



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Ortopedia

Doença de Kienböck

João Francisco Prates Oliveira

Orientado por:

Prof. Dr. Marco Aurélio Carmelino Cardoso Sarmento

MAIO'22

Resumo

A Doença de Kienböck corresponde à necrose avascular do osso semilunar, foi descrita pela primeira vez em 1910, e encontra-se desde então em constante evolução o conhecimento sobre a sua etiologia, diagnóstico ou tratamento. Esta é uma doença incomum que se associa a adultos jovens e à mão dominante, a qual ocorre também em idade pediátrica ou geriátrica, apresentando nestas um melhor prognóstico. A sua etiologia aparenta ser multifatorial, seja por fatores mecânicos ou vasculares que favorecem a isquemia, e o seu diagnóstico baseado na perda de funcionalidade do carpo e em exames de imagem, os quais permitem a sua classificação com base em três diferentes tipos de avaliação: óssea, cartilaginosa e vascular. A tomada de decisão do tratamento beneficia desta avaliação, a qual ajuda a escolher entre uma abordagem de proteção, reconstrução ou excisão do osso semilunar, mas também da consideração de outros fatores importantes como a idade ou o envolvimento do carpo associado. O objetivo deste trabalho é fazer uma revisão do tema através da pesquisa em bases de dados de artigos científicos que abordem estes vários pontos enunciados e outros que sejam de particular relevância tendo em conta as características particulares desta doença. Apesar de ser uma doença rara de um osso específico do carpo esta pode ser altamente disfuncional em fases avançadas da doença, uma vez que afeta maioritariamente a mão dominante, a qual é essencial para a execução das atividades da vida diária.

Palavras-Chave: Kienböck; Semilunar; Necrose avascular; Mão

Abstract

Kienböck's Disease is the avascular necrosis of the lunate bone, was first described in 1910 and since then it's in constant evolution the knowledge about its aetiology, diagnosis, or treatment. This is an uncommon disease that is associated with young adults and the dominant hand, although it also occurs in paediatric or geriatric population in which the prognosis is better. The aetiology seems to be multifactorial by means of mechanical or vascular factors that predispose to ischemia and the diagnosis based on the loss of hand function and imaging exams that allow three different ways of classification which take into consideration the osseous, the cartilaginous and the vascular evaluation. The decision making for the treatment benefits from this evaluation which helps in the choosing process between an approach of protection, reconstruction, or excision of the lunate, but also from the consideration of other important factors such as age or involvement of the associated carpal bones. The objective of this work consists in a revision of this disease through the search in academic research databases of scientific articles that address the various topics described and others relevant to the special characteristics of this disease. Even though it's a rare disease of a carpal bone it can be highly dysfunctional in advanced phases of the disease because it affects mostly the dominant hand which is essential to the execution of everyday activities.

Keywords: Kienböck; Lunate; Avascular necrosis; Hand

Índice

RESUMO	2
ABSTRACT	2
LISTA DE ABREVIATURAS	4
INTRODUÇÃO	5
METODOLOGIA	5
EPIDEMIOLOGIA	6
ETIOLOGIA	8
<i>Fatores Mecânicos</i>	<i>8</i>
<i>Fatores Vasculares</i>	<i>11</i>
<i>Outros Fatores</i>	<i>13</i>
CLÍNICA	14
ESTADIO / CLASSIFICAÇÕES	15
RADIOGRAFIA	15
<i>Classificação de Lichtman²</i>	<i>15</i>
RESSONÂNCIA MAGNÉTICA	16
<i>Classificação de Schmitt¹</i>	<i>17</i>
ARTROSCOPIA	17
<i>Classificação de Bain e Begg²²</i>	<i>18</i>
TRATAMENTO	20
IDADE DO DOENTE	21
ESTADO DO SEMILUNAR	22
<i>Semilunar Intacto</i>	<i>22</i>
<i>Semilunar Comprometido</i>	<i>28</i>
<i>Semilunar Não Reconstruível</i>	<i>30</i>
ESTADO DO CARPO	32
<i>Compromisso da Coluna Central Articular</i>	<i>33</i>
<i>Colapso do Carpo</i>	<i>35</i>
<i>Carpo Não Reconstruível</i>	<i>35</i>
ARTROSCOPIA COMO TRATAMENTO	36
<i>Sinovectomia</i>	<i>36</i>
DISCREPÂNCIA ENTRE CIRURGIÕES	36
PROGNÓSTICO	38
CONCLUSÃO	39
BIBLIOGRAFIA	40

Lista de Abreviaturas

DK – Doença de Kienböck

EUA – Estados Unidos da América

RM – Ressonância magnética

MicroTC – Microtomografia computadorizada

RX – Radiografia

ASSH – American Society for Surgery of the Hand

Introdução

A Doença de Kienböck foi descrita pela primeira vez como ‘lunatomalacia’ em 1910 quando os achados radiológicos de osteonecrose do osso semilunar foram publicados por um radiologista austríaco, Robert Kienböck.¹

A DK é uma doença incomum que ocorre em adultos jovens, nos quais é predominante a associação com a mão dominante, sendo maioritariamente unilateral já que raramente tem envolvimento de ambas as mãos.²

A sua etiologia é difícil de determinar com precisão e o seu tratamento tem vários procedimentos propostos, mas poucos com estudos estatisticamente significativos.³

Este trabalho consiste numa revisão narrativa da DK nos seus vários domínios: epidemiologia, etiologia, achados clínicos e radiológicos, classificação, tratamento e prognóstico.

Metodologia

Para a realização deste trabalho realizou-se uma pesquisa em duas bases de dados, *PubMed* e *Google Scholar*, nas quais foram pesquisados os termos ‘kienbock’ e ‘lunate necrosis OR lunate osteonecrosis’ de modo a encontrar artigos relacionados com o tema.

A primeira foi usada como a base da pesquisa inicial e a segunda como complemento, da qual se adicionaram artigos não encontrados na primeira.

Na elaboração deste trabalho estão incluídos artigos com data de publicação até ao ano 2021 e cujo idioma original ou da tradução seja em inglês.

Após a análise dos artigos elaborou-se uma compilação da informação relevante para o objetivo do trabalho com base naqueles que incluíssem pelo menos um dos tópicos a abordar: epidemiologia, etiologia, achados clínicos/radiológicos, classificação, tratamento ou prognóstico.

Epidemiologia

A DK afeta predominantemente adultos entre os 20 e os 40 anos.⁴

Apesar de a idade típica de aparecimento da doença ser no adulto jovem entre os 20 e os 40 anos, também pode ocorrer em doentes pediátricos e idosos, nos quais existe uma apresentação e prognóstico diferentes que deve ser tido em conta na abordagem terapêutica.³

Duas divisões foram feitas por *Irisarri et al.* para a patologia em idade pediátrica: infantil (menos de 12 anos) e juvenil (desde os 13 anos até ao fim do desenvolvimento ósseo).

Em doentes idosos a doença é mais prevalente em mulheres e, tal como em idades menos avançadas, na mão dominante. Contrariamente a essas idades, existe uma baixa frequência de associação deste grupo com variância ulnar negativa e as alterações radiográficas apresentam-se num estadio mais avançado.¹

Um estudo efetuado nos EUA avaliou cerca de cinquenta mil estudos radiográficos para avaliar a presença incidental de DK, a qual foi de 0,10%. Contudo, uma das limitações do estudo foi apenas terem sido analisados os relatórios radiográficos, e assim existe a possibilidade de que no momento da avaliação pelo radiologista a DK não tenha sido observada convenientemente em doentes assintomáticos.

Também se verificou que no grupo dos doentes com DK incidental a idade era superior ao grupo sintomático, apresentando este um colapso do semilunar mais frequentemente comparativamente ao primeiro.⁵

Outro estudo retrospectivo, mas no qual foram observadas as radiografias de novo, foi encontrada uma incidência assintomática de 1,87% em doentes sul-africanos de raça negra. Estes casos eram unilaterais e na mão dominante.⁶

Nestes estudos temos ainda de considerar os doentes assintomáticos em estadio inicial de DK nos quais não existem alterações visualizáveis na radiografia, mas que poderiam apresentar alterações na RM se a mesma fosse estudada.

Assim, com base no descrito anteriormente, a incidência e a prevalência de DK podem estar subestimadas e não se pode descartar a possível variabilidade entre pessoas com distribuições geográficas distintas.

Etiologia

A doença foi associada a microtraumatismos repetitivos provenientes da atividade laboral, tendo a investigação de Müller em 1920 apoiado esta teoria.

O doente de risco era um homem jovem, particularmente um trabalhador manual, grupo este que representava em alguns estudos iniciais a quase totalidade da amostra, parecendo assim que o '*stress*' repetitivo seria um fator predisponente.⁷

Numa revisão sistemática concluiu-se que não há evidência científica suficiente para confirmar a relação causal entre DK e o microtraumatismo repetitivo, não cumprindo assim os critérios para ser considerada uma doença ocupacional conforme os critérios da Organização Internacional do Trabalho, tendo estes resultados sido considerados inconclusivos e a necessitarem de investigação com um maior nível de evidência de modo a determinar se o microtraumatismo repetitivo é um fator de risco para a doença.⁸

Desde a sua identificação foram sendo propostas várias hipóteses de etiologia para a doença, tendo sido considerados fatores mecânicos, anatómicos e/ou vasculares.²

Existe assim um consenso de que a patogénese da doença associa-se a transmissão de '*stress*' sobre o semilunar em conjunto com uma ou mais anormalidades vasculares.³

Fatores Mecânicos

Em 1928, Hultén comparou a população geral sueca com os seus 23 doentes com DK e observou que 74% destes tinham variância ulnar negativa (ulna mais curta relativamente ao rádio na zona do carpo), contra apenas 23% no grupo representante da população geral.⁹

Desde esta observação que a associação da doença com variância ulnar negativa tem sido sugerida como um fator de desenvolvimento da doença.³

Mais recentemente, em 2010, observou-se uma maior progressão para doença avançada em casos de variância ulnar negativa, sugerindo a variância ulnar neutra ou positiva como fator protetor do semilunar.¹⁰

Contudo, outros investigadores não revelaram evidência direta, pois após duas metanálises realizadas em 2001 e em 2013 chegou-se à conclusão que ainda não existia evidência científica suficiente para apoiar a hipótese de haver relação entre variância ulnar negativa e a DK.^{2,3}

A morfologia do semilunar também é identificada como um potencial fator etiológico e prognóstico, podendo afetar a cinemática do carpo e predispor à sua degeneração.^{3,7}

Em 1966, *Antuña-Zapico* identificou três tipos de morfologia do osso semilunar, sendo que os do tipo I (trapezoidal com um ângulo superior a 135°) têm maior predisposição a osteonecrose e estão mais associados a variância ulnar negativa.² (Fig.1)

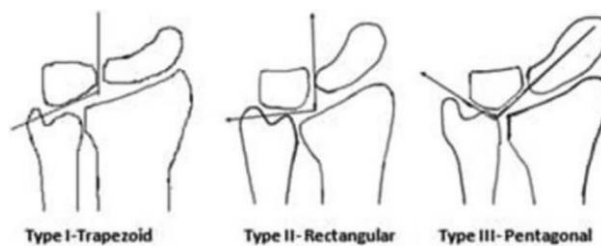


Fig.1 – Três tipos morfológicos do semilunar identificados por *Antuña-Zapico*²

Outra divisão morfológica do osso semilunar consiste na existência ou não de uma faceta entre o semilunar e o unciforme, ocorrendo o tipo I (ausência) em cerca de um terço da população e o tipo II (presença) em cerca de dois terços da população. (Fig.2)

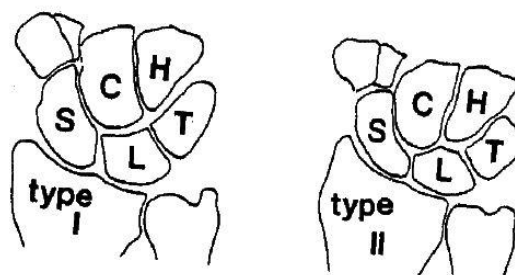


Fig.2 – Tipo 1: ausência de faceta entre o semilunar e o unciforme; Tipo 2: presença de faceta entre o semilunar e o unciforme¹¹

Neste último grupo foi verificada erosão condral no unciforme, não visível por radiografia, em cerca de metade das pessoas estudadas, enquanto no tipo I a mesma não se registou.¹¹

Com base nesta situação poderia haver um aumento da propensão para DK em pessoas com morfologia do tipo II, mas recentemente observou-se o oposto:

Foram analisadas imagens artroscópicas do carpo onde se observou que a incidência do tipo II era inferior em relação a pessoas que se apresentavam com patologias degenerativas ou traumáticas, limitando assim a associação deste tipo com a DK;²

Num estudo retrospectivo, observou-se doença avançada em maior número na apresentação do tipo I e a presença de fraturas coronais também era superior neste, sugerindo o tipo II como um fator protetor de progressão para doença avançada.³

Alguns fatores de risco anatómicos também podem influenciar a transmissão de carga sobre o semilunar e conseqüente progressão para necrose avascular.

Na avaliação da mão não afetada e na sua comparação com a mão dominante de um grupo controlo, diferenças estatisticamente significativas foram encontradas para três fatores que se associaram a um maior risco de DK: a presença de um semilunar com diâmetro e altura de dimensões reduzidas, um maior ângulo de inclinação radial do semilunar e, ainda, uma inclinação radial mais plana.¹² (Fig.3)

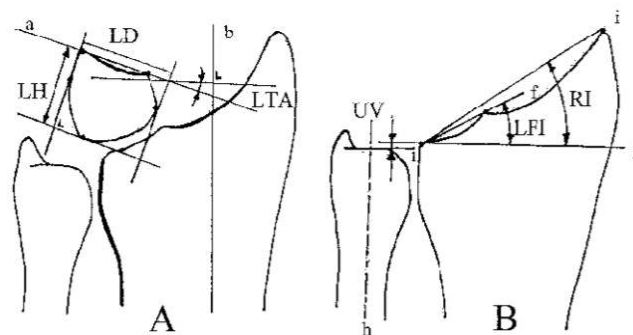


Fig.3 – LD: diâmetro do semilunar; LH: altura do semilunar; LTA: ângulo de inclinação do semilunar; RI: ângulo de inclinação radial¹²

Na avaliação por microTC de alta resolução 3D, o semilunar normal apresenta múltiplas trabéculas dispostas num padrão radial, originando-se da placa subcondral distal para a proximal, de forma a distribuir a carga e a manter a altura do semilunar.

No semilunar fraturado há evidência de fratura na placa óssea subcondral, sobretudo em regiões com ausência do padrão radial trabecular, levando assim a perda de altura. O osso trabecular revelou um aumento da fração de volume ósseo, da espessura e do número de trabéculas, contudo estas áreas estavam intercaladas com regiões desprovidas de osso.¹³ (Fig.4)

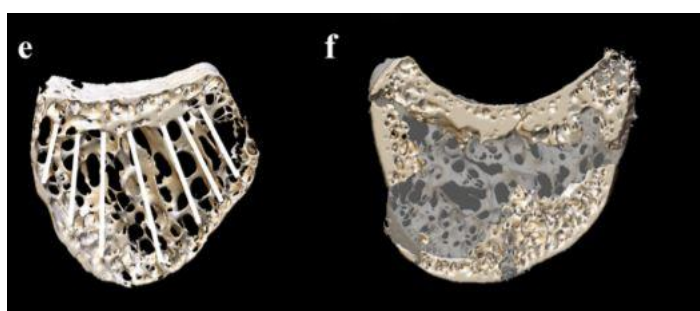


Fig.4 – e) semilunar controlo evidenciando com linhas brancas as trabéculas dispostas num padrão radial; f) semilunar com DK reconstruído demonstrando as múltiplas fraturas corticais e extensa perda trabecular ¹³

A avaliação com microTC também permitiu encontrar dois pontos fracos mecânicos na superfície articular distal do semilunar, um na região dorsal e outro na região palmar, ambos devido a uma estrutura trabecular mais compacta na área central. Esta evidência poderá sugerir uma tendência para disrupção nestes pontos e, eventualmente, alterações no aporte sanguíneo levando a necrose avascular do semilunar.²

Fatores Vasculares

Lee mostrou que o padrão arterial intraósseo do semilunar divide-se em três grupos: aporte sanguíneo único por vaso palmar ou dorsal (em cerca de um quarto dos casos estudados), duplo aporte sanguíneo por vasos palmares e dorsais que não se anastomosam no osso, e ainda, duplo aporte sanguíneo com anastomose (em cerca de dois terços dos casos estudados).¹⁴

Estas anastomoses podem descrever três tipos de padrão entre si com base na visualização dos vasos intraósseos, em Y, X ou I.²

As artérias radiais, ulnares e interósseas anteriores contribuem para a vascularização do semilunar. Por angiografia superseletiva demonstrou-se que o movimento do carpo para diferentes posições pode reduzir o fluxo sanguíneo para o osso semilunar. Assim, flexão ou extensão prolongada devido à dor, imobilização ou ocupação laboral pode contribuir para o desenvolvimento de DK.¹⁵ (Fig.5)

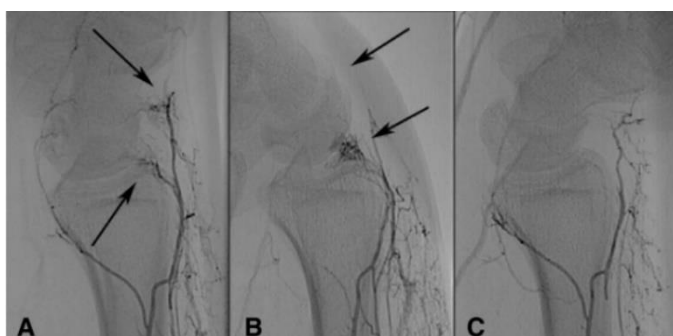


Fig.5 – Angiografia de artéria interóssea anterior. A: posição neutra, com duas áreas de vascularização visíveis (setas); B: em flexão, área distal desaparece; C – em extensão, ambas as áreas desaparecem¹⁵

Já na circulação venosa o aumento da pressão intraóssea devido à má drenagem venosa provocada, por exemplo, por uma obstrução devido a fraturas de 'stress' ou por extensão significativa do carpo, pode levar a edema e mais tarde a necrose avascular do semilunar.^{2,7}

Um denso plexo de pequenos vasos venosos não descritos na literatura foi reportado nas superfícies palmar e dorsal do semilunar. Estando este conectado ao tecido conjuntivo palmar e dorsal poderia ser este o ponto fraco da drenagem venosa, com obstrução desta e conseqüente compressão local e aumento da pressão intraóssea levando ao desenvolvimento de osteonecrose.¹⁶

Outros Fatores

O desenvolvimento da doença pode estar relacionado com várias patologias multissistêmicas, tendo sido descritos casos associados a várias situações clínicas como esclerose sistêmica¹⁷, artrite reumatoide¹⁸, gota¹⁹, lúpus eritematoso sistêmico, dermatomiosite ou drepanocitose.²

A possibilidade de haver contribuição genética para o aparecimento de DK também é um fator a considerar, provavelmente pela ocorrência de fatores predisponentes anteriormente descritos num padrão familiar, existindo alguns casos descritos na literatura que apontam nesse sentido.²⁰

Recentemente avaliou-se esta possibilidade e observou-se que a contribuição genética não é desprezável na etiologia desta doença, evidenciando um risco relativo significativamente elevado desta se desenvolver em familiares em 1º grau. É sugerido que a identificação genética nestas famílias de alto risco poderá contribuir para a descoberta dos genes e mecanismos que contribuem para o aparecimento e progressão da doença. Também foi demonstrada uma correlação entre a DK e o uso de álcool, tabaco, glucocorticoides ou a presença de diabetes, podendo assim existirem fatores de risco a contribuir para a doença que não são tipicamente associados à mesma.²¹

Clínica

A DK manifesta-se geralmente de uma forma unilateral.⁴

Os doentes apresentam-se tipicamente com dor no carpo e diminuição da amplitude de movimentos (extensão/flexão), o que se repercute numa maior dificuldade em realizar as atividades da vida diária.²²

A avaliação destas manifestações é importante tanto num primeiro momento como nas avaliações subsequentes.

Assim, após a realização de uma cirurgia estas são as variáveis fundamentais que devem ser testadas e comparadas para observar a evolução dos resultados clínicos e funcionais do doente, para além da força de preensão palmar, a qual deverá ser avaliada e estudada nestes casos, pois está afetada negativamente e também é um bom marcador de evolução clínica.²³

O aumento de volume do punho e carpo é também uma comum manifestação clínica da DK, o qual ocorre sobretudo na área carpal dorsal e é mais observado na prática clínica em doentes com um aumento local da dor.²⁴

A apresentação nos doentes pediátricos é semelhante à dos adultos, com sinovite, edema, diminuição da amplitude de movimentos e da força de preensão palmar. Apesar disso, a progressão para doença avançada é muito menos provável.³

Estadio / Classificações

Radiografia

A história natural da DK é progressiva e os seus efeitos repercutem-se quer nos achados clínicos, quer nos achados radiológicos.²⁵

A primeira classificação radiográfica foi elaborada em 1947 por Stahl, mas a mais usada é a de Lichtman elaborada em 1977, com atualizações em 1993 e 2010, a qual nos apresenta quatro estadios da doença.²⁶

Classificação de *Lichtman*²

Estadio 0	Dor intermitente com RX e RM normais (isquemia intermitente ou induzida por 'stress')
Estadio I	RX normal e RM com alterações
Estadio II	Esclerose do osso semilunar no RX (tamanho e forma normal)
Estadio IIIA	Colapso do osso semilunar (alinhamento e altura do carpo preservado)
Estadio IIIB	Colapso do carpo (rotação fixa do escafoide e migração proximal do grande osso)
Estadio IIIC	Fratura do semilunar no plano coronal (independente da morfologia do semilunar ou instabilidade do carpo)
Estadio IV	Artrose do carpo

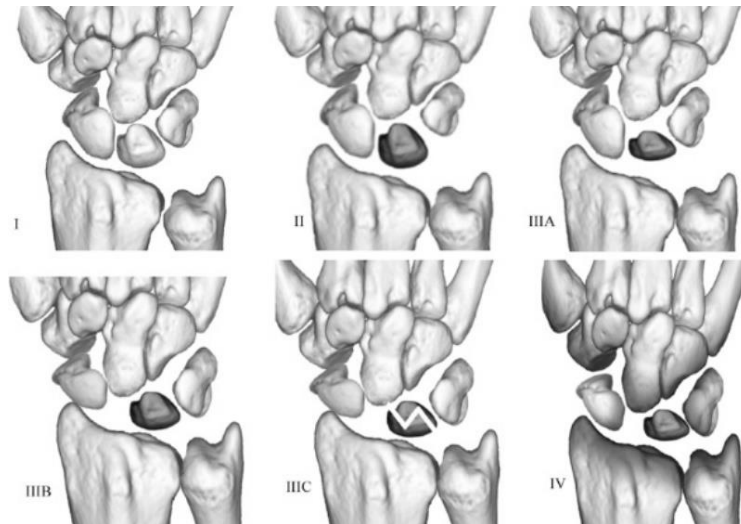


Fig.6 – Estádios da Classificação de *Lichtman* ¹

Ressonância Magnética

A RM é usada para avaliar a viabilidade da medula óssea, quer ponderada em T1, quer em T2.

Na medula óssea normal a imagem ponderada em T1 apresenta alta intensidade de sinal devido aos lípidos presentes na mesma, porém o sinal será de baixa intensidade em caso de edema, neovascularização, lesões ocupadoras de espaço ou necrose.

Já a medula óssea normal na imagem ponderada em T2 apresenta baixa intensidade de sinal se existe reduzida presença de água. Este sinal será de alta intensidade em caso de isquemia medular pelo edema gerado, mas será de baixa intensidade em caso de se desenvolver necrose da medula óssea.

A classificação de Schmitt foi criada com base nas alterações de sinal após administração de contraste de gadolínio intravenoso, o qual permite distinguir na imagem ponderada em T1 o de baixa intensidade correspondente a edema e o de alta intensidade correspondente a tecido de reparação neovascular.

Este sinal contrastado na zona de reparação indica uma área de bom prognóstico de recuperação, enquanto o contrário indica um mau prognóstico devido à medula óssea não viável.¹

Classificação de Schmitt¹

N	Semilunar normal sem sinal contrastado
A	Semilunar proximal com edema, mas com boa perfusão (contrastado)
B	Semilunar proximal com necrose, zona de reparação adjacente contrastada e semilunar distal viável
C	Semilunar não contrastado por osteonecrose completa

(N – Normal; A – Isquêmico; B – Parcialmente necrótico; C – Completamente necrótico)

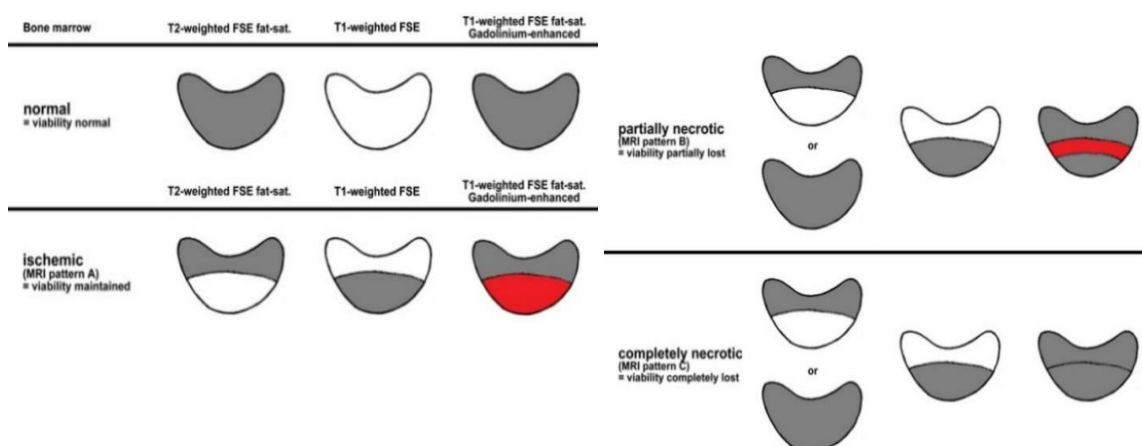


Fig.7 – Diagrama esquemático da avaliação de viabilidade da medula óssea por RM contrastada com gadolínio ¹

Artroscopia

A artroscopia consegue providenciar uma valiosa avaliação e subsequente classificação da DK.

A classificação elaborada por Bain e Begg recorrendo a artroscopia baseia-se no número de superfícies articulares, funcionais ou não funcionais, entre o semilunar e as articulações adjacentes.

As quatro superfícies articulares que são alvo de estudo são as duas superfícies articulares do semilunar (a proximal e a distal), a superfície articular do rádio com o semilunar e a superfície articular do grande osso com o semilunar.

Os autores definem uma superfície articular não funcional se tiver um dos seguintes achados: fibrilhação extensa, fissuras, perda articular localizada ou extensa, superfície articular flutuante ou fratura. Já a sinovite não é considerada para definir o grau específico em que se encontra a doença.²²

Classificação de *Bain e Begg*²²

Grau 0	Todas as superfícies articulares funcionais
Grau 1	Uma superfície articular não funcional
Grau 2	Duas superfícies articulares não funcionais (Divide-se em 2a e 2b)
Grau 2a	Não funcionais: - Superfície articular proximal do semilunar - Superfície articular do rádio com o semilunar
Grau 2b	Não funcionais: - Superfície articular proximal do semilunar - Superfície articular distal do semilunar
Grau 3	Três superfícies articulares não funcionais
Grau 4	Todas as quatro superfícies articulares não funcionais

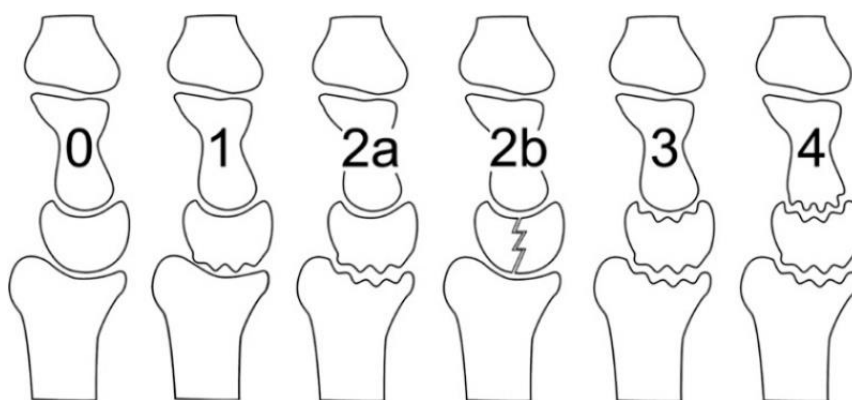


Fig.8 – Representação da Classificação de *Bain e Begg* baseada no número de articulações não-funcionais ¹

No grau 1 a articulação tipicamente afetada é a superfície articular proximal do semilunar e no grau 3 a articulação preservada é a superfície articular do grande osso.²²

Um procedimento de indução por '*stress*' em doentes com episódios de isquemia transitória do semilunar e imagens negativas de RX ou RM (estadio 0 de Lichtman) pode ser realizado. Este faz-se com carga axial sobre o carpo em extensão e os doentes apresentarão na RM o padrão A da classificação de Schmitt.²

Tratamento

O tratamento beneficia da consideração das três classificações anteriormente abordadas e, com base nelas, um algoritmo de tratamento foi proposto por *Lichtman et al.* que as integrasse conjuntamente.¹ (Tabela 1)

Assessment				Treatment	
Osseous (Lichtman)	Vascular (Schmitt)	Cartilage (Bain)	Description	Principle	Procedure
B1: Lunate intact				Lunate protection	
0, I, II	A	0	Intact lunate	Unload lunate Venous decompression Revascularization	Immobilize, unloading procedures Lunate decompression Vascularized bone graft ^a
B2: Lunate compromised				Lunate reconstruction	
IIIA	B	1	Proximal lunate collapse	Lunate reconstruction	MFTG ^a , PRC, (RSL fusion, lunate replacement ^a)
B3: Lunate unreconstructable				Lunate salvage	
IIIC	C	2b	Lunate collapse	Lunate excision	Lunate replacement ^a , capitate lengthening, PRC
C1-3: Wrist compromised				Wrist reconstruction	
IIIA	B	2a	RC joint compromised	Fuse or bypass RL joint	RSL fusion ^a , SC fusion
IIIA or C	B	3, 4	RC and MC joint compromised	Bypass central column	SC fusion, hemiarthroplasty ^a
IIB	B	2-4	Carpal collapse, (RSA > 60 degrees)	Stabilize radial column	SC fusion
C4: Wrist not reconstructable				Wrist salvage	
IV, KDAC	C	4	Pan-OA	Salvage	Wrist fusion, wrist arthroplasty ^a

Abbreviations: KDAC, Kienböck disease advanced collapse; MC, midcarpal; MFTG, medial femoral trochlear graft; Pan-OA, pan carpal osteoarthritis; PRC, proximal row carpectomy; RC, radiocarpal; RL, radiolunate; RSA, radioscapoid angle; RSL, radioscapolunate; SC, scaphocapitate.

Notes: Better prognosis: Age < 15 years nonoperative, 16-20 years consider unloading, > 70 years consider synovectomy or unloading procedure. Lunates unloading procedures: Negative ulnar variance: Radial shortening osteotomy; physis intact: Radial epiphysiodesis; neutral or positive ulnar variance: Capitate shortening. Adjunctive procedures: Synovectomy, scaphotrapezotrapezoid pinning.

^aAlternative procedures: Used in specialist clinics or in selected cases where the patient has failed less-invasive procedures.

Tabela 1 – Algoritmo de tratamento proposto por *Lichtman et al.*

Este incorpora assim a avaliação de três áreas para a tomada de decisão: a avaliação óssea pela radiografia (Lichtman), a vascular pela ressonância magnética (Schmitt) e a cartilaginosa pela artroscopia (Bain).²

Para além destas deve ainda considerar-se quer a capacidade do cirurgião em realizar as técnicas, quer a preferência do doente consoante o seu estilo de vida.

Três importantes fatores são importantes para a abordagem e para a diferenciação do tratamento: a idade do doente, o estado do semilunar e o estado do carpo.¹

Idade do Doente

A abordagem tem em conta a idade quer em doentes jovens com menos de 20 anos, quer em doentes idosos com mais de 70 anos.

A recomendação de *Irisarri et al.* para a abordagem em doentes jovens consiste em tratamento conservador para doentes até aos 15 anos e reservar a abordagem cirúrgica para quando ocorre progressão da doença após os 15 anos.³

Se a idade é inferior a 15 anos, a presumível grande capacidade do corpo ainda se desenvolver, remodelar e revascularizar leva a que os procedimentos cirúrgicos não sejam a primeira opção e se opte por realizar um tratamento conservador com imobilização.²

Este grupo apresenta excelente prognóstico com tratamento conservador, inclusive revascularização do semilunar evidente na RM após o tratamento.¹

Já nos jovens entre os 16 e os 20 anos se não houver resposta após três meses de tratamento conservador poderá optar-se pelo uso de procedimentos de nivelamento da articulação, como a osteotomia com encurtamento do rádio, porém existe risco de crescimento longitudinal do rádio após o procedimento.²

Um estudo recente comparou o uso destas técnicas com o uso de procedimentos de revascularização após falência do tratamento conservador, não existindo evidência de diferença significativa entre ambos nos resultados clínicos.²⁷

Outra alternativa descrita em doentes esqueleticamente imaturos será fazer uma epifisiodese distal do rádio, um procedimento menos invasivo e com recuperação mais rápida. Esta técnica restringe o crescimento do rádio e permite o crescimento da ulna, levando assim à alteração da variância ulnar para positiva ou neutra.²⁸

A fixação temporária da articulação escafotrapezoidal é outro método menos invasivo descrito e efetuado em alguns estudos com adolescentes, o qual consiste em colocar fios de Kirschner durante 3 a 6 meses entre o escafoide e o trapezoide para assim aliviar a carga sobre o semilunar. Este método demonstrou excelentes resultados clínicos e radiográficos.²⁹

O tratamento conservador no grupo dos doentes idosos também é reportado como tendo um bom resultado funcional, apesar de progressão radiográfica, mesmo em doentes em fases avançadas da doença, o que se pode associar à menor necessidade funcional requerida por estes.²

Assim, em doentes com mais de 70 anos a abordagem cirúrgica ou a sinovectomia só são ponderadas após seis meses de sintomas sem melhoria.¹

Estado do Semilunar

O osso semilunar pode encontrar-se em três diferentes fases:

- Intacto: Se não estiver fraturado e apresentar superfícies articulares funcionais.
- Comprometido: Se apresenta doença localizada com zonas de degeneração/colapso, mas com outras áreas possíveis de reconstrução de modo a mantê-lo funcional.
- Não reconstruível: Se estiver fragmentado, colapsado, não apresentar potencial de revascularização ou as superfícies articulares não estiverem funcionais.¹

Semilunar Intacto

- Todas as superfícies articulares funcionais (Bain 0)
- Sem sinais de colapso (Lichtman 0, I e II)
- Boa perfusão na RM (Schmitt A)

Nesta fase os objetivos são: diminuir a dor e melhorar a função do doente, proteger o semilunar vulnerável antes do seu colapso e, por fim, preparar o semilunar para uma possível revascularização espontânea.¹

Tratamento Conservador

Numa fase inicial os doentes fazem tratamento conservador com aparelho gessado ou tala durante três meses sendo avisados para evitarem atividades extenuantes ou levantamento de pesos superiores a 5 kg.

Se após os três meses houver progressão da doença nos exames de imagem ou persistirem os sintomas, outros procedimentos devem ser considerados.¹

O uso de terapia por ondas de choque para o tratamento de edema da medula óssea parece ser uma opção adequada para o tratamento conservador em patologias que o apresentam, pois existe uma melhoria rápida após algumas sessões e encontram-se resultados consistentes entre as diversas patologias, o que pode ajudar a generalizar o seu uso. No caso da DK este foi efetivo para a melhoria da dor e amplitude de movimentos após um ano, além de ocorrer uma redução considerável do edema na RM pós-tratamento, podendo assim ser útil em atrasar o tratamento cirúrgico. Contudo, mais estudos de alta qualidade são necessários para suportar esta evidência e suportarem o seu uso.^{30,31}

Procedimentos Aliviadores da Carga exercida sobre o Semilunar

A osteotomia de encurtamento do rádio é a técnica clássica para reduzir as forças mecânicas exercidas sobre o semilunar.

O procedimento é usado para aliviar a dor e aumentar a função, sendo especialmente indicado em doentes com variância ulnar negativa.

A osteotomia em combinação com enxertos ósseos vascularizados apresenta melhores resultados na repercussão funcional, sendo esta observada pelo aumento da amplitude de movimentos e força de preensão palmar, assim como pela sua repercussão a nível profissional.³²

Apesar dos resultados obtidos não é possível alterar a progressão da doença a longo prazo, dado que a osteotomia não impede a progressão radiológica, segundo a classificação de Lichtman, comparativamente com o tratamento não cirúrgico.^{2,33}

Por outro lado, os resultados clínicos a longo prazo desta técnica demonstram ser superiores, favorecendo assim que a osteotomia não deva ser contraindicada em doentes com DK avançada.³³

Contudo, existe um risco de incongruência da articulação radioulnar distal após a osteotomia, o que levou ao desenvolvimento de outras técnicas de osteotomia, as quais ainda se encontram em estudo visando resolver este problema.

Uma das modificações é a osteotomia '*Very distal radius wedge*' onde o ápex da porção retirada por osteotomia tem uma posição mais distal em relação ao mesmo procedimento numa osteotomia convencional lateral. Esta permite reduzir o ângulo de inclinação radial e aumentar o rácio de cobertura do semilunar sem afetar a congruência da articulação radioulnar distal.²

Outra técnica é a osteotomia de *Camembert* em que se encurta o osso apenas na faceta articular do semilunar no rádio, sem que o mesmo ocorra no escafoide, levando a que a compressão axial intracárpica se reorienta em direção ao escafoide. O método baseia-se na remoção de uma porção de osso do canto da extremidade distal do rádio mais proximal à ulna.³⁴ (Fig.9)



Fig.9 – Linha vermelha picotada: Porção de osso a remover na osteotomia de *Camembert*³⁶

A osteotomia de encurtamento do grande osso é um método alternativo em casos de variância ulnar positiva ou neutra que apresenta resultados prometedores, com ou sem artrodese do grande osso com o unciforme.³⁵ Esta técnica diminui a carga entre o rádio e o semilunar sem afetar a relação entre as outras estruturas adjacentes.²

A possível combinação desta técnica com a artrodese do grande osso com o unciforme é uma forma de prevenir migração proximal secundária do grande osso, sendo que a técnica também pode ser combinada com enxertos ósseos vascularizados para melhorar os resultados e a vascularização do semilunar.

Uma relação foi feita com base na radiografia pósterio-anterior do carpo após encurtamento isolado do grande osso: quanto maior o ângulo entre o grande osso e o escafoide, menor serão as forças entre o semilunar e o rádio. Assim, quanto mais horizontal estiver o escafoide, mais força pode ser transmitida entre o grande osso e o escafoide, diminuindo o risco do grande osso migrar para uma posição mais proximal e aumentar a pressão no semilunar.³⁵ (Fig.10)



Fig.10 – Ângulo entre os eixos longitudinais do grande osso e do escafoide³⁷

A maioria dos estudos demonstra melhoria clínica e radiológica após esta técnica, mas ainda não se sabe totalmente se os resultados a longo prazo são favoráveis.²

Recentemente analisaram-se os resultados a médio prazo do uso de encurtamento parcial do grande osso, em doentes II e IIIa de Lichtman, que também demonstraram resultados prometedores, com presença de revascularização e boa resposta em prevenir a progressão da doença.³⁶

Outra avaliação recente de um grupo com as mesmas características do anterior, porém incluindo também doentes com concomitante osteotomia do unciforme, observou melhoria funcional significativa e destacaram-se melhores resultados em doentes em estadio II de Lichtman. A osteotomia do unciforme aparenta ser benéfica para os resultados funcionais, mas um maior estudo é necessário para comprovar esta alternativa.³⁷

Descompressão do Semilunar

A descompressão artroscópica do semilunar (*'Lunate forage'*) é uma opção de tratamento minimamente invasiva em doentes em fases iniciais da DK. Esta consiste em fazer sinovectomia e perfuração (*drilling*) assistida por artroscopia para remover quaisquer detritos presentes na articulação.³⁸

A descompressão do semilunar foi pensada com o objetivo de diminuir a pressão intraóssea, como se efetua noutras patologias, nas quais se obtêm bons resultados com a descompressão em fases iniciais. A maioria dos doentes apresenta melhoria pós-intervenção com benefícios similares aos procedimentos de nivelamento da articulação (já descritos anteriormente), como redução da dor e melhoria funcional, apresentando como grande vantagem o menor número de complicações.³⁹

Outra alternativa de procedimento é a descompressão óssea metafisária do rádio, a qual é uma técnica onde o osso esponjoso da metáfise distal é curetado e impactado sem remoção óssea. O efeito provocado por esta técnica deve-se provavelmente à resposta local vascular a uma situação de trauma. Trata-se de uma técnica simples que não necessita de invadir o carpo nem do uso de fixação interna e aparenta aliviar a dor similarmente às outras técnicas utilizadas.⁴⁰

Procedimentos de Revascularização

A revascularização direta do semilunar pode ser efetuada por intermédio de enxertos ósseos vascularizados.¹

Estes são apropriados como alternativa aos métodos anteriormente descritos ou como complemento a outro tratamento realizado, apresentando resultados satisfatórios até estádios III de Lichtman.^{23,41}

O enxerto ósseo vascularizado mais utilizado no tratamento da DK é o enxerto 4 + 5 ECA (artérias compartimentais extensoras 4 e 5). Estas artérias estão conectadas proximalmente com o ramo dorsal da artéria interóssea anterior e distalmente com o arco intercárpico dorsal. (Fig.11)

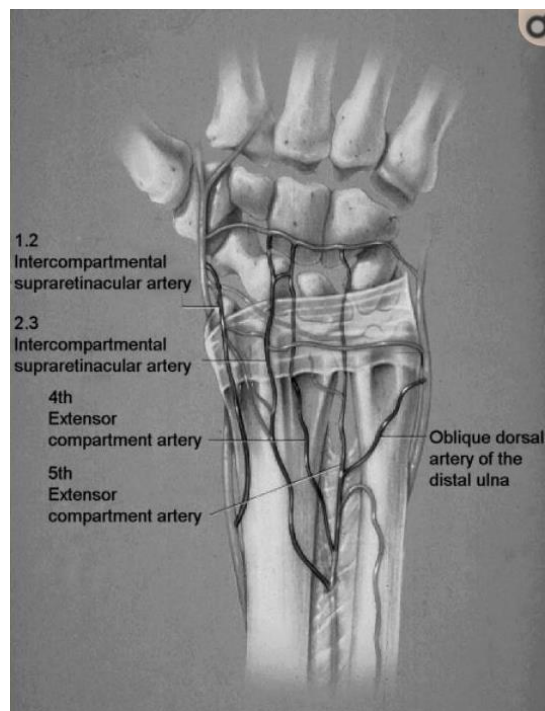


Fig.11 – Representação das 4 + 5 ECA⁴³

Este enxerto é usado essencialmente para esta patologia, apresentando como vantagem o diâmetro do pedículo vascular ser largo e longo, para além de estar localizado no lado ulnar do rádio, ou seja, perto do semilunar.

Nos doentes submetidos a revascularização do semilunar geralmente ocorre melhoria clínica, havendo progressão da doença em cerca de 13% dos doentes.

A percentagem de revascularização é consideravelmente maior com um enxerto do côndilo femoral medial, o qual é utilizado com maior frequência e será abordado melhor posteriormente neste trabalho.²³

Também se pode juntar uma fixação temporária com fios de Kirschner na articulação escafo-trapezotrapezoidal (*'STT pinning'*) até que o semilunar se revascularize.² Esta permite aliviar a carga exercida sobre o semilunar até que a revascularização se estabeleça.

Alguns estudos reportaram revascularização visualizada na RM e melhoria clínica apenas com o uso desta técnica isoladamente.³

Semilunar Comprometido

- Bain 1
- Lichtman IIIA
- Schmitt B

O tratamento de eleição nesta fase de doença localizada, em que existem áreas não funcionais e a articulação proximal do semilunar está afetada, é a reconstrução do semilunar com enxerto osteocondral vascularizado do côndilo femoral medial (*'MFC osteochondral reconstruction'*).¹

A convexidade do côndilo femoral medial é similar à do semilunar proximal e o enxerto já providencia o seu próprio aporte sanguíneo, características essenciais para o sucesso desta técnica.

Assim, para além de ser uma solução para a vascularização, também permite a substituição da articulação proximal do semilunar. O semilunar proximal é assim ressecado e preserva-se unicamente a articulação distal do semilunar, à qual se acrescenta o enxerto osteocondral vascularizado.⁴²

Os resultados são excelentes, clinicamente e radiograficamente, com complicações mínimas e sem morbidade associada do local dador do enxerto, exceto os normais sintomas pós-operatórios autolimitados. Por outro lado, é um tratamento exigente tecnicamente e que requer um alto grau de especialização.⁴³

Outra opção alternativa é a carpectomia da fileira proximal (*'Proximal row carpectomy'*) em que se removem os ossos mais proximais do carpo: o escafoide, o semilunar e o piramidal. Após a sua ressecção, o grande osso articula-se com a superfície articular do rádio que se articulava com o semilunar, necessitando assim ambas as articulações de estarem funcionais antes do procedimento.^{2,44}

Todavia esta técnica apresenta o risco de desenvolver artrose entre o grande osso e o rádio, sendo que pela análise entre os achados radiográficos e a clínica apresentada após o procedimento estes parecem não se correlacionar, segundo vários estudos efetuados onde os doentes apresentam bons resultados funcionais apesar de alterações degenerativas na nova articulação entre o rádio e o grande osso.^{2,45}

Existe assim algum debate sobre o uso desta técnica em doentes jovens e com atividade mais exigente do carpo, já que tanto pode ser considerada uma opção razoável,⁴⁴ como ser recomendado que o procedimento seja apenas feito em doentes com mais de 35 anos e com uma exigência de atividade mais baixa.⁴⁵

Outra técnica descrita para doentes em estadio IIIA de Lichtman e com as superfícies articulares do grande osso e do rádio que articulam com o semilunar preservadas, consiste na ressecção do semilunar com posterior alongamento do grande osso através de osteotomia do mesmo e conseqüente osteogénese por distração com o auxílio de um fixador externo.

A formação de calo ósseo aparentou ser rápida e suficiente, com resultados clínicos positivos, contudo uma complicação específica ocorreu em quase todos os doentes, uma rotação palmar do segmento proximal do grande osso que pode levar a uma aceleração do processo degenerativo. Esta poderá tentar ser ultrapassada através do uso de um dispositivo de distração mais forte.⁴⁶

Semilunar Não Reconstruível

- Bain 2
- Lichtman IIIC
- Schmitt C

Neste caso o semilunar apresenta uma fratura coronal (2b) em que ambas as superfícies articulares do semilunar estão afetadas, perdendo assim esta a capacidade de se revascularizar pelos métodos anteriores apresentados, quer os de descompressão, quer os de revascularização. É necessário fazer um procedimento de excisão do semilunar.²

A artroplastia de substituição do semilunar por uma prótese (*‘Lunate replacement or Lunatoplasty’*) pode ser efetuada com diversos biomateriais, sendo o pirocarbono um bom exemplo de implante para interposição pelas suas características mecânicas e de biotolerância. Neste procedimento é possível preservar os ligamentos extrínsecos do carpo, importantes na cinética e estabilidade do carpo.⁴⁷

Todavia esta técnica não tem sido muito utilizada pela instabilidade apresentada após o procedimento, visto que a estabilidade da prótese é mantida primariamente pelas estruturas ósseas adjacentes.

Uma prótese elaborada recorrendo ao uso de impressora 3D também já foi desenvolvida e comparativamente à anterior preserva melhor a congruência adjacente, a anatomia do semilunar e a mobilidade do carpo, demonstrando ser uma opção válida neste estadio da doença. O fator que contribui para estes resultados é a individualização de cada prótese do semilunar, podendo assim esta adaptar-se à variação anatómica de cada doente.⁴⁸

Também foi efetuado um estudo dos resultados de artroplastia com prótese de titânio, em média, 11 anos após a cirurgia. Estes demonstraram que esta pode ser uma opção válida, mas cerca de um quinto dos doentes apresentou falência terapêutica, sendo que permanece incerto se os resultados a longo prazo são melhores que outras técnicas cirúrgicas ou até que a história natural da doença.⁴⁹

Um tratamento alternativo envolve a excisão do semilunar e subsequente artrodese entre o grande osso e o unciforme, a qual apenas apresenta ainda resultados iniciais, mas que a curto-prazo revelaram-se positivos. Esta alternativa foi estudada em doentes quer em estadio IIIB, quer em estadio IIIC.⁵⁰ (Fig.12)



Fig.12 – Um ano após excisão do semilunar combinada com artrodese entre o grande osso e o unciforme ⁵²

A outra técnica que pode ser utilizada, já anteriormente descrita, a carpectomia da fileira proximal, é indicada quando o semilunar não é reconstruível em caso das superfícies articulares do grande osso e do rádio que estão em contacto com o semilunar estejam ambas funcionais.¹

No caso de não estarem funcionais existe uma alternativa que ainda tem um baixo nível de evidência por só ter sido usada nesta doença num número residual de doentes, mas que apresenta resultados otimistas para esta e outras patologias do carpo, a qual passa por colocar um implante de pirocarbono no grande osso após a carpectomia da fileira proximal. Uma mínima osteotomia da cabeça do grande osso é efetuada e o implante substitui-a, sendo assim um procedimento que poderá ser útil no futuro antes de efetuar cirurgias mais complexas.⁵¹

Uma abordagem que também pode ser pensada nesta situação é a artrodese, seja esta entre o rádio, escafoide e semilunar (*'RSL fusion'*), seja entre o escafoide e o grande osso (*'SC fusion'*).³

Outro procedimento descrito é a utilização de fixação interna, a qual foi efetuada após estudo da lesão por TC em casos de, para além da presença de fratura do semilunar no plano coronal, não haver evidência de fragmentação do semilunar em qualquer dos planos e sem presença de estreitamento ou irregularidades dos espaços articulares proximal e distal. Os 5 casos submetidos a este procedimento demonstraram após 7 anos a resolução da dor em repouso, mas não durante a atividade, sendo que 2 deles apresentaram resultados insatisfatórios.⁵²

Estado do Carpo

O principal efeito secundário do colapso do semilunar é o compromisso do carpo.

Fraturas no semilunar produzem irregularidades nas suas superfícies articulares, as quais podem progredir de maneira favorável, estável, ou progredir para lesões secundárias com as articulações adjacentes, levando à degeneração da coluna central.

Com a progressão da fratura ou das lesões pode haver colapso do semilunar, permitindo a migração proximal do grande osso e o colapso da coluna central (semilunar, grande osso e unciforme). A laxidão do ligamento escafolunar também contribui para que este processo ocorra.

A migração do grande osso provocará uma flexão excessiva do escafoide (Lichtman IIIB), manifestada por um ângulo radioescafoideu superior a 60 graus. No princípio é corrigível, mas após flexão prolongada ocorre degeneração da articulação radioescafoideia e esta também se torna não funcional.

Antes do colapso do carpo ocorrer as superfícies articulares não funcionais podem ser reconstruídas com procedimentos que preservem o movimento, o que lhes permite assim manterem-se funcionais. O procedimento recomendado dependerá sempre das superfícies articulares ainda funcionais.

Com o colapso do carpo e degeneração da coluna central uma artrodese limitada do carpo é requerida, pois esta efetua um 'bypass' à coluna central danificada e estabiliza a coluna radial (escafoide, trapézio e trapezoide) através da articulação radioescafoideia. Após esta articulação se tornar não funcional já não é possível reconstruir o carpo.¹

Compromisso da Coluna Central Articular

- Bain 2a, 3 ou 4
- Lichtman IIIA ou C
- Schmitt B

A abordagem ao compromisso da coluna central pode ser dividida, segundo a classificação de Bain, nas seguintes situações:

Se houver compromisso degenerativo da articulação entre o semilunar e o rádio, mas a articulação entre o grande osso e o semilunar estiver intacta (Bain 2a), a opção mais comum consiste em fazer uma artrodese entre o rádio, o semilunar e o escafoide ('RSL fusion').⁵³ (Fig.13)⁵⁴

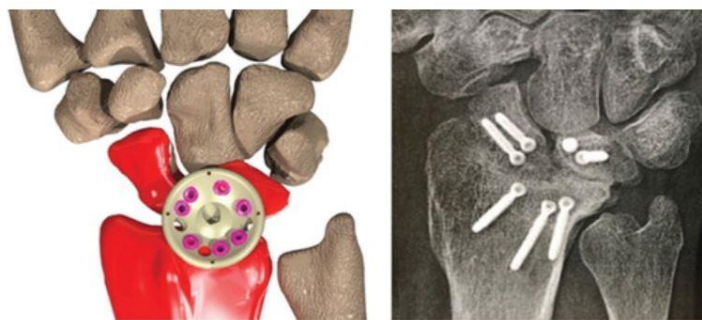


Fig.13 – Artrodese entre o rádio, o semilunar e o escafoide ('RSL fusion')⁵⁷

Já se a articulação entre o grande osso e o semilunar também estiver afetada (Bain 4) poderá efetuar-se uma artrodese entre o grande osso e o escafoide (*'SC fusion'*), que servirá como *'bypass'* à região afetada (retirar a carga), porém a articulação entre estes dois ossos tem de estar intacta previamente ao procedimento. Este apresenta bons resultados, com redução da dor e melhoria da força de preensão palmar, contudo ocorre uma perda da amplitude de movimentos do carpo.^{2,55} (Fig.14)

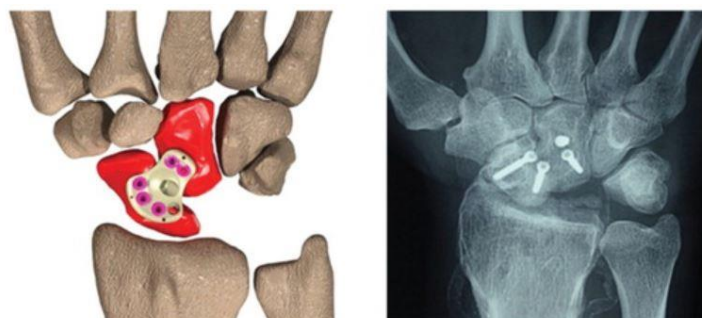


Fig.14 – Artrodese entre o escafoide e o grande osso (*'SC fusion'*)⁵⁷

Em casos que se apresentem com a superfície articular do grande osso com o semilunar intacta (Bain 3) poderá ainda recorrer-se à hemiartroplastia.^{1,56}

Como referido anteriormente a artroscopia tem sido cada vez mais usada e testada. Um estudo muito recente avaliou os resultados da excisão do semilunar por artroscopia, técnica esta usada em doentes com doença avançada (Bain: 2b, 3, 4 e Lichtman: IIIB, IIIC, IV), sobretudo em Bain 2b e Lichtman IIIC, a qual demonstrou excelentes resultados na maioria dos doentes com alívio da dor e recuperação funcional após 2 anos de seguimento mínimo.

Contudo, alterações no alinhamento do carpo e concentração de *'stress'* no lado radial dos ossos do carpo pode levar a que ocorram problemas no longo-prazo, sendo vista como uma boa opção cirúrgica para tratar doentes com baixa necessidade funcional e doença avançada. As suas principais vantagens comparativamente aos procedimentos de artrodese são: uma maior amplitude de movimentos (incremento de 35-55º) e um menor tempo de imobilização pós-cirurgia (3 semanas, duas a quatro vezes menos).⁵⁷

Colapso do Carpo

- Bain 2-4
- Lichtman IIIB
- Schmitt B

Ao progredir a degeneração e colapso da coluna central do carpo é frequente que a coluna radial do carpo também colapse, mas as articulações entre o rádio e o escafoide costumam permanecer funcionais, o que permite que a artrodese entre o escafoide e o grande osso (*'SC fusion'*) seja uma boa opção.¹

Outra alternativa a este procedimento é realizar uma artrodese entre o escafoide, o trapézio e o trapezoide (*'STT fusion'*).^{1,2} Um estudo neste grupo de doentes demonstrou uma alta taxa de consolidação (completa em todos os doentes estudados) e resultados funcionais aceitáveis, demonstrando ser uma opção segura e efetiva.⁵⁸

Os resultados clínicos e radiográficos de ambas as técnicas aparentam ser muito semelhantes, sendo a artrodese entre o escafoide e o grande osso considerada tecnicamente mais fácil de executar por se limitar a um espaço articular.⁵⁹

Outro procedimento com resultados a longo-prazo usado quer no estadio IIIB, quer no estadio IV, é a transferência do pisiforme vascularizado em substituição do semilunar (*'vascularized os pisiform transferring'*). Apesar de poderem ser encontrados achados radiográficos degenerativos, apresentou bons resultados a longo-prazo devido a alívio da dor e melhoria funcional.⁶⁰

Carpo Não Reconstruível

- Bain 4
- Lichtman IV
- Schmitt C

Se o carpo continuar com a degeneração progressiva, quando a articulação entre o rádio e o escafoide se tornar não funcional deixa de ser possível a sua reconstrução.

A recomendação será consoante as necessidades do doente, consistindo numa artrodese total do carpo ou numa artroplastia total do carpo, sendo esta última efetuada nos casos em que não exista necessidade por parte do doente de sobrecarga do carpo.¹

Artroscopia como Tratamento

O uso de técnicas minimamente invasivas será essencial na futura abordagem da DK e assim o uso de técnicas artroscópicas para o tratamento têm sido desenvolvidas, já que permitem um retorno às atividades diárias mais rapidamente, reduzem os tempos de internamento e apresentam resultados similares comparando com uma abordagem não artroscópica.^{61,62}

Sinovectomia

Durante a realização do procedimento artroscópico de avaliação e classificação da doença também se pode efetuar uma sinovectomia, já que é comum encontrar-se sinovite e assim a dor poderá ser aliviada.²²

Discrepância entre Cirurgiões

A baixa prevalência da doença, a etiologia desconhecida/multifatorial e os poucos dados disponíveis levam a que bases de dados de conhecimento médico tenham pouca informação sobre a mesma e a que haja uma grande discrepância na abordagem da mesma.

As recomendações de tratamento da DK são difíceis de definir, sobretudo nos estadios IIIa e IIIb onde existe maior controvérsia pela inconsistência de resultados, amostras pequenas e falta de estudos de alta qualidade que determinem a superioridade de um tratamento sobre outro.⁶³

Um inquérito realizado entre membros da ASSH demonstrou uma abordagem muito variada em diferentes estadios da doença, demonstrando a necessidade de se realizar investigação de alto nível nesta doença rara.⁶⁴

A maioria afirmou usar a classificação de Lichtman e a variância ulnar (VU) para guiar as decisões de tratamento, sendo que a opção mais usada em cada estadio da doença foi a seguinte:⁶⁴

- Estadio I: Osteotomia de encurtamento do rádio após tratamento conservador
- Estadio II e Estadio IIIa com VU negativa: Osteotomia de encurtamento do rádio
- Estadio IIIa com VU positiva: Enxerto ósseo vascularizado / Osteotomia de encurtamento do grande osso
- Estadio IIIb e Estadio IV: Carpectomia da fileira proximal / Artrodese intercarpal / Artrodese total do carpo

Em três países europeus também já tinha sido efetuado um inquérito sobre a doença em que eram evidenciadas as disparidades existentes na opinião entre profissionais especializados em cirurgia da mão.⁶³

Prognóstico

A história natural da doença é a sua progressão negativa quer clinicamente, quer radiologicamente, existindo assim uma lenta evolução pelos vários estadios de Lichtman.²⁵

Os doentes tratados cirurgicamente apresentam melhores resultados clínicos e a doença progride mais lentamente. Contudo, existem doentes tratados conservadoramente que não apresentam progressão da doença ou até apresentam melhoria da mesma, enquanto outros progridem rapidamente.⁶⁵

Assim, o prognóstico parece ser variável entre indivíduos e é dependente do estadio da doença à apresentação, pois um estadio inicial responderá melhor a um tratamento na tentativa de paragem de progressão da doença num determinado estadio com menos repercussão para o doente, relativamente a um estadio em doença avançada em que este já estará mais debilitado funcionalmente.^{25,65}

A idade de apresentação da doença também é um importante fator prognóstico que deve ser tido em conta.³ Em geral, o prognóstico é melhor em doentes pediátricos e idosos do que no típico doente entre os 20 e os 40 anos.¹

Conclusão

A necrose avascular do semilunar é uma doença rara da mão, provavelmente subdiagnosticada, que apresenta uma progressão negativa se não abordada corretamente e que mais tarde poderá afetar as atividades da vida diária da pessoa que dela padece. Esta ocorre sobretudo em jovens adultos, apresentando melhor prognóstico na população pediátrica e geriátrica.

Aparenta ter uma etiologia multifatorial com diversos fatores de risco associados como, por exemplo, o tamanho pequeno ou a forma trapezoidal do semilunar, o aporte sanguíneo por um único vaso palmar ou dorsal, anastomoses intraósseas mais fracas ou o microtrauma repetitivo em indivíduos predispostos. Os diversos fatores favorecem condições que levam a menor perfusão e a isquemia do semilunar.

A dor e a limitação funcional da mão, com diminuição da amplitude de movimentos e da força de preensão palmar, são os achados clínicos mais associados a esta patologia e os melhores indicadores de resposta funcional de um doente.

As três classificações usadas para estudar a doença ajudam a definir a fase em que esta se encontra e qual a melhor abordagem ao tratamento.

Em pacientes com bom prognóstico e nas fases iniciais da doença é usado um tratamento conservador da mesma, reservando-se outros procedimentos em caso de falência desta abordagem ou em fases mais avançadas da doença.

No semilunar comprometido existe benefício do uso de reconstrução por enxerto ósseo vascularizado, se este não for reconstruível a sua excisão é ponderada e se já houver comprometimento do carpo poderá recorrer-se a procedimentos de artrodese, sendo que o uso de qualquer técnica dependerá sempre da necessidade funcional do doente.

Bibliografia

1. Lichtman, D. M., Pientka, W. F., & Bain, G. I. (2017). Kienböck Disease: A New Algorithm for the 21st Century. *Journal of Wrist Surgery*, 6(1), 2–10. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1593734>
2. Ansari, M. T., Chouhan, D., Gupta, V., & Jawed, A. (2020). Kienböck's disease: Where do we stand? *Journal of Clinical Orthopaedics and Trauma*, 11(4), 606–613. <https://doi.org/10.1016/j.jcot.2020.05.041>
3. Lichtman, D., Pientka, W., & Bain, G. (2016). Kienböck Disease: Moving Forward. *The Journal of hand surgery*, 41. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2016.02.013>
4. Schuind, F., Eslami, S., & Ledoux, P. (2008). Kienböck's disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British volume*, 90-B(2), 133–139. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.90B2.20112>
5. van Leeuwen, W. F., Janssen, S. J., ter Meulen, D. P., & Ring, D. (2016). What Is the Radiographic Prevalence of Incidental Kienböck Disease? *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 474(3), 808–813. <https://doi.org/10.1007/s11999-015-4541-1>
6. Mennen, U., & Sithebe, H. (2009). The Incidence of Asymptomatic Kienböck's Disease. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*, 34(3), 348–350. <https://doi.org/10.1177/1753193408098481>
7. Bain, G. I., MacLean, S. B. M., Yeo, C. J., Perilli, E., & Lichtman, D. M. (2016). The Etiology and Pathogenesis of Kienböck Disease. *Journal of Wrist Surgery*, 5(4), 248–254. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1583755>
8. Stahl, S., Stahl, A. S., Meisner, C., Rahmanian-Schwarz, A., Schaller, H.-E., & Lotter, O. (2012). A systematic review of the etiopathogenesis of Kienböck's disease and a critical appraisal of its recognition as an occupational disease related to hand-arm vibration. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 13, 225. <https://doi.org/10.1186/1471-2474-13-225>
9. Hulten, O. (1928). Über Anatomische Variationen der Handgelenkknochen. *Acta Radiologica*, 9(2), 155–168. <https://doi.org/10.3109/00016922809176658>
10. Goeminne, S., Degreef, I., & Smet, L. (2010). Negative ulnar variance has prognostic value in progression of Kienbock's disease. *Acta orthopaedica Belgica*, 76, 38–41.
11. Viegas, S. F., Wagner, K., Patterson, R., & Peterson, P. (1990). Medial (hamate) facet of the lunate. *The Journal of Hand Surgery*, 15(4), 564–571. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(09\)90016-8](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(09)90016-8)

12. Thienpont, E., Mulier, T., Rega, F., & De Smet, L. (2004). Radiographic analysis of anatomical risk factors for Kienböck's disease. *Acta Orthopaedica Belgica*, 70(5), 406–409.
13. Low, S. C., Bain, G. I., Findlay, D. M., Eng, K., & Perilli, E. (2014). External and internal bone micro-architecture in normal and Kienböck's lunates: A whole-bone micro-computed tomography study. *Journal of Orthopaedic Research: Official Publication of the Orthopaedic Research Society*, 32(6), 826–833. <https://doi.org/10.1002/jor.22611>
14. Lee, M. L. H. (1963). The Intraosseus Arterial Pattern of the Carpal Lunate Bone and its Relation to Avascular Necrosis. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 33(1–4), 43–55. <https://doi.org/10.3109/17453676308999833>
15. Kim, S., Eichenauer, F., Asmus, A., Mutze, S., Eisenschenk, A., & Honigmann, P. (2019). Superselective angiography of the wrist in patients with Kienböck's disease. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 20(1), 143. <https://doi.org/10.1186/s12891-019-2492-5>
16. Pichler, M., & Putz, R. (2002). The venous drainage of the lunate bone. *Surgical and Radiologic Anatomy*, 24(6), 371–375. <https://doi.org/10.1007/s00276-002-0065-y>
17. Matsumoto, A. K., Moore, R., Alli, P., & Wigley, F. M. (1999). Three cases of osteonecrosis of the lunate bone of the wrist in scleroderma. *Clinical and Experimental Rheumatology*, 17(6), 730–732.
18. Mok, C. C., Wong, R. W., & Lau, C. S. (1998). Kienbock's disease in rheumatoid arthritis. *British Journal of Rheumatology*, 37(7), 796–797. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/37.7.796>
19. Chouhan, D., Shankar, V., & Ansari, M. T. (2020). Bilateral Kienböck's disease concomitant with gouty arthritis. *BMJ Case Reports*, 13(3), e233725. <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-233725>
20. Templeman, D. C., & Engber, W. D. (1985). Kienbock's Disease—Case Report of Familial Occurrence. *The Iowa Orthopaedic Journal*, 5, 107–109.
21. Kazmers, N. H., Yu, Z., Barker, T., Abraham, T., Romero, R., & Jurynech, M. J. (2020). Evaluation for Kienböck Disease Familial Clustering: A Population-Based Cohort Study. *The Journal of Hand Surgery*, 45(1), 1-8.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2019.10.005>
22. Bain, G. I., & Begg, M. (2006). Arthroscopic Assessment and Classification of Kienbock's Disease: *Techniques in Hand & Upper Extremity Surgery*, 10(1), 8–13. <https://doi.org/10.1097/00130911-200603000-00003>

23. Tsantes, A. G., Papadopoulos, D. V., Gelalis, I. D., Vekris, M. D., Pakos, E. E., & Korompilias, A. V. (2019). The Efficacy of Vascularized Bone Grafts in the Treatment of Scaphoid Nonunions and Kienbock Disease: A Systematic Review in 917 Patients. *Journal of Hand and Microsurgery*, *11*(1), 6–13. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1677318>
24. Ichinose, H., Nakamura, R., Nakao, E., Shinohara, T., Tatebe, M., & Yamada, H. (2018). Wrist Swelling in Kienböck's Disease. *Journal of Wrist Surgery*, *7*(5), 389–393. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1661420>
25. Keith, P. P. A., Nuttall, D., & Trail, I. (2004). Long-term outcome of nonsurgically managed Kienböck's disease¹ ¹No benefits in any form have been received or will be received by a commercial party related directly or indirectly to the subject of this article. *The Journal of Hand Surgery*, *29*(1), 63–67. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2003.10.016>
26. Kennedy, C., & Abrams, R. (2019). In Brief: The Lichtman Classification for Kienböck Disease. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, *477*(6), 1516–1520. <https://doi.org/10.1097/CORR.0000000000000595>
27. Gillis, J. A., Khouri, J. S., & Moran, S. L. (2020). Adolescent Kienböck's Disease: A Comparison between Lunate Offloading and Revascularization Procedures. *Journal of Wrist Surgery*, *9*(3), 197–202. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1701511>
28. Jorge-Mora, A., Pretell-Mazzini, J., Marti-Ciruelos, R., Andres-Esteban, E. M., & Curto de la Mano, A. (2012). Distal radius definitive epiphysiodesis for management of Kienböck's disease in skeletally immature patients. *International Orthopaedics*, *36*(10), 2101–2105. <https://doi.org/10.1007/s00264-012-1597-3>
29. Ando, Y., Yasuda, M., Kazuki, K., Hidaka, N., & Yoshinaka, Y. (2009). Temporary Scaphotrapezoidal Joint Fixation for Adolescent Kienböck's Disease. *The Journal of Hand Surgery*, *34*(1), 14–19. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2008.09.019>
30. Häußner, J., Wieber, J., & Catalá-Lehnen, P. (2021). The use of extracorporeal shock wave therapy for the treatment of bone marrow oedema—A systematic review and meta-analysis. *Journal of Orthopaedic Surgery and Research*, *16*(1), 369. <https://doi.org/10.1186/s13018-021-02484-5>

31. D'Agostino, C., Romeo, P., Amelio, E., & Sansone, V. (2011). Effectiveness of ESWT in the Treatment of Kienböck's Disease. *Ultrasound in Medicine & Biology*, 37(9), 1452–1456.
<https://doi.org/10.1016/j.ultrasmedbio.2011.06.003>
32. Dehghani, M., Moshgelani, M. A., Nouraei, M. H., Dehghani, S., & Gholshahi, M. (2014). Clinical Outcomes of Radial Shortening Osteotomy and Vascularized Bone Graft in Kienböck's Disease. *International Scholarly Research Notices*, 2014, 956369. <https://doi.org/10.1155/2014/956369>
33. Botelho, J. C., Silverio, S., & Neto, A. L. (2019). Treatment of Advanced Kienböck's Disease (Lichtman Stage IIIB with Carpal Collapse) by a Shortening Osteotomy of the Radius: 21 Cases. *Journal of Wrist Surgery*, 8(4), 264–267. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1688947>
34. Camus, E. J., & Van Overstraeten, L. (2019). Evaluation of Kienböck's Disease Treated by Camembert Osteotomy at Seven Years. *Journal of Wrist Surgery*, 8(3), 226–233. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1683931>
35. Werber, K.-D., Schmelz, R., Peimer, C. A., Wagenpfeil, S., Machens, H.-G., & Lohmeyer, J. A. (2013). Biomechanical effect of isolated capitate shortening in Kienböck's disease: An anatomical study. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*, 38(5), 500–507.
<https://doi.org/10.1177/1753193412458996>
36. Tahta, M., Zengin, E. C., Ozturk, T., Mete, B. D., Gunal, İ., & Sener, M. (2019). Partial Capitate Shortening Osteotomy and Its Impact on Lunate Revascularization: Mid-Term Results. *Plastic Surgery (Oakville, Ont.)*, 27(2), 141–146. <https://doi.org/10.1177/2292550319828787>
37. Atiyya, A. N., Nabil, A., El Lattif, A. I. A., El Saied, M. N., & Soliman, R. A. (2020). Partial Capitate with/without Hamate Osteotomy in the Treatment of Kienböck's Disease: Influence of the Stage of the Disease on the Midterm Outcome. *Journal of Wrist Surgery*, 9(3), 249–255.
<https://doi.org/10.1055/s-0040-1701509>
38. Bain, G., Smith, M., & Watts, A. (2011). Arthroscopic Core Decompression of the Lunate in Early Stage Kienböck Disease of the Lunate. *Techniques in hand & upper extremity surgery*, 15, 66–69. <https://doi.org/10.1097/BTH.0b013e3181e1d2b4>
39. Mehrpour, S. R., Kamrani, R. S., Aghamirsalim, M. R., Sorbi, R., & Kaya, A. (2011). Treatment of Kienböck Disease by Lunate Core Decompression. *The Journal of Hand Surgery*, 36(10), 1675–1677. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2011.06.024>

40. Illarramendi, A. A., Schulz, C., & De Carli, P. (2001). The surgical treatment of Kienböck's disease by radius and ulna metaphyseal core decompression. *The Journal of Hand Surgery*, *26*(2), 252–260. <https://doi.org/10.1053/jhsu.2001.22928>
41. Rizzo, M., & Moran, S. L. (2008). Vascularized bone grafts and their applications in the treatment of carpal pathology. *Seminars in Plastic Surgery*, *22*(3), 213–227. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1081404>
42. Higgins, J., & Bürger, H. (2014). Osteochondral Flaps from the Distal Femur: Expanding Applications, Harvest Sites, and Indications. *Journal of Reconstructive Microsurgery*, *30*(07), 483–490. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1372484>
43. Izquierdo, Ò., Aparicio, P., Domínguez, E., & Castellanos, J. (2018). Lunate Reconstruction Using Osteochondral Vascularized Graft in Kienböck's Disease. *Journal of Hand and Microsurgery*, *10*(3), 146–149. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1630144>
44. Wagner, E. R., Barras, L. A., Harstad, C., Elhassan, B. T., & Moran, S. L. (2021). Proximal Row Carpectomy in Young Patients. *JBJS Essential Surgical Techniques*, *11*(1), e19.00054–e19.00054. <https://doi.org/10.2106/JBJS.ST.19.00054>
45. Chim, H., & Moran, S. L. (2012). Long-term outcomes of proximal row carpectomy: A systematic review of the literature. *Journal of Wrist Surgery*, *1*(2), 141–148. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329547>
46. Hierner, R., & Wilhelm, K. (2010). Long-term follow-up of callotasis lengthening of the capitate after resection of the lunate for the treatment of stage III lunate necrosis. *Strategies in Trauma and Limb Reconstruction*, *5*(1), 23–29. <https://doi.org/10.1007/s11751-009-0069-9>
47. Bellemère, P., Maes-Clavier, C., Loubersac, T., Gaisne, E., Kerjean, Y., & Collon, S. (2012). Pyrocarbon interposition wrist arthroplasty in the treatment of failed wrist procedures. *Journal of Wrist Surgery*, *1*(1), 31–38. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1323641>
48. Xie, M.-M., Tang, K.-L., & Yuan, C.-S. (2018). 3D printing lunate prosthesis for stage IIIc Kienböck's disease: A case report. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, *138*(4), 447–451. <https://doi.org/10.1007/s00402-017-2854-0>

49. Viljakka, T., Tallroth, K., & Vastamäki, M. (2018). Long-Term Clinical Outcome After Titanium Lunate Arthroplasty for Kienböck Disease. *Journal of Hand Surgery*, *43*(10), 945.e1-945.e10.
<https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2018.02.009>
50. Tahta, M., Ozcan, C., Yildiz, G., Gunal, I., & Sener, M. (2018). Lunate excision with capitoamate fusion in the treatment of stage IIIB and IIIC Kienböck's disease. *Acta Orthopaedica Et Traumatologica Turcica*, *52*(3), 211–215. <https://doi.org/10.1016/j.aott.2018.02.004>
51. Fulchignoni, C., Caviglia, D., & Rocchi, L. (2020). Resurfacing capitate pyrocarbon implant after proximal row carpectomy: A literature review. *Orthopedic Reviews*, *12*(Suppl 1), 8679.
<https://doi.org/10.4081/or.2020.8679>
52. Chou, J., Bacle, G., Ek, E., & Tham, S. (2018). Fixation of the Fractured Lunate in Kienböck Disease. *The Journal of Hand Surgery*, *44*. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2018.05.008>
53. Garcia-Elias, M., Lluch, A., Ferreres, A., Papini-Zorli, I., & Rahimtoola, Z. O. (2005). Treatment of radiocarpal degenerative osteoarthritis by radioscapolunate arthrodesis and distal scaphoidectomy. *The Journal of Hand Surgery*, *30*(1), 8–15.
<https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2004.09.001>
54. Houvet, P. (2016). Intercarpal fusions: Indications, treatment options and techniques. *EFORT Open Reviews*, *1*(2), 45–51. <https://doi.org/10.1302/2058-5241.1.000019>
55. Goyal, N., Singh, V., Barik, S., & Behera, S. (2020). Limited Carpal Fusion in Kienböck's Disease: Early Results following Scaphocapitate Arthrodesis. *Journal of Wrist Surgery*, *9*(5), 404–410.
<https://doi.org/10.1055/s-0040-1712517>
56. Bain, G. I., & McGuire, D. T. (2012). Decision making for partial carpal fusions. *Journal of Wrist Surgery*, *1*(2), 103–114. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329548>
57. Shimizu, T., Omokawa, S., Kawamura, K., Nakanishi, Y., Onishi, T., Nagashima, M., Hasegawa, H., Kurata, S., & Tanaka, Y. (2021). Arthroscopic Lunate Excision Provides Excellent Outcomes for Low-Demand Patients with Advanced Kienböck's Disease. *Arthroscopy, Sports Medicine, and Rehabilitation*, *3*(5), e1387–e1394. <https://doi.org/10.1016/j.asmr.2021.06.007>
58. Acar, B., Turan, A., Kose, O., Ozturk, S., & Sindel, M. (2019). Scaphotrapeziotrapezoid Arthrodesis Using Limited Wrist Fusion Plates in Kienböck's Disease. *Cureus*, *11*(2), e4025.
<https://doi.org/10.7759/cureus.4025>

59. Collon, S., Tham, S. K. Y., McCombe, D., & Bacle, G. (2020). Scaphocapitate fusion for the treatment of Lichtman stage III Kienböck's disease. Results of a single center study with literature review. *Hand Surgery and Rehabilitation, 39*(3), 201–206.
<https://doi.org/10.1016/j.hansur.2020.01.002>
60. Tan, Z., Xiang, Z., Huang, F., Yang, Z., Xiao, C., & Duan, X. (2018). Long-term results of vascularized osseous transfer for advanced Kienböck disease after follow-up for at least 15 years: A case series. *Medicine, 97*(48), e13229. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000013229>
61. Leblebicioğlu, G., Doral, M. N., Atay, Ö. A., Tetik, O., & Whipple, T. L. (2003). Open treatment of stage III Kienböck's disease with lunarevascularization compared with arthroscopic treatment without revascularization. *Arthroscopy: The Journal of Arthroscopic & Related Surgery, 19*(2), 117–130. <https://doi.org/10.1053/jars.2003.50009>
62. Weiss, N., Molina, R., & Gwin, S. (2011). Arthroscopic Proximal Row Carpectomy (SS-27). *The Journal of Hand Surgery, 36*, 577–582. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2011.01.009>
63. Wang, P. Q., Matache, B. A., Grewal, R., & Suh, N. (2020). Treatment of Stages IIIA and IIIB in Kienböck's Disease: A Systematic Review. *Journal of Wrist Surgery, 9*(6), 535–548.
<https://doi.org/10.1055/s-0040-1716353>
64. Danoff, J. R., Cuellar, D. O., O, J., & Strauch, R. J. (2015). The Management of Kienböck Disease: A Survey of the ASSH Membership. *Journal of Wrist Surgery, 4*(1), 43–48.
<https://doi.org/10.1055/s-0035-1544225>
65. Salmon, J., Stanley, J. K., & Trail, I. A. (2000). Kienböck's disease: CONSERVATIVE MANAGEMENT VERSUS RADIAL SHORTENING. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume, 82-B*(6), 820–823. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.82B6.0820820>