

Crise álgica em crianças portadoras de doença falciforme

Painful crises in children with sickle cell disease

Grazielli Gigiane Oliveira Sousa¹, Fernanda Fernandes Fonseca¹, Eveline Tenório Regis¹, Luiz Carlos Bandoli Gomes Junior¹, Sabrine Teixeira Ferraz Grunewald²

DOI: 10.5935/2238-3182.20150093

RESUMO

Introdução: a doença falciforme é causa frequente de internações em Pediatria, especialmente devido à sua complicação aguda mais frequente, a crise álgica. **Objetivos:** avaliar o manejo dos casos de crise álgica em crianças com doença falciforme internadas na enfermaria de Pediatria de um hospital universitário, contribuindo para a melhoria do atendimento aos pacientes na unidade. **Métodos:** foi utilizada metodologia descritiva, exploratória e retrospectiva, a partir da revisão de prontuários dos pacientes com diagnóstico de doença falciforme internados na enfermaria de Pediatria de um hospital universitário entre janeiro de 2013 e dezembro de 2014, com crise álgica. Foram coletados dados sobre o tratamento domiciliar, em pronto-atendimento e hospitalar. **Resultados:** no período estudado, foram observadas 38 internações de 24 crianças com crise álgica. A idade média foi de seis anos e sete meses e as internações duraram, em média, 12,07 dias. Predominaram quadros de dor moderada ou grave e as infecções foram os principais desencadeantes das crises. A maioria dos pais providenciou tratamento com analgesia domiciliar logo após o início da dor, mas o tempo para o primeiro atendimento frente à não melhora foi elevado. Em geral, houve demora em tratar adequadamente a crise, atraso na internação no controle efetivo da dor. **Conclusões:** as crises álgicas são complicações agudas frequentes na doença falciforme e seu tratamento efetivo e imediato é essencial para o não prolongamento dos sintomas. No entanto, foi frequente a demora na procura do atendimento médico, uso inapropriado de medicamentos e controle da dor pouco eficiente.

Palavras-chave: Anemia Falciforme; Epidemiologia; Manejo da Dor.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease is a frequent cause of hospitalization in pediatric services, especially due to its more frequent acute complication, pain crisis. **Objective:** To evaluate the management of painful crises in children with sickle cell disease admitted to the Pediatric ward in a university hospital, aiming to improve these patients care. **Methods:** A descriptive, exploratory and retrospective study, by chart review of all patients with sickle cell disease admitted in Pediatric Ward in a university hospital from January 2013 to December 2014, with a diagnosis of painful crisis. Data about home, emergency and inpatient care were collected. **Results:** 38 admissions of 24 children with the diagnosis of painful crises were observed during the study period. The average age was 6 years and 7 months, and hospitalizations lasted an average of 12.07 days. Most of children had moderate or severe pain, and infections were the main trigger of the crisis. Most parents started treatment at home after the onset of pain, but they delayed to go to medical attendance when there was not improvement. Overall, there was a delay in properly handle the crisis, in hospitalization, and for effective pain control. **Conclusions:** Painful crises are the most frequent acute complications in sickle cell disease, and its effective and prompt treatment is essential for the non-extension of symptoms. However, it was often the delay

¹ Médica (O) Residência Médica em Pediatria pelo Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF, Juiz de Fora, MG – Brasil.

² Médica Pediatra. Professor Auxiliar do Departamento Materno Infantil da UFJF, Juiz de Fora, MG – Brasil.

Instituição:
Universidade Federal de Juiz de Fora
Juiz de Fora, MG – Brasil

Autor correspondente:
Sabrine Teixeira Ferraz Grunewald
E-mail: sabrine.pediatria@gmail.com

in medical care demand, inappropriate medication use, and inefficient control of pain.

Key words: Anemia, sickle cell; Epidemiology; Pain Management.

INTRODUÇÃO

A doença falciforme é um transtorno autossômico recessivo que ocorre pela presença de uma hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S, que surge devido a uma mutação genética. É a doença hereditária monogênica de maior prevalência no país, afetando 0,1 a 0,3% da população negra brasileira e vem se tornando mais frequente em caucasianos devido à alta miscigenação.¹ Em Minas Gerais, os dados do Programa de Triagem Neonatal mostram incidência de 1:1.400 nascidos vivos e um portador do traço falciforme para cada 30 nascimentos.^{2,3}

As crises vaso-oclusivas dolorosas são a manifestação aguda mais comum da anemia falciforme e a maior causa de hospitalização desses pacientes.^{4,5} A crise algica inicia-se com oclusão da microvasculatura pelas hemácias falcizadas, levando a isquemia e hipóxia. Ocorrem dano tissular e vascular, liberação de mediadores inflamatórios com ativação de nociceptores. A reperfusão intensifica a inflamação e a dor resultante.⁵

As crises de dor em geral duram quatro a seis dias, mas podem persistir por semanas. Alguns fatores precipitantes são bem conhecidos, como hipóxia, infecção, febre, acidose, desidratação e exposição ao frio. Outros fatores menos descritos incluem exercício físico extenuante e fatores emocionais.³

O manejo da dor em crianças é particularmente difícil, primeiro pelo desafio em precisar a intensidade de um sintoma subjetivo, segundo pela falta de diretrizes eficientes e específicas.^{4,6} O tratamento agressivo da dor, iniciado prontamente em domicílio e otimizado no atendimento médico, reduz as hospitalizações e o desenvolvimento de sintomas de dor crônica, que também são comuns em pacientes com doença falciforme.⁷ A dor crônica possui causa multifatorial, podendo ser consequência de sequelas de processos isquêmicos ou necróticos prévios em ossos e articulações, como também de um processo de “sensibilização central”, descrito como uma alteração na modulação da dor, com surgimento e ativação de novas vias nervosas.⁸ Esse tipo de dor independe de novos fenômenos vaso-oclusivos e pode ser de difícil tratamento.⁸

O objetivo do presente estudo foi avaliar o manejo dos casos de crise algica em crianças com doença fal-

ciforme internadas na enfermaria de Pediatria do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (HU/UFJF), Minas Gerais, no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014. O estabelecimento desse perfil poderá contribuir para a melhoria do atendimento a esses pacientes na unidade, com o estabelecimento de protocolos clínicos mais rápidos e eficazes.

MÉTODOS

Foi utilizada metodologia descritiva, exploratória e retrospectiva, por meio da revisão de prontuários de todos os pacientes com diagnóstico de doença falciforme internados na enfermaria de Pediatria do HU/UFJF no período de janeiro de 2013 a dezembro de 2014, com diagnóstico de crise algica. O HU/UFJF é uma instituição pública administrada com recursos federais e do SUS, com área de abrangência de atendimento que engloba mais de 90 municípios da Zona da Mata mineira e do estado do Rio de Janeiro.

Os critérios de inclusão no estudo foram prontuários de pacientes com diagnóstico de doença falciforme, pelo Código Internacional de Doenças (CID-10) D-57.0 (anemia falciforme com crise), referentes a internações na enfermaria de Pediatria no período do estudo. No total, foram revisadas 38 internações de 24 pacientes. Todas as crianças já possuíam diagnóstico firmado da doença falciforme, determinado a partir de exame de cromatografia líquida de alta *performance* confirmatório após teste de triagem neonatal alterado.

A intensidade da crise algica foi avaliada a partir de escalas de dor.³ Para crianças com menos de quatro anos, foi utilizada uma escala visual com expressões faciais. Para crianças com mais de quatro anos de idade, foi utilizada uma escala numérica, graduada de um a 10, na qual valores de um a três foram considerados dor leve; quatro a sete, dor moderada; e oito ou mais, dor grave.

As informações obtidas foram organizadas em banco de dados eletrônico, no programa *Microsoft Excell, Windows 2013*, e submetidas à análise descritiva, mediada por tabelas de frequências absoluta e relativa. Análise de variância seguida do teste de Tukey foi utilizada para comparar médias de grupos, quando aplicável. Valores de *p* menores que 0,05 foram considerados estatisticamente significativos. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HU/UFJF, sob protocolo nº 34596914.1.0000.5133.

RESULTADOS

No período do estudo, foram observadas 38 interações de 24 crianças com o diagnóstico de crise algica (oito pacientes internaram-se duas vezes; três pacientes internaram-se três vezes). Desses, 50% eram do sexo masculino. A idade variou entre um ano e três meses e 12 anos (média: seis anos e sete meses). As internações duraram, em média, 12,07 dias (variação: dois a 94 dias). Nos casos de reinternações, as mesmas ocorreram com mais de 30 dias da alta, exceto em uma situação, em que a paciente retornou após cinco dias em domicílio por nova piora dos sintomas. Entre os 24 pacientes, dois eram portadores de hemoglobinopatia SC e os demais possuíam hemoglobinopatia SS.

A Tabela 1 resume as características das crises algicas desses pacientes. Predominaram crises moderadas ou graves, visto que crises leves geralmente não resultam em hospitalização. A detecção de um foco infeccioso foi o principal desencadeante das crises. Na maioria dos casos, o sítio da dor não apresentava sinais flogísticos ou complicações infecciosas.

Tabela 1 - Características das crises algicas vaso-oclusivas

Característica	n	%
Crise algica		
Leve	5	13,2
Moderada	17	44,7
Grave	16	42,1
Desencadeante		
Infeção	19	50
Frio	5	13,2
Trauma/esforço	5	13,2
Desidratação	2	5,3
Desconhecido	10	26,4
Sinais flogísticos no local da dor		
Presentes	8	21,1
Complicações infecciosas no local da dor		
Presentes	14	36,9
Número de crises prévias no último ano		
Até duas	17	70,8
Mais de duas	7	29,2

Na Tabela 2 estão relatados os analgésicos mais frequentemente utilizados em domicílio, nas unidades de pronto-atendimento e durante a internação hospitalar. Foi possível observar que, na maioria dos

casos, a medicação realizada em pronto-socorro limitou-se ao mesmo fármaco utilizado em domicílio, frequentemente dipirona.

Tabela 2 - Analgésicos mais frequentemente utilizados no tratamento das crises algicas

Analgésico	n	%
Utilizados em domicílio		
Dipirona	27	71,1
Ibuprofeno/cetoprofeno	11	28,9
Paracetamol	2	5,3
Nenhum	7	18,4
Utilizados em pronto atendimento		
Dipirona	34	89,5
Tramadol	9	23,7
Ibuprofeno/cetoprofeno	6	15,8
Outros	5	13,2
Utilizados na internação hospitalar		
Dipirona	38	100
Ibuprofeno/cetoprofeno	38	100
Morfina	20	52,6
Fentanil	3	7,9
Outros	8	21,1

Como o início rápido da analgesia é um fator determinante para o controle da dor, foram investigados os tempos entre o início da dor e a primeira administração de um analgésico; até a procura de atendimento médico; até a internação em ambiente hospitalar em serviço de referência; até o controle efetivo da dor; e, por fim, a duração total da crise algica. Esses dados estão sumarizados na Tabela 3.

Tabela 3 - Tempo entre o início da dor e as diversas etapas de tratamento

Variável	Média	Varição
Tempo até primeiro analgésico (horas)	8,07	0 – 48
Tempo até primeiro atendimento médico (horas)	25,24	0 – 72
Tempo até a internação hospitalar (dias)	2,2	0,38 – 11
Tempo até o controle efetivo da dor (dias)	4,8	0,63 – 30
Duração total da crise (dias)	6,38	1 – 31

A associação de processos infecciosos com o local da dor também foi avaliada. Na vigência de infecção, a crise algica apresentou maior duração (10,46 dias) do que em crianças sem processo infeccioso (4,06 dias), o que foi estatisticamente significativo ($p < 0,05$).

Na amostra analisada, apenas três pacientes (12,5%) faziam uso contínuo de hidroxiureia. O primeiro deles internou-se uma vez por três dias para tratamento de crise leve; o segundo, uma única vez por 31 dias para tratamento de crise grave complicada com osteomielite; e o terceiro foi internado em três ocasiões nos dois anos de estudo, para tratamento de crises leves ou moderadas, com média de permanência de três dias.

DISCUSSÃO

A crise dolorosa vaso-oclusiva é a principal complicação aguda e a principal causa de internações em pacientes com doença falciforme.^{9,10} Os principais desencadeantes da crise entre as crianças pesquisadas – infecção, exposição ao frio, trauma local, desidratação – foram os mesmos descritos na literatura.³ A média de duração da internação é um dado relevante para se refletir em termos de afastamento da escola, afastamento do acompanhante de seu trabalho, custos e exposição a complicações inerentes à internação hospitalar.

O tratamento eficiente e rápido da dor é essencial para a resolução do quadro e prevenção de complicações. As diretrizes internacionais, com poucas variações, recomendam que é essencial iniciar rapidamente a terapia com opioides (em 30 minutos), com dose inicial adequada e repetição frequente das doses até melhora significativa da dor.^{4,5} Entretanto, foi possível observar neste estudo que frequentemente há atraso no início da analgesia apropriada para o início da dor. Raramente os opioides foram utilizados em pronto-socorro; aliás, na maioria dos casos a medicação em pronto-atendimento foi a mesma que já havia sido realizada em domicílio. Esse dado ressalta o fato de que os profissionais de saúde do nível secundário precisam de mais treinamento quanto aos protocolos de tratamento de crise algica, já que o controle rápido da dor influencia no resultado final do tratamento.

A grande maioria dos pais iniciou tratamento com analgesia domiciliar logo após o início da dor, o que sempre deve ser orientado no acompanhamento ambulatorial de rotina.³ No entanto, o tempo para o primeiro atendimento frente à não melhora da dor foi elevado (25,2 horas). Isso pode refletir uma dificuldade de acesso ao serviço de saúde ou a falta de conscientização quanto à necessidade de atendi-

to rápido. Os pacientes com doença falciforme deveriam ter um plano de tratamento individualizado, discutido em conjunto com a família, e acesso facilitado a um serviço de referência em caso de urgências.^{7,10}

O atraso na procura do pronto-atendimento agrava-se ao se analisar o tempo entre o início da dor e a chegada a unidade de internação (mais de 48 horas, em média), especialmente se se considerar que o tratamento é raramente otimizado antes da internação. O tempo total entre o início da dor e seu controle eficiente (4,80 dias) e término da crise (6,38 dias) também foi elevado, refletindo todos os atrasos já discutidos. Foi possível notar ainda que um processo infeccioso associado ao local da dor pode estar relacionado a maior tempo total de crise, na amostra analisada.

Apenas 12,5% das crianças atendidas faziam uso de hidroxiureia, medicamento conhecido por seu efeito na redução de complicações agudas na anemia falciforme, incluindo crise algica.³ Embora as indicações desse medicamento devam ser individualizadas e o mesmo não seja isento de efeitos colaterais, o baixo número de pacientes em uso chama a atenção e pode sugerir que seu uso deva ser mais bem avaliado pela equipe de acompanhamento clínico a longo prazo.

Embora este estudo tenha a limitação de seu reduzido número de pacientes, ele permitiu uma reflexão sobre a morbidade das crises algicas em pacientes com doença falciforme e identifica para a possibilidade de melhora no atendimento a essas crianças, tanto em pronto-atendimento quanto na internação hospitalar. A implantação de um plano de cuidados individualizado durante o acompanhamento ambulatorial e o estabelecimento de protocolos clínicos para o atendimento a urgências são medidas que podem tornar o tratamento mais rápido e eficiente.

CONCLUSÕES

A crise algica é uma morbidade importante para pacientes com doença falciforme, sendo causa frequente de busca de atendimento médico de urgência e hospitalização. A demora na busca do atendimento e para o efetivo controle da dor encontradas neste estudo demonstram que o cuidado a esses pacientes ainda pode ser melhorado. Pediatras e médicos emergencistas devem se manter atualizados e atentos a esse tema.

REFERÊNCIAS

1. Silva RB, Ramalho AS, Cassorla RMS. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. *Rev Saúde Pública*. 1993; 27(1):54-8.
2. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. Protocolo de atendimento aos eventos agudos da doença falciforme. Belo Horizonte-MG: 2005.
3. Brasil - Ministério da Saúde [página da internet]. Anemia Falciforme – Condutas Básicas Para o Tratamento [Citado em 2015 jan 14]. Disponível em: http://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas.pdf
4. Ender KL, Krajewski JA, Babineau J, Tresgallo M, Schechter W, Saroyan JM, *et al*. Use of a clinical pathway to improve the acute management of vaso-occlusive crisis pain in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61:693-6.
5. Lovett PB, Sule HP, Lopez BL. Sickle cell disease in the emergency department. *Emerg Med Clin N Am*. 2014; 32:629-47.
6. Myrvik MP, Brandow AM, Drendel AL, Yan K, Hoffmann RG, Panepinto JA. Clinically meaningful measurement of pain in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60:1689-95.
7. Krishnamurti L, Smith-Packard B, Gupta A, Campbell M, Gunawardena S, Saladino R. Impact of Individualized pain plan on the emergency management of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2014;61:1747-53.
8. Ballas SK. Current issues in sickle cell pain and its management. *ASH Education Book*. 2007; 1:97-105.
9. Santos PND, Freire MHS, Zanlorenzi GB, Pianovski MA, Denardi VFAM. Anemia falciforme: caracterização dos pacientes atendidos em um ambulatório de referência. *Cogitare Enferm*. 2014; 19(4):785-93.
10. Martins PRJ, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(5):378-83.