



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA  
INSTITUTO DE SAÚDE COLETIVA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE COLETIVA**



**CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A DOENÇA  
FALCIFORME TRATADOS COM USO DE TERAPIA CELULAR NO  
COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS**

**RODRIGO JORGE DE SOUZA DA FONSECA**

**Salvador, Bahia  
Outubro de 2021**

**RODRIGO JORGE DE SOUZA DA FONSECA**

**CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A DOENÇA  
FALCIFORME TRATADOS COM USO DE TERAPIA CELULAR NO  
COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS**

Dissertação submetida ao Programa de Pós-graduação do Instituto de Saúde Coletiva da Universidade Federal da Bahia, como parte dos requisitos exigidos para o Mestrado Profissional em Saúde Coletiva com concentração em Avaliação de Tecnologias em Saúde.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Dra Clarice Santos Mota.

Co-orientador: Prof Dr Gildásio Cerqueira Daltro.

**Salvador, Bahia  
Outubro de 2021**

Ficha Catalográfica  
Elaboração Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva

---

F676c Fonseca, Rodrigo Jorge de Souza da.

Características sociodemográficas de crianças e adolescentes com osteonecrose secundária a doença falciforme tratados com uso de terapia celular no complexo hospitalar universitário Professor Edgar Santos / Rodrigo Jorge de Souza da Fonseca. – Salvador: R.J.S. Fonseca, 2021.

82 f.

Orientadora: Profa. Dra. Clarice Santos Mota.  
Coorientador: Prof. Dr. Gildásio Cerqueira Daltro.

Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde Coletiva) - Instituto de Saúde Coletiva. Universidade Federal da Bahia.

1. Anemia Falciforme. 2. Osteonecrose. 3. Crianças. I. Título.

CDU 616.15

---



**Universidade Federal da Bahia  
Instituto de Saúde Coletiva – ISC  
Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva**

**Rodrigo Jorge de Souza da Fonseca**

**CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A DOENÇA FALCIFORME TRATADOS COM USO DE TERAPIA CELULAR NO COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS.**

A Comissão Examinadora abaixo assinada, aprova a Dissertação, apresentada em sessão pública ao Programa de Pós-Graduação do Instituto de Saúde Coletiva da Universidade Federal da Bahia.

Data de defesa: 31 de agosto de 2021

Banca Examinadora:

---

Profa. Clarice Santos Mota– ISC/UFBA

---

Prof. Gildásio de Cerqueira Daltro– FMB/UFBA

---

Profa. Yeimi Alexandra Alzate Lopez – ISC/UFBA

Salvador  
2021

Dedico este trabalho à minha família, aos meus orientadores e às crianças portadoras de doença falciforme e seus familiares, que sonham e lutam por um futuro melhor.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço à minha família por toda dedicação e apoio dado nesta trajetória. Ao professor doutor Gildásio Daltro por todo apoio, incentivo e exemplo de dedicação e amor ao estudo das repercussões da Doença Falciforme na sociedade. Este apoio esteve presente desde a época de graduação na Faculdade de Medicina da Bahia. Agradeço a professora Clarice Mota pela orientação no trabalho, me incentivando ainda mais nas características sociais das pessoas com a Doença Falciforme.

Agradeço também aos meus colegas que se tornaram amigos durante toda essa jornada no Mestrado. Aos professores e funcionários do Instituto de Saúde Coletiva por toda a ajuda dada nesse período. Aos amigos que me incentivaram a manter firme na jornada.

Agradeço às crianças, adolescentes e familiares participantes do estudo pelo exemplo de força e alegria que pude acompanhar nesse estudo.

“Sua tarefa é descobrir seu trabalho e, então, de  
todo o coração, dedicar-se a ele!”

(Siddhartha Gautama)

## RESUMO

**Objetivos:** Analisar o perfil sociodemográfico e socioeconômico das crianças e adolescentes com osteonecrose secundária a DF e o impacto social do tratamento com uso de CMMO na população estudada. **Método:** Série de casos com indivíduos com DF de ambos os sexos e idade entre oito e 19 anos com DF tratados com terapia celular no Com – HUPES em 2019. Foram utilizados dados primários por meio de entrevistas e dados secundários por meio de prontuários médicos. **Resultados:** Foram entrevistados quatro adolescentes, dois do sexo feminino e dois do sexo masculino, com média de idade de 14,5 (12-17) anos, e com renda mensal média de dois salários mínimos, todos portadores de HbSS. As cuidadoras, todas mães dos adolescentes, ocupam-se exclusivamente como cuidadoras. Dois participantes possuem osteonecrose bilateral sendo Ficat III no quadril direito e Ficat I no quadril esquerdo, um participante possui osteonecrose grau I de Ficat no quadril esquerdo e o outro Ficat III no quadril direito. A claudicação foi o sintoma marcante para suspeita diagnóstica, e a dor o sintoma mais restritivo. As atividades escolares e recreativas demonstraram sofrer forte influência negativa devido quadro álgico ou devido ao internamento hospitalar. Os resultados pós-operatórios apresentaram melhora na autoestima, redução do quadro álgico e melhora da funcionalidade dos adolescentes. **Conclusão:** O perfil sociodemográfico e socioeconômico das crianças e adolescentes apresentou idade compreendida entre 12 a 17 anos, com renda até dois salários mínimos, maioria declarou possuir cor da pele preta ou parda, as mães são as principais cuidadoras e tem como atividade exclusiva a criação do adolescente. O tratamento realizado pelo SUS no HUPES e mostrou-se efetivo no tratamento da dor e melhora da autoestima da população estudada.

**Palavras-chaves:** anemia falciforme, osteonecrose, crianças.



## **ABSTRACT**

**Objectives:** *To analyze the sociodemographic and socioeconomic profile of children and adolescents with osteonecrosis secondary to DF and the social impact of treatment using CMMO in the studied population. **Method:** Case series with individuals with SCD of both sexes and aged between 8 and 19 years with SCD treated with cell therapy at Com - HUPES in 2019. Primary data were used through interviews and secondary data through medical records doctors. **Results:** Four adolescents were interviewed, two female and two male, with an average age of 14.5 (12-17) years, and with an average monthly income of two minimum wages, all with HbSS. Caregivers, all mothers of adolescents, are exclusively caregivers. Two participants have bilateral osteonecrosis with Ficat III in the right hip and Ficat I in the left hip, one participant has Ficat grade I osteonecrosis in the left hip and the other Ficat III in the right hip. Claudication was the most striking symptom for diagnostic suspicion, and pain the most restrictive symptom. School and recreational activities have been shown to suffer a strong negative influence due to pain or hospitalization. The postoperative results showed improvement in self-esteem, reduced pain and improved functionality of adolescents. **Conclusion:** The socio-demographic and socioeconomic profile of children and adolescents was between 12 and 17 years old, with an income of up to two minimum wages, the majority declared to have black or brown skin color, mothers are the main caregivers and have the exclusive activity of raising of the teenager. The treatment performed by SUS at HUPES and proved effective in treating pain and improving the self-esteem of the population studied.*

**Keywords:** *Sickle cell anemia, osteonecrosis, children.*

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Frequência do Gene S no Brasil por Estado da Federação

Figura 2 - Herança Genética no Brasil

Figura 3 - Características das imagens radiográficas

Figura 4 - Imagem radiográfica de osteomielite crônica

Figura 5 - Imagem de Ressonância Nuclear Magnética da Pelve na NACF

Figura 6 - RNM com IPD na NACF

Figura 7 - Radiografia do pré-operatório e do pós-operatório da Osteotomia Varizante

Figura 8 - Visão artroscópica da Osteonecrose antes e depois da descompressão

Figura 9 - Radiografia do pré e pós-operatório da pelve em AP e Perfil ("rã") após descompressão seguida de colocação de enxerto esponjoso e fixação com placa DHS

Figura 10 - Visualização da descompressão da cabeça femoral

Figura 11 - Radiografia da pelve em AP e perfil no pré-operatório e 2 anos após o procedimento cirúrgico

Figura 12. Radiografias Pré e Pós- operatório do quadril esquerdo apresentando ângulos funcionais, 04 anos de seguimento.

## **LISTA DE TABELAS**

Tabela 1 - Características da osteonecrose em pacientes com diagnóstico de Doença Falciforme.

Tabela 2 - Classificação de Ficat e Arlet

Tabela 3 - Valores médios de idade e outros parâmetros em pacientes com e sem necrose avascular da cabeça do fêmur

Tabela 4. Escore de Harris antes da cirurgia e no seguimento máximo

Tabela 5. Dados sociodemográficos das crianças e adolescentes

Tabela 6. Entrevistas

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AF - ANEMIA FALCIFORME

APMN - AMBULATÓRIO PROFESSOR MAGALHÃES NETO

ATQ - ARTROPLASTIA TOTAL DO QUADRIL

BPC - BENEFÍCIO DE PRESTAÇÃO CONTINUADA

CMMO - CÉLULAS MESENQUIMAIS DA MEDULA ÓSSEA

Com - HUPES -COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS

COVID-19 - CORONAVÍRUS DESEASE-19

CVO - CRISES VASO-OCCLUSIVAS

DF - DOENÇA FALCIFORME

DHS - DINAMIC HIP SCREW

EVA - ESCALA VISUAL ANALÓGICA

HbS - HEMOGLOBINA S

HbSS - HEMOGLOBINA SS

HbSC - HEMOGLOBINA SC

HbF - HEMOGLOBINA FETAL

HCT - HEMATÓCRITO

HU - HIDROXIUREIA

HEMOBA - HEMOCENTRO DA BAHIA

IPD - IMAGEM PONDERADA POR DIFUSÃO

NACF - NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO FÊMUR

OCF - OSTEONECROSE DA CABEÇA DO FÊMUR

PAPDF - PROGRAMA DE ATENÇÃO ÀS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME

PedsQL - PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY

RNM - RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

SUS - SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE

TCLE - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

UFBA - UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

## SUMÁRIO

<b>1. Introdução</b>	<b>15</b>
<b>2. Revisão de Literatura</b>	<b>18</b>
<b>3. Metodologia</b>	<b>44</b>
<b>4. Resultados</b>	<b>46</b>
<b>5. Discussão</b>	<b>56</b>
<b>6. Conclusão</b>	<b>60</b>
<b>7. Referências Bibliográficas</b>	<b>61</b>
<b>8. Anexos</b>	<b>65</b>
8.1. Anexo I. Instrumento de coleta	65
8.2. Anexo II. Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	72
8.3. Anexo III. Dados Sociodemográficos	76
8.4. Anexo IV. Entrevistas	76

## 1. INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é uma doença hereditária a partir da qual ocorre mutação da hemoglobina, gerando uma deformidade estrutural em foice da hemoglobina (HbS) (Belini Júnior E *et al*, 2015; Novais EN *et al* 2015; Daltro GC *et al* 2008; Daltro GC *et al* 2010). Estima-se que essa condição afete cerca de sete milhões de pessoas em todo o mundo gerando um problema de saúde pública pelo alto custo aos sistemas de saúde onde cerca de 80,5% seja por cuidados hospitalares (Bulgin D *et al* 2018). O Brasil é um dos países com maior número de casos da DF no mundo, e a Bahia um de seus estados com maior prevalência, configurando-se um grande problema de saúde pública (Daltro GC *et al* 2010).

A pessoa com DF requer uma atenção, não somente às condições clínicas e epidemiológicas, devemos ter noção dos aspectos sociais, psicológicos e econômicos envolvidos. É necessário o conhecimento do meio em que os indivíduos vivem, das condições de escolaridade, da ocupação, da fonte de renda da pessoa portadora de DF e de todos envolvidos com essa condição (Figueiredo MS, 2010).

A mutação da hemoblogina encontrada na DF pode gerar tanto complicações relacionadas à hemólise quanto a complicações relacionadas à oclusão microvascular (Belini Júnior E *et al*, 2015; Daltro GC *et al* 2010; Worrall D, Smith-Whitley K, Wells L, 2016). A Osteonecrose causada pela oclusão microvascular é uma das complicações mais comuns e debilitantes da DF, sendo a causa mais comum de osteonecrose da cabeça do fêmur em crianças (Novais EN *et al* 2015; Worrall D, Smith-Whitley K, Wells L, 2016).

O curso clínico da doença é, muitas vezes, assintomático até o momento em que surja a dor limitante, seguida da deformidade estrutural óssea e perda da funcionalidade da articulação do indivíduo (Novais EN *et al* 2015; Daltro GC *et al* 2010). Por esse motivo, seu diagnóstico precoce é de extrema importância para um tratamento mais efetivo, antes que a única alternativa de tratamento seja a substituição completa da articulação (Worrall D, Smith-Whitley K, Wells L, 2016). O tratamento em crianças é um grande desafio, pois a artroplastia total do quadril geralmente não é indicada para indivíduos nessa faixa etária (Novais

EN *et al* 2015). O uso do implante autólogo de células mesenquimais da medula óssea (CMMO) é uma importante ferramenta para o futuro desses pacientes, pois possui um caráter minimamente invasivo e o efeito osteoindutor tem mostrado bons resultados (Novais EN *et al* 2015; Daltro GC *et al* 2010).

A osteonecrose na criança com DF ainda é um grande desafio para a medicina. Existem poucos estudos no Brasil e onde há pouca descrição das características dessa população. A falta de estudos sobre essa população somada ao início assintomático da doença acaba gerando um grande desafio para se realizar um diagnóstico precoce. O que causa uma enorme dificuldade para o tratamento e a prevenção de morbidades da criança.

Como exposto, a doença falciforme apresenta-se um grande problema de saúde pública devido a complicações severas à saúde do indivíduo, como: hipertensão pulmonar, acidente vascular cerebral, ulceração em membros inferiores, episódios dolorosos recorrentes, síndrome torácica aguda e necrose óssea avascular (Novais EN *et al* 2015). O uso do implante autólogo de CMMO surge como uma nova alternativa de tratamento, que vem trazendo bons resultados e novas esperanças para a população com a DF (Worral D, Smith-Whitley K, Wells L., 2016).

A DF predominantemente entre negros e pardos interage com as desigualdades existentes no Brasil, principalmente pela herança negativa do período colonial. Cerca de 67% dos usuários do SUS são compostos pela população negra, porém a equidade no tratamento não se mostra efetiva na prática, onde as populações afrodescendentes são tratadas de forma desigual. Como doença crônica potencialmente letal é imprescindível que os princípios de equidade, igualdade e integralidade se apliquem a essa patologia reduzindo seu impacto. No âmbito de pesquisa, ainda são escassos os estudos de perfis sociodemográfico de pacientes com DF no Brasil, contribuindo para a invisibilidade epidemiológica e social da doença (Mota CS *et al*, 2017).

O estudo das características sociodemográficas dos indivíduos, e a identificação dos benefícios do tratamento da osteonecrose pelo implante autólogo de CMMO comparado à terapia convencional na população estudada



poderia trazer à comunidade científica uma grande ferramenta para o futuro das crianças portadoras de Doença Falciforme. Diante do exposto este estudo tem como objetivo principal analisar o perfil sociodemográfico e socioeconômico das crianças e adolescentes com osteonecrose secundária a DF e o impacto social do tratamento com uso de CMMO na população estudada. Como objetivos específicos, temos: analisar o perfil sociodemográfico e socioeconômico, identificando aspectos limitantes da osteonecrose na vida das pessoas com DF e identificar os benefícios sociais da terapia celular na população estudada comparando-os com as demais terapias.

## 2. REVISÃO DA LITERATURA

Doença Falciforme é uma condição hereditária caracterizada pela formação da hemoglobina S (HbS) (de Jesus ACS, 2018; Menezes ASOP *et al* 2013; Ben Dridi MF *et al*, 1987). A DF resulta da mutação genética gerada pela substituição de uma timina por uma adenina, o que leva a uma nova substituição na posição seis da cadeia  $\beta$  no braço curto do cromossomo 11 do aminoácido ácido glutâmico pela valina (de Jesus ACS, 2018; Menezes ASOP *et al* 2013). Essa condição resulta em desordens relacionadas a hemólise e oclusão microvascular (Novais EM, 2015).

A herança genética é necessariamente materna e paterna, resultando na Anemia Falciforme quando em homozigose HbSS ou em heterozigose como HbSC, HbSD, HbSE, HbS betatalassemia, HbS alfatalassemia ou HbS *mut* rara. A mutação genética gera uma polimerização hemoglobínica tornando a HbS insolúvel o que resultará em uma eritrofalcoformação (hemácias em forma de foice) (Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010; Martí- Carvajal AJ, Solà I, Agreda-Pérez LH, 2016).

A heterozigose tem uma prevalência significativa no mundo, variando de 2% a 30% (Naik RP *et al*, 2018). A HbSC decorre de mutação no sexto códon do gene da betaglobina, gerando a substituição de ácido glutâmico por lisina (Rezende PV *et al*, 2017). Estima-se que cerca de 300 milhões de pessoas em todo o mundo possuam DF por heterozigose. Essa herança se dá pelo efeito protetor que essa condição apresenta contra a malária grave, porém o aconselhamento genético reprodutivo pode auxiliar quanto ao risco de filhos homozigotos (Naik RP *et al*, 2018).

Estudos apresentam dados que demonstram a gravidade dessa doença, como a baixa expectativa de vida no indivíduo com doença falciforme, a sobrevivência no homem é cerca de 42 anos e na mulher 48 anos, onde níveis de Hb fetal (HbF) > 8% oferecem uma expectativa de vida maior (Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010).

Além da sobrevivência curta dos eritrócitos com cerca de 16 a 20 dias, a HbS sofre uma polimerização da HbS, que culmina na transformação da clássica

forma do eritrócito de bicôncavo para a de uma foice (Felix AA *et al*, 2010). O processo de eritrofalção estimula uma fagocitose prematura das hemácias resultando em anemia hemolítica comprometendo o metabolismo do óxido nítrico. Tal defeito ocasiona mais um problema no indivíduo com doença falciforme que é a vasculopatia proliferativa, as características dessa desordem são o estado inflamatório crônico, a lesão endotelial e a liberação de multímeros de von Willebrand. Essas características levam a vasclusão de pequenos calibres (Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010). O processo inflamatório crônico apresenta vários episódios de agudização interferindo no bem-estar dessa população (Cançado RD and Jesus JA, 2007).

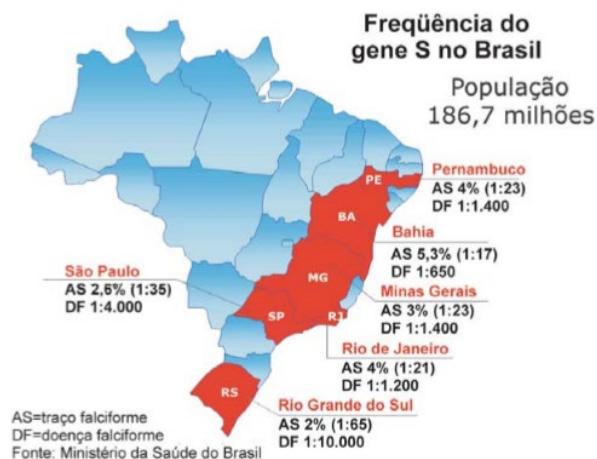
A doença falciforme pode ser diagnosticada durante o período neonatal onde a intervenção e o acompanhamento do paciente se faz imprescindível. Com o diagnóstico precoce pode-se iniciar a prevenção, mesmo que de forma parcial, das comorbidades que a DF traz. Uma das drogas com maior eficácia no tratamento das comorbidades é a hidroxiureia (HU) que produz efeitos como o aumento da produção de hemoglobina fetal, hidratação dos eritrócitos e aumento da taxa hemoglobínica, uma produção aumentada de óxido nítrico e redução da expressão de moléculas de adesão. Além desses efeitos, a HU mostrou redução significativa no risco de óbito, no número anual de crises algicas, no número de necessidades transfusionais anuais e na síndrome torácica aguda líquida (Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010; Cançado RD and Jesus JA, 2007). Por outro lado, necessita-se de um monitoramento sobre os efeitos citotóxicos como o potencial teratogênico e carcinogênico, além da ausência do medicamento na apresentação líquida, dificultando sua administração em algumas crianças (Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010).

## **1.2. Epidemiologia da DF**

No Brasil, estima-se 25000 a 30000 pessoas com DF e de 3000 a 3500 mil recém-nascidos a cada ano (Fernandes APPC *et al*, 2017; De Jesus ACS *et al*, 2018). A cada 1000 recém-nascidos vivos, uma criança tenha anemia

falciforme. A prevalência nas regiões Norte e Nordeste é de 6% a 10% para heterozigotos e 2% a 3% nas regiões Sul e Sudeste (Cançado RD and Jesus JA, 2007). No estado de Minas Gerais entre janeiro de 1999 e dezembro de 2012 um total de 969 crianças e de 2.991 internações foi registrado. Sendo a maioria das crianças HbSS a mediana de idade foi de quatro anos, a mediana do número de internações por paciente foi de duas e de tempo de permanência hospitalar foi de quatro dias (Fernandes APPC *et al*, 2017). Devido a essa alta prevalência (Figura 1.), medidas de prevenção e políticas públicas voltadas para a população portadora de DF foram instauradas, podemos destacar a Fase 2 do Programa Nacional de Triagem Neonatal em 2001 onde foi incluída a eletroforese de hemoglobina. Em 2005 com a Portaria de nº 1391 foram instituídas no SUS as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (Cançado RD and Jesus JA, 2007).

Figura 1. Frequência do Gene S no Brasil por Estado da Federação.



Cançado RD and Jesus JA, 2007.

### 1.3. Aspectos Sociodemográficos dos indivíduos com DF

O Brasil é um país onde a escravidão oriunda de sua colonização deixa marcas até os dias atuais. A DF predominantemente entre negros e pardos é potencializada pelas desigualdades existentes no Brasil, principalmente pela

herança negativa do período colonial. Apesar do SUS ter como princípio a equidade, na prática as populações afrodescendentes são tratadas de forma desigual. Como doença crônica potencialmente letal, caso os princípios de equidade, igualdade e integralidade se aplicassem a essa patologia, seu impacto seria muito menor, visto que cerca de 67% dos usuários do SUS são compostos pela “população negra”. No âmbito de pesquisa, ainda são escassos os estudos de perfis sociodemográfico de pacientes com DF no Brasil, contribuindo para a invisibilidade epidemiológica e social da doença. No entanto, devido à pressão popular gerada por essa população tem mostrado avanço em políticas públicas voltadas para as pessoas com DF (Mota CS *et al*, 2017).

A doença crônica traz consigo, além de agravos fisiológicos, diversas outras complicações sociais. Tem sido descrita a dificuldade no relacionamento familiar, na interação com colegas de escola e/ou trabalho, no rendimento acadêmico e no desenvolvimento de uma autoimagem positiva. Durante a fase adulta surgem os problemas socioeconômicos, como o desemprego, além de problemas emocionais e psicológicos. Logo, o sucesso terapêutico da DF depende, em grande parte, da autoestima do paciente e independentemente da idade, a qualidade de vida pode ser afetada pela ansiedade relacionada ao futuro (Felix AA *et al*, 2010).

No estudo realizado por Felix AA *et al*, 2010 houve o questionamento sobre mudanças em suas vidas após o diagnóstico de DF. Como resultado, cerca de um terço dos pacientes relataram sentimento de revolta e/ou tristeza associados ao maior número de crises dolorosas por ano, mudanças negativas com relação ao trabalho e ao lazer, também foram relatadas. Como conclusão verificou-se a necessidade de um acompanhamento multidisciplinar e interdisciplinar por possuírem, em sua maioria, dificuldades no enfrentamento da doença, habitação precária, desemprego e/ou trabalho mal remunerado.

*Em síntese, o paciente falciforme deve merecer mais atenção por parte do sistema de saúde e de promoção social, o que, certamente, refletirá na melhoria da qualidade e da expectativa de vida dos mesmos (Felix AA et al, 2010).*

A

vulnerabilidade social é uma característica marcante das pessoas com DF dificultando o acesso à saúde dessa população. Soma-se a isso a ausência de recursos financeiros e a visão da família que a morte do filho(a) será precoce e inevitável. Há ainda dados que mostram a maior fragilidade da população afrodescendente com relação a população branca quando avaliadas morbidade e mortalidade (Castellanos MEP *et al* 2015).

Alguns programas sociais tentam reduzir tamanha desigualdade no tratamento de pessoas com DF. O Programa Estadual de Atenção às Pessoas com DF e outras hemoglobinopatias (2007) implantou um cadastro estadual de pessoas com DF e a promoção do HEMOBA à condição de centro de referência de média e alta complexidade. A nível municipal em Salvador, o Programa de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme (PAPDF) busca promover e implementar ações que permitam reduzir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida das pessoas com Doença Falciforme. Em agosto de 2009, através da publicação de portaria municipal tornou compulsória a notificação de todos os casos de doença falciforme em Salvador (Castellanos MEP *et al* 2015).

#### **1.4. Doença Falciforme em Crianças e Adolescentes**

No estudo realizado por Menezes ASOP *et al* 2013, realizou-se uma avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em indivíduos com DF com idade compreendida entre cinco a 18 anos, além de avaliar a qualidade de vida de seus familiares. Utilizando como ferramentas o *Pediatric Quality of Life*

*Inventory (PedsQL)* e o *Medical Outcomes Study 36 – Item Short-Form Health Survey (SF-36)*, e um grupo controle com crianças saudáveis. Como resultado concluiu-se que a DF está relacionada a limitações físicas, sociais, emocionais e escolares. Os escores utilizados mostraram-se diminuídos quando comparados ao grupo controle da mesma faixa etária. A dor e a sobrecarga imposta pelo cuidado e atenção direcionados à criança e ao adolescente doentes mostraram-se os fatores mais impactantes. A dor gera repercussões negativas na saúde mental decorrente da excessiva preocupação dos cuidadores, além da necessidade de adequar a rotina de toda uma família. Os pais dos indivíduos com DF sofrem com a sensação de culpa gerada pela hereditariedade da doença levando a ansiedade e depressão, além dos custos financeiros e sociais que uma doença crônica os impõe.

Crianças e adolescentes com Anemia Falciforme (AF) possuem predominância em condições socioeconômicas entre nível médio e baixo e a maioria dos pais com escolaridade entre o ensino fundamental completo e ensino médio. No Brasil esses dados podem ser explicados pela descendência com os negros escravos (Figura 2.), já que a condição hereditária está presente na AF. Crianças e os adolescentes com AF mostraram-se com valores inferiores de medidas antropométricas, explicados pela insegurança alimentar, as crianças negras são as que vivem mais expostas a esse risco nutricional. Outro fator que explicaria tal acometimento é o maior risco de interromper o ganho de Peso e Estatura levando à desnutrição energética e proteica crônica, devida a taxa metabólica basal de crianças com AF é 16 a 20% maior que de crianças saudáveis. A baixa estatura e a menor velocidade de crescimento de crianças com AF podem ser associadas ao atraso na fusão epifisária dos ossos longos, consequente da puberdade tardia, e à menor concentração de hemoglobina circulante (De Jesus ACS *et al*, 2018).

Figura 2. Herança Genética no Brasil.

## DOENÇAS FALCIFORMES NO BRASIL Prevalência estimada do gene S

- Traço Falciforme (Hb AS)
  - População geral: 4% (2% a 8%)
  - Entre Afro-descendentes: 6% a 10%
  - Nascimento anual: 200.000
  - Expectativa de indivíduos HbAS: 7.200.000
  
- Anemia Falciforme (Hb SS)
  - Casos estimados: 25.000 a 30.000
  - Número de casos novo por ano: 3.500

Cançado RD and Jesus JA, 2007.

Crianças com DF apresentam uma alta prevalência tanto de deficiência quanto de insuficiência de vitamina D. Algumas hipóteses podem explicar a baixa taxa de vitamina D na população estudada, como: a alta demanda metabólica do paciente portador de DF; a baixa ingestão de nutrientes pela redução do apetite ou pela redução da absorção pela mucosa intestinal (Nolan VG *et al*, 2015).

### **1.5. Aspectos psicossociais das Crianças e Adolescentes com DF**

Foram identificados quatro domínios relacionados aos estigmas que os indivíduos com DF podem experimentar. No primeiro domínio, percebe-se consequências sociais do estigma social. Onde indivíduos com DF relatam experimentar reações negativas de pessoas próximas a eles, além de membros da comunidade em relação. Há um sentimento de desvalorização e preconceitos voltados a experiência da dor e acusações de fraqueza, preguiça e falso estado de adoecimento. A sexualidade deles é prejudicada devido a complicações como dor, priapismo e puberdade tardia. O segundo domínio está relacionado ao estigma no bem-estar psicológico, onde adolescentes são bastante afetados, gerando um isolamento social, ansiedade, depressão e ideação suicida e tentativas de suicídio. O estresse também está presente devido o preconceito por procura de drogas analgésicas potentes (como opioides), atraso no



atendimento no pronto-socorro e profissionais de saúde que duvidam de seus relatos de dor. A incerteza em relação a crises de dor e complicações imprevistas gera ansiedade nos indivíduos, além de sensação de desesperança (Bulgin D *et al* 2018).

O terceiro domínio, diz respeito aos efeitos do estigma no bem-estar fisiológico. A procura de drogas devido ao alto grau de intensidade da dor, muitas vezes são desacreditadas pelos profissionais de saúde. Pode-se perceber, também, que o manejo do quadro álgico não é realizado de forma adequada pela subestimação da crise álgica. Há uma grande influência da saúde mental no bem-estar fisiológico, devido a relatos de autoagressão e suicídio. O quarto domínio está relacionado ao estigma nas relações entre pacientes e prestadores de cuidados. A discriminação percebida pelos indivíduos com DF por parte de prestadores de saúde afeta diretamente na perda de confiança nos profissionais de saúde gerando um relacionamento tenso entre prestadores de pacientes e pacientes. Há relatos de sensação de falta de empatia dos profissionais de saúde resultando em um ajuste comportamental na busca de cuidados, onde os indivíduos tentam realizar o tratamento da crise álgica no próprio domicílio ou a busca por atendimento médico somente em níveis insuportáveis de dor. Há dados mostrando que cerca de 88% de adultos jovens aguardam que a dor chegue a em média a 8,7 na escala visual analógica (EVA). Todos esses domínios resultam no medo do indivíduo com DF de revelar sua comorbidade (Bulgin D *et al* 2018).

## **1.6. Desafios da infância da pessoa com DF**

O cotidiano das crianças com DF é diferente das demais. Limitações causadas pelo número de internações, crises álgicas recorrentes, e muitas vezes o medo e a ansiedade causada pela DF, leva os cuidadores a superproteção. A renda familiar acaba sendo comprometida devido a alimentação especial. O ambiente escolar é, por muitas vezes, comprometido devido ao afastamento das atividades escolares interferindo diretamente na aprendizagem. Esse

afastamento pode ser devido ao medo dos pais com relação às condições de saúde das crianças quando distantes dos cuidados familiares. Apesar de todos os transtornos do indivíduo na infância, percebe-se a tentativa de compensação das atividades escolares na adolescência (Mota CS *et al*, 2015).

O “brincar” elemento tão importante no desenvolvimento da criança, não é abandonado apesar de todas as dificuldades. Durante a transição para a adolescência e a necessidade da autonomia, as experiências adquiridas na infância ensinam a lidar com a patologia. Dividindo as experiências entre familiares e pessoas mais próximas, evitando expandir para outras pessoas devido ao estigma adquirido (Mota CS *et al*, 2015).

As pesquisas realizadas com crianças e adolescentes com DF ainda escassas em nossa literatura, devem ser estimuladas. Além do aumento da quantidade de estudos faz-se imprescindível que a criança e o adolescente participem ativamente na decisão e na entrevista. Pois é visto que muitos pais acreditam que os filhos possuem certas limitações para entendimento de um conceito ou questão. Alguns tópicos foram orientados como: ponto de vista único de quem sofre; produção de um ambiente onde a criança haja com naturalidade; utilizar linguagem de fácil entendimento e que aproxime a criança do técnico (Moreira MCN, 2015).

### **1.7. O adolescente com DF**

A adolescência é marcada pelo rápido desenvolvimento físico e psicológico, onde a pessoa passa pela transição do atendimento pediátrico para o adulto. Alguns fatores tornam a adolescência dos indivíduos com DF diferente dos indivíduos saudáveis: características sexuais secundárias retardadas, priapismo, ganho de peso e estatura prejudicados, além de possibilidade de úlceras e crises álgicas recorrentes. Estudos mostram uma falta de adesão ao tratamento de indivíduos com faixa etária compreendida entre 10 e 24 anos, o que agrava ainda mais a condição de saúde dessa população. As crianças, como seres em desenvolvimento, necessitam de experiências para seu

desenvolvimento, onde suas alterações corporais e psicológicas serão marcantes. As experiências sociais durante o desenvolvimento de jovens com doença crônica são diferentes das experiências de indivíduos saudáveis, necessitando do desenvolvimento de estratégias para o rompimento de barreiras e fronteiras sociais (Moreira MCN, 2015).

É necessária a construção de autoestima, autoimagem e autocuidado dos jovens mesmo com a ausência de complicações decorrentes da DF. Essa condição leva ao jovem a adquirir uma autoafirmação com maior dificuldade. Da superproteção durante a infância a autonomia da gestão de sua doença ocorre a necessidade do amadurecimento de forma abrupta no adolescente, onde seu cotidiano e suas rotinas serão marcadas pela incorporação da doença crônica e de seus sintomas. Para minimizar os impactos são necessárias medidas integrativas entre a família e os profissionais envolvidos, além do compartilhamento de experiências com outras crianças com a mesma doença, além da família e dos jovens reconhecerem que a doença faz parte de suas vidas valorizando o papel de cada sujeito na administração dos problemas (Moreira MCN, 2015).

### **1.8. Desafio das mães de crianças com DF**

As crianças com DF demandam cuidados especiais desde o nascimento. Essa responsabilidade é, na grande maioria das vezes, assumida pela mãe de famílias com fragilidade social. Existem ainda pessoas com vínculo familiar que participam como “cuidadoras informais” sem atividade remunerada, que auxiliam no cuidado. Necessita-se ainda de um foco na visibilidade da doença perante a sociedade, esclarecer à sociedade sobre a patologia e suas implicações reduzindo assim o preconceito sofrido por essa população (Ferreira SL e Cordeiro RC, 2013).

Guedes C, 2016 realizou um estudo com 50 mulheres, cuidadoras de crianças com doenças falciformes e atendidas por um hospital público de referência no Distrito Federal no período de 2006 a 2008. Como resultado do

estudo, a descoberta precoce de uma doença crônica falciforme gera impactos nas vidas dessas mulheres. No âmbito social a mãe precisa convencer o pai a participar do planejamento familiar por meio de consultas médicas e exames, o que muitas vezes não é aceito pelo mesmo. Familiares e amigos muitas vezes não entendem como uma criança, aparentemente saudável necessita de um cuidado especial. Além de crises álgicas constantes podem levantar suspeitas sobre maus-tratos. Outro fator importante destacado na pesquisa foi a saída do mercado de trabalho devido à dedicação exclusiva ao(a) filho(a), no início as mães tentam-se manter ativas no trabalho, porém se torna inviável a permanência no emprego. O Benefício de Prestação Continuada (BPC) é uma Política Assistencial que reduz um pouco o impacto financeiro à essas famílias, porém a função de cuidadora que a mãe realiza, ainda não é reconhecida pelo Estado, o que não garante a elas uma aposentadoria. Na escola ainda há uma falta de orientação aos educadores sobre as condições especiais da criança e o medo dos familiares com relação ao preconceito dos colegas. Esses fatores levam a um progressivo quadro de desgaste físico e emocional (Guedes C, 2016).

### **1.9. Aspectos do cotidiano das famílias de crianças com DF**

A família tem o papel principal no cuidado e proteção das crianças com DF. A doença crônica pode gerar uma crise no ambiente familiar, dado os desafios que se apresentam desde o nascimento da criança e seu diagnóstico. Guimarães TMR *et al*, 2008 realizaram um estudo com crianças e adolescentes com AF atendidos em um centro de referência em Pernambuco. Como resultado, verificou-se que os pais apresentavam renda familiar entre um e dois salários mínimos. A rotina das famílias é alterada por conta das necessidades de cuidado, com dedicação quase que exclusiva ao paciente, muitas mães como cuidadoras acabam por não exercer atividade remunerada fora do domicílio. Os adolescentes podem apresentar necessidade de apoio emocional devido ao constante estado de alerta pelo medo e ansiedade gerados por crises álgicas e o receio da morte. O apoio da sociedade e da equipe de saúde mostra-se

imprescindível para as famílias, transformando-se em uma rede de apoio fundamental para esses indivíduos (Guimarães TMR *et al*, 2008).

No estudo realizado por Dias *et al* em 2015, na cidade de Salvador-BA, foram entrevistados 9 adultos (três homens e seis mulheres) com DF, a idade variava entre 27 e 54 anos, durante a autodeclaração oito se consideraram pretos e um pardo, metade dos participantes concluíram o ensino médio, porém só uma pessoa estava cursando o ensino superior. Um fato que chamou bastante atenção foi que todos os participantes tinham renda até um salário mínimo, sendo que cinco recebiam o Benefício de Prestação Continuada, três foram aposentados por invalidez e apenas uma trabalhava e estudava (Dias *et al* em 2015). O que reflete o padrão de pessoas com condições socioeconômicas vulneráveis dessa população.

Os dados de Dias *et al* em 2015, também revelam o diagnóstico tardio em uma grande parcela da população, o que dificulta ainda mais a condução da patologia. Os primeiros sintomas da doença são apresentados ainda no primeiro ano de vida, porém em muitos casos a doença só é diagnosticada na adolescência ou até mesmo na idade adulta. Diagnósticos tardios são responsáveis por complicações que podem aparecer ao longo da vida. Mesmo com o diagnóstico precoce, muitas vezes o acompanhamento não se faz de maneira adequada, ou pela falta de informações dos próprios profissionais de saúde, ou até mesmo pela falta de estrutura da rede de saúde.

#### **1.10. Osteonecrose em indivíduos com DF**

A Osteonecrose relacionada a doença falciforme tem prevalência de cerca de 11% no Brasil (Daltro G *et al*, 2018). Tal acometimento é causado pelo efeito vaso-oclusivo levando a isquemia e infarto tecidual (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Daltro G *et al*, 2018; Mahadeo KM *et al*, 2011; Novais EM *et al*, 2015). A oclusão capilar pelas hemácias falciformes não deformáveis causa anóxia, morte de osteócitos e necrose óssea (S. Man & A. Koren, 1993). A osteonecrose está presente tanto em portadores de HBSS quanto HBSC, com

uma propensão maior para indivíduos portadores de HbSS. Um dos locais de maior incidência para osteonecrose é a cabeça femoral, onde apresenta uma progressão relativamente rápida causando colapso subcondral (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Daltro G *et al*, 2018; Mahadeo KM *et al*, 2011; Daltro GC *et al*, 2008) e coxartrose avançada em até 87% dos pacientes após cinco anos do diagnóstico (Daltro G *et al*, 2018; Mahadeo KM *et al*, 2011; Novais EM *et al*, 2015).

Estudo realizado por Daltro *et al*, 2018 no Hospital Universitário Professor Edgar Santos em Salvador-BA analisou os dados de 283 pacientes com osteonecrose secundária a DF entre 2006 a 2017 (Tabela 1). Esse estudo evidenciou que 42,4% apresentavam HBSS e 57,6% apresentavam doença HBSC; 54,4% eram homens e 45,6% mulheres; a idade média no diagnóstico foi de 34,9 (variação de 10 a 65) anos para os HBSS e 32,9 (variação de 11 a 67) para os HBSC (P = 0,9802); idade de pico foi de 30 a 39 anos, onde apenas 10,2% dos pacientes foram diagnosticados em média com osteonecrose nas duas primeiras décadas de vida. O quadril foi a articulação mais acometida (74,6%), seguida do ombro (14,5%), joelho (9,2%) e tornozelo (1,8%). Lesões osteonecróticas em mais de uma articulação foram encontradas em 15,5% dos casos. Os sintomas mais comuns foram dor e limitação de movimento na articulação afetada no momento da apresentação.

Tabela 1. Características da osteonecrose em pacientes com diagnóstico de Doença Falciforme.

	All		HBSS		HBSC		P
	N	%	N	%	N	%	
Location	283	100	120	100	163	100	
Hip	211	74.6	85	70.8	126	77.3	.5334
Shoulder	41	14.5	18	15.0	23	14.1	.8459
Knee	26	9.2	15	12.5	11	6.7	.1146
Ankle	5	1.8	2	1.7	3	1.8	.9134
Laterality							
Lateral	37	13.1	16	13.3	21	12.9	.9176
Bilateral	246	86.9	104	86.7	142	87.1	.9679
Stage of disease							
I	172	60.8	68	56.6	104	63.6	.4466
II	71	25.1	33	27.5	38	23.3	.4870
III	40	14.1	19	15.8	21	12.9	.5141

N number

Daltro GC *et al*, 2018.

### 1.10.1. Osteonecrose nas Crianças e Adolescentes com DF

A DF é a causa mais comum de necrose avascular do quadril na infância, permanecendo o risco até a idade adulta (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Athanassiou-Metax M, 2002; Adekile AD *et al*, 2001; Adekile AD, 2018; Shayeb AM *et al*, 2018; Novais EM *et al*, 2015). Complicações osteoarticulares do paciente com DF são resultantes da hiperplasia medular, da trombose e necrose asséptica, além da susceptibilidade à infecção. Algumas sequelas também são observadas como a forma, defeitos de encurtamento dos ossos, problemas estáticos da coluna vertebral e artrose (Ben Dridi MF *et al*, 1987). Grande parte das osteonecroses são assintomáticas nas fases iniciais, necessitando do rastreamento precoce na infância e adolescência (Mouba JF *et al*, 2011; Worrall D *et al*, 2016).

A osteonecrose da cabeça do fêmur é causada pela redução do suprimento sanguíneo, os portadores de DF apresentam o pico de incidência na adolescência e sua apresentação normalmente é bilateral (Aguilar CM *et al*, 2005). A destruição da cabeça do fêmur ou do úmero em crianças é causada devido o suprimento sanguíneo peculiar para a epífise através apenas dos vasos sanguíneos epifisiais. Clinicamente pode se apresentar com dor local, claudicação, limitação da amplitude de movimento da articulação afetada e atrofia muscular (S. Man & A. Koren, 1993). O prognóstico da criança com DF é ruim, com 80% dos quadris sendo dolorosos e perda de amplitude de movimento discrepância no comprimento dos membros e marcha anormal (Novais EM *et al*, 2015). A medida mais utilizada para avaliação da osteonecrose da cabeça do fêmur é a escala de Ficat e Arlet (Tabela 2.) (Aguilar CM *et al*, 2005).

Tabela 2. Classificação de Ficat e Arlet.

Stage 1	normal radiography
Stage 2	lysis and necrosis of the femoral head
Stage 3	collapse of the femoral head
Stage 4	total destruction with eccentricity of the femoral head

Gatin L *et al*, 2016.

Outra classificação para osteonecrose asséptica do quadril é o sistema de classificação da Universidade da Pensilvânia Steinberg: Estágio 0: radiografias simples normais e ressonância magnética. Porém, se o paciente já tem osteonecrose em um quadril e o contralateral está assintomático e sem sinais nos exames complementares, é considerado “quadril em risco”; Estágio I: radiografias simples normais, mas achados de ressonância magnética de OCF; Estágio II, esclerose e formações císticas da cabeça femoral; Estágio III, colapso subcondral sem achatamento da cabeça femoral; Estágio IV, achatamento da cabeça femoral, espaço articular normal; Estágio V, estreitamento do espaço articular com alterações acetabulares, e Estágio VI, alterações degenerativas avançadas (Mahadeo KM *et al*, 2011).

Cerca de 50% dos indivíduos acima de 35 anos terão acometimento na cabeça do fêmur (FIGURA 3.) (Adekile AD *et al*, 2001). A necrose avascular frequentemente progride para o colapso total da cabeça do fêmur, gerando uma complicação crônica e potencialmente incapacitante (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Athanassiou-Metax M, 2002; Adekile AD *et al*, 2001). O tratamento após o colapso da cabeça femoral é a artroplastia do quadril onde até 59% dos indivíduos com DF têm resultado ruim com essa técnica em até seis anos. (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996).

Vários fatores predisponentes foram identificados entre os pacientes com DF e incluem traço alfa-talassemia coexistente, hematócrito aumentado (Hct) e crises vaso-oclusivas frequentes (Tabela 3.) (Mahadeo KM *et al*, 2011; Adekile AD *et al*, 2001). Pacientes com SS que apresentam crises vaso-oclusivas graves e osteonecrose graves. O nível aumentado de HbF mostra-se um fator de proteção para a doença, mantendo a função esplênica e reduzindo a predisposição de infecções bacterianas graves (Adekile AD *et al*, 2001).



Tabela 3. Valores médios de idade e outros parâmetros em pacientes com e sem necrose avascular da cabeça do fêmur.

Parameter	SS with AVN	SS without AVN
Age, years	10.6 ± 4.1	10.0 ± 3.6
Hospitalizations	5.3 ± 2.7	1.5 ± 1.5
Hb, g/dl	9.6 ± 1.2	9.1 ± 0.6
Hct, %	28.1 ± 3.2	26.1 ± 1.8
Hb F, %	19.6 ± 4.5	18.2 ± 7.6
WBC × 10 <sup>9</sup> /l	11.2 ± 5.1	11.2 ± 4.5
Platelets × 10 <sup>9</sup> /l	302 ± 124.9	348 ± 107.5

Adekile AD *et al*, 2001.

Uma revisão sistemática de literatura realizada por Botelho V. *et al* 2020, buscou estudos nos últimos 20 anos que abordassem a prevalência de osteonecrose da cabeça do fêmur em pacientes pediátricos com anemia falciforme. Apenas um estudo foi encontrado, mostrando assim a escassez de estudos sobre esse tema. Como resultado encontrou-se que a prevalência de osteonecrose da cabeça femoral na faixa etária pediátrica é de 39,4% e está associada ao maior tempo de diagnóstico da doença, trauma prévio em 92% dos casos e escore médio de *Charnley* 15 pontos.

Os fatores de risco em adultos são idade, genótipo da DF, alfa-talassemia, sexo masculino, crise vaso-oclusiva recorrente, maior concentração de hemoglobina e baixa hemoglobina fetal a serem associadas. A osteonecrose em crianças com DF ainda possui poucos estudos na literatura (Shayeb AM *et al*, 2018). Worrán *et al*, 2016 relataram em seu estudo que a elevada Concentração Corpuscular Média da Hb (Hb/Hct) apresenta mau prognóstico em crianças com DF. Shayeb AM *et al*, 2018 mostraram que crianças com mais de 5 eventos de crises vaso-oclusivas (CVO) durante um intervalo de 5 anos tem um risco aumentado de possuir osteonecrose do quadril.

### 1.11. Características da Bioimagem

Anormalidades radiológicas (Figura 3.) em paciente com DF são precoces e acompanham a evolução natural do local da eritropoiese (Ben Dridi MF *et al*,

1987). A OCF na DF tem uma prevalência de 6,8% na radiografia simples em pacientes de 10 a 24 anos (Mahadeo KM *et al*, 2011). Os ossos longos e as extremidades são parcialmente vulneráveis na primeira infância, porém a coluna deve ser mantida sob vigilância desde a pré-escola. A osteonecrose da epífise é uma ameaça em todas as fases da vida e pode desenvolver-se sem qualquer manifestação clínica, correndo em 14% dos casos (Ben Dridi MF *et al*, 1987). Os achados radiográficos nos quadris da criança são: epífise achatada e alargada, sobreposição epifisial-metafisária, colo largo do fêmur e deformidade em forma de cogumelo da cabeça femoral. O acetábulo está de acordo com a deformidade na cabeça do fêmur remoldada (S. Man & A. Koren, 1993). O perfil radiológico do paciente com DF pode ser classificado em dois grupos: primeiro com hiperplasia medular e o segundo com necrose e/ou infecção (Ben Dridi MF *et al*, 1987).

Pode-se subdividir em grupos etários com indivíduos de seis meses aos sete anos, indivíduos de sete aos 13 anos e a em um terceiro grupo após os 13 anos. Inicialmente as mãos e os ossos longos são os mais afetados. Antes do primeiro ano a "síndrome da mão e do pé" ganha destaque com a imagem demonstrando a aposição periosteal nos metacarpos. Nos ossos longos o espessamento do lado medular da cortical óssea gera uma imagem de "osso dentro do osso". O segundo grupo apresenta um acometimento dos ossos chatos com o espessamento da diploe gerando um aspecto "escova de cabelo" e o crânio às vezes assume uma aparência "pagetoide". O terceiro grupo possuem a coluna e a pelve mais afetadas, a vértebra pode assumir um aspecto bicôncavo indicando hiperplasia medular, com o núcleo pulposo pressionando uma vértebra osteoporótica. A vértebra pode assumir, também um aspecto de " piso da escada" o que indica a necrose do núcleo secundário de ossificação (Ben Dridi MF *et al*, 1987).

Figura 3. Características das imagens radiográficas.



Fig. 2. 10-month-old girl: microgeodes, periosteal reaction, "bone-within-bone" metacarpal aspect, associated with rickets

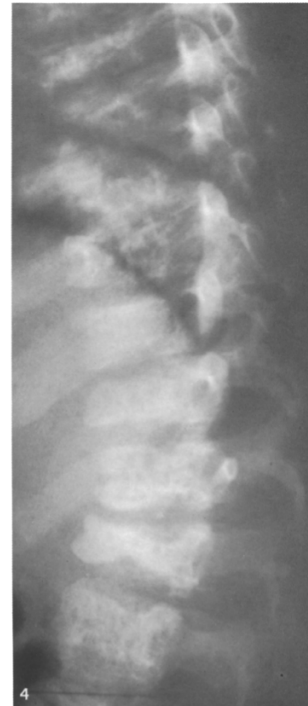


Fig. 4. 7-year-old boy: severe spinal osteoporosis, compression of the vertebra, intersomatic fusion



Fig. 3. 15-year-old boy: spinal osteonecrosis, "stair tread" aspect

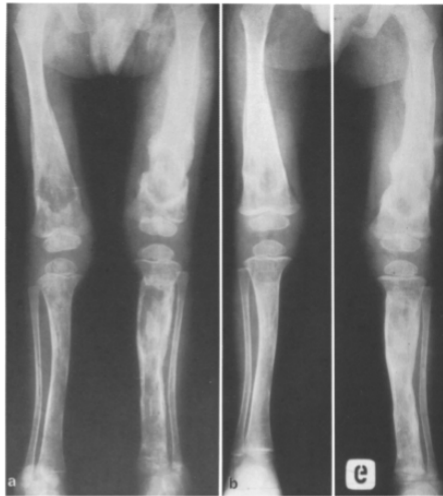


Fig. 6. 12-year-old boy: aseptic necrosis of head of left femur

Ben Dridi MF *et al*, 1987.

Indivíduos com DF possuem grande risco de contraírem infecção (Figura 4.), sendo a osteomielite aguda frequente. A osteomielite tem como características a predominância pela salmonela como agente causador, o caráter plurifocal, simétrica e bilateral das lesões, além da evolução favorável com resolução do sequestro (Ben Dridi MF *et al*, 1987).

Figura 4. Imagem radiográfica de osteomielite crônica.

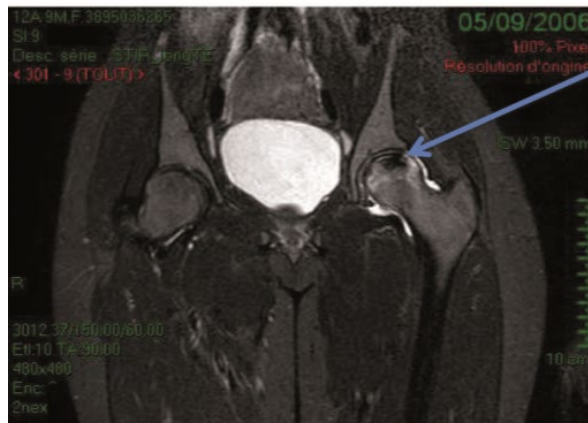


Ben Dridi MF *et al*, 1987.

A Tomografia Computadorizada do quadril o padrão trabecular normal na cabeça do fêmur revela o padrão em forma de estrela devido às trabéculas compressivas é alterado ou destruído. São identificadas áreas de densidades irregulares, esclerose e alterações císticas na cabeça do fêmur (S. Man & A. Koren, 1993).

A ressonância magnética é um método diagnóstico que permite a visualização da lesão mesmo sem sintomas e/ou a presença na radiografia, permitindo o diagnóstico precoce da osteonecrose (Athanasios-Metax M, 2002). A ressonância magnética da necrose asséptica da cabeça do fêmur (Figura 5.) mostra vários padrões diferentes e inclui zonas de baixa intensidade de sinal, que podem ter aparência homogênea, heterogênea ou semelhante a um anel (S. Man & A. Koren, 1993).

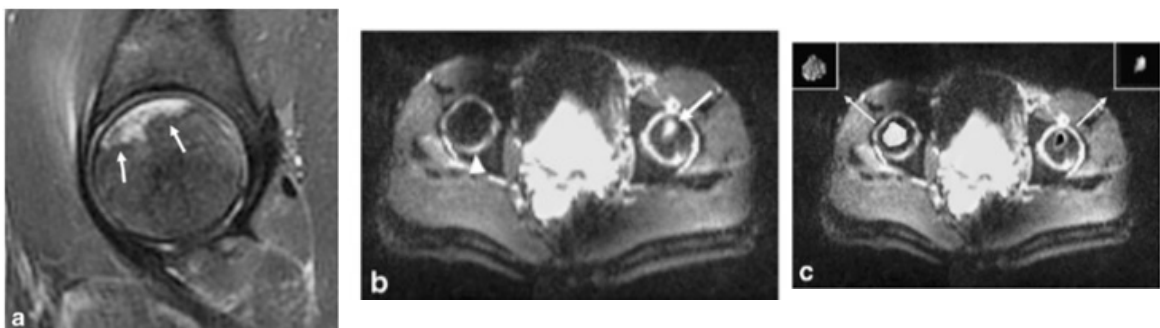
Figura 5. Imagem de Ressonância Nuclear Magnética da Pelve na NACF



Gatin L *et al*, 2016.

Uma proposta para visualização de lesões iniciais de epífises da criança portadora de NACF e DF é a aquisição da imagem ponderada por difusão (IPD) pela RNM (Figura 6.). Essa proposta foi introduzida devido a difusão aumentada devido a isquemia gerada na cabeça do fêmur. Porém, a DF gera um aumento da hematopoiese o que pode alterar o coeficiente de difusão aparente resultando em uma dificuldade em realização do diagnóstico precoce (Mackenzie JD *et al*, 2011).

Figura 6. RNM com IPD na NACF.



Mackenzie JD *et al*, 2011.

## **1.12. Tratamentos da Osteonecrose em Crianças e Adolescentes com DF**

Com o aumento da expectativa de vida dos indivíduos com DF a manutenção da funcionalidade e a melhora da qualidade de vida tornou-se tema de novos estudos (Gatin L *et al*, 2016; S. Man & A. Koren, 1993). O tratamento conservador inclui acompanhamento, fisioterapia, analgesia e limitação da articulação acometida. Tratamentos cirúrgicos incluem a descompressão do núcleo, osteotomias, enxertia óssea vascularizada e não vascularizada, e em estágios avançados a artroplastia por substituição e a artrodese (Martí-Carvajal AJ, Solà I, Agreda-Pérez LH, 2016; Worrall D *et al*, 2016; Wells L *et al*, 2009). A maioria dos tratamentos para osteonecrose do quadril em crianças e adolescentes, era baseada em aguardar até a idade adulta para realizar a artroplastia total de quadril (ATQ) (Gatin L *et al*, 2016; S. Man & A. Koren, 1993). Porém, a ATQ tem um alto índice de falhas em pacientes portadores de DF resultando em inúmeras revisões (Worrall D *et al*, 2016; Novais EM *et al*, 2015).

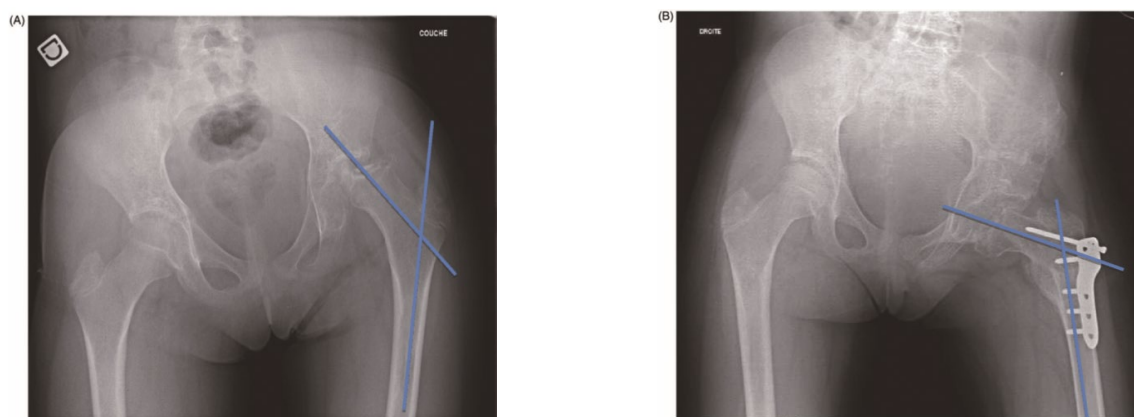
No estudo de série de casos de Gatin L *et al*, 2016 com 10 pacientes e 11 quadris de crianças e adolescentes (cinco do sexo masculino e cinco do sexo feminino) com idade entre 4,7 a 15,7 anos, com DF e osteonecrose estágio 3 e 4 de Ficat e Arlet. Com o objetivo de avaliar a funcionalidade e a anatomia dos quadris afetados. Realizaram um tratamento cirúrgico por meio de osteotomia acetabular tripla em sete casos, osteotomia do varo femoral (Figura 7.) em dois casos e uma combinação de ambos em dois casos, obtiveram resultado satisfatório (Tabela 4.) quanto ao ganho de função nos membros afetados (Gatin L *et al*, 2016). Um caso relatado por Dirk Ziegler and G. Ulrich Exner em 2006 também realizaram uma osteotomia pélvica tripla em uma criança de nove anos com DF e osteonecrose da cabeça do fêmur, quatro anos e meio de pós-operatório, o paciente estava sem dor com função normal do quadril. Com um quadril bem centrado, com uma coxa magna leve e uma cabeça femoral quase esférica no controle radiográfico.

Tabela 4. Escore de Harris antes da cirurgia e no seguimento máximo (Teste de Wilcoxon rank: p: 0,00338).

Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10 (right)	10 (left)
Harris's score before surgery	45	18	66	63	51	63	50	70	50	52	57
Harris's score at maximal follow-up	84	74	89	79	88	92	90	86	77	59	87
Increase in Harris's score	+39	+56	+23	+16	+37	+29	+40	+16	+27	+7	+30

Gatin L *et al*, 2016.

Figura 7. Radiografia do pré-operatório e do pós-operatório da Osteotomia Varizante.



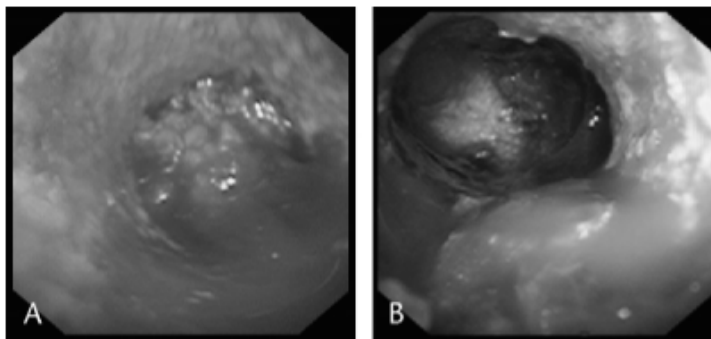
Gatin L *et al*, 2016.

Estudo retrospectivo, realizado de janeiro de 1987 a dezembro de 2006 por Akakpo-Numado GK *et al* em 2008, incluiu 14 crianças com idade média de 14 anos, sendo 8 HbSS e 6 HbSC, 12 do sexo masculino e 02 do sexo feminino hospitalizadas por osteonecrose da cabeça femoral estágios III e IV de Ficat e Arlet. Dez crianças (8 no estágio 3 e 2 no estágio 4) fizeram tratamento ortopédico (tração contínua por 30 dias e, em seguida, uma tala de Thomas para uma média de 14 meses). O resultado foi bom em 6 dos casos do estágio 3 (período médio de acompanhamento de 9 anos) e ruim nos outros pacientes com tratamento puramente ortopédico (período médio de acompanhamento de 11 anos). Quatro crianças no estágio 4 foram submetidas à cirurgia (osteotomia em varo, imobilização em gesso por 8 semanas e, em seguida, tala de Thomas por 12 meses em média) com bons resultados (período médio de acompanhamento

de 10 anos).

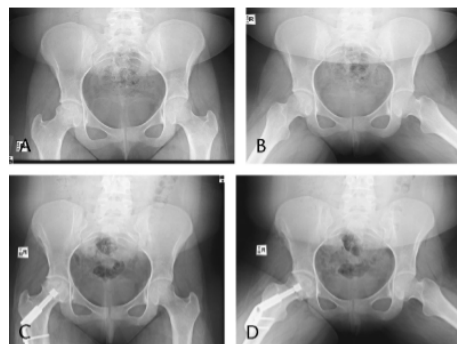
Uma nova técnica que envolve a descompressão completa da zona osteonecrótica sob visualização endoscópica (Figura 8.) combinada com enxerto ósseo esponjoso e estabilização com placa (Figura 9.) foi avaliada por Wells L *et al*, 2009. Por um seguimento médio foi de 28 meses (variação de 18 a 49 meses). Resultados iniciais demonstram que o tratamento produz resultados encorajadores para pacientes pediátricos com lesões com classificação inferior ao estágio IIIB de Steinberg (Wells L *et al*, 2009).

Figura 8. Visão artroscópica da Osteonecrose antes e depois da descompressão.



Wells L *et al*, 2009.

Figura 9. Radiografia do pré e pós-operatório da pelve em AP e Perfil (“rã”) após descompressão seguida de colocação de enxerto esponjoso e fixação com placa DHS.



Wells L *et al*, 2009.

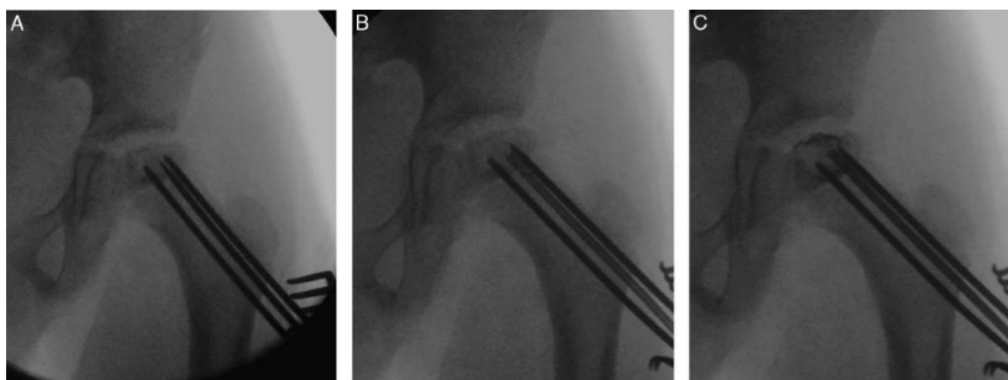


### **1.13. Terapia Celular em Crianças e Adolescentes com DF e osteonecrose**

Uma esperança para os pacientes portadores de osteonecrose secundária a DF é o transplante autólogo de CMMO. A técnica descrita por Daltro G *et al*, 2008 consiste na aspiração de cerca de 120 mL de medula óssea da crista ilíaca, as células são separadas, isoladas e purificadas. As células progenitoras mesenquimais possuem potencial osteogênico e condrogênico, além de células progenitoras endoteliais, capazes de contribuir com vasculogênese e angiogênese, providenciando o reparo vascular. A descompressão é realizada por meio de uma transfixação percutânea utilizando uma agulha de trefina de diâmetro de 03 mm. Após a descompressão é injetado o concentrado de cerca de 20 mL de CMMO. O estudo revelou redução do quadro algico nos pacientes avaliados, além de ter mostrada a segurança do procedimento, não apresentando nenhum episódio de infecção e/ou fratura, além do tempo cirúrgico e de internação serem relativamente baixos (Daltro GC *et al*, 2008).

A perfuração epifisária múltipla (Figura 10.) é uma técnica simples e direta que foi somada ao implante autólogo de medula óssea para potencializar o efeito osteoindutor no quadril da criança portadora de DF e osteonecrose. Essa técnica tem a vantagem de ser pouco invasiva e reduz o tempo de internamento do paciente para apenas 24 horas para hidratação, controle da dor e observação. No pós-operatório os pacientes reduzem a carga no membro operado usando muletas por um total de dois meses (Novais EM *et al*, 2015). O estudo realizado por Novais EM *et al*, 2015 mostrou melhora clínica a curto prazo e limita a progressão radiográfica da NACF associada à DF (Figura 11.) em crianças com morbidade mínima (Novais EM *et al*, 2015).

Figura 10. Visualização da decompressão da cabeça femoral.



Novais EM *et al*, 2015.

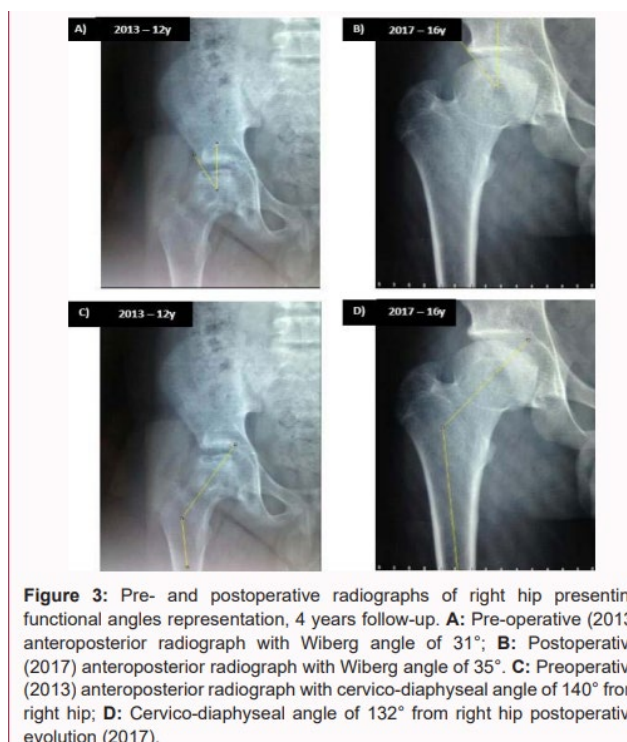
Figura 11. Radiografia da pelve em AP e perfil no pré-operatório e 2 anos após o procedimento cirúrgico.



Novais EM *et al*, 2015

Mais recentemente uma pesquisa realizada por Daltro G *et al* 2020, publicaram um artigo no qual trinta e seis pacientes pediátricos com doença falciforme e osteonecrose. Como resultado o tratamento com CMMO sem decompressão aumentou o Harris Hip Score de maneira expressiva (BP - 77,85 e AP - 96,33) e um bom desenvolvimento da regeneração tecidual quando avaliadas as medidas angulares dos quadris (Figura 12.). Além disso, a intervenção se mostrou segura e eficaz para retardar ou evitar o colapso femoral.

Figura 12. Radiografias Pré e Pós- operatório do quadril esquerdo apresentando ângulos funcionais após 04 anos de seguimento.



Daltro G *et al* 2020.

### 3. METODOLOGIA

Foi realizado um estudo com série de casos com indivíduos com DF tratados com implante autólogo de CMMO no Com - HUPES no ano de 2019. Foram incluídos indivíduos com idade compreendida entre oito e 19 anos tratados com uso de terapia celular no Com- HUPES no ano de 2019. Os indivíduos deveriam possuir diagnóstico de doença falciforme homozigótica ou heterozigótica e portadores de osteonecrose, de ambos os sexos, com idade compreendida entre oito e 19 anos, tratados com uso do implante autólogo de CMMO. No ano de 2019, um total de sete indivíduos foram tratados com terapia celular no hospital, resultando no número total de pacientes tratados com esta técnica no estado da Bahia. Os critérios de exclusão foram os seguintes: indivíduos com diagnóstico de osteonecrose associada ao uso de corticosteróides e/ou outras condições exceto a Doença Falciforme. Indivíduos sem comprovação de diagnóstico de Doença Falciforme por meio de eletroforese de hemoglobinas.

Foram utilizados dados primários por meio de entrevistas realizadas no ambulatório Professor Magalhães Neto (APMN) e por meio de entrevistas por telefone devido ao isolamento social gerado pela pandemia por COVID-19. Além disso, também foram utilizados dados secundários por meio de prontuários médicos.

O Instrumento de Coleta foi um roteiro de entrevista contendo três blocos distintos, o primeiro foi preenchido pelo autor da pesquisa por meio de dados do prontuário médico e pela entrevista com os usuários do sistema de saúde do APMN. O segundo bloco contém um roteiro de entrevista com questões relacionadas ao período que antecedeu a cirurgia e o terceiro bloco com questões relacionadas ao período após a cirurgia (ANEXO I). As entrevistas foram realizadas com as mães acompanhadas pelas crianças e adolescentes que interagem em conjunto com as mesmas para elaboração das respostas.

Para apresentação dos resultados elaboramos nomes fictícios dos indivíduos para apresentação dos dados e entrevistas mantendo a confidencialidade das informações e dos sujeitos.

Equipe deste estudo possui experiência com o tratamento e avaliação de pacientes portadores de DF, além de conhecimento técnico e prático na área de pesquisa. Além da participação em pesquisas relacionadas às células-tronco, o autor possui experiência com estágio extracurricular no ambulatório de terapia-celular do Ambulatório Magalhães Neto, pós-graduação em Osteonecrose das doenças sistêmicas (UFBA) e, no momento cursa a residência médica em Ortopedia e Traumatologia do HUPES. Os resultados deste estudo podem ajudar na identificação, diagnóstico e tratamento das crianças e adolescentes portadores de Doença Falciforme.

O estudo utilizou o parecer número de CAAE: 1379061960000049. Foi fornecido um Termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (ANEXO II) conforme Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas envolvendo Seres Humanos estabelecidas pela Resolução Nº 466 de 12 de dezembro de 2012, Conselho Nacional da Saúde, para o indivíduo decidir sobre a participação na pesquisa ou não. Foram explicados os aspectos éticos antes da entrevista por meio de ligação telefônica e enviado o TCLE por meio de e-mail, onde o entrevistado aceitou participar ou não do estudo, e enviado o TCLE assinado por meio de e-mail.

O estudo utilizou financiamento com recursos próprios do autor.

#### 4. RESULTADOS

Para melhor compreender o contexto de vida de cada uma dessas famílias, iniciaremos com uma breve apresentação de cada interlocutor (a) da pesquisa. Para preservar suas identidades, denominaremos como Maria, João, Paula e Ana os participantes da pesquisa.

##### **Maria**

Maria possui 14 anos, natural e residente de Salvador-BA, realizou a cirurgia no mês de Setembro de 2019, relatou como religião o Protestantismo. Maria se considera de cor parda, possui dois irmãos. No momento ela é estudante do ensino fundamental, porém devido à pandemia as aulas são *online*. Sua mãe é dona de casa e seu pai trabalha como segurança, gerando uma renda familiar total de dois salários mínimos. Reside em casa própria com mais seis outras pessoas que dividem cinco cômodos. Sua moradia possui água encanada e energia elétrica. O acesso à moradia de Maria possui somente uma “ladeirazinha” como explicou sua mãe durante a entrevista e seu meio de transporte se dá pelo aplicativo “UBER”.

A história do diagnóstico da doença falciforme foi aos três meses pelo teste do pezinho. Com relação ao histórico familiar da doença, seu pai possui “traços falciformes”. Já o diagnóstico da osteonecrose foi realizado quando Maria possuía 12 anos por meio de radiografias simples e Ressonância Nuclear Magnética da Pelve. Questionada sobre os sinais e sintomas que levaram à suspeita, sua mãe relatou: “Primeiramente foi internada por dores, 8 ou 10 dias internada, aí lá com os exames que fez que diagnosticou esse probleminha”.

O diagnóstico médico foi de Osteonecrose do fêmur bilateralmente. Apresenta Osteonecrose Ficat III à direita e Ficat I à esquerda no colo do fêmur, seu diagnóstico foi de doença falciforme com genótipo HbSS. Quando questionada se a paciente sentia dor antes de realizar a cirurgia, a resposta dada

pela mãe foi a seguinte: “Sentia, mas não sentia nos quadris...joelhos, costas e cotovelo e passava logo. E após o diagnóstico sentia bastante dores no joelho”. Sobre a frequência das dores: “Não era todos os dias, era quando caminhava muito ou ficava numa mesma posição por muito tempo, aí sentia um pouco de dor. Até que sentiu dores fortes e levamos “pro” hospital e ficou internada”. Segundo relato da genitora, Maria tinha as atividades escolares afetadas pois não conseguia andar. Com relação a dificuldade das atividades diárias como brincar, atividades sociais, esportes e lazer, a resposta da mãe foi a seguinte: “Ela já era instruída a não fazer atividades de esforço devido à doença falciforme. Então ela já evitava os esforços”.

Desde o diagnóstico até o tratamento cirúrgico foi relatado uma espera de cerca de mais-ou-menos dois meses. A sequência da entrevista então foi voltada para os resultados após a cirurgia. Perguntada se houve melhora da qualidade de vida de Maria após a cirurgia a resposta da genitora foi a seguinte:

*Sim teve, ela ficou...ela mancava muito, depois da cirurgia passou a mancar menos e não tá sentindo tanta dor, a não ser que ande muito porque tá com uma perna maior que a outra. Depois da cirurgia não precisou se internar mais.*

Com relação a dor: “Melhorou bastante, não sente mais dor”. Após a cirurgia, Maria voltou a estudar indo de UBER para a escola, porém após a pandemia por COVID-19 parou de ir à escola. A genitora não notou mudanças nas atividades sociais da criança pois relatou que o normal da família era ficar em casa mesmo.

Ao final da entrevista a pergunta foi sobre o sentimento ao se pensar nos resultados da cirurgia: “Eu sou muito grata a Deus e ao pessoal aí que foram muito compreensivos e prestativos, e se sente bem e realizada, porque assim... ela não tá como tava antes, sentindo dor e tal... Vendo minha filha bem eu tô feliz!”. Por fim, perguntada se recomendaria a cirurgia para outra pessoa, a genitora respondeu: “Sim, com certeza...porque antes sentia dor e depois não tá sentindo mais nada. Não gastei com nada, recomendaria sim. Vale a pena, é

eficaz...funciona...não quer dizer que não terá em outro lugar. Mas recomendaria sim... Com certeza!”

### **João**

João possui 15 anos, natural e residente de Salvador-BA, realizou a cirurgia no mês de Setembro de 2019, relatou como religião o Catolicismo. João possui um irmão, relata cor da pele branca e relatou não possuir auxílio específico do governo. Possui ocupação de estudante do ensino fundamental, no momento com aulas *on-line*. A mãe tem como ocupação exclusiva como cuidadora e o pai trabalhador autônomo, obtendo uma renda familiar total de cerca de quatro salários mínimos. João mora em casa própria com outras três pessoas dividindo 07 cômodos, possui água encanada e energia elétrica na residência. Informou não haver obstáculo para acesso à moradia e o meio de transporte utilizado é o carro próprio.

João foi diagnosticado com doença falciforme após um mês do nascimento por meio do teste do pezinho. Nega possuir outros casos de doença falciforme na família. Já com relação a osteonecrose, o diagnóstico de osteonecrose da cabeça do fêmur bilateralmente foi realizado no ano de 2018 por meio de radiografia e ressonância nuclear magnética da pelve. Apresenta Osteonecrose Ficat III à direita e Ficat I à esquerda no colo do fêmur. A doença falciforme é de Genótipo SS. Sua cirurgia foi realizada cerca de um ano após o diagnóstico. Quando questionada sobre quais sinais e sintomas levaram à suspeita inicial de osteonecrose, a mãe respondeu: “Começou a andar com a perna assim... mancando, aí fez os exames e foi detectado!”. Com relação ao quadro algico prévio à cirurgia: “Tinhas essas crises e paralisava a perna, quando tá com crise sente dores nos membros inferiores e superiores”. Ainda salientou que João passava por internamento hospitalar cerca de duas vezes por ano devido a dor.

As atividades escolares eram prejudicadas devido aos internamentos hospitalares, pois ficava 15 a 20 dias internado, causando ausência nas atividades. Quando perguntados sobre as limitações das atividades de vida



diária antes da cirurgia a mãe respondeu: “Rpz...antes da cirurgia ele até jogava bola e bicicleta, depois que fez a do fêmur direito, mas quando veio da outra perna ele parou, mesmo assim ele anda só não está fazendo pela pandemia e a perna tá bem debilitada”. Comparando a qualidade de vida de João após a cirurgia a resposta foi: “Melhorou sim a autoestima e tudo... mas está bem ansioso para fazer a outra cirurgia da outra perna. Aí a ansiedade piora. Mas com relação a outra que foi feita, ele ficou ótimo, muito bom. Pena que em seguida veio a dor da outra”.

A dor se manteve constante na vida de João mesmo após a cirurgia, porém o quadril operado manteve-se assintomático, segundo a mãe: “Teve uma crise agora, internou 02 vezes esse ano. E agora no final de outro para início de novembro sentindo dores em várias articulações. Mas a que fez a cirurgia foi menos dolorosa que a outra que ainda está “pra” fazer”. O rendimento escolar também foi afetado de maneira positiva: “Sim, está ótimo. Está com a autoestima boa, mas com a pandemia só estuda on-line”. As atividades sociais também apresentaram melhora: “Ele não queria nem andar de muleta...ficou ótimo...ficou bem...a gente passou até a virada do ano na ilha, fazia tudo “tava” ótimo. Mas quando veio a pandemia...”

Perguntados sobre os sentimentos quando pensam sobre os resultados da cirurgia, a resposta da mãe foi positiva: “Foi ótimo, foi assim o momento quando vi que não tinha nada “pra” fazer, quando eu vi a cirurgia...pra mim foi assim... quero que faça logo a outra. Poxa, foi a melhor coisa foi essa cirurgia...quando levava para o médico e dizia que não tinha o que fazer...foi maravilhoso quando soube que havia tratamento”. E ainda questionada se recomendaria a cirurgia para outras pessoas: “Sim, claro, com certeza. Até se eu pudesse fazer de uma forma particular para ver meu filho bem eu faria... foi o único local que deu conforto...que deu uma solução. Recomendo e querendo que volte logo a fazer”.

**Paula**

Paula possui 12 anos, natural de Itabuna e Residente em Iitororó-BA, realizou a cirurgia no mês de Setembro de 2019, relatou não possuir religião. Possui diagnóstico de doença falciforme tipo SS. Não possui irmãos e relata possuir cor da pele preta. No momento sua ocupação é como estudante do ensino fundamental, aulas no momento via “*on-line*”. A mãe se ocupa exclusivamente como cuidadora de Paula, o pai trabalha como motorista e possuem o BPC, totalizando uma renda de um salário mínimo. Residem em casa alugada com energia elétrica e água encanada, onde duas pessoas dividem seis cômodos. Segundo a mãe de Paula, a locomoção é realizada por meio de carro próprio e bicicleta, e relatam possuírem buracos e ladeira para acesso à moradia.

O diagnóstico da doença falciforme foi realizado aos dois meses de vida por meio do teste do pezinho e relatam não terem outros casos de doença falciforme na família. O diagnóstico da osteonecrose foi realizado quando Paula possuía sete anos, após diagnóstico de osteomielite e realização de radiografia da pelve com achados de osteonecrose da cabeça do fêmur esquerdo. Apresenta Osteonecrose Ficat I à esquerda no colo do fêmur. Relatou que Paula não sentia dor e não tinha as atividades escolares afetadas. Quando perguntado sobre existência de dificuldades em realizar as atividades de vida diária, a mãe respondeu o seguinte: “Tinha, ela sentia dor e não conseguia sair”.

A cirurgia foi realizada três anos após o diagnóstico, segundo a mãe houve melhora na qualidade de vida: “Deu uma melhorada, mas sente um pouco porque precisa fazer o outro lado. Reduziu a dor e tá andando melhor”.

Com relação ao rendimento escolar e atividades diárias, a mãe relatou melhora: “Tá bem melhor, porque assim... tinha escada pra entrar e tinha dificuldade, ela não conseguia descer do ônibus. Agora ela consegue brincar, descer e ir “pra” escola... consegue brincar com os coleguinhas”. Perguntados sobre os sentimentos ao pensar sobre os resultados da cirurgia, a mãe respondeu o seguinte: “Fico contente e espero que saia logo a outra”. Por fim, indagada se recomendaria a cirurgia para outra pessoa a resposta foi positiva: “Sim, porque graças a Deus do lado que ela fez não sente dor nenhuma, incomodo nenhum”.

## Ana

Ana possui 17 anos, natural e residente de Camaçari-BA, realizou a cirurgia no mês de Outubro de 2019, relatou não possuir religião. Relata possuir cor de pele parda e diagnóstico de doença falciforme tipo SS. Ocupa-se como estudante, possui um irmão. Sua mãe é dona de casa e seu pai trabalha como vigilante, além disso possuem auxílio do BPC. Está cursando o ensino médio e devido à pandemia a escola não está funcionando. Possui uma renda mensal de um salário mínimo, reside em uma casa cedida com outras duas pessoas e seu irmão passa os finais de semana, dividindo cinco cômodos. Em sua moradia possui energia elétrica e água encanada. Possui como obstáculo para acesso à sua moradia uma escada e relata se locomover por meio de ônibus.

O diagnóstico da doença falciforme foi realizado aos 09 meses de vida por meio da eletroforese de hemoglobinas. Em sua família conhece casos da doença em primos distantes pela parte da família do pai. Já o diagnóstico da osteonecrose foi realizado aos 14 anos de vida, por meio de RNM e radiografias da pelve e dos joelhos, onde possui Cabeça do Fêmur à direita e Côndilos Femorais à esquerda. Apresenta Osteonecrose Ficat III no colo do fêmur direito e sua cirurgia foi realizada dois anos após o seu diagnóstico. Ana reportou seus sintomas para a suspeita da osteonecrose da seguinte forma: “Sentia muita dor no fêmur e ficava puxando da perna, tipo mancando sabe?!”.

Com relação à dor e frequência, Ana relatou o seguinte: “Sentia muita dor, e quando tinha crise piorava a dor, mesmo não estando em crise, quando ia agachar...pular...correr...Mesmo parada, todos os dias”. Com relação às dores restringindo as atividades escolares: “Afetava muito...porque não podia ir para a escola, eu sentia muita dor no fêmur e no joelho. Fazia as atividades a maioria em casa”. As atividades de vida diária eram dificultadas devido à osteonecrose: “Sim, dificuldade de locomoção, correr...brincar...atividade física eu não pratico por causa do joelho que dói ainda...”

Após a realização da cirurgia houve melhora na qualidade de vida: “Melhorou, as dores no fêmur melhoraram, em questão de abaixar e pular o fêmur melhorou, mas ainda sinto dores no joelho”. Houve também redução do quadro algico após a cirurgia no fêmur: “Não sinto mais dor no fêmur, só sinto no joelho. Até mesmo quando tive crise e fiquei internada eu não senti dor no fêmur”. Relata também melhora nas atividades sociais: “Melhorou muito o fêmur mas como eu disse o joelho ainda dói”.

Ana contou sobre os sentimentos quando pensa nos resultados da cirurgia: “Eu fico muito feliz, por não sentir mais dores no fêmur e não puxar mais da perna, apesar do joelho doer ainda. Nossa...melhorou muito”. E ainda, perguntada se recomendaria a cirurgia para outra pessoa, Ana nos disse: “Com certeza, como eu disse por causa da melhora que eu tive no fêmur e a qualidade de vida. Só a recuperação que não é muito boa por não poder pisar... mas valeu a pena”.

## 5. DISCUSSÃO

A coleta final resultou em quatro adolescentes, dois do sexo feminino e dois do sexo masculino, com média de idade de 14,5 (12-17) anos, logo todos os participantes eram adolescentes. Dois participantes residiam em Salvador-BA, um reside em Itororó-BA e o outro na cidade de Camaçari-BA. Dois participantes possuem osteonecrose bilateral sendo Ficat III no quadril direito e Ficat I no quadril esquerdo, um participante possui osteonecrose grau I de Ficat no quadril esquerdo e o outro Ficat III no quadril direito (Tabela 5). Nota-se concordância com a literatura que apresenta o quadril como articulação mais afetada nas pessoas portadoras de DF (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Athanassiou-Metax M, 2002; Adekile AD *et al*, 2001; Adekile AD, 2018; Shayeb AM *et al*, 2018; Novais EM *et al*, 2015), isso é percebido quando neste estudo onde todos os participantes possuem ONCF.

O perfil sociodemográfico e socioeconômico das crianças e adolescentes com osteonecrose secundária a DF identificados no estudo foi de adolescentes com idade compreendida entre 12 a 17 anos, com renda até dois salários mínimos, sua maioria declarou possuir cor da pele preta ou parda, as mães são as principais cuidadoras e tem como atividade exclusiva a criação do adolescente. Todos os participantes estão matriculados em atividades escolares, porém devido a pandemia por COVID-19, estão com atividades presenciais suspensas.

Todos os participantes possuem Doença Falciforme homozigótica (SS) concordando com os achados de estudos anteriores que sugerem que o indivíduo HbSS possui mais propensão de contrair a ON (Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky 1996; Daltro G *et al*, 2018; Mahadeo KM *et al*, 2011; Daltro GC *et al*, 2008). Com relação à cor da pele, é sabido que a DF se apresenta com maior prevalência em indivíduos com pele preta ou parda (Mota CS *et al*, 2017), nesse estudo dois participantes relataram possuir cor preta, um participante referiu possuir cor parda e um participante relatou possuir cor branca.

Três participantes relataram possuir o BPC e apenas um não possui benefício do governo. O BPC é citado por Guedes C, 2016 como uma Política Assistencial que reduz um pouco o impacto financeiro à essas famílias, porém a função de cuidadora que a mãe realiza, ainda não é reconhecida pelo Estado, o que não garante a elas uma aposentadoria. Os quatro participantes são estudantes no momento da entrevista, porém todos relataram não frequentar a escola devido a pandemia por COVID-19 onde estão acontecendo aulas via internet, três dos adolescentes estão no ensino fundamental e um adolescente cursando o ensino médio.

As cuidadoras, todas mães dos adolescentes, ocupam-se exclusivamente como cuidadoras dos adolescentes. Fato esse bem discutido e apresentado por Ferreira SL e Cordeiro RC em 2013, eles expuseram que as crianças com DF demandam cuidados especiais desde o nascimento e essa responsabilidade é, na grande maioria das vezes, assumida pela mãe de famílias com fragilidade social. No estudo realizado por Guedes C, 2016 com 50 mulheres, cuidadoras de crianças com doenças falciformes e atendidas por um hospital público de referência no Distrito Federal no período de 2006 a 2008. Encontrou-se como resultado do estudo a saída do mercado de trabalho devido à dedicação exclusiva ao(a) filho(a).

Os pais das crianças têm como ocupação, segurança, trabalhador autônomo, motorista e vigilante. Tendo como renda média de renda dois salários mínimos. Com relação a moradia, dois indivíduos moram em casa própria, um em casa alugada e um em casa cedida. Em média, os adolescentes moram com 4 pessoas em casas com 5 cômodos, onde todos possuem água encanada e energia elétrica. As informações colhidas retratam a fragilidade social apresentada pelas famílias já discutidos nos estudos de Castellanos MEP *et al* 2015 e Mota CS *et al*, 2017, levando a avaliarmos os indivíduos não só por sua patologia e sim com todo seu contexto social.

Foram citados como obstáculos, ladeira, buracos e escada, só um adolescente não possui obstáculo até o domicílio. Com relação aos meios de transporte, um adolescente utiliza UBER, dois possuem carro próprio e um adolescente utiliza ônibus como meio de transporte, um indivíduo ainda

mencionou utilizar a bicicleta como meio de transporte. A mobilidade é fator preocupante, pois clinicamente pode haver dor local, claudicação, limitação da amplitude de movimento da articulação afetada e atrofia muscular (S. Man & A. Koren, 1993). Onde o prognóstico da criança com DF é ruim, com 80% dos quadris sendo dolorosos e perda de amplitude de movimento discrepância no comprimento dos membros e marcha anormal (Novais EM *et al*, 2015).

O diagnóstico da DF em geral foi estabelecido durante o teste do pezinho no primeiro trimestre de vida, somente um indivíduo foi diagnosticado aos nove meses de vida. Diagnóstico da DF apresentou-se de maneira precoce devido, em muito pela pressão popular exercida por essa população levando em 2005 com a Portaria de nº 1391 onde foram instituídas no SUS as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (Cançado RD and Jesus JA, 2007). A herança genética caracterizada nessa doença foi um ponto a ser questionado, duas crianças possuem familiares com fatores conhecidos, pai de Maria possui traços e os primos por parte de pai de Ana. Diagnóstico da Osteonecrose, em geral, foi realizado somente na adolescência, somente Paula obteve o diagnóstico aos sete anos. Por outro lado, as cirurgias demoraram no máximo 03 anos para ocorrerem.

Como já relatado pela literatura, os sinais e sintomas comuns como dor, marcha claudicante (S. Man & A. Koren, 1993) e a presença de osteomielite (Ben Dridi MF *et al*, 1987) foram descritos nas entrevistas. A claudicação foi referenciada por três indivíduos, sendo o sintoma marcante para suspeita diagnóstica. Outro sintoma que dificultava as funções dos indivíduos foi a dor. Quando questionada quanto ao sintoma o relato de Maria foi o seguinte: “Sentia, mas não sentia nos quadris... joelhos costas e cotovelo e passava logo. E após o diagnóstico sentia bastante dores no joelho. Não era todos os dias, era quando caminhava muito ou ficava numa mesma posição por muito tempo, aí sentia um pouco de dor. Até que sentiu dores forte e levamos “pro” hospital e ficou internada”. Já a mãe de João relatou: “Tinha essas crises e paralisava a perna, quando “tá” com crise sente dores nos membros inferiores e superiores. Interna duas vezes por ano!”. E por fim, a resposta dada por Ana detalha que a dor era

frequente e a limitação era muito grande: “Sentia muita dor, e quando tinha crise piorava a dor, mesmo não estando em crise, quando ia agachar...pular...correr. Mesmo parada, todos os dias”.

Esses achados concordam com os achados da literatura, onde a vida das pessoas com DF é marcada por crises álgicas levando a internações hospitalares como apresentado por Mota CS *et al*, 2015. As crises álgicas são apontadas por Feliz AA *et al*, 2010 como fator desencadeador de sentimento de revolta e/ou tristeza. Além disso, as crises álgicas são relatadas por Shayeb AM *et al*, 2018 como fator de risco importante para osteonecrose.

As atividades escolares demonstraram sofrer forte influência negativa quando o entrevistado apresentava quadro algico importante ou devido ao internamento hospitalar. A escolaridade é algo que preocupa com relação ao futuro desses indivíduos no estudo realizado por Dias ALA *et al* em 2015, na cidade de Salvador-BA, foram entrevistados 9 adultos metade dos participantes concluíram o ensino médio, porém só uma pessoa estava cursando o ensino superior.

Indagados sobre as atividades de vida diária, dados apresentados no estudo apontam riscos de estigma no bem-estar psicológico como descrito por Bulgin D *et al* 2018, onde adolescentes são bastante afetados, gerando um isolamento social, ansiedade, depressão e ideação suicida e tentativas de suicídio. Na declaração de dois participantes podemos observar a ausência de atividades recreativas: “Sim, dificuldade de locomoção, correr...brincar...atividade física eu não pratico por causa do joelho que dói ainda...”. “Rpz...antes da cirurgia ele até jogava bola e bicicleta, depois que fez a do fêmur direito, mas quando veio da outra perna ele parou, mesmo assim ele anda só não está fazendo pela pandemia e a perna “tá” bem debilitada”.

Observou-se também que o “brincar” como exposto por Mota CS *et al*, 2015 como elemento tão importante no desenvolvimento da criança pode ser abandonado devido a sintomatologia ou até mesmo o medo dos responsáveis do adolescente devido a DF. Como vemos nas palavras da mãe de Maria, a instrução de não praticar esforços físicos: “Ela já era instruída a não fazer



atividades de esforço devido a doença falciforme. Então ela já evitava os esforços”. Em outra declaração da mãe de Paula afirma ausência de contato social fora do domicílio devido quadro álgico: “Tinha, ela sentia dor e não conseguia sair”.

A critério de comparação, indagamos sobre os resultados pós-operatórios, foram encontrados resultados como redução do quadro álgico e melhora da marcha: “Sim teve, ela ficou...ela mancava muito, depois da cirurgia passou a mancar menos e não “tá” sentindo tanta dor, a não ser que ande muito porque ta com uma perna maior que a outra. Depois da cirurgia não precisou se internar mais”. Declarações de outros indivíduos mostram a melhora funcional e a redução do quadro álgico na articulação que recebeu os implantes de CMMO, porém demonstra ansiedade em realizar a cirurgia da outra articulação: “Melhorou, as dores no fêmur melhoraram, em questão de abaixar e pular o fêmur melhorou, mas ainda sinto dores no joelho”. “Deu uma melhorada, mas sente um pouco porque precisa fazer o outro lado. Reduziu a dor e tá andando melhor”.

Outro fator importante foi a melhora da autoestima como a mãe de João relata: “Melhorou sim a autoestima e tudo... mas está bem ansioso para fazer a outra cirurgia da outra perna. Aí a ansiedade piora. Mas com relação a outra que foi feita, ele ficou ótimo, muito bom. Pena que em seguida veio a dor da outra”.

O nível de intensidade da dor após a cirurgia foi reduzido, segundo os entrevistados. Tal achado pode ser explicado devido ao potencial osteogênico e condrogênico das células progenitoras mesenquimais, além de células progenitoras endoteliais, capazes de contribuir com vasculogênese e angiogênese, providenciando o reparo vascular (Daltro GC, 2008). Mais recentemente uma pesquisa realizada por Daltro G *et al* 2020, publicaram um artigo no qual trinta e seis pacientes pediátricos com doença falciforme e osteonecrose. Como resultado o tratamento com CMMO sem descompressão aumentou o Harris Hip Score de maneira expressiva (BP - 77,85 e AP - 96,33) e um bom desenvolvimento da regeneração tecidual quando avaliadas as medidas angulares dos quadris. Além disso, a intervenção se mostrou segura e eficaz para retardar ou evitar o colapso femoral.

Foram avaliados os rendimentos escolares após a cirurgia, porém devido à pandemia por COVID-19, cancelamento das atividades escolares e aulas via internet, a avaliação dos resultados funcionais foi afetada. Porém, foi relatada melhora da autoestima por um participante do estudo, resultando assim em melhor rendimento nos estudos.

As atividades sociais após a cirurgia foram avaliadas, como resultado a mãe de Maria relatou que mesmo antes da cirurgia a família passava maior parte do tempo em casa, o que não alterou sua rotina. A mãe de João relatou melhora do quadro algíco do quadril, porém mantém dor no joelho, local onde ainda não foi abordado cirurgicamente. Já a responsável por outro participante declarou uma melhora acentuada, onde o adolescente deixou de usar a muleta para deambular, segue trecho da transcrição:

*Ele não queria nem andar de muleta...ficou ótimo...ficou bem...a gente passou até a virada do ano na ilha, fazia tudo..."tava" ótimo. Mas quando veio a pandemia.*

Pedimos aos participantes descreverem com suas próprias palavras sobre os sentimentos ao pensarem sobre os resultados das cirurgias:

*Eu sou muito grata a Deus e ao pessoal aí que foram muito compreensivos e prestativos, e se sente bem e realizada, pq assim...ela não "tá" como "tava" antes, sentindo dor e tal...Vendo minha filha bem eu "tô" feliz.*

Por meio dessa declaração notamos uma melhora importante do quadro algíco e uma boa relação médico-paciente, diferente do que a literatura traz como habitual. Segundo Bulgin *et al*, 2018 existe um estigma relacionado a discriminação percebida pelos indivíduos com DF por parte de prestadores de saúde afeta diretamente na perda de confiança nos profissionais de saúde gerando um relacionamento tenso entre prestadores de pacientes e pacientes. Há relatos de sensação de falta de empatia dos profissionais de saúde resultando em um ajuste comportamental na busca de cuidados.

*Foi ótimo, foi assim o momento quando vi que não tinha nada “pra” fazer, quando eu vi a cirurgia...pra mim foi assim... quero que faça logo a outra. Poxa, foi a melhor coisa foi essa cirurgia...quando levava para o médico e dizia que não tinha o que fazer...foi maravilhoso quando soube que havia tratamento.*

A maioria dos tratamentos para osteonecrose do quadril em crianças e adolescentes, era baseada em aguardar até a idade adulta para realizar a artroplastia total de quadril (Gatin L *et al*, 2016; S. Man & A. Koren, 1993). Porém, a ATQ tem um alto índice de falhas em pacientes portadores de DF resultando em inúmeras revisões (Worral D *et al*, 2016; Novais EM *et al*, 2015). Essa declaração mostra que além da esperança de um tratamento efetivo para a ON, além disso uma ansiedade para que os resultados sejam os mesmos no outro local com ON, demonstrada também na declaração de outras duas cuidadoras:

*Fico contente e espero que saia logo a outra.*

*Eu fico muito feliz, por não sentir mais dores no fêmur e não puxar mais da perna, apesar do joelho doer ainda.*

Por fim, indagamos se os participantes recomendariam a outra pessoa com osteonecrose fazer a cirurgia com células tronco, e o porquê. Todos os participantes responderam que recomendariam. Os motivos foram o alívio da dor, o único tratamento disponível, a gratuidade do tratamento e a melhora da qualidade de vida. Uma observação importante a ser realizada é que apesar da literatura apresentar a depressão como sintoma presente em indivíduos com doença crônica, neste estudo não houve relato.

## 6. CONCLUSÃO

O tratamento com CMMO apresentou melhora na autoestima, redução do quadro álgico e funcionalidade dos adolescentes, segundo respostas dos participantes durante entrevista. Além disso, o tratamento é realizado de maneira gratuita pelo HUPES.

As entrevistas revelaram os aspectos limitantes na vida das pessoas com DF e ON, relacionados à dor, dificuldade para frequência regular nas escolas, a mobilidade pode estar afetada devido a uso de muletas e o “brincar” encontra-se impossibilitado seja por proteção dos familiares devido a DF ou mesmo por limitação física do adolescente.

A terapia celular surge como esperança para as famílias, pois não havia tratamento efetivo indicado para essa população. O tratamento realizado de maneira experimental é realizado pelo SUS no HUPES e mostrou-se efetivo no tratamento da dor e melhora da autoestima da população estudada. Porém, devido ainda ser uma técnica pouco utilizada no país, necessita-se de um número de pessoas maior para uma melhor avaliação dos resultados sociodemográficos no tratamento da ON em pessoas com DF.

Podemos apresentar como limitação do estudo o fato de dois dos pesquisadores fazerem parte do serviço médico ambulatorial no local da coleta dos dados. O que pode favorecer respostas positivas sobre o estudo. Outro fator limitante do estudo foi o número reduzido de participantes o que não permite fazer grandes generalizações.

É necessário que se realizem mais pesquisas sobre o tema para que essas pessoas que há pouco não dispunham de assistência adequada venham a ter cada vez mais visibilidade na sociedade. No entanto, nossa pesquisa traz uma série de informações sobre os indivíduos atendidos no nosso serviço, o que pode contribuir para uma atenção individualizada, focando além dos problemas clínicos, nos problemas sociais que a DF traz em si. A partir desse estudo podemos elaborar protocolos individualizados com foco no tratamento e adaptação dos indivíduos com DF portadores de osteonecrose.

## 7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Belini Júnior E et al. Severity of Brazilian sickle cell disease patients: Severity scores and feasibility of the Bayesian network model use./ **Blood Cells, Molecules and Diseases**; 54 (2015) 321–327;
2. Novais EN et al. Preliminary Results of Multiple Epiphyseal Driling and Autologous Bone Marrow Implantation for osteonecrosis of the femoral head secondary to sickle cell disease in children. **J Pediatr Orthop** \_ Volume 35, Number 8, December 2015;
3. Daltro GC et al. Tratamento da Osteonecrose da cabeça femoral com células progenitoras autólogas em anemia falciforme. **ACTA ORTOP BRAS**; 16(1:23-27, 2008);
4. Daltro GC et al; Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme. **Gaz. med. Bahia** 2010;80:3(Ago-)Out.):29-32;
5. Worrall D, Smith-Whitley K, Wells L. **J Pediatr Orthop**. 2016 March ; 36(2): 139–144.
6. De Jesus ACS, Konstantyner T, Lôbo IKV, Braga AP; Características socioeconômicas e nutricionais de crianças e uma revisão sistemática. **Rev Paul Pediatr**. 2018;36(4):491-499;
7. Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. **Rev Paul Pediatr** 2013;31(1):24-9;
8. Ben Dridi MF et al. Radiological abnormalities of the skeleton in patients with sickle-cell anemia. **Pediatr Radiol (1987)** 17:296-302;
9. Bulgin D, Tanabe P and Jenerette C. Stigma of Sickle Cell Disease: A Systematic Review. **Issues Ment Health Nurs**. Author manuscript; available in PMC 2019 February 04;
10. BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria SAS/MS no 55**, de 29 de janeiro de 2010;
11. Martí-Carvajal AJ, Solà I, Agreda-Pérez LH. Treatment for avascular necrosis of bone in people with sickle cell disease (Review). **Cochrane Database of Systematic Reviews**. (2016) Issue 8. Art. No.: CD004344;

12. Naik RP et al. Clinical Outcomes Associated With Sickle Cell Trait: A Systematic Review. **Ann Intern Med.** 2018 November 06; 169(9): 619–627. doi:10.7326/M18-1161;
13. Rezende PV et al. Clinical and hematological profile in a newborn cohort with hemoglobina SC. **J Pediatr (Rio J).** 2018;94(6):666 – 672;
14. Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** 2010;32(3):203-208;
15. Cançado RD and Jesus JA, A doença falciforme no Brasil. **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007;29(3):203-206;
16. Fernandes APPC, Avendanha FA, Viana MB. Hospitalizations of children with sickle cell disease in the Brazilian Unified Health System in the state of Minas Gerais. **J Pediatr (Rio J).** 2017; 93(3): 287-293;
17. Mota CS, Atkin K, Trad LA, Dias ALA. Social disparities producing health inequities and shaping sickle cell disorder in Brazil. **Health Sociology Review**, 2017, Vol. 26, NO. 3, 280–292;
18. Figueiredo MS. Aspectos psicossociais da anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** 2010;32(3):194;
19. Castellanos MEP. Cronicidade: questões e conceitos formulados pelos estudos qualitativos de ciências sociais em saúde. **Cronicidade: experiência de adoecimento e cuidado sob ótica das ciências sociais.** Ed UECE. Fortaleza- Ceará, 2015. Pag. 35-60;
20. Nolan VG, Nottage KA, Cole EW, Hankins JS, Gurney JG. Prevalence of Vitamin D Deficiency in Sickle Cell Disease: A Systematic Review. **PLoS ONE:** 10(3): e0119908;
21. Mota CS, Trad LAB, De Queiroz MCA, Dias ALA. Os Desafios do Cuidado Integral à Doença Falciforme sob os diversos olhares: o olhar da gestão, o olhar das famílias e usuários e o olhar do serviço e seus profissionais. **Cronicidade: experiência de adoecimento e cuidado sob ótica das ciências sociais.** Ed UECE. Fortaleza- Ceará, 2015. Pag. 392- 425;
22. Moreira MCN. E quando a doença crônica é das crianças e adolescentes? Contribuições sobre o artesanato de pesquisas sob a perspectiva da sociologia da infância e da juventude. **Cronicidade: experiência de adoecimento e cuidado sob ótica das ciências sociais.** Ed UECE. Fortaleza- Ceará, 2015. Pag. 125 - 155;

23. Ferreira SL, Cordeiro RC, Barsaglini RA, Da Paz KM, Lemos PL. Qualidade de vida e cuidado às pessoas com doença falciforme. **Comunicação Saúde Educação**. 2015; 19(52):195-9;
24. Guedes C. Itinerários do cuidar em doenças falciformes e suas repercussões na vida de mulheres. **Textos & Contextos** (Porto Alegre), v. 15, n. 2, p. 370 - 381, ago./dez. 2016;
25. Guimarães TMR, Miranda WL, Tavares MM. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** vol.31 no.1 São Paulo Jan./Feb. 2009, Epub Mar 06, 2009;
26. Dias ALA, Trad LAB, Castellanos MEP. Infância e adolescência com doença falciforme: Uma juventude diferenciada. **Cronicidade: experiência de adoecimento e cuidado sob ótica das ciências sociais**. Ed UECE. Fortaleza- Ceará, 2015. Pag. 263 - 299;
27. Lori A. Styles and Elliott P. Vichinsky. Core Decompression in Avascular Necrosis of the Hip in Sickle-Cell Disease. **American Journal of Hematology**. 52:103-107 (1996);
28. Mahadeo KM et al. Increased prevalence of osteonecrosis of the femoral head in children and adolescents with sickle-cell disease. **Am J Hematol**. 2011 Sep;86(9):806-8;
29. Man S & Koren A. Avascular Necrosis of Bones in Children with Sickle Cell Anemia. **Pediatric Hematology and Oncology**, 10:4, 385-387;
30. Athanassiou-Metax M, Kirkos J, Koussi A, Hatzipantelis E, Tsatra I, Economou M. Avascular Necrosis of the Femoral Head Among Children and Adolescents With Sickle Cell Disease in Greece. **Haematologica**. 2002; 87:771-772;
31. Adekile AD, Gupta R, Al-Khayat A, Mohammed A, Atyani S, Thomas D Adekile AD. Risk of avascular necrosis of the femoral head in children with sickle cell disease on hydroxyurea: MRI evaluation. **Pediatric Blood & Cancer**, 20 Oct 2018, 66(2):e27503;
32. Shayeb AM, Smeltzer MP, Kaste SC, Brown A, Estep JH, Nottage KA. Vaso-occlusive crisis as a predictor of symptomatic avascular necrosis in children with sickle cell disease. **Pediatr Blood Cancer**. 2018; e27435;

33. Mouba JF, Mimbila M, Lentombo LE, Thardin J-F, Ondo A. Nécrose aseptique de la tête fémorale chez l'enfant drépanocytaire: expérience de Libreville (Gabon). **Sante**, vol. 21, n 8 2, avril-mai-juin 2011;
34. Worrall D, Smith-Whitley K, Wells L. Hemoglobin to Hematocrit Ratio: The Strongest Predictor of Femoral Head Osteonecrosis in Children with Sickle Cell Disease. **J Pediatr Orthop**. 2016 March; 36(2): 139–144;
35. Aguilar CM et al. Clinical Evaluation of Avascular Necrosis in Patients With Sickle Cell Disease: Children's Hospital Oakland Hip Evaluation Scale - A Modification of the Harris Hip Score. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**. 86(7):1369-75. August 2005;
36. Gatin L, De Mare AR, Mary P, Vialle R & Damsin JP. Osteonecrosis of the Femoral Head: A Proposed New Treatment in Homozygous Sickle Cell Disease, **Hemoglobin**, (2016) 40:1, 1-9;
37. Mackenzie JD et al. Magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease—detecting alterations in the apparent diffusion coefficient in hips with avascular necrosis. **Pediatr Radiol** (2012) 42:706–713;
38. Wells L, Hosalkar HS, Crawford EA, Agrawal N, Goebel J, Dormans JP. Thorough Debridement Under Endoscopic Visualization With Bone Grafting and Stabilization for Femoral Head Osteonecrosis in Children. **J Pediatr Orthop**. 2009; 29: 319 – 326;
39. Ziegler D and G. Exner GU. Avascular necrosis of the femoral head in sickle-cell disease: restoration of sphericity and congruency following triple pelvic osteotomy. A case report. **Journal of Pediatric Orthopaedics**. 2006, Vol 15. No 1;
40. Akakpo-Numado GK, Gnassingbe K, Sakiye KA, Boume MA, Amadou A, Tekou H. Les oste ´one ´croses aseptiques de la te ˆte fe ´morale chez l'enfant dre ´panocytaire. **Cahiers Santé**. Vol. 18, n° 4, octobre-novembre-décembre, 2008;
41. Daltro G et al. Pediatric Sickle Cell Disease Osteonecrosis of the Femoral Head: A Treatment Proposal. **Clinics in Pediatrics – Orthopedics**. 2020 | Volume 3 | Article 1022;
42. Botelho V. et al. Prevalence of Femoral Head Osteonecrosis in Patients with Falciform Anemia: A Bibliographic Review in Pediatrics. **Int J Pediatr Res** 2020, 6:064.



## 8. ANEXOS

### 8.1. ANEXO I

#### INSTRUMENTO DE COLETA

**Estudo:** Características sociodemográficas de crianças e adolescentes COM osteonecrose secundária a doença falciforme tratados com uso de terapia celular no Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgar Santos.

Autores: Da Fonseca RJS, Mota CS, Daltro GC.

#### BLOCO I (IDENTIFICAÇÃO E DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS GERAIS)

##### BLOCO 1.1 Ficha Inicial Com Informações Coletadas de Prontuários

- Identificação da criança ou adolescente:
- Identificação do (a) responsável:
- Prontuário:
- Iniciais:
- Sexo ao nascer:    Masculino      Feminino
- Idade: \_\_\_\_\_ anos
- Data de Nascimento: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_\_.
- Cidade de Nascimento: \_\_\_\_\_.
- Estado de Nascimento: \_\_\_\_\_.
- Cidade Onde Mora: \_\_\_\_\_.
- Religião:  
Católico  
Evangélico  
Budista  
Espírita  
Adventista  
Candomblé  
Outra  
Não possui

Não sabe  
Não consta em prontuário

BLOCO 1.2 Entrevista

- Quantos irmãos tem a criança ou adolescente?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual o Genótipo (tipo) da Anemia da criança ou adolescente?

- SS
- SC
- Não sei
- Não quero responder

- Qual a cor da Pele da criança ou adolescente?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Possui algum tipo de auxílio do governo? Se sim, qual?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual a ocupação da criança ou do adolescente?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual a ocupação do (a) cuidador (a) mãe da criança ou do adolescente?

Resposta:

- Não sei

Não quero responder

- Qual a ocupação do pai da criança ou adolescente?

Resposta:

Não sei

Não quero responder

- A da criança ou adolescente frequenta a escola?

Sim

Não

Não sei

Não quero responder

- Qual a escolaridade da criança ou adolescente?

Resposta:

Não sei

Não quero responder

- Qual a renda Familiar Aproximada?

Resposta:

Não sei

Não quero responder

- Qual o tipo de residência da criança ou do adolescente?

Resposta:

Não sei

Não quero responder

- Mora com quantas pessoas?

Resposta:

Não sei

Não quero responder

- Quantos cômodos possui na moradia?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Possui água encanada na moradia?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Possui energia elétrica na moradia?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Existe algum obstáculo no acesso à moradia? Se sim, qual?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual o meio de transporte utilizado pela criança ou adolescente?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Com qual idade a criança ou adolescente teve o diagnóstico da Doença Falciforme?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Algum outro familiar da criança ou adolescente possui Doença Falciforme? Se sim, qual o grau de parentesco?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Com qual idade a criança ou adolescente teve o diagnóstico da Osteonecrose?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Quais os Sintomas para a suspeita da osteonecrose?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual ou Quais exames a criança ou adolescente já fez para avaliar a osteonecrose?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual (is) osso (s) possui (em) Necrose? Qual lado?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

BLOCO II - Aspectos Clínicos
------------------------------

- A criança ou adolescente sentia dor antes da cirurgia? Se sim, qual a frequência?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Caso sentisse dor, qual era a frequência?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- A Osteonecrose afetava as atividades escolares da criança ou adolescente antes da cirurgia? Se sim, de qual forma?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Com quanto tempo após o diagnóstico da osteonecrose a criança ou o adolescente realizou a cirurgia:

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Com relação a atividades da vida diária (como o brincar, atividades esportivas, passeios, higiene pessoal, atividades sociais) a criança ou o adolescente tinha alguma dificuldade? Se sim, qual?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Após a cirurgia houve melhora na qualidade da vida da criança ou do adolescente? De que forma?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Caso a criança ou o adolescente sentisse dor antes da cirurgia como está a dor hoje?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Como está o rendimento na escola após a cirurgia?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Após a cirurgia notou-se alguma alteração nas atividades sociais (brincadeiras, esportes, reuniões e festas) da criança ou do adolescente? Se sim, de qual forma?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Qual (is) o (s) sentimento (s) sente ao pensar nos resultados da cirurgia?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

- Você recomendaria outra pessoa com osteonecrose fazer a cirurgia com células tronco? Por quê?

Resposta:

- Não sei
- Não quero responder

## 8.2. ANEXO II



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA  
INSTITUTO DE SAÚDE COLETIVA



### PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ANÁLISE DE TECNOLOGIAS EM SAÚDE TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Prezada(o),

Você está sendo convidado (a) a participar como informante-chave da pesquisa intitulada **“CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A DOENÇA FALCIFORME TRATADOS COM USO DE TERAPIA CELULAR NO COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS”**, realizada pelos pesquisadores Rodrigo Jorge de Souza da Fonseca, Clarice Santos Mota, Gildásio de Cerqueira Daltro.

O objetivo geral do estudo é analisar o perfil sociodemográfico e socioeconômico das crianças e adolescentes portadores de osteonecrose secundária a Doença Falciforme e o impacto social do tratamento com uso de células mesenquimais da medula óssea na população estudada.

Para confirmar a sua participação faz-se necessária a leitura e posterior assinatura deste termo. Todas as páginas serão rubricadas conforme solicita o item IV.4.d da Resolução CNS 466/2012. Sua decisão em participar é voluntária e você pode recusar-se a participar ou desistir em qualquer momento, sem qualquer prejuízo ou danos e/ou morais, bem como somente responder às perguntas que desejar, sem que isso traga qualquer prejuízo à sua pessoa. Cumpre esclarecer que a participação não envolve benefício direto ao



entrevistado. Não há despesas ou compensações financeiras. Caso concorde em participar, assumo o compromisso de que a sua identidade permanecerá confidencial, salvo expressa manifestação em sentido contrário.

Esclarecemos que o possível risco desta pesquisa poderá ser relacionado a constrangimento proporcionado por alguma pergunta, porém você poderá recusar-se a responder. Os possíveis benefícios desse estudo estão relacionados a oferecer elementos para potencializar o suporte e cuidado disponibilizados para o portador de doença falciforme e osteonecrose, bem como contribuir para compreensão dos pontos críticos, visando a sua superação. A entrevista será realizada via o questionário disponível na internet pelo site <https://gsuite.google.com/intl/pt-BR/products/forms/>. Os resultados desta pesquisa serão utilizados para fins acadêmicos, e ficarão armazenadas durante 5 anos com o pesquisador. Os mesmos deverão ser publicados em revistas científicas e outros materiais relacionados.

Declaro que esse TCLE foi elaborado em cumprimento às exigências contidas na resolução 466/12 e será garantido ao participante da pesquisa o recebimento de uma via deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Desde já agradecemos à sua disponibilidade em participar voluntariamente desta pesquisa.

Para qualquer outro esclarecimento, você poderá entrar em contato conosco (pesquisadores) por telefone (71 992106828 Rodrigo) ou por e-mail: [rodrigojsfonseca@hotmail.com](mailto:rodrigojsfonseca@hotmail.com), [motaclarice@yahoo.com.br](mailto:motaclarice@yahoo.com.br)). O meu endereço: Rua Basílio da Gama, s/nº Campus Universitário Canela. Cep: 40.110-040, Salvador/BA.

Nestes \_\_\_\_\_ termos, eu, \_\_\_\_\_, declaro estar ciente de que entendo os objetivos e condições de participação na pesquisa **“CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A DOENÇA FALCIFORME TRATADOS COM USO DE TERAPIA CELULAR NO**

**COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGAR SANTOS” e aceito participar da mesma.**

Este Termo de Consentimento Livre e Esclarecido será avaliado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do Instituto de Saúde Coletiva da Universidade Federal da Bahia. O CEP é um colegiado multi e transdisciplinar, independente, que deve existir nas instituições que realizam pesquisa envolvendo seres humanos no Brasil, criado para defender os interesses dos sujeitos da pesquisa em sua integridade e dignidade e para contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro de padrões éticos.

**Endereço do CEP do Instituto de Saúde Coletiva (ISC)/ UFBA), Rua Basílio Gama, s/n, 2º andar, Campus Universitário Canela, CEP: 44110040, Salvador-Bahia; telefone: (71)32837419; e-mail: [cepisc@ufba.br](mailto:cepisc@ufba.br); Horário de funcionamento: 2ª a 6ª feira, das 10 às 12h e 13 às 16h.**

**Endereço do CEP HUPES, Rua Augusto Viana, s/nº - 1º Andar, Canela, CEP: 40.110-060, Salvador-Bahia; telefone: (71)3283-8043, (71)3283-8140, E-mail: [cep.hupes@gmail.com](mailto:cep.hupes@gmail.com) Horário de Funcionamento: De segunda a sexta, das 8h às 12h30.**

( ) Autorizo a identificação de meu nome nas publicações resultantes da referida pesquisa.

( ) Não autorizo a identificação do meu nome

Assinatura do participante:

---

Assinatura do entrevistador:

---

Data:

---

---

Local:

---

---

ESTE DOCUMENTO DEVERÁ SER ELABORADO EM DUAS VIAS;  
UMA FICARÁ COM O PARTICIPANTE E OUTRA COM O PESQUISADOR

### 8.3. ANEXO III. DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

Tabela 5. Dados sociodemográficos das crianças e adolescentes.

	01	02	03	04
<b>Iniciais</b>	ARSS (Maria)	VMFG (João)	LBS (Paula)	AOL (Ana)
<b>Data da Cirurgia</b>	13/09/2019	20/09/2019	24/09/2019	08/10/2019
<b>Sexo ao Nascer</b>	Feminino	Masculino	Feminino	Feminino
<b>Idade</b>	14 anos	15 anos	12 anos	17 anos
<b>Naturalidade</b>	Salvador-BA	Salvador-BA	Itabuna-BA	Camaçari-BA
<b>Procedência</b>	Salvador-BA	Salvador-BA	Iitoró-BA	Camaçari-BA
<b>Religião</b>	Protestante	Católico	Sem Resposta	Sem Religião
<b>Classificação</b>	Ficat III à direita e Ficat I à esquerda	Ficat III à direita e Ficat I à esquerda	FICAT I à esquerda	FICAT III à direita

## 8.4. ANEXO IV. ENTREVISTAS

Tabela 6. Entrevistas.

	ARSS	VMFG	LBS	AOL
	(Maria)	(João)	(Paula)	(Ana)
<b>Quantos irmãos tem a criança ou adolescente?</b>	Dois	Um	Nenhum	Um
<b>Qual o Genótipo (tipo) da Anemia da criança ou adolescente?</b>	SS	SS	SS	SS
<b>Qual a cor da Pele da criança ou adolescente?</b>	Parda	Branca	Preta	Parda
<b>Possui algum tipo de auxílio do governo? Se sim, qual?</b>	"O BPC"	"Não"	"Sim, BPC"	"Possui o BPC"
<b>Qual a ocupação da criança ou do adolescente?</b>	"Estudante"	"Tá estudando on-line"	"Estudante"	"Estudante"
<b>Qual a ocupação do (a) cuidador (a) mãe da criança ou do adolescente?</b>	"Dona de casa"	"Ultimamente só cuidando dele"	"No momento não estou trabalhando"	"Dona de casa"
<b>Qual a ocupação do pai da criança ou adolescente?</b>	"Trabalha de segurança"	"É autônomo"	"Motorista"	"Vigilante"

---

<b>A da criança ou adolescente frequenta a escola?</b>	“No momento não, devido à pandemia com aulas on-line”	“Aula on-line”	“Não, somente on-line”	“A escola é do Estado por causa da pandemia não estamos tendo aula”
<b>Qual a escolaridade da criança ou adolescente?</b>	Ensino Fundamental Incompleto	Ensino Fundamental Incompleto	Ensino Fundamental Incompleto	Ensino Médio Incompleto
<b>Qual a renda Familiar Aproximada?</b>	Dois salários mínimos	Quatro salários mínimos	Um salário mínimo	Um salário mínimo
<b>Qual o tipo de residência da criança ou do adolescente?</b>	Casa Própria	Própria	Alugada	Casa cedida
<b>Mora com quantas pessoas?</b>	Seis pessoas	Três	Duas	Duas pessoas, e meu irmão fica no final de semana comigo
<b>Quantos cômodos possui na moradia?</b>	Cinco	Sete	Seis	Cinco cômodos
<b>Possui água encanada na moradia?</b>	Sim	Sim	Sim	Sim
<b>Possui energia elétrica na moradia?</b>	Sim	Sim	Sim	Sim
<b>Existe algum obstáculo no acesso à moradia? Se sim, qual?</b>	Só uma ladeirazinha	Não	Tem buracos e ladeira também	Escada
<b>Qual o meio de transporte utilizado pela</b>	Ultimamente está utilizando	Carro próprio	Carro próprio e bicicleta	Ônibus

---

<b>criança ou adolescente?</b>	UBER devido ao problema dela			
<b>Com qual idade a criança ou adolescente teve o diagnóstico da Doença Falciforme?</b>	Ela tinha 3 meses, e foi no teste do pezinho.	Teste do pezinho, um mês	do teste do pezinho.	Com 09 meses, com a eletroforese de hemoglobina.
<b>Algum outro familiar da criança ou adolescente possui Doença Falciforme? Se sim, qual o grau de parentesco?</b>	Só traços que eu e o pai dela tem	Não	Não que eu saiba	Primos mas são distantes por parte de pai
<b>Com qual idade a criança ou adolescente teve o diagnóstico da Osteonecrose?</b>	Mais ou menos há 01 ano e meio	Ano retrasado (2018)	Com 07 anos	Aos 14 anos
<b>Quais os Sintomas para a suspeita da osteonecrose?</b>	Primeiramente foi internada por dores, 8 ou 10 dias internada, aí lá com os exames que fez que diagnosticou esse probleminha	Começou a andar com a perna assim...mancando, aí fez os exames e foi detectado	Teve osteomielite e nos exames descobriu	Sentia muita dor no fêmur e ficava puxando da perna, tipo mancando sabe?!
<b>Qual ou Quais exames a criança ou adolescente já fez para avaliar a osteonecrose?</b>	Radiografia e RNM da pelve	Radiografia e RNM da pelve	Radiografia da Pelve	Radiografia da Pelve e dos Joelhos e RNM da pelve e dos Joelhos

<b>Qual (is) osso (s) possui (em) Necrose? Qual lado?</b>	Cabeça do fêmur Bilateralmente	Cabeça do fêmur Bilateralmente	Cabeça do fêmur à esquerda	Cabeça do fêmur à direita e Côndilos Femorais à esquerda
<b>A criança ou adolescente sentia dor antes da cirurgia?</b>	Sentia, mas não sentia nos quadris...joelhos, costas e cotovelo e passava logo. E após o diagnóstico sentia bastante dores no joelho	Tinhas essas crises e paralisava a perna, quando tá com crise sente dores nos membros inferiores e superiores	Não sentia dor	Sentia muita dor, e quando tinha crise piorava a dor, mesmo não estando em crise, quando ia agachar...pular...correr
<b>Caso sentisse dor, qual era a frequência?</b>	Não era todos os dias, quando caminhava muito ou ficava numa mesma posição por muito tempo, aí sentia um pouco de dor. Até que sentiu dores fortes e levamos "pro" hospital e ficou internada.	02 vezes ao ano	Não sentia	Mesmo parada, todos os dias
<b>A Osteonecrose afetava as atividades escolares da criança ou adolescente antes da</b>	Sim, porque ela não conseguia andar	Ficava internado 15 a 20 dias e aí interrompia tudo	Não afetava	Afetava muito...porque não podia ir para a escola, eu sentia muita dor no fêmur e no



<b>cirurgia? Se sim, de qual forma?</b>					joelho. Fazia as atividades a maioria em casa
<b>Com quanto tempo após o diagnóstico da osteonecrose a criança ou o adolescente realizou a cirurgia:</b>	Não demorou muito não. Quando teve o diagnóstico saiu do hospital, e mais-ou-menos 1 mês. Mais-ou-menos 02 meses	Um ano	Acho que 03 anos	02 anos depois	
<b>Com relação a atividades da vida diária (como o brincar, atividades esportivas, passeios, higiene pessoal, atividades sociais) a criança ou o adolescente tinha alguma dificuldade? Se sim, qual?</b>	Ela já era instruída a não fazer atividades de esforço devido à doença falciforme. Então ela já evitava os esforços	Rpz...antes da cirurgia ele até jogava bola e bicicleta, depois que fez a do fêmur direito, mas quando veio da outra perna ele parou, mesmo assim ele anda só não está fazendo pela pandemia e a perna tá bem debilitada	Tinha, ela sentia dor e não conseguia sair	Sim, dificuldade de locomoção, correr...brincar ...atividade física eu não pratico por causa do joelho que dói ainda...	
<b>Após a cirurgia houve melhora na qualidade da vida da criança ou do adolescente? De que forma?</b>	Sim teve, ela ficou...ela mancava muito, depois da cirurgia passou a mancar menos e não tá sentindo tanta dor, a não ser que ande muito porque tá	Melhorou sim a autoestima e tudo... mas está bem ansioso para fazer a outra cirurgia da outra perna. Aí a ansiedade piora. Mas com relação a outra que foi feita, ele ficou ótimo, muito	Deu uma melhorada, mas sente um pouco porque precisa fazer o outro lado. Reduziu a dor e tá andando melhor	Melhorou, as dores no fêmur melhoraram, em questão de abaixar e pular o fêmur melhorou, mas ainda sinto dores no joelho.	

---

com uma bom. Pena  
perna maior que em  
que a outra. seguida veio a  
Depois da dor da outra  
cirurgia não  
precisou se  
internar  
mais

**Caso a criança  
ou o  
adolescente  
sentisse dor  
antes da cirurgia  
como está a dor  
hoje?**

Melhorou Teve uma Não Sentia Não sinto mais  
bastante, crise agora, dor dor no fêmur,  
não sente internou 02 só sinto no  
mais dor vezes esse joelho. Até  
ano. E agora mesmo  
no final de quando tive  
outro para crise e fiquei  
início de internada eu  
novembro não senti dor  
sentindo dores no fêmur  
em várias  
articulações.  
Mas a que fez  
a cirurgia foi  
menos  
dolorosa que a  
outra que  
ainda está  
"pra" fazer

**Como está o  
rendimento na  
escola após a  
cirurgia?**

Tinha Sim, está Tá bem Não chegou a  
começado a ótimo. Está melhor, frequentar o  
estudar, com a porque assim colégio por  
levava ela autoestima tinha escada causa da  
de UBER boa, mas com pra entrar e pandemia  
mas depois a pandemia só tinha  
da estuda on-line dificuldade,  
pandemia ela não  
parou de ir conseguia  
para a descer do  
escola ônibus.  
Agora ela  
consegue  
brincar,  
descer e ir  
"pra"  
escola...cons  
egue brincar  
com os  
coleguinhas

---

<p><b>Após a cirurgia notou-se alguma alteração nas atividades sociais (brincadeiras, esportes, reuniões e festas) da criança ou do adolescente? Se sim, de qual forma?</b></p>	<p>Não, porque o normal da gente aqui é ficar em casa mesmo</p>	<p>Ele não queria nem andar de muleta...ficou ótimo...ficou bem...a gente passou até a virada do ano na ilha, fazia tudo "tava" ótimo. Mas quando veio a pandemia...</p>	<p>Aquilo que falei antes...</p>	<p>Melhorou muito o fêmur mas como eu disse o joelho ainda dói</p>
<p><b>Qual (is) o (s) sentimento (s) sente ao pensar nos resultados da cirurgia?</b></p>	<p>Eu sou muito grata a Deus e ao pessoal aí que foram muito compreensivos e prestativos, e se sente bem e realizada, porque assim... ela não tá como tava antes, sentindo dor e tal... Vendo minha filha bem eu tô feliz</p>	<p>Foi ótimo, foi assim o momento quando vi que não tinha nada pra fazer, quando eu vi a cirurgia...pra mim foi assim...quero que faça logo a outra. Poxa, foi a melhor coisa foi essa cirurgia...quando levava para o médico e dizia que não tinha o que fazer...foi maravilhoso quando soube que havia tratamento.</p>	<p>Fico contente e espero que saia logo a outra.</p>	<p>Eu fico muito feliz, por não sentir mais dores no fêmur e não puxar mais da perna, apesar do joelho doer ainda. Nossa...melhorou muito.</p>
<p><b>Você recomendaria outra pessoa com osteonecrose fazer a cirurgia com células tronco? Por quê?</b></p>	<p>Sim, com certeza...por que antes sentia dor e depois não tá sentindo mais nada. Não gastei com nada, recomendaria a sim. Vale a</p>	<p>Sim, claro, com certeza. Até se eu pudesse fazer de uma forma particular para ver meu filho bem eu faria...foi o único local que deu conforto...que</p>	<p>Sim, porque graças a Deus do lado que ela fez não sente dor nenhuma, incomodo nenhum</p>	<p>Com certeza, como eu disse por causa da melhora que eu tive no fêmur e a qualidade de vida. Só a recuperação que não é muito boa por</p>

---

pena, é de uma não poder  
eficaz...funci solução. pisar... mas  
ona...não Recomendo e valeu a pena  
quer dizer querendo que  
que não terá volte logo a  
em outro fazer  
lugar. Mas  
recomendari  
a sim... Com  
certeza!

---