

UNIVERSIDADE FEDERAL DE ALAGOAS
FACULDADE DE MEDICINA

MARIA LUIZA DA SILVA VELOSO AMARO
SANDRELE CARLA DOS SANTOS

Crise álgica da anemia falciforme

MACEIÓ
2023

MARIA LUIZA DA SILVA VELOSO AMARO
SANDRELE CARLA DOS SANTOS

Crise álgica da anemia falciforme

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à coordenação do curso de
Medicina da Universidade Federal de
Alagoas.

Orientador: Profa. Dra. Maria
Alexsandra Eugênia da Silva

MACEIÓ
2023



SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DE ALAGOAS
FACULDADE DE MEDICINA

DECLARAÇÃO

Declaro para os devidos fins que as discentes MARIA LUIZA DA SILVA VELOSO AMARO (matrícula número:19110652) e SANDRELE CARLA DOS SANTOS (matrícula número: 19110653) cumpriram todas as exigências para a realização do Trabalho de Conclusão de Curso (TCC), conforme “Normas para Produção do TCC”, aprovadas pelo colegiado do curso em 24 de julho de 2019. O TCC realizado pelas discentes acima, concluído em 18/08/2023, intitula-se: Crise álgica da anemia falciforme, que faz parte do livro Urgências e Emergências Médicas .

Maceió, 09 de novembro de 2023.

Documento assinado digitalmente
gov.br REGINALDO JOSE PETROLI
Data: 05/12/2023 10:49:26-0300
Verifique em <https://validar.iti.gov.br>

Prof. Dr. Reginaldo José Petrolí
Coordenador de Trabalho de Conclusão de Curso
Faculdade de Medicina - FAMED/UFAL.
SIAPE: 1108003

Gerson Odilon Pereira

URGÊNCIAS E EMERGÊNCIAS MÉDICAS

Maria Luiza da Silva Veloso Amaro
Sandrele Carla dos Santos
Tauani Belvis Garcez



sarvier

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

Pereira, Gerson Odilon

Urgências e emergências médicas / Gerson Odilon Pereira ; organização Tauani Belvis Garcez, Maria Luiza da Silva Veloso Amaro, Sandrele Carla dos Santos. -- 1. ed. -- São Paulo : Sarvier Editora, 2023.

Bibliografia.

ISBN 978-65-5686-040-4

1. Emergências médicas 2. Emergências médicas - Manuais, guias, etc 3. Urgências médicas I. Garcez, Tauani Belvis. II. Amaro, Maria Luiza da Silva Veloso. III. Santos, Sandrele Carla dos. IV. Título.

CDD-616.025

23-166323

NLM-WB-100

Índices para catálogo sistemático:

1. Emergências médicas 616.025

Aline Grazielle Benitez - Bibliotecária - CRB-1/3129

Crise Álgica da Anemia Falciforme

- Maria Luiza da Silva Veloso Amaro
- Sandrele Carla dos Santos
- Tauani Belvis Garcez
- Maria Alessandra Eugênia da Silva

► DEFINIÇÃO

A doença falciforme é decorrente de alteração genética caracterizada pela mutação dos genes estruturais da hemoglobina que manifesta-se pela predominância da hemoglobina (Hb) S nas hemácias. A doença é expressada quando o gene da globina beta está em homozigose (Hb SS), o genótipo mais frequente, que causa a anemia falciforme (Hb SS). A doença pode ser expressada também em heterozigose, quando há um gene da globina beta S ligado a outras alterações, como Hb C, Hb D, Hb E ou com a talassemia beta. Quando a Hb SS é exposta à baixa concentração de oxigênio, formam-se cristais alongados no interior da hemácia que impedem as células de passar por capilares pequenos, e as extremidades desses cristais podem lesar a membrana celular, causando a anemia falciforme (BRASIL, 2009).

A crise álgica, chamada também de crise vaso-oclusiva dolorosa, é a manifestação clínica aguda mais comum na anemia falciforme e a complicação que mais precisa de hospitalização. Essa manifestação aguda decorre da oclusão da microvasculatura pelas hemácias falcizadas da anemia falciforme, causando isquemia e hipóxia, o que pode lesionar vasos e causar dano tissular. Consequentemente, há a liberação de mediadores inflamatórios com ativação de nociceptores que podem levar a dor quando for exacerbado (SOUZA, 2015).

► FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da crise álgica na doença falciforme ainda não é completamente elucidada, entretanto, alguns mecanismos estão associados a esse evento, com destaque para o processo inflamatório, hipóxia por falha na reperfusão e a sensibilização do sistema nervoso (BRANDOW, 2020). Essa doença tem como principal evento os epi-

sódios vaso-oclusivos. Isso ocorre porque a hemoglobina S (presente na doença falciforme) apresenta propriedades físico-químicas diferentes da hemoglobina A, interferindo no funcionamento normal das hemácias. Assim, nos pacientes falciformes, observa-se uma tendência à polimerização da hemoglobina S, desencadeando tanto uma deformação quanto um enrijecimento da membrana celular nas hemácias, o que contribui para o desfecho vaso oclusivo. Essa polimerização, decorrente de alterações moleculares da hemoglobina S, tende a ocorrer em situações de baixa oxigenação, gerando a hemácia falcizada (TEIXEIRA, 2020).

O quadro clínico típico de dor pode ocorrer espontaneamente ou relacionado à hipóxia, desidratação ou infecção. Nesse cenário, a neuropatia pode estar associada desencadeando um quadro de queimação ou dormência. Observa-se, ainda, um estresse inflamatório na região microvascular que seria responsável pela manutenção da crise algica. Acredita-se que a presença de mediadores inflamatórios (como TNF α e IL-8) podem diminuir o fluxo sanguíneo e aumentar a adesão das hemácias ao endotélio, dificultando a recuperação da crise isquêmica (LOBO, 2007).

► DIAGNÓSTICO

As pessoas com doença falciforme, quando em crise algica, encontram-se em situação vulnerável, portanto, a abordagem deve ser realizada de forma humanizada e acolhedora. Nesse contexto, a triagem médica é fundamental para uma boa avaliação desses pacientes e para decisão das medidas iniciais que devem ser tomadas (BRASIL, 2009).

O quadro algico típico se manifesta como dor severa nos ossos longos, articulações e região lombar, podendo afetar também outras regiões como couro cabeludo, face, tórax e pelve (ZAGO, 2013). Outras manifestações como febre, eritema, calor local e dor abdominal também podem estar presentes, e é importante ressaltar que a dor abdominal pode simular abdômen agudo cirúrgico ou infeccioso, ou processos ginecológicos (BRASIL, 2012). Nas crianças entre seis meses e dois anos de idade, com anemia falciforme, são frequentes os episódios de dor e inchaço de mãos e pés, configurando a síndrome das mãos e pés (ou dactilite) (ZAGO, 2013).

O manejo dos pacientes com doença falciforme em crise algica vai depender da classificação da dor: leve, moderada ou severa. Enquanto a definição de crise dolorosa grave é a necessidade de tratamento hospitalar com analgésico parenteral por mais de quatro horas. As crises vaso-oclusivas são autolimitadas, desaparecendo após o tratamento sintomático e, caso os sinais persistam, é importante afastar o diagnóstico de osteomielite (ZAGO, 2013). Também é preciso considerar outros diagnósticos diferenciais como artrite séptica, sinovite e febre reumática. Ademais, as seguintes manifestações representam fatores de risco: febre acima de 38°C, desidratação, palidez, vômitos recorrentes, aumento de volume articular, dor abdominal, sintomas pulmonares agudos, sintomas neurológicos, priapismo, processos algicos que não se resolvem com analgésicos comuns (BRASIL, 2012).

Com relação à investigação laboratorial do paciente em crise algica, deve ser solicitado hemograma com contagem de reticulócitos e, se houver dor lombar, faz-se urinocultura e antibiograma. Na suspeita de osteomielite ou artrite faz-se radiografia

da área com cintilografia e, caso necessário, punção aspirativa com cultura do material e solicita-se avaliação do ortopedista. Por fim, caso haja febre e sintomas respiratórios, deve-se seguir a rotina específica para tais manifestações (BRASIL, 2012).

► TRATAMENTO

Devido aos diferentes mecanismos fisiopatológicos possíveis, a intervenção terapêutica também é um desafio nessa população. A Sociedade Americana de Hematologia (SAH) preconiza diferentes abordagens para a terapêutica na crise álgica, incluindo desde o uso de anti-inflamatórios até o de medicamentos opióides (BRANDOW, 2020). Tal cenário também é preconizado pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 2012).

Na conduta terapêutica, a prioridade é hidratação, transfusão e analgesia. A hidratação se dá por via parenteral ou oral a depender do grau de desidratação, com suspensão da conduta diante da melhora dos sintomas ou diante de um quadro de hidratação otimizado. A transfusão é reservada para pacientes com risco de evolução para síndrome torácica aguda. Já a analgesia é dedicada a todos os pacientes em crise álgica, de acordo com os critérios descritos a seguir (BRUNETTA, 2010).

A escolha do medicamento para a crise álgica na anemia falciforme está diretamente associada à dor referida, conforme indicação do Ministério da Saúde. Ou seja, é fundamental graduar a dor do paciente utilizando a escala analógica da dor, que varia de 1 a 10, a fim de estabelecer a terapêutica ideal conforme a tabela abaixo: (BRASIL, 2012).

Tabela 1 Tratamento ambulatorial. Fonte: Ministério da Saúde (2012). Processamento: Autores.

Escala de dor	Conduta	Suspender conduta
1 a 3	Dipirona 4/4h	Após 24h sem dor
3 a 6	Dipirona 4/4h + diclofenaco 8/8h (VO)	Após 24h sem dor: retirar apenas diclofenaco; Retorno da dor: Retomar diclofenaco + buscar emergência
6 a 10	Dipirona 4/4h + codeína 4/4h (intercalados) + diclofenaco 8/8h	Após 24h sem dor: Retirar apenas dipirona; Mais de 24h sem dor: Retirar codeína e manter diclofenaco por mais 24h. Persistência ou retorno da dor: buscar emergência

Dentre os analgésicos mais utilizados estão: (BRASIL, 2009).

- Dipirona (500mg/dose).
- Paracetamol (500-1000mg/dose).
- Diclofenaco de sódio (50mg/dose).
- Ácido acetilsalicílico (500-1000mg/dose).
- Ibuprofeno (400mg/dose).
- Naproxeno (500mg/dose – inicial | 250mg/dose – em seguida).
- Piroxicam (20mg/dia).
- Codeína (10-20mg/dose).

- Morfina (10-30mg/dose).
- Tramadol (100-400mg/dose).

Caso não haja melhora após 8h do início da conduta o paciente deverá ser internado.

Para o tratamento na emergência, o Ministério da saúde distribui as condutas para 2 grupos: aqueles com dor de 1 a 6 e aqueles com dor de 6 a 9 associando à realização correta do tratamento domiciliar. Sendo assim, a tabela abaixo resume a conduta adotada na emergência: (BRASIL, 2012).

Tabela 2 Conduta na emergência. Fonte: Ministério da Saúde (2012). Processamento: Autores.

Escala de dor	Tratamento domiciliar correto		Tratamento domiciliar incorreto	
	Conduta	Seguimento	Conduta	Seguimento
1 a 6	Diclofenaco (IM) + Dipirona (EV) + Codeína (VO 1mg/kg/dose)	Melhora após 6h: alta + dipirona + diclofenaco + codeína; Piora após 6h: Trocar codeína por morfina + internar	Dipirona (EV) + Diclofenaco (IM)	Melhora após 6h: Alta + Dipirona + Diclofenaco; Sem melhora após 1h: associar Codeína (VO) + internar
6 a 9	Diclofenaco (IM) + Dipirona (EV) + Morfina (EV 1mg/kg/dose). Se não melhorar: Repetir em 30min; Manter 4/4h.	Melhora após 6h: alta + dipirona + diclofenaco + codeína Piora após 6h: Internar + avaliar infusão contínua de morfina	Diclofenaco (IM) + Dipirona (EV) + Codeína (VO 1mg/kg/dose)	Melhora após 6h: alta + dipirona + diclofenaco + codeína; Piora após 6h: Trocar codeína por morfina + internar Refratários à morfina: Iniciar Metadona (5-10mg 4/4h por 4 dias)

► REFERÊNCIAS

- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009.
- BRANDOW, A. M., *et al.* “American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain.” *Blood advances*, v. 4, n.12, p. 2656-2701. 2020.
- BRUNETTA, Denise Menezes *et al.* Manejo das complicações agudas da doença falciforme. *InCID: Revista de Ciência da Informação e Documentação*, v. 43, n. 3, p. 231-237, 2010.
- LOBO, C. *et al.* Crises dolorosas na doença falciforme. *Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia*, v. 29, p. 247-258, 200
- TEIXEIRA, S. L. S. *et al.* Doença Falciforme: da Fisiopatologia aos cuidados. *Saúde da família em terras baianas*, p. 23. 2020
- ZAGO, Marco Antônio; FALCÃO Roberto Passeto; PASQUINI Ricardo. *Tratado de Hematologia*. 1. ed. São Paulo: Atheneu, 2013.