

Controle de crise algica em paciente Falcêmico

Pain managment in sickle cell patient

Carla Mariane da Silva de Oliveira

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
carla-bn@hotmail.com

Isabela Candeloro Ribeiro

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
is.candeloro@gmail.com

Maria Augusta de Macedo Wehbe

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
maria_wehbe@yahoo.com.br

Mariana Frizas de Miranda Gonçalves

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
mariana.frizas@gmail.com

RESUMO

A anemia falciforme é a forma homocigótica (HbSS) e com manifestação grave da Doença Falcêmica. A morfologia eritrocitária encontra-se alterada nessa doença, assumindo formato de foice, o que relaciona-se diretamente aos eventos de vaso-oclusão e hemólise. As manifestações clínicas são variadas, sendo as principais relacionadas à anemia hemolítica e vaso-oclusão, que podem causar dor aguda e crônica, isquemia tecidual ou infarto. O infarto esplênico leva ao hipoesplenismo funcional no início da vida, aumentando o risco de infecção. Essas complicações têm grande impacto na morbimortalidade. O presente estudo tem como objetivo relatar um caso de crise algica em paciente pediátrico com anemia falciforme, cujas informações foram obtidas através da revisão do prontuário, entrevista com o paciente e responsável e revisão da literatura. O caso destaca a importância do rastreamento pelo teste do pezinho, identificação dos sinais e sintomas pelos profissionais de saúde, profilaxia de infecções e adesão ao tratamento da dor.

Palavras-chave: Anemia Falciforme, Doença Falciforme, Dor Aguda.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is a homozygous form (HbSS) with a severe manifestation of sickle cell disease. Erythrocyte morphology is altered in this disease, taking on a sickle shape, which is directly related to vaso-occlusion and hemolysis events. The clinical manifestations are varied, the main ones being related to hemolytic anemia and vaso-occlusion, which can cause acute and chronic pain, tissue ischemia or infarction. Splenic infarction leads to functional hyposplenism early in life, increasing the risk of infection. These complications have a major impact on morbidity and mortality. The present study aims to report a case of pain crisis in a pediatric patient with sickle cell anemia, whose information was obtained through review of the medical records, interview with the patient and guardian and review of the literature. The case highlights the importance of screening through the heel prick test, identification of signs and symptoms by health professionals, infection prophylaxis and adherence to pain treatment.

Keywords: sickle cell anemia, sickle cell disease, acute pain.

1 CONTEXTO

Entre 2014 e 2020, no Brasil, a média de novos casos por ano de crianças diagnosticadas com doença falciforme foi de 1087, com incidência de 3,78 a cada 10 mil nascidos vivos. Atualmente, estima-se que há entre 60 mil e 100 mil indivíduos falcêmicos no país (Brasil, 2022). Em contrapartida, de 2000 a 2019, foram registrados 2422 óbitos pela doença entre crianças e adolescentes no país (Nascimento *et al.*, 2022). O diagnóstico e tratamento precoces da doença, tornaram-se possíveis a partir da portaria nº 822, de Junho de 2001, que incluiu o rastreamento da doença no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), reconhecendo sua relevância para a saúde pública.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Trata-se de um relato de caso, realizado no ano de 2023 em Volta Redonda, estado do Rio de Janeiro. Foram utilizadas informações obtidas nos prontuários de internação, relatos da responsável e revisão de literatura em artigos publicados nas plataformas PubMed e UpToDate, utilizando os descritores “anemia falciforme”, “doença falciforme” e “dor aguda”, em Português e Inglês. A seleção dos artigos baseou-se na correspondência com o caso investigado. Este trabalho está sob o escopo do “Projeto de Educação no Trabalho para a Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda - PET-UniFOA”, registrado no CAAE sob o número 30457714.1.0000.5237.

Paciente masculino, 11 anos, escolar, residente em Volta Redonda - RJ. É admitido em pronto socorro infantil de hospital de referência na região com quadro de dor generalizada com intensidade 7 na Escala Visual Analógica (EVA) de dor. A acompanhante relata que os sintomas iniciaram há quatro dias, mas que não houve melhora com o esquema de analgesia habitual, que compreende Dipirona 500mg de 6 em 6 horas intervalado com Ibuprofeno 400mg de 6 em 6 horas e Tramadol 50mg de 12 em 12h. Foram realizadas apenas duas doses de Tramadol nos quatro dias de sintomas, devido ao receio familiar aos seus efeitos colaterais. Houve apenas um episódio de febre de 38.5°C no primeiro dia de dor.

Foi diagnosticado com anemia falciforme aos seis meses de idade após episódio de edema e vermelhidão em mãos e pés, irritabilidade e choro contínuo. Segundo relato da mãe, o teste do pezinho não apresentava nenhuma alteração. Ambos os pais e o irmão mais velho são portadores do traço falcêmico. Foi submetido à esplenectomia aos dois anos de idade após repetidos episódios de internação por sequestro esplênico. Fez profilaxia com Penicilina Benzatina até os sete anos de idade.

Ao exame físico, paciente em regular estado geral, com fácies de dor, hipocorado +/-, hidratado, anictérico, acianótico, eupneico em ar ambiente com saturação de oxigênio de 94%. Ao exame cardiovascular, apresentava-se normocárdico com ritmo cardíaco regular em O2 tempos, sem sopros e/ou extrassístoles. Ao exame do aparelho respiratório, apresentava murmúrios vesiculares universalmente audíveis, sem ruídos adventícios. A semiologia abdominal mostrava-se sem alterações significativas: abdome flácido, timpânico, indolor a palpação superficial e profunda, ruídos hidroaéreos presentes, sem massas ou visceromegalias palpáveis e sem sinais de irritação peritoneal.

Na admissão, foram solicitados exames laboratoriais e sedimentoscopia urinária (EAS). Não foi encontrada nenhuma alteração no EAS e os exames apresentaram os resultados a seguir:

Hemograma completo	
Hemácias	2,67x10 ⁶ /uL
Hemoglobina	8,0g/dL
Hematócrito	25,5%
VCM	95,5fL
HCM	30,0pg
CHCM	31,4g/dL
RDW	28,0%
Leucograma	
Leucócitos	11210uL
Bastonetes	5,0%
Segmentados	66%
Eosinófilos	1,0%
Basófilos	0%
Linfócitos	23,0%
Monócitos	5,0%
Plaquetas	480.000/uL
Creatinina	0,5mg/dL
Ureia	18mg/dL
Potássio	4,8mmol/L
Sódio	142mmol/L
TGP	20U/L
TGO	52U/L
GAMA GT	18U/L
Bilirrubina total	1,73mg/dL
Bilirrubina direta	1,51mg/dL
Bilirrubina indireta	0,22mg/dL
Fosfatase alcalina	192U/L
CPK	26U/L
PCR	7,60mg/dL

TABELA 1: Resultados dos exames laboratoriais solicitados – dados retirados do prontuário.

3 TRATAMENTO

Ainda na emergência, foi ofertado oxigênio em cateter nasal 4L/min, realizada venoclise em membro superior direito para hidratação venosa com 1620ml/dia de SF a 0,9% e administração de dipirona 25mg/kg/dose EV de 6 em 6 horas. Como houve melhora do quadro geral, persistindo com dor apenas no ombro esquerdo de intensidade 5 na EVA, optou-se por não fazer uso de opioides. Devido ao PCR aumentado, optou-se por internação em enfermaria para antibioticoterapia com Ceftriaxona 100mg/kg/dia EV.

4 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

Teve alta após quatro dias de internação, com melhora clínica da dor e PCR de 5,40mg/dL. Nos trinta dias que sucederam a alta, houve um episódio de febre de 38.4°C com irritação na garganta, porém sem alterações na oroscopia. Não houve nenhum episódio de dor.

5 DISCUSSÃO

A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia de origem autossômica-recessiva no gene da beta-globina, sendo a mais comum dentre as síndromes falcêmicas. A Hb S é insolúvel quando desoxigenada, precipitando e polimerizando-se em fibras longas que aumentam a rigidez celular, danificando a membrana eritrocitária e causando uma desidratação celular. Isto aumenta a concentração de Hb S e, conseqüentemente, faz com que a célula assuma um formato de foice (Sundd; Gladwin; Novelli, 2019; Steinberg, 2023). As células falciformes estão associadas ao aumento da adesão ao endotélio vascular, inflamação, podendo induzir alterações como lesão endotelial, inflamação e vasoconstrição que levam à vaso-oclusão, sendo a dor uma das principais conseqüências (Steinberg, 2023; Vichinsky, 2023).

O tratamento dos episódios dolorosos devem ser iniciados precocemente e de forma agressiva. O paciente falcêmico deve receber um plano de terapia individualizada para gerenciamento da dor em seu domicílio, incluindo informação do que fazer caso não haja melhora dos sintomas ou sejam observados efeitos adversos pelo uso de opioides. Este plano deve conter analgésicos não-opioides, anti-inflamatórios não-esteroidais e opioides de curta e longa ação, bem como terapias adjuvantes como exercícios de respiração, compressas quentes e relaxamento (Debaun, 2023).

Para os pacientes que se apresentem à emergência, deve ser realizada uma rápida avaliação da dor e comorbidades da doença falciforme que possam exigir tratamento adicional, já que as infecções são a maior causa de morbimortalidade nesses pacientes (Vichinsky, 2023). O pilar da avaliação do episódio doloroso deve ser a relação de confiança entre médico e paciente, sendo o padrão-ouro do diagnóstico o próprio relato do paciente ou familiar sobre as características da dor: localização, intensidade e tipo, duração, fatores exacerbadores e possíveis comorbidades. Não há nenhuma combinação de clínica e exames laboratoriais que confirmem o quadro. Após a triagem, deve-se realizar analgesia rápida e eficaz com início o mais rápido possível, em menos de 30 minutos. É preferível o uso de medicações endovenosas (EV), devendo seguir o plano de tratamento individualizado caso já exista. As drogas EV utilizadas incluem morfina 0.1 a 0.5mg/kg, com dose máxima inicial de 10mg ou hidromorfona 0.02 a 0.05mg/kg, com dose máxima inicial de 1.5mg. Fentanil intranasal também tem sido usado de forma segura nesses pacientes, devendo ser usado apenas duas doses em crianças > 3 anos como tratamento inicial na emergência. Alguns protocolos incluem ainda a Ketamina 1 a 10mcg/kg/min EV para controle inicial da dor em pacientes não responsivos aos opioides, porém mais estudos são necessários para determinar sua eficácia. Após a administração do opioide, deve-se reavaliar os sintomas do paciente e determinar a necessidade de repetir a dose ou não (Debaun, 2023).

Além disso, deve-se estar atento ao estado de hidratação, à profilaxia do tromboembolismo, às funções renal e hepática e aos potenciais efeitos colaterais dos opioides. Deve-se evitar terapias ineficazes, principalmente tratamentos placebos, visto que isso prejudica a relação médico-paciente e prolonga o quadro de dor. Também não deve ser ofertado oxigênio para pacientes com eventos vaso-oclusivos não complicados em que a saturação de oxigênio encontra-se em seu valor basal e não há sintomas respiratórios associados. É recomendado a monitorização e observação para possíveis complicações respiratórias, devendo ser administrado o oxigênio caso haja hipóxia e/ou outras indicações. No caso relatado, o paciente apresentava uma saturação de oxigênio de admissão de 94%, sem sintomas respiratórios, portanto,

não havia necessidade da oferta de oxigênio. E, por último, a transfusão sanguínea de rotina não deve ser realizada nesses pacientes, apenas se a dor estiver associada a uma complicação como AVC ou síndrome torácica aguda (Debaun, 2023).

6 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

1. A crise de dor em paciente com anemia falciforme é um evento que ocorre pela vaso-oclusão que resulta em isquemia dos tecidos. Qual das alternativas abaixo faz parte do protocolo de tratamento para paciente pediátrico em crise álgica intensa (8 pontos na escala EVA)?
 - a) Tramadol EV e oferta de O₂.
 - b) Morfina EV, AINES e transfusão .
 - c) AINES, paracetamol em bolus e oferta de O₂.
 - d) Hidratação, morfina e dipirona EV.

Gabarito: letra D.

2. A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia de origem autossômica-recessiva, que determina alterações na composição da hemoglobina, levando à hemólise crônica e crises vaso-oclusivas. Acerca dessa patologia, marque a alternativa correta:
 - a) Pacientes com traço falciforme (HbAS) têm uma maior incidência de crises álgicas, síndromes torácicas agudas e complicações infecciosas como osteomielite.
 - b) Em complicações da doença, pode-se encontrar aumento nos níveis de hemoglobina, taquicardia, dor torácica, dispneia, febre e infiltrados bilaterais observados na radiografia de tórax.
 - c) Em episódios de dor em ambiente hospitalar, deve-se preconizar a oferta de O₂ para pacientes em hipóxia e/ou outras complicações respiratórias.
 - d) A transfusão de hemácias deve ser feita, independente da Hemoglobina ou do hematócrito do paciente, em episódios de dor intensa, já que reduz a intensidade e a duração da crise álgica.

Gabarito: letra C.

3. Cite três complicações comuns encontradas em pacientes com anemia falciforme na infância.

Gabarito: Sequestro esplênico, crise álgica por vaso-oclusão, síndrome mão-pé, síndrome torácica aguda, priapismo, AVC, crise aplástica.

REFERÊNCIAS

Brasil. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. **Portaria nº 822, de 06 de Junho de 2001**. Brasília, 2001. Disponível em: < https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html >.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Primária à Saúde (SAPS). **Governo federal reforça necessidade do diagnóstico precoce da doença falciforme**. Brasília, Jun. 2022. Disponível em: < <https://aps.saude.gov.br/noticia/17715>>.

Debaun, M.R. Acute vaso-occlusive pain management in sickle cell disease. **UpToDate**. Última atualização em Out. 2023. Acessado em 18 Nov. 2023. Disponível em: < https://www.uptodate.com/contents/acute-vaso-occlusive-pain-management-in-sickle-cell-disease?search=dor%20anemia%20falciforme&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H2406488799>.

Nascimento, M.I. do, *et al.* Mortalidade atribuída à doença falciforme em crianças e adolescentes no Brasil, 2000-2019. **Rev Saúde Pública**, v. 56, Jun. 2022. Disponível em: < [https://rsp.fsp.usp.br/artigo/mortalidade-atribuida-a-doenca-falciforme-em-criancas-e-adolescentes-no-brasil-2000-2019/#:~:text=De%202000%20a%202019%2C%20houve,negra%20\(78%2C73%25\).](https://rsp.fsp.usp.br/artigo/mortalidade-atribuida-a-doenca-falciforme-em-criancas-e-adolescentes-no-brasil-2000-2019/#:~:text=De%202000%20a%202019%2C%20houve,negra%20(78%2C73%25).>)>.

Steinberg, M.H. Pathophysiology of sickle cell disease. **UpToDate**. Última atualização em Jul. 2023. Acessado em 18 de Nov. 2023. Disponível em: < https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-of-sickle-cell-disease?search=dor%20anemia%20falciforme&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3#H1023521420>.

Sundd, P., Gladwin, M.T., Novelli, E.M. Pathophysiology of sickle cell disease. **Annu Rev Pathol**, v. 14, p. 263-292, Jan 2019. Disponível em: < <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7053558/>>.

Vichinsky, E.P. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease. **UpToDate**. Última atualização em Ago. 2023. Acessado em 18 Nov. 2023. Disponível em: < https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-sickle-cell-disease?search=anemia%20falciforme&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H2550175828>.