

Portal de Boas Práticas em
Saúde da Mulher, da Criança
e do Adolescente



ATENÇÃO À
CRIANÇA

MANEJO DA DOR NA DOENÇA FALCIFORME



“Nenhuma criança ou adolescente será objeto de qualquer forma de negligência, discriminação, exploração, violência, crueldade e opressão, punido na forma da lei qualquer atentado, por ação ou omissão, aos seus direitos fundamentais.”

Brasil, Casa Civil, Art. 5º Estatuto da Criança e do Adolescente



Objetivos dessa apresentação:

- Expor os principais aspectos fisiopatológicos, clínicos e terapêuticos da dor na doença falciforme na criança.



Introdução

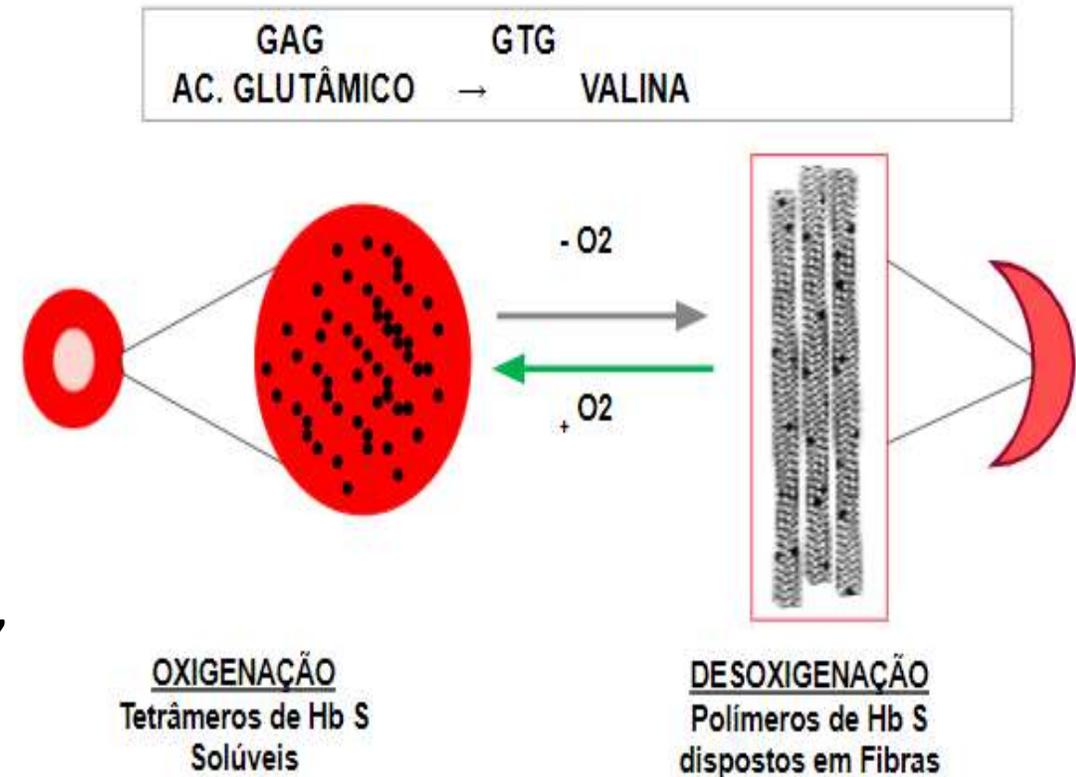
DOENÇA FALCIFORME

- A doença falciforme é a doença imunogênica mais frequente no mundo.
- Embora seja a doença hereditária mais frequente, no Brasil, a doença falciforme é desconhecida por grande parte dos brasileiros, incluindo profissionais de saúde.
- Pela origem da mutação, mesmo com os intensos processos de miscigenação, no Brasil, ela ainda é mais frequente na população negra.



FISIOPATOLOGIA DA DOENÇA FALCIFORME

- A doença falciforme ocorre por uma substituição do Ac. Glutâmico pela Valina, mutação que ocorre na posição 6 na cadeia de beta globina.
- Com essa substituição o tetramero de Hemoglobina S, para o homocigoto oxigenado fica semelhante à Hemoglobina A dentro da hemácia, entretanto quando perde o oxigênio transforma-se em polímeros dispostos em fibras, com desidratação celular e **formato afoiçado da hemácia**.



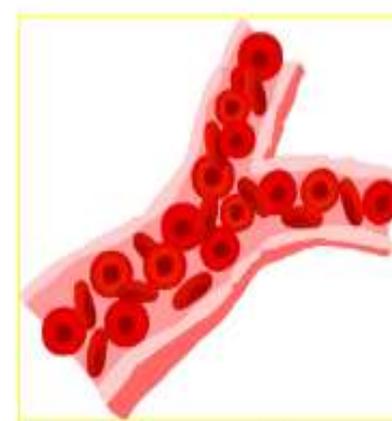
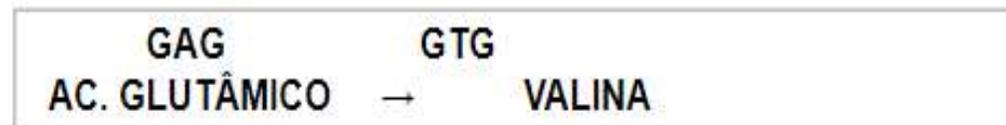


FISIOPATOLOGIA DA DOENÇA FALCIFORME

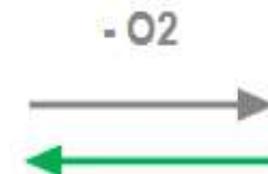
A vaso oclusão pode se manifestar através de dor ou em lesão de órgãos.

30 % dos adultos referem ter dor em 95% do tempo.

Somente 15% dos adultos referem ter dor em menos de 5% do tempo.



OXIGENAÇÃO
Tetrâmeros de Hb S
Solúveis



DESOXIGENAÇÃO
Polímeros de Hb S
dispostos em Fibras



FISIOPATOLOGIA DA DOENÇA FALCIFORME

A vaso oclusão é o evento mais marcante da doença falciforme.

A dor é maior causa de admissão hospitalar de pessoas com doença falciforme



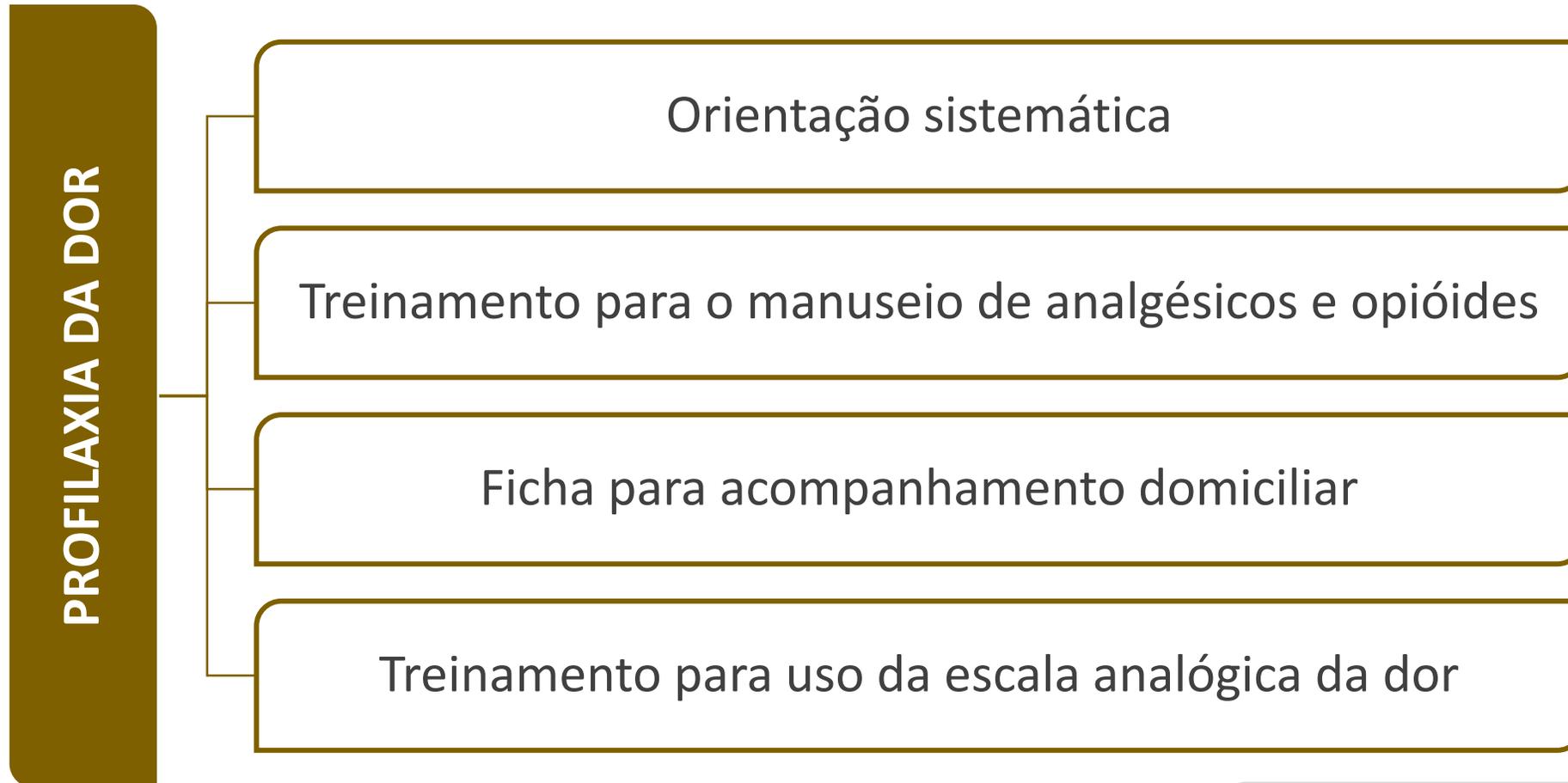
Abordagem da Dor

- ❖ **Profilaxia da dor** - orientações para evitar os fatores desencadeantes
- ❖ **Avaliar a dor** e verificar se a dor está associada à infecção ou a outro fator - usar Escala Analógica da Dor
- ❖ Promover o **tratamento adequado** - domiciliar ou hospitalar
- ❖ **Realizar de forma contínua a avaliação da dor** - equipe multidisciplinar





Abordagem da Dor

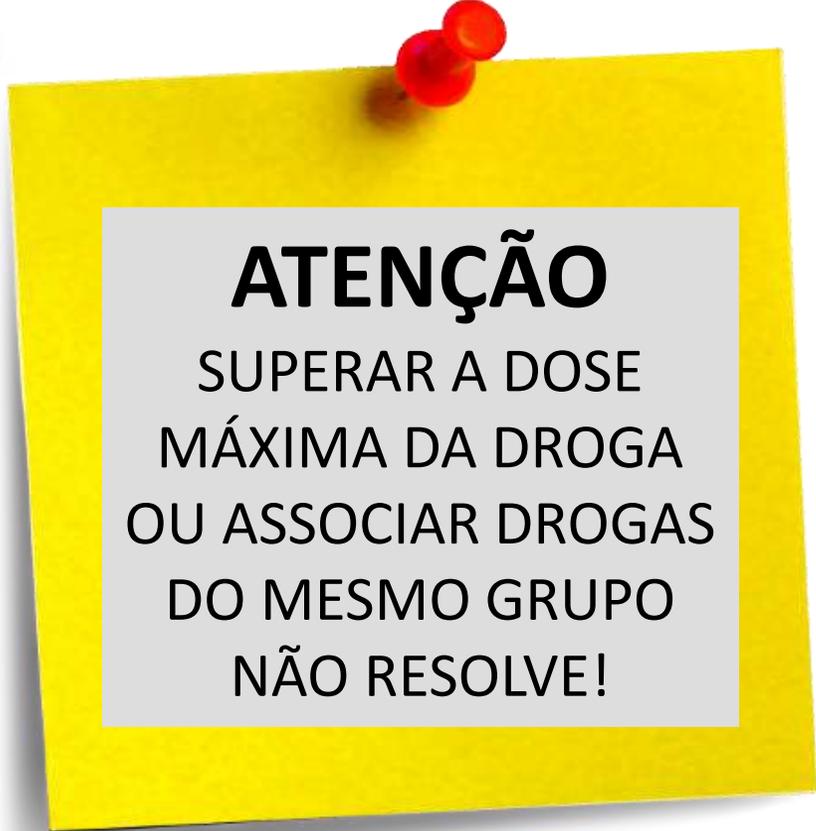




MANEJO DA DOR

- ❖ No primeiro estágio da dor, pode-se usar somente o analgésico não opiáceo e anti-inflamatório não esteroide.
- ❖ Uma dor maior (entre 6 e 8 na Escala Analógica de Dor), pode-se iniciar um opioide fraco.
- ❖ Dores acima de 8, pode-se usar opioides fortes.

Importante: o analgésico deve ser prescrito para uso regular!



ATENÇÃO
SUPERAR A DOSE
MÁXIMA DA DROGA
OU ASSOCIAR DROGAS
DO MESMO GRUPO
NÃO RESOLVE!



MANEJO DA DOR

Tratamento pode ser feito em casa

Se a dor for até 6, **associar** anti-inflamatório

Se a dor for de 7 – 10 no domicílio, **medicamentos associados**

Sem solução da dor com a associação dos medicamentos anteriores, internar para fazer opioide forte.

DOR				ANALGÉSICOS
1	2	3		Analgésico Não-Opiáceo
4	5	6		AINES (antinflamatório não esteroide)
7	8	9	10	Analgésico Não-Opiáceo
				AINES (antinflamatório não esteroide)
				Opióide FRACO
7	8	9	10	Analgésico Não-Opiáceo
				AINES (antinflamatório não esteroide)
				Opióide FORTE

Em alguns Estados/municípios os opioides fortes são administrados somente em ambiente hospitalar



MANEJO DA DOR

Analgésicos não opióides	Analgésicos não esteroidais (AINE)	Opióide fraco	Opióide forte	Medicamentos adjuvantes	Procedimentos complementares
<ul style="list-style-type: none">- Dipirona- Acetoaminofen- AAS- Paracetamol	<ul style="list-style-type: none">- AAS- Diclofenaco- Idometacina- Ibuprofeno	<ul style="list-style-type: none">- Codeína- Cloridrato de Tramadol	<ul style="list-style-type: none">- Morfina- Fentanila- Petidina- Buprenorfina- Nalbufina- Metadona- Oxycodona	<ul style="list-style-type: none">- Anticonvulsivante- Antidepressivo- Neuroléptico- Benzodiazepínico- Anticolinérgico	<ul style="list-style-type: none">TENS*AcupunturaAuto-ajuda

*TENS/FES: correntes elétricas em uso para eletroterapia



MANEJO DA DOR

ATENÇÃO

A dor só vai ceder
se o opioide for
utilizado
corretamente

DOR

A dor deve ceder, se o OPIÓIDE for
usado corretamente

Efeitos adversos servem como GUIA

Não usar a formulação SOS.

Ausência de resposta = encerrar o uso

Prescrição por tempo limitado (10 – 15 d)

Usar em infusão venosa ou subcutânea

Usar dose de resgate e dose regular. Não há dose teto.

Não usar SOS,
usar doses
regulares



MANEJO DA DOR

Possíveis eventos adversos dos opióides:

- Constipação
- Náuseas e vômitos
- Sonolência e sedação
- Hipotensão arterial
- Depressão respiratória
- Dependência física e psíquica

**Os eventos adversos servem como
guia para avaliar se o paciente já
está em uso da dose teto.**



MANEJO DA DOR

Com o uso dos opioides **o que é importante saber:**

- Meperidina - comumente observa-se **delírio e convulsão** (neurotóxico), além de ser comum a **dependência**.
- Os agonistas parciais têm **menor efeito** e possuem **efeito teto**.
- Os agonistas-antagonistas pelos seus **efeitos psicomiméticos** e **síndrome de abstinência**.



Você sabe o que é OPIOFOBIA?

É um termo muito utilizado na literatura para descrever as barreiras e temores frente ao uso de opioides, o que pode acarretar dificuldades na relação entre o profissional e o paciente, bem como no acesso aos serviços de saúde.

O estigma da opiofobia se alia a discriminação racial e opera com um grave entrave na saúde das pessoas com doença falciforme.

Sugestão de leitura: Kulkamp IC, Barbosa CG, Bianchini KC. Percepção de profissionais da saúde sobre aspectos relacionados à dor e utilização de opioides: um estudo qualitativo (2008).



Ainda sobre a opiofobia...

Pelos **profissionais de saúde**, a opiofobia pode ser expressa pela **discriminação** dos pacientes que fazem uso deste tipo de medicamento, **estigmatizando** todos os pacientes como dependentes químicos e até sugerindo que as crises dolorosas possam ser falsas, apenas para conseguir a medicação.

Pelos **pacientes e familiares**, a opiofobia emerge como um **medo constante da dependência** e do **estigma** perpetrado pelos profissionais em geral.



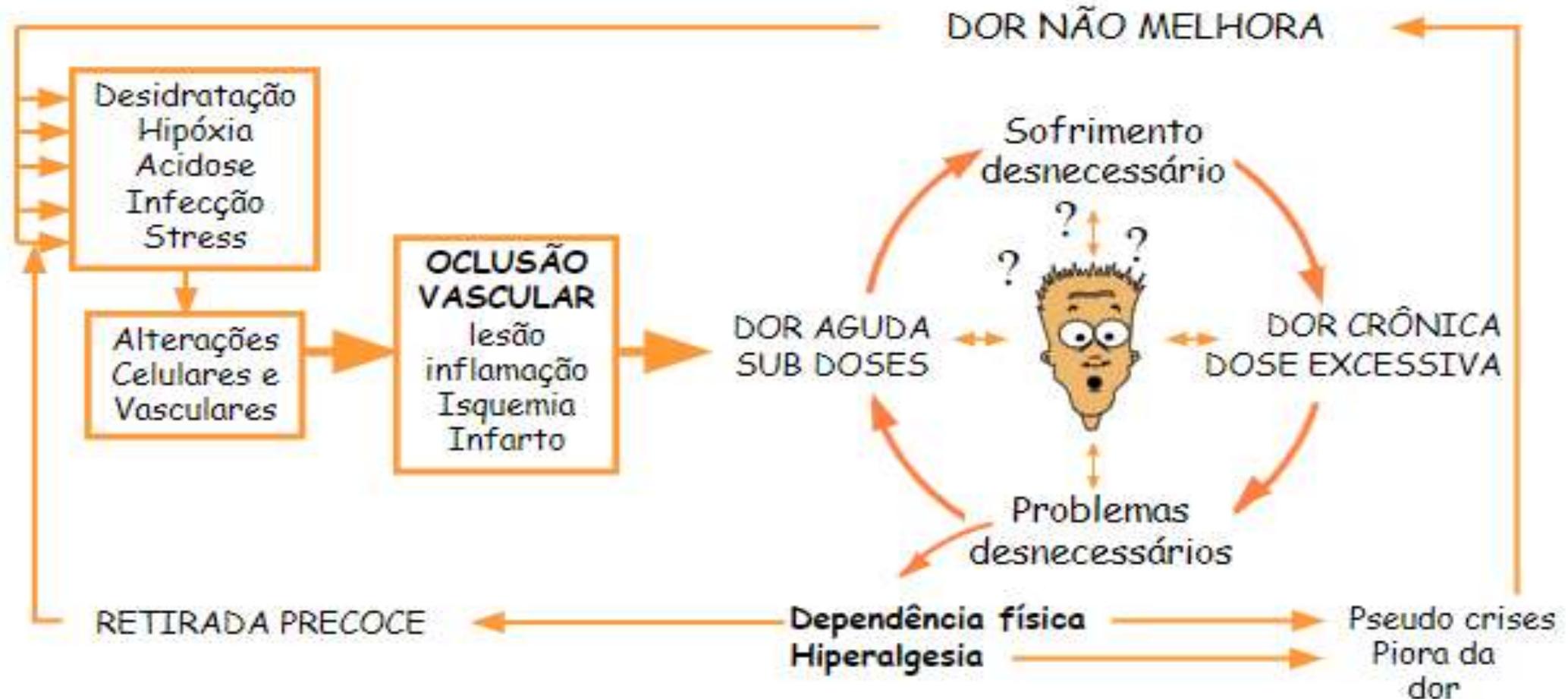
MANEJO DA DOR

- O tratamento inadequado de uma crise de dor leva ao sofrimento do paciente.
- Doses excessivas de analgésico pode levar a dor crônica, dependência física e a hiperalgesia.
- Alguns pessoas podem desenvolver pseudo crises (quando a dor não melhora) que tem como consequência a desidratação, hipóxia, acidose, infecção, estresse, alterações celulares e à OCLUSÃO VASCULAR.
- A oclusão vascular leva à inflamação, isquemia e infarto daquela região e iniciando novamente o ciclo da dor.
- Para o bom manejo da dor é necessário o trabalho de uma equipe multidisciplinar preparada para manejar dor/analgesia.



Tratamento inadequado da dor e suas sequelas

Ciclo da dor na doença falciforme





- A vaso oclusão (VOC) é o evento mais marcante, por serem perceptíveis clinicamente.
- São eventos imprevisíveis, dolorosos e duram cerca de 10 dias.
- A vaso-oclusão leva a danos celulares e endoteliais (eventos subclínicos) que levarão ao dano de órgãos, complicações agudas e crônicas e morte precoce dos pacientes.
- Quanto mais crises de dor o indivíduo tem, maiores as suas chances de morte precoce.

Atenção: mais de 3 crises de dor ao ano, maior a chance de morte precoce.

VOC é a parte visível do Iceberg da Vasocclusão



1. Ballas SK et al. Blood. 2012;120(18):3647-3656. 2. Piel FB et al. N Engl J Med. 2017;376(16):1581-1573.
3. Thein MS et al. Pathology. 2017;49(1):1-9. 4. Mankad VN, Williams JP, et al. Blood. 1990;75(1):274-283.



Tratamento da Dor: fatores a considerar

- Não há exames diagnósticos que possam mensurar a dor do paciente, assim é importante confiar no que o ele informa quanto a intensidade da sua dor.
- O medo dos profissionais de saúde quanto à dependência relacionada a medicamentos para alívio da dor leva a tratamentos inadequados e ao sofrimentos desnecessário do paciente.

Para o manejo adequado da dor é fundamental:

Profissionais treinados e
sensíveis

Pacientes orientados
quanto ao seu direito

Protocolos clínicos
padronizados

Auditoria dos processos
de dor

Equipe multiprofissional
treinada

Indicadores para
monitoramento da dor



Morbidade da Doença Falciforme

Além da dor...

- Vasocclusão aguda (STA, AVE)
- Hemólise (cálculos biliares, priaprismo, úlceras de perna)
- Lesão crônica de órgãos (pulmões, rins, cérebro, ossos, olhos)

Indicadores de Morbidade

- História clínica (dactilite, STA, sobrecarga de ferro)
- Parâmetros laboratoriais (HbF, leucócitos, saturação de oxigênio, LDH, função renal)

Intervenção Precoce

- Tratamento das manifestações agudas e anemia hemolítica
- Prevenção de complicações agudas e lesão crônica dos órgãos



Morbidade da Doença Falciforme



NO BEBÊ E NA CRIANÇA

- Maior risco de **INFECÇÃO**
- **Datilite Falciforme**
- **Sequestro Esplênico**

STA: Síndrome Torácica Aguda

NO ADOLESCENTE

- STA
- **Infecções**
- **AVC**

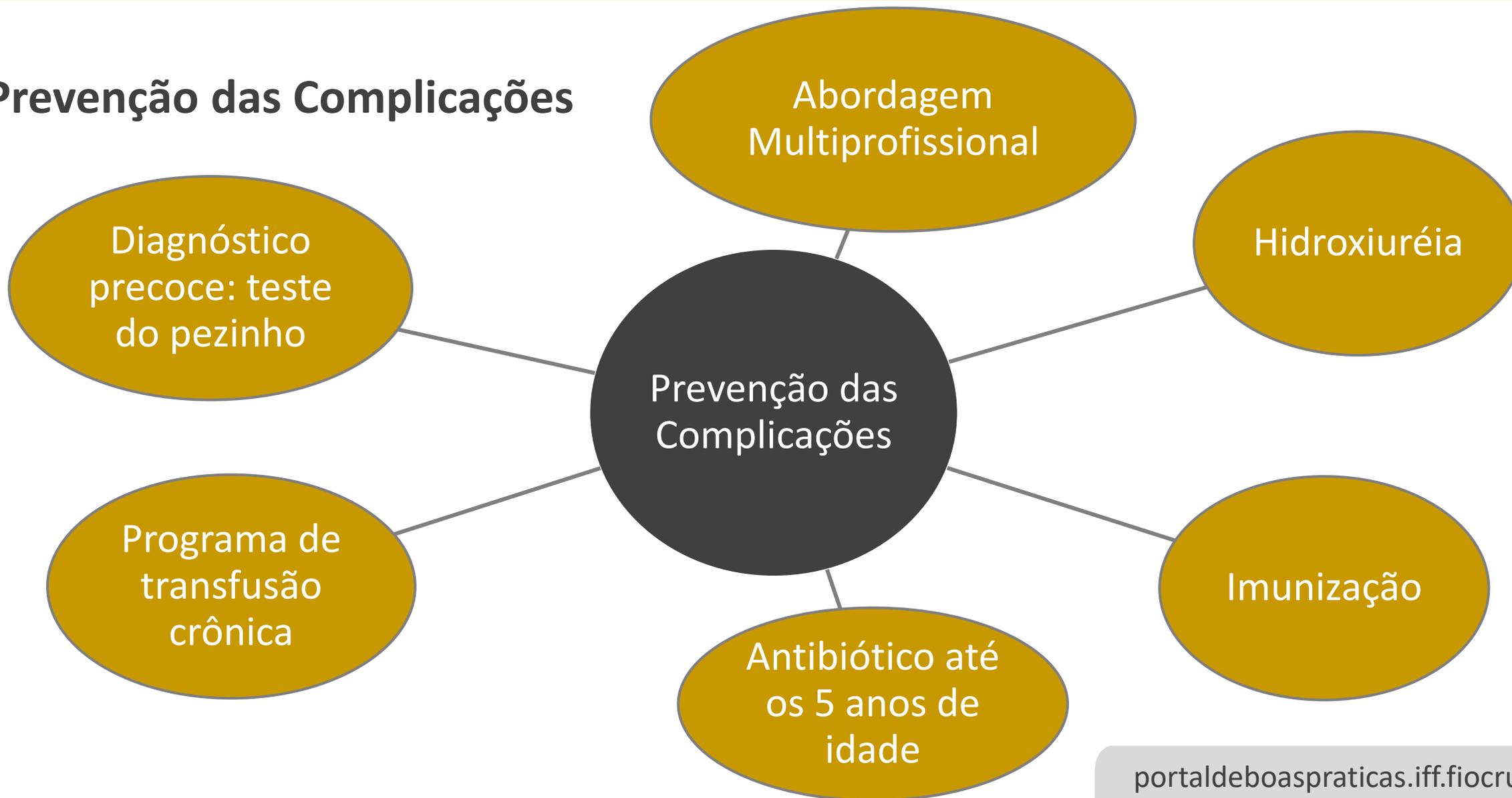


NO ADULTO

- **Degeneração crônica de órgãos**
- **Crises Álgicas**
- **Úlceras de perna**
- STA



Prevenção das Complicações





Tratamento com Hidroxiuréia

A terapia com Hidroxiuréia não é a ideal, mas é a disponível no mundo todo.

Eficaz

- Benefícios laboratoriais: HbF, leucócitos, hemólise
- Benefícios clínicos: eventos agudos e crônicos, hemólise
- Funciona em todas as faixas etárias

Eficiente

- Agente único, via oral, dose única diária (para a adesão ao tratamento)
- Benefícios previsíveis durante muitos anos
- Mínimo de efeitos colaterais de curto prazo
- Índice terapêutico amplo

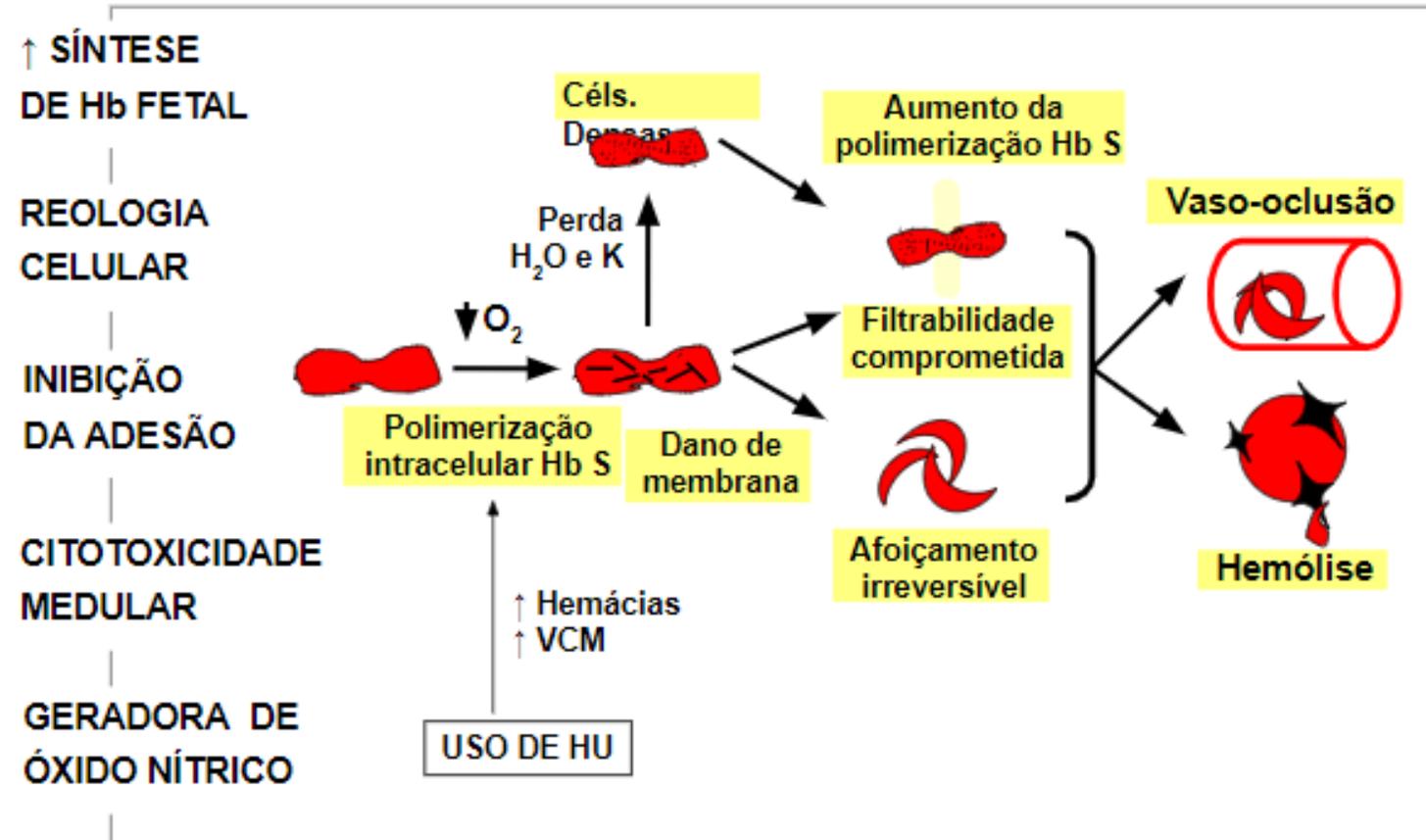
Segura

- Conhecimento sobre riscos de longo prazo
- Longo prazo de estudos de acompanhamento



Tratamento com Hidroxiuréia

- A Hidroxiuréia aumenta a síntese de hemoglobina fetal, assim melhora a hidratação celular.
- Diminui a presença de moléculas de adesão no vaso e na hemácia, conseqüentemente diminui a hemólise e portanto é uma geradora de óxido nítrico
- Age como um citotóxico medular diminuindo a quantidade de linfócitos e plaquetas e com isso diminuindo o processo de inflamação.





De acordo com a **Portaria conjunta N° 5 de 19/02/2018**, pacientes a partir dos 9 meses de idade que preencherem pelo menos um dos critérios abaixo, nos últimos 12 meses, têm **indicação para o tratamento com Hidroxiuréia**:

- 3 ou + crises álgicas, com necessidade de assistência médica;
- Mais de 1 episódio de STA com febre e infiltrado pulmonar;
- Hipoxemia crônica;
- Lesão crônica de órgão (priapismo, necrose óssea, retinopatia proliferativa, entre outras);
- LDH = 2N;
- DTC alterado, com impossibilidade de regime transfusional crônico;
- Datilite, antes do 1º ano de vida;
- Hb < 7g/dL;
- Leucocitose > 20.000/mm³.



Tratamento com Hidroxiuréia

Dose inicial

- 15mg/Kg/d (peso real ou peso ideal - o menor)
- Descontinuar caso toxicidade (hematológica, renal, etc.)
- Retornar com dose de 5mg/Kg a menos, que a dose anterior
- Até a DMT (máx 35mg/Kg)

Dose máxima tolerada (dmt) X Dose mínima eficaz

- É a maior dose capaz de promover a melhora mais proeminente
- Sem a ocorrência de toxicidade hematológica.
- Não pode ser > 35mg/Kg/d.

Tempo de tratamento

- Mínimo - 2 anos e mantido por tempo indeterminado.

A literatura aponta que indivíduos que nunca fizeram tratamento com Hidroxiuréia ou fizeram por menos de 5 anos têm maior risco de morte quando comparados a indivíduos que tomaram esse medicamento por mais de 10 anos, e maior ainda do que os indivíduos que tomaram por mais de 15 anos.



Tratamento com Hidroxiuréia

Eficácia a curto prazo

- Aumento de HbF, Hb, VCM
- Redução de leucócitos, LDH
- Diminuição de evento vasclusivos

Eficácia a longo prazo

- Efeitos sustentados ao longo do tempo
- Redução da morbimortalidade

Questões a serem respondidas

- Preservação e recuperabilidade de órgãos
- Segurança à longo prazo (fertilidade e câncer)
- Respostas laboratoriais variáveis por pacientes



- **Ainda há poucas pessoas que recebem o tratamento com Hidroxiuréia.**
- **A Hidroxiuréia pode melhorar a qualidade de vida das pessoas que vivem com doença falciforme e evitar complicações e quadros agudos.**
- **A Hidroxiuréia está disponível no SUS.**
- **É fundamental uma equipe bem treinada e que saiba manejar bem a dor e outros sinais/sintomas relacionados a doença falciforme.**



Referências

- Steinberg MH, McCarthy WF, Castro O, Ballas SK, Armstrong FD, Smith W, Ataga K, Swerdlow P, Kutlar A, DeCastro L, Waclawiw MA; Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia and MSH Patients' Follow-Up. The risks and benefits of long-term use of hydroxyurea in sickle cell anemia: A 17.5 year follow-up. Am J Hematol. 2010 Jun;85(6):403-8. doi: 10.1002/ajh.21699. PMID: 20513116; PMCID: PMC2879711.
- Clarisse Lobo, Jane S Hankins, Patricia Moura, Jorge Cunha Pinto, Hydroxyurea Therapy Reduces Mortality Among Children with Sickle Cell Disease, Blood, Volume 116, Issue 21, 2010, Page 843, ISSN 0006-4971, <https://doi.org/10.1182/blood.V116.21.843.843>.
- Ballas SK et al. Sickle cell pain: a critical reappraisal. Blood. 2012;120(18):3647-3656.
- Piel, F. B., Steinberg, M. H., & Rees, D. C. (2017). Sickle cell disease. New England Journal of Medicine, 376(16), 1561-1573.
- Thein MS, Igbneweka NE, Thein SL. Sickle cell disease in the older adult. Pathology. 2017 Jan;49(1):1-9. doi: 10.1016/j.pathol.2016.10.002. Epub 2016 Nov 30. PMID: 27914684; PMCID: PMC10757825.
- Mankad VN, Williams JP, Harpen MD, Mancini E, Longenecker G, Moore RB, Shah A, Yang YM, Brogdon BG. Magnetic resonance imaging of bone marrow in sickle cell disease: clinical, hematologic, and pathologic correlations. Blood. 1990 Jan 1;75(1):274-83. PMID: 2294992.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria Conjunta SAS/SCTIE/MS nº 05 - 19/02/2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. 2018.
- Kulkamp, I. C., Barbosa, C. G., & Bianchini, K. C.. (2008). Percepção de profissionais da saúde sobre aspectos relacionados à dor e utilização de opióides: um estudo qualitativo. Ciência & Saúde Coletiva, 13, 721–731.

Portal de Boas Práticas em
Saúde da Mulher, da Criança
e do Adolescente



ATENÇÃO À
CRIANÇA



@portaldeboaspraticas

MANEJO DA DOR NA DOENÇA FALCIFORME

Material de 19 de julho de 2024

Disponível em: portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br

Eixo: Atenção à Criança

Aprofunde seus conhecimentos acessando artigos disponíveis na biblioteca do Portal.