Osteonecrosis in sickle cell disease: contemporary orthopaedic practice and outcomes across African healthcare settings. SICOT-J, [S. l.], 2026. PMCID: PMC13059667. Disponível em: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC13059667. Acesso em: 22 out. 2026.