

# Doença de Friedrich: relato de caso\*

## *Friedrich's disease: a case report*

EDUARDO DA FROTA CARRERA<sup>1</sup>, NICOLA ARCHETTI NETTO<sup>2</sup>, FABIO ANAUATI NICOLAO<sup>2</sup>,  
RENATO LABBÉ CARVALHO<sup>2</sup>, FERNANDO JOSÉ PEDRO<sup>2</sup>

### RESUMO

A necrose espontânea da extremidade esternal da clavícula foi descrita inicialmente por Friedrich em 1924. Desde então, poucos casos têm sido relatados na literatura. A doença geralmente é unilateral e acomete com maior frequência pacientes do sexo feminino. O quadro clínico caracteriza-se pelo aumento de volume e dor na região da articulação esternoclavicular. O exame histológico associado a avaliação radiográfica geralmente confirma o diagnóstico. A maioria dos pacientes evolui com remissão dos sintomas e melhora do arco de movimento com o tratamento conservador, ficando o tratamento cirúrgico reservado para os casos resistentes. Os autores relatam o caso de um paciente do sexo masculino, com necrose avascular da extremidade esternal da clavícula (doença de Friedrich) confirmada por exame histológico, que foi submetido a tratamento cirúrgico com artroplastia de ressecção da articulação esternoclavicular.

**Descritores** – Osteonecrose/diagnóstico; Osteonecrose/radiografia; Clavícula; Relatos de casos [Tipo de publicação]

### ABSTRACT

Spontaneous necrosis of the sternal end of the clavicle was initially described by Friedrich in 1924. Few cases have been reported in the literature ever since. The disease is usually unilateral and is more commonly found in female patients. It is clinically characterized by increased volume and pain in the region of the sternoclavicular joint. Histological examination combined with radiographic evaluation usually confirm the diagnosis. Most patients have a remission of the symptoms and improve the range of movement with a conservative treatment, surgery being reserved for resistant cases. The authors report the case of a male patient with avascular necrosis of the sternal end of the clavicle (Friedrich's disease) confirmed by the histological test, who was submitted to a surgical treatment with arthroplasty to resect the sternoclavicular joint.

**Keywords** – Osteonecrosis/diagnosis; Osteonecrosis/radiography; Clavicle; Case reports [Publication type]

### INTRODUÇÃO

A necrose avascular da extremidade esternal da clavícula é denominada de doença de Friedrich e foi descrita por esse autor em 1924<sup>(1)</sup>. Desde então, 28 casos foram relatados na literatura inglesa, a maioria envolvendo pacientes do sexo feminino e sem confirmação histológica da doença<sup>(2)</sup>. De etiologia incerta e raridade comprovada, a afecção geralmente se manifesta com dor na articulação esternoclavicular e aumento de volume da extremidade esternal da clavícula, que progridem para insidiosa limitação de função do ombro<sup>(3)</sup>. A maioria dos pacientes apresenta remissão dos sintomas com o tratamento conservador, ficando a artroplastia de ressecção da articulação esternoclavicular reservada para os casos rebeldes<sup>(4)</sup>.

\* Trabalho realizado no Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Universidade Federal de São Paulo-Escola Paulista de Medicina – UNIFESP-EPM.

1. Chefe do Setor de Ombro do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.
2. Médico Assistente do Grupo de Ombro do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.

Endereço para correspondência: Eduardo da Frota Carrera, Rua Borges Lagoa, 786, Vila Clementino – 04038-001 – São Paulo (SP), Brasil. E-mail: carrera@uol.com.br

Recebido em 21/9/06. Aprovado para publicação em 12/6/07.  
Copyright RBO2007

Os autores relatam o caso de paciente do sexo masculino com doença de Friedrich, comprovada por exame histológico, que foi submetido a tratamento cirúrgico por meio da artroplastia de ressecção da articulação esternoclavicular.

## RELATO DO CASO

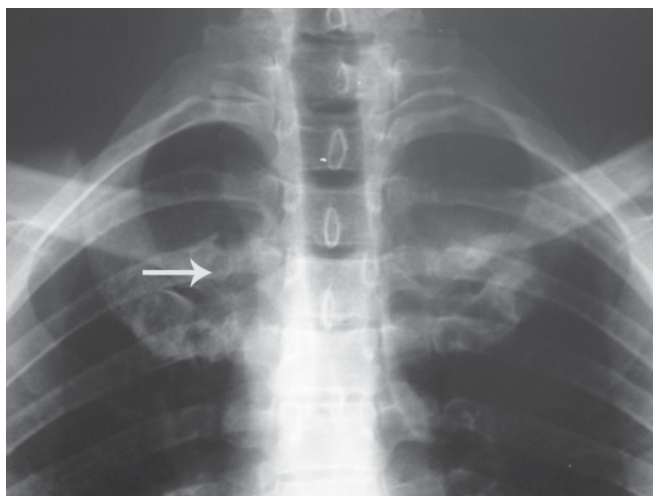
Paciente do sexo masculino, branco, 42 anos de idade, foi admitido em nosso serviço com queixa de aumento de volume e dor na articulação esternoclavicular direita havia um ano. Não havia história de trauma, infecção e tratamento com corticóides. Havia dois anos fora avaliado em outro serviço, onde foi submetido a biópsia na região anterior da articulação esternoclavicular, que foi inconclusiva, sendo posteriormente indicado o tratamento conservador com fisioterapia, analgésicos e antiinflamatórios não hormonais. Segundo laudo fornecido pelo paciente, os cortes demonstravam a presença de tecido ósseo e cartilaginoso, maduros, sem sinais de malignidade.

Ao exame físico o paciente apresentava cicatriz de aproximadamente 1,5cm na região anterior da articulação esternoclavicular, sem sinais flogísticos. Apresentava também massa palpável dolorosa, de consistência endurecida na extremidade esternal da clavícula, de aproximadamente 2,0cm, sem hiperemia e sem aumento da temperatura (figura 1). Na avaliação do arco de movimento do ombro, demonstrava limitação dolorosa de aproximadamente 10° na elevação final, sem alteração da rotação lateral e medial. A contagem de células brancas, hemoglobina e a velocidade de hemossedimentação estavam dentro dos padrões de normalidade.

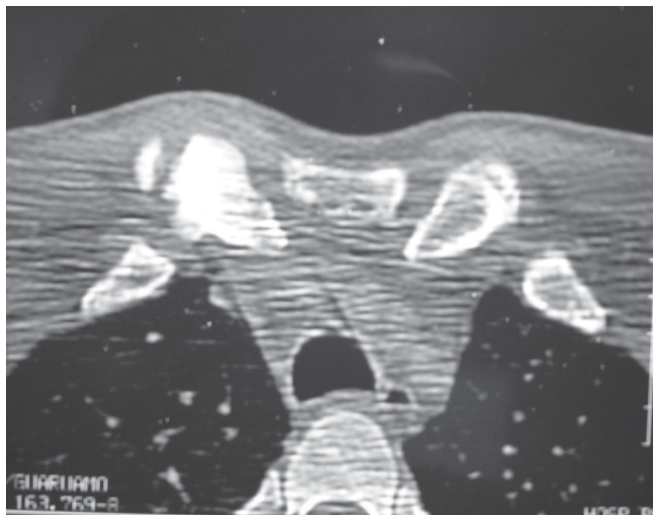


**Figura 1** – Aumento de volume da massa palpável na região anterior da articulação esternoclavicular

O exame radiográfico ântero-posterior simples e a tomografia computadorizada da articulação esternoclavicular demonstraram que a articulação tinha contornos indefinidos e áreas de destruição óssea, principalmente na porção articular inferior da extremidade esternal da clavícula (figuras 2 e 3). Inicialmente, o paciente foi submetido a tratamento conservador com antiinflamatórios não hormonais, analgésicos e fisioterapia.



**Figura 2** – Radiografia revela erosão e defeito ósseo na extremidade esternal da clavícula

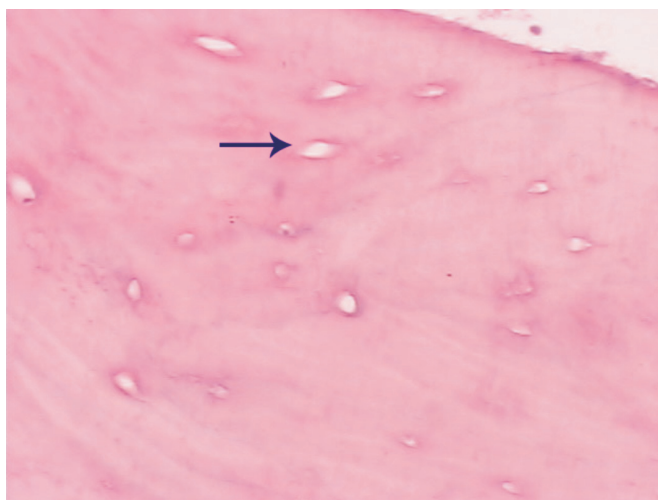


**Figura 3** – Tomografia computadorizada demonstrando destruição óssea da extremidade esternal da clavícula

Após seis meses sem melhora, optamos pelo tratamento cirúrgico com a técnica da artroplastia de ressecção da articulação esternoclavicular e biópsia da extremidade esternal da

clavícula. A via de acesso à região anterior da articulação esternoclavicular foi anterior e curvilínea com aproximadamente 7,0cm de comprimento. Em seguida à incisão da pele e do tecido subcutâneo, a cápsula esternoclavicular anterior foi identificada e ressecada para o acesso à extremidade esternal da clavícula. Após dissecação subperiosteal cuidadosa, o ligamento costoclavicular foi identificado e a porção da clavícula medialmente ao ligamento foi ressecada. A ferida foi fechada por planos.

Macroscopicamente, o fragmento apresentava um osteófito na porção inferior da superfície articular e destruição parcial da cartilagem. O exame microscópico da peça ressecada demonstrou pequenas áreas de artrose secundária com espessamento de trabéculas ósseas, porém predominavam grandes áreas necróticas, caracterizadas por lacunas ósseas vazias do sistema harvesiano, o que confirmou a hipótese diagnóstica da doença de Friedrich (figura 4). O paciente evoluiu com dois anos de pós-operatório sem dor e com remissão completa da deformidade na articulação esternoclavicular.



**Figura 4** – Corte histológico demonstrando necrose avascular da extremidade esternal da clavícula. As setas indicam lacunas ósseas vazias. (HE-40x)

## DISCUSSÃO

A doença de Friedrich, caracterizada pela necrose avascular da extremidade esternal da clavícula, é rara e possui características em comum com a doença de Perthes, Kohler, Kienbock e Preiser<sup>(4)</sup>. Revisando a literatura, encontramos poucas descrições, que abordam principalmente as características clínicas e radiográficas da doença<sup>(5-7)</sup>. Após revisão, também não encontramos relato de caso dessa afecção na literatura nacional.

A etiologia da necrose avascular da extremidade esternal da clavícula é desconhecida; no entanto, existem algumas teorias que procuram identificar as prováveis causas. Vandor *et al* relacionam a doença com a lesão do nervo espinhal acessório que ocorre durante cirurgias com dissecação extensa do pescoço<sup>(8)</sup>. Segundo Hiramuro-Shoji *et al*, Friedrich sustentou a teoria do microtrauma de repetição<sup>(4)</sup>. Willert sugeriu que a malformação congênita da extremidade esternal da clavícula poderia ser a causa da doença<sup>(9)</sup>. Não encontramos, no caso que relatamos, qualquer causa para a necrose da extremidade esternal da clavícula.

A doença acomete com maior frequência pacientes do sexo feminino com idade variando entre seis e 58 anos de idade, existindo poucos casos descritos em pacientes do sexo masculino<sup>(6)</sup>. A unilateralidade predomina, existindo apenas um relato de caso bilateral<sup>(6)</sup>. Em relação ao quadro clínico, geralmente os pacientes apresentam aumento de volume e dor na articulação esternoclavicular, sem história de trauma.

A articulação esternoclavicular é uma articulação sinovial que possui movimento em todos os planos, incluindo rotação. Durante o movimento normal do ombro, a articulação esternoclavicular é capaz de 30° a 35° de elevação, 35° de flexão e extensão e 45° a 50° de rotação<sup>(10)</sup>. Essa característica biomecânica da articulação esternoclavicular pode fazer com que ocorra limitação da função da articulação do ombro nos estágios mais avançados da doença. Esse fato foi observado em nosso paciente, que apresentava limitação dolorosa de 10° no final da elevação ombro.

Usualmente, o paciente permanece meses com os sintomas antes de procurar auxílio médico. O diagnóstico geralmente é tardio, pois, devido à raridade da doença, dificilmente a hipótese de doença de Friedrich é aventada nas fases iniciais da investigação diagnóstica. Verificamos esse tipo de comportamento em nosso paciente, que procurou auxílio médico só após um ano do início dos sintomas e permaneceu em tratamento conservador durante longo período de tempo sem diagnóstico definitivo estabelecido.

A necrose avascular da extremidade esternal da clavícula deve ser diferenciada da osteoartrose, das neoplasias, da tuberculose, da osteomielite e da subluxação da articulação esternoclavicular<sup>(1)</sup>.

A radiografia simples demonstra a presença de irregularidade da articulação esternoclavicular e defeito ósseo da extremidade esternal da clavícula. Essas alterações são identificadas de forma mais fácil e precisa com a tomografia computadorizada da articulação esternoclavicular<sup>(11)</sup>. O exame radiográfi-

co da articulação, não apenas na necrose, mas também em outras doenças, possui pequena sensibilidade e especificidade, devido à sobreposição de outras estruturas ósseas e às dificuldades em obter incidências radiográficas adequadas. O exame histológico geralmente revela áreas císticas, preenchidas por material necrosado, caracterizado por lacunas ósseas vazias do sistema harvesiano, circundadas por tecido ósseo intacto<sup>(4)</sup>.

O tratamento da doença de Friedrich é controverso e varia da indicação conservadora à artroplastia de ressecção da articulação esternoclavicular. Os defensores do tratamento cirúrgico argumentam que os resultados a longo prazo com o tratamento conservador não são promissores<sup>(12-13)</sup>. Os que defendem o tratamento conservador relatam que a maioria dos casos apresenta remissão completa dos sintomas com esse tipo de

tratamento e que a cirurgia deve ser feita apenas nos raros casos que não melhoram com medidas conservadoras<sup>(3)</sup>. Há autores que acreditam ser essa doença autolimitada, com tendência para a remissão espontânea<sup>(6,9)</sup>.

Heinemeier *et al* são de opinião de que a doença possui evolução previsível, que pode ser dividida em diferentes estágios<sup>(12)</sup>. Não verificamos no paciente que acompanhamos, e na literatura, esse tipo de evolução. A maioria dos poucos relatos existentes é favorável ao tratamento inicial conservador, considerando a cirurgia como indicação de exceção. Em casos selecionados, a cirurgia, quando indicada de forma correta e criteriosa, é método eficaz no tratamento da doença de Friedrich, principalmente nos casos que evoluem com dor importante e limitação do arco de movimento da articulação do ombro.

## REFERÊNCIAS

1. Christensen PB, Christensen I. A case of Friedrich's disease of the clavicle. *Acta Orthop Scand*. 1987;58(5):585-6.
2. Jurik AG, Justesen T, Graudal H. Radiographic findings in patients with clinical Tietze syndrome. *Skeletal Radiol*. 1987;16(7):517-23.
3. Kaulesar Sukul DM, Marti RK. Friedrich's disease. *Neth J Surg*. 1990;42(5):140-1.
4. Hiramuro-Shoji F, Wirth MA, Rockwood CA. Atraumatic conditions of the sternoclavicular joint. *J Shoulder Elbow Surg*. 2003;12(1):79-88.
5. Fischel RE, Bernstein D. Friedrich's disease. *Br J Radiol*. 1975;48(568):318-9.
6. Levy M, Goldberg I, Fischel RE, Frisch E, Maor P. Friedrich's disease. Aseptic necrosis of the sternal end of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br*. 1981;63B(4):539-41.
7. Shimizu K, Awaya G, Matsuda F, Wakita S, Mayekawa M. Friedrich's disease: a case report. *Nippon Geka Hokan*. 1991;60(3):184-8.
8. Vantor F. [Aseptische Nekrose der clavícula nach Dissektionsoperationen des Halses]. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed*. 1961;94:656-61. German.
9. Willert HG. Pathogenese und Klinik der spontanen Knochennekrosen. *Orthopade*. 1981;10(1):19-39.
10. Rockwood CA, Odor JM. Spontaneous atraumatic anterior subluxation of the sternoclavicular joint. *J Bone Joint Surg Am*. 1989;71(9):1280-8.
11. Knetsch A. [Das sternale Schlüsselbeinende im Roentgenbild]. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed*. 1953;78(1):70-5. German.
12. Heinemeier G, Delling G, von Torklus D. [Osteonekrose des sternalen Klavikulaendes-Morbus Friedrich]. *Orthop Praxis*. 1979;4:278-82. German.
13. Heinemeier G, Torklus D. Klavikuläre Resektionsarthroplastik bei Morbus Friedrich. *Z Orthop Ihre Grenzgeb*. 1979;117(5):849-51.