

CASO CLÍNICO

Abordagem de Dor Complexa em Criança com uma Crise Vaso-Oclusiva: Um Caso Clínico

Complex Pain Management in a Child with Vaso-Occlusive Pain: A Clinical Report

Larissa Morais^{1*} , Inês Portela² , Ana Paulino³ , Célia Xavier³ 

Afiliação

¹Serviço Anestesiologia, Hospital do Espírito Santo de Évora, Évora, Portugal.

²Serviço Anestesiologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal.

³Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

Palavras-chave

Criança; Gabapentina; Neuralgia/tratamento farmacológico; Anemia Falciforme/complicações

Keywords

Child; Gabapentin; Neuralgia/drug therapy; Anemia, Sickle Cell/complications

RESUMO

A dor da crise vaso-oclusiva da drepanocitose é uma manifestação frequente e debilitante. Enquanto o componente nociceptivo é facilmente reconhecido e potencialmente controlado com terapêutica convencional, o componente neuropático é subdiagnosticado e pouco tratado. Existe pouca evidência da utilização de estabilizadores de membrana, indicados na dor neuropática (DN), na drepanocitose. Apresentamos o caso de uma criança de 7 anos com múltiplos internamentos e dor não controlada sob terapêutica convencional e opióides. A gabapentina mostrou-se eficaz no controlo da dor, contribuindo o presente trabalho para a evidência de que a DN é uma realidade nestes doentes.

ABSTRACT

Pain from the vaso-occlusive crisis of sickle cell disease is a frequent and debilitating manifestation. While the nociceptive component is easily recognized and potentially controlled with conventional therapy, the neuropathic component is underdiagnosed and undertreated. There is little evidence for the use of membrane stabilizers, indicated in neuropathic pain (NP), in sickle cell disease. We present the case of a 7-year-old child with multiple hospitalizations and uncontrolled pain under conventional therapy and opioids. Gabapentin was shown to be effective in pain control and the present work contributes to the evidence that NP is a reality in these patients.

INTRODUÇÃO

Dor, a complicação mais frequentemente associada à drepanocitose, é a principal causa de hospitalização destes indivíduos e está diretamente associada à diminuição da qualidade de vida relacionada com a saúde.¹ A fisiopatologia da dor na drepanocitose é complexa e, apesar de classicamente ser atribuída a uma etiologia isquémica ou inflamatória, há evidência crescente da existência de um componente neuropático.¹ A dor neuropática (DN), definida como a “dor que surge como resultado direto de uma lesão ou disfunção que afeta o sistema somatossensorial”, está, de uma forma geral, subestimada na população pediátrica, e as crianças com drepanocitose não são exceção.^{2,3} Assim sendo, com este caso pretendemos alertar a comunidade científica para a sua existência e para a importância de um tratamento dirigido considerando a sua refratariedade aos fármacos habitualmente utilizados como primeira linha nas crises algicas vaso-oclusivas.^{1,3}

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de uma criança do sexo masculino, de 7 anos de idade, peso 28 kg, com o diagnóstico de drepanocitose (homozigótica para hemoglobina S) desde os 4 meses. Após a chegada a Portugal, cerca de 7 meses antes deste internamento, iniciou seguimento num hospital terciário mantendo terapêutica em ambulatório com hidroxiureia (500 mg qd) e ácido fólico (5 mg qd).

Desde o diagnóstico inicial apresenta mau controlo da doença com necessidade de múltiplos internamentos para tratamento de complicações.

No contexto de uma crise vaso-oclusiva no território hepático e do sistema nervoso central complicada por bacteriemia e insuficiência hepática aguda foi admitida unidade de cuidados intensivos pediátricos.

Autor Correspondente/Corresponding Author*:

Larissa Morais

Morada: Hospital do Espírito Santo de Évora Largo Senhor da Pobreza, 7000-811 Évora, Portugal.

E-mail: lsmorais92@gmail.com

Apesar da melhoria progressiva do quadro vaso-oclusivo e infeccioso, mantinha dor de difícil controlo com terapêutica com opióide (fentanil 1,1 mcg/kg/h) e paracetamol, pelo que foi solicitada consultoria da Unidade de Dor Aguda (UDA).

À observação, apesar da pouca colaboração da criança, apresentava posição de defesa no leito, hiperalgesia e alodinia ao toque e ao frio das coxas, região gemelar e punhos. Considerando estes aspetos compatíveis com dor neuropática e dada a insuficiência hepática foi introduzida a gabapentina na dose inicial de 2,7 mg/kg/dia – 25 mg tid.

No dia seguinte constatámos melhoria ligeira do quadro algico, pelo que se tituló a dose de gabapentina até controlo sintomático com 7,1 mg/kg/dia (50/50/100 mg).

Nesta altura, a criança apresentava não apenas melhoria progressiva das queixas bem como aumento da interação com a equipa e familiares, sem que fossem observados efeitos adversos. Simultaneamente foi possível o desmame do opióide sem exacerbação da dor. Nessa altura (oitavo dia) foi considerada a hipótese de a melhoria se ter devido ao controlo da situação vaso-oclusiva aguda pelo que foi realizado desmame de gabapentina tendo sido verificado um agravamento súbito da hiperalgesia.

Esta foi considerada uma prova positiva para dor neuropática e a gabapentina foi reintroduzida.

Três meses depois, a criança encontra-se com dor controlada, o que permite a realização de fisioterapia e integração em atividades lúdicas e pedagógicas com os seus pares.

DISCUSSÃO

Alodinia e hiperalgesia, sintomas frequentemente referidos por crianças com drepanocitose, são características da DN que, apesar de descrita, é subestimada e subtratada nesta população.^{1,4} A DN resulta de lesão do sistema nervoso central ou periférico e poderá estar relacionada com fenómenos de vaso-oclusão de vasa vasorum dos nervos.⁵

Em 2015, num estudo que incluiu crianças com drepanocitose, Brandow *et al* relacionaram a incidência de DN e o seu tratamento com a idade e a administração de hidroxiureia.⁵ Noutro estudo, concluíram que 81,8% dos doentes apresentavam compromisso da sensibilidade à dor em pelo menos um dos limiares testados e o compromisso da sensibilidade ao frio foi o achado mais comum, como descrito no nosso caso.¹

Outra conclusão retirada foi que, apesar da elevada incidência, apenas 2,9% destas crianças eram medicadas para a dor neuropática, nomeadamente com anticonvulsivantes como é o caso da gabapentina.³

Atualmente existem poucos estudos prospetivos que tenham avaliado estas intervenções terapêuticas nesta patologia, em particular na idade pediátrica, e os dados disponíveis foram extrapolados de outras populações ou baseiam-se em relatos de caso isolados, apresentando por isso limitações na

utilização na prática clínica.⁴

Não obstante, o diagnóstico deste tipo de dor, principalmente em crianças mais jovens, constitui um desafio pela sua dificuldade na caracterização da dor, mas também na colaboração para realização do exame objetivo, nomeadamente na avaliação das alterações sensitivas.³ Assim sendo é essencial um elevado grau de suspeição e a referenciação precoce a equipas especializadas na sua gestão. O doente descrito, apesar de jovem, apresentava doença com cerca de 7 anos de evolução e referência a múltiplos internamentos devido a crises algicas, apesar de cumprimento de terapêutica com hidroxiureia em ambulatório. Assim, considerando a possibilidade de uma componente neuropática da dor apresentada, decidiu-se pela introdução de gabapentina na terapêutica com titulação de acordo com a resposta.

A gabapentina, além de indicada como primeira linha na DN,^{1,2} contribuiu para diminuição da dose de opióide nas agudizações e consequentemente para redução dos efeitos adversos a estes associados, como verificado no nosso doente. Não tem metabolização hepática, importante na insuficiência hepática.

O fato da prova terapêutica ter sido considerada positiva é concordante com a avaliação e hipótese de DN colocada pela UDA.

O presente trabalho, apesar de se tratar de um caso clínico isolado, contribui para a evidência de que a DN é uma realidade em crianças com drepanocitose, devendo ser considerada a terapêutica dirigida para o controlo da dor.

No entanto, são necessários estudos populacionais, nomeadamente com crianças, de forma a analisar e validar esta hipótese cientificamente.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

Submissão: 27 de outubro, 2021 | Received: 27th of October, 2021

Aceitação: 08 de fevereiro, 2022 | Accepted: 8th of February, 2022

Publicado: 17 de fevereiro, 2022 | Published: 17th of February, 2022

© Author(s) (or their employer(s)) and SPA Journal 2022. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) Revista SPA 2022. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

REFERÊNCIAS

1. Sharma D, Brandow AM. Neuropathic pain in individuals with sickle cell disease. *Neurosci Lett*. 2020;714:134445. doi: 10.1016/j.neulet.2019.134445.
2. Toste S, Palhau IL, Amorim IR. Dor neuropática em idade pediátrica. *Rev Soc Port Med Física Reabil*. 2015;27:22–9.
3. Brandow AM, Farley RA, Dasgupta M, Hoffmann RG, Panepinto JA. The use of neuropathic pain drugs in children with sickle cell disease is associated with older age, female sex, and longer length of hospital stay. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015;37:10–5. doi: 10.1097/MPH.0000000000000265.
4. Nottage KA, Hankins JS, Faughnan LG, James DM, Richardson J, Christensen R, et al. Addressing challenges of clinical trials in acute pain: The Pain Management of Vaso-occlusive Crisis in Children and Young Adults with Sickle Cell Disease Study. *Clin Trials*. 2016;13:409–16. doi: 10.1177/1740774516636573.
5. Ballas SK, Darbari DS. Neuropathy, neuropathic pain, and sickle cell disease. *Am J Hematol*. 2013;88: 927-9.