



ATUALIZAÇÃO

## Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme

*Approach to acute painful crisis in children  
with sickle cell disease*

Meire Aparecida TOSTES<sup>1</sup>  
Josefina Aparecida Pellegrini BRAGA<sup>2</sup>  
Claudio Arnaldo LEN<sup>2</sup>

### R E S U M O

A crise vaso-oclusiva dolorosa é o evento mais comum e a principal causa de morbidade da doença falciforme, além de ser o motivo de maior frequência na procura por atendimento em emergências e admissão hospitalar. O objetivo deste estudo foi avaliar as indicações, doses, formas de administração e eventos adversos dos analgésicos recomendados para crianças no tratamento da crise dolorosa. Para tanto, foi realizada uma revisão bibliográfica nas bases de dados *Medline*, *SciELO*, *Lilacs* e *PubMed*, utilizando-se os seguintes termos de indexação: anemia falciforme, dor, analgesia e criança. A análise da literatura revelou que o tratamento da crise dolorosa em crianças é um tema complexo, que envolve a subjetividade da dor, sua adequada mensuração e a restrição de medicações seguras e eficazes disponíveis para uso na população pediátrica. Protocolos de tratamento existem como guias gerais, devendo a conduta ser sempre individualizada. O sucesso do tratamento da dor depende do conhecimento sobre a fisiopatologia da crise dolorosa, da farmacologia dos analgésicos e da valorização daquilo que o paciente está sentindo. Os médicos devem estar atentos para reconhecer e tratar esta complicação de relevante impacto na qualidade de vida do portador de doença falciforme.

**Termos de indexação:** Analgesia. Anemia falciforme. Criança. Dor.

<sup>1</sup> Universidade Federal da Bahia, Serviço de Hemoterapia, Unidade de Transfusão de Sangue. R. Augusto Viana, s/n., Térreo, Canela, 40119-140, Salvador, BA, Brasil. Correspondência para/Correspondence to: M.A. TOSTES. E-mail: <maptostes@gmail.com>.

<sup>2</sup> Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina, Departamento de Pediatria. São Paulo, SP, Brasil.

## A B S T R A C T

*The painful vaso-occlusive crisis is the most common event and principal cause of sickle cell disease morbidity, as well as the most frequent reason for seeking emergency care and hospital admission. This study aimed to assess the indications, doses, administration routes and side effects of analgesics recommended to treat painful crises in children. A literature search was done in the Medline, SciELO, Lilacs and PubMed databases using the following keywords: anemia, sickle cell, analgesia, pain and child. Analysis of the literature revealed that the treatment of painful crisis in children is complex, as it involves the subjectivity of pain, its correct measurement and its restriction to medication that is safe and efficient for use in the pediatric population. Treatment protocols exist as general guidelines, as conduct should always be individualized. Successful pain treatment depends on knowledge of the pathophysiology of painful crisis, pharmacology of analgesics and valuing what the patient is feeling. Physicians should be ready to recognize and treat this complication which has a relevant impact on the quality of life of children with sickle cell disease.*

**Indexing terms:** Analgesia. Sick cell. Child. Pain.

## I N T R O D U Ç Ã O

Os primeiros casos da doença falciforme (DF) em crianças foram descritos por Sydenstricker *et al.*, em 1923, que reconheceram a associação com fenômeno hemolítico e introduziram o termo “crise” para os episódios agudos de dor<sup>1</sup>.

A DF é a entidade hereditária mais frequente no Brasil, particularmente naquelas populações de ascendência negra, mas não é exclusiva destas. No País, essa doença é considerada um problema de saúde pública. Estima-se o nascimento de 700 a 1 mil casos novos/ano de alguma forma da doença<sup>2</sup>.

A expressão clínica da doença é variável, porém grande parte dos pacientes evolui com doença crônica e grave, além de crises agudas que aumentam o sofrimento. A morbidade e a mortalidade da doença decorrem de processos infecciosos, hemólise crônica e do fenômeno vaso-occlusivo difuso da microvasculatura<sup>1</sup>.

A crise vaso-occlusiva dolorosa (CVO) é reconhecida como um marcador da doença falciforme, a principal causa de morbidade em todos os portadores de DF. É o motivo mais frequente de procura por atendimento de emergência e admissão hospitalar<sup>3-4</sup>. Ocorre precocemente, desde poucos meses de vida, atingindo pequenos ossos das mãos

e dos pés (síndrome mão-pé); esta é, tipicamente, a primeira manifestação dolorosa da doença<sup>1,3-5</sup>.

No Brasil, existem poucas pesquisas relacionadas ao tratamento da dor em crianças portadoras de DF e poucas medicações são liberadas para uso com segurança na população pediátrica. O objetivo deste estudo foi avaliar as indicações, doses, formas de administração e eventos adversos dos analgésicos recomendados para crianças no tratamento da crise dolorosa na doença falciforme.

Na realização deste trabalho foram consultadas as bases de dados Medline, SciELO, Lilacs e PubMed. Nos sistemas de busca, utilizaram-se os seguintes termos de indexação: anemia falciforme, dor, analgesia, criança. Esses termos foram traduzidos para a língua inglesa utilizando-se a base Descritores em Ciências da Saúde (DeCS).

## Fisiopatogenia da dor

A Associação Internacional para o Estudo da Dor definiu a dor como “uma experiência sensorial e emocional desagradável associada a uma lesão de tecido real ou potencial, ou descrita em termos de tal lesão. A dor é sempre subjetiva”<sup>6</sup>.

Um aspecto muito importante é que a dor experimentada pelas pessoas não está linearmente

relacionada à intensidade da lesão tecidual ocorrida; refere-se mais a uma associação dos estímulos nociceptivos decorrentes dessa lesão, com um grupo de fatores modificadores que poderiam diminuir ou aumentar sua intensidade<sup>6</sup>.

O processo é denominado CVO quando uma confluência de fatores produz hipóxia e/ou infarto significativos em um tecido contendo nociceptores, sendo o resultado percebido sob a forma de dor. Este fenômeno deve-se ao acúmulo de ácido láctico consequente ao metabolismo anaeróbio e à estimulação de terminações nervosas por substâncias químicas liberadas a partir da lesão tecidual<sup>1,7,8</sup>.

Na DF, a vaso-oclusão e a injúria tecidual são acompanhadas por uma série de reações que podem contribuir para a dor aguda. Dentre essas reações, destacam-se o vasoespasmo, a inflamação no sítio da injúria e a liberação de substâncias neuroquímicas mediadoras da dor, como histamina, bradicinina, serotonina e prostaglandinas, as quais também podem influenciar a geometria do vaso e a função celular. A dor nociceptiva experimentada durante episódios vaso-occlusivos pode resultar de estímulo somático e/ou visceral. A dor somática, a mais frequente, parece muito intensa, localizada e severa, envolvendo estruturas como periosteio, medula óssea, articulações, músculos, tendões e ligamentos. A dor visceral é associada ao baço, fígado, pulmões e outros órgãos, sendo geralmente vaga, pouco localizada, difusa e monótona, muitas vezes associada a náuseas ou vômitos e sudorese<sup>8,9</sup>. A dor neuropática, rara na doença falciforme, ocorre devido a lesões nos axomas sensoriais e/ou células nervosas, causando hipersensibilidade na área afetada (queimação ou choque). Responde mal aos opioides, sendo mais bem tratada com antidepressivos tricíclicos<sup>8-10</sup>.

A dor de uma CVO é o fenômeno mais comum em crianças, adolescentes e adultos e, virtualmente, todos os pacientes com doença falciforme experimentam algum grau dessa dor. Ocorre em extremidades, dorso, tórax e abdome. O nível de dor varia para cada um dos grupos, porém diminui em intensidade, na seguinte ordem: HbSS/HbS $\beta^0$ -talassemia, HbSC e HbS $\beta^+$ -talassemia<sup>1,4,5,11</sup>.

Frequentemente, a CVO ocorre de maneira espontânea. Pode, no entanto, ser precipitada por infecções, desidratação, acidose, hipóxia, estresse físico, menstruação, apneia do sono, fadiga, mudança de temperatura ou extremos térmicos e altas altitudes. A dor falciforme, portanto, distingue-se da maioria dos outros tipos de dor, como a dor de dente, a dor pós-operatória, a dor do câncer e a dor obstétrica<sup>1,5,7,11</sup>.

Pode ser descrita como "dolorida", "triturante" ou "latejante". Pré-escolares e escolares tendem a referi-la mais frequentemente em membros, enquanto os adolescentes queixam-se de dor em abdome<sup>1,7</sup>.

A percepção da dor pelo paciente não somente envolve fatores situacionais, mas também o modo como ele reage à dor, o estado psicológico, a memória da dor e os mecanismos adaptadores. Após vários episódios dolorosos, alguns pacientes com DF falham nesse reajuste, tornando-se ansiosos e fixados na possibilidade de um novo evento doloroso ou de morte<sup>5,12</sup>.

A existência de um evento imprevisível, devastador e danificador para o corpo, de intensidade e duração variáveis (minutos a semanas, com uma média de cinco a sete dias) e frequente recorrência, podendo ocorrer sozinha ou ser sobreposta à dor crônica ou mascarada por esta, e associada ao medo de morrer, é angustiante para o portador de DF e sua família, aumentando o impacto da dor sobre o paciente<sup>1,5,7,11,13</sup>.

Em geral, um terço dos pacientes com DF não apresenta crises dolorosas sérias que necessitem de tratamento médico. No entanto, esses episódios podem ser frequentes, resultando em faltas à escola e não participação em atividades de classe e do dia a dia, acarretando problemas emocionais como baixa autoestima e reduzida motivação para aprender temas novos<sup>7,12,14,15</sup>. Alguns pacientes necessitam de internações frequentes por causa da dor. Em torno de 50% dos pacientes apresentarão, a cada ano, uma crise grave, e múltiplas crises leves a moderadas de dor<sup>7</sup>.

Como a dor pode impedir um desenvolvimento normal e a participação nas atividades da vida diária, é importante conhecer a extensão e a natureza desta complicação para uma adequada conduta, com alívio dos sintomas, permitindo que o paciente possa atingir seu potencial máximo<sup>7,13,16</sup>.

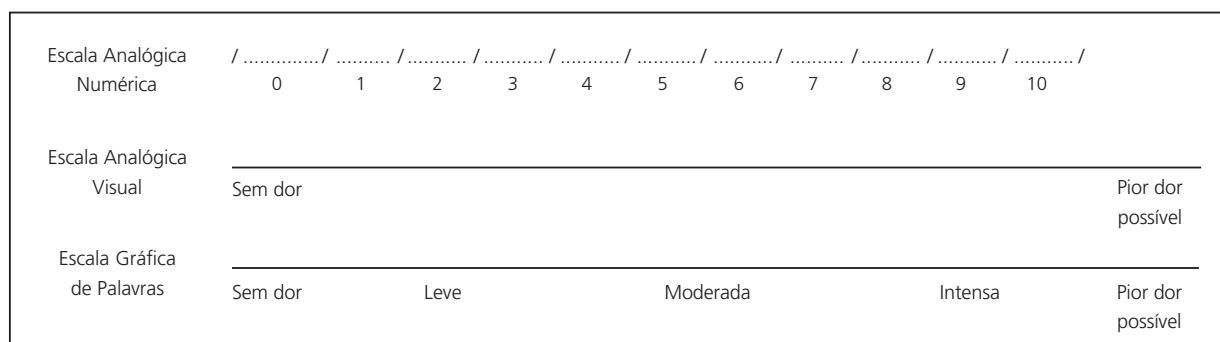
### **Identificando a criança com dor**

A dor em crianças pode ser difícil de ser reconhecida, pois as mesmas podem carecer de capacidade cognitiva ou de vocabulário para relatar ou descrever sua dor de um modo que seus cuidadores (pais ou profissionais de saúde) compreendam facilmente. As crianças usam muitas estratégias para lidar com a dor, incluindo o jogo e o sono, o que pode desconcertar o observador não treinado, levando-o a concluir erroneamente que a criança

esteja sem dor. Deve-se aprender o quanto importante é interrogar crianças sobre sua dor, de modo a encorajá-las a descrever o que estão sentindo, além de reduzir seu temor de submeter-se a mais dor por procedimentos dolorosos (injeções) em função de sua revelação. Há muitos instrumentos de avaliação da dor apropriados às diversas faixas etárias da criança (escalas de dor - Figuras 1 e 2). Se esses métodos fossem usados rotineiramente, muitos aspectos sobre a dor das crianças poderiam ser prontamente reconhecidos, e esta poderia ser efetivamente tratada<sup>9,17,18</sup>.

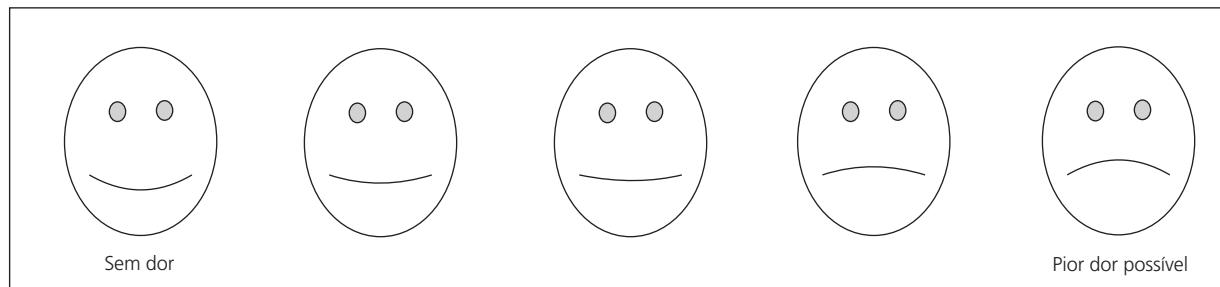
### **Tratamento da dor**

Na criança, o tratamento da dor é complexo porque, durante grande parte da história da humanidade, acreditou-se que a principal função da



**Figura 1.** Escalas de avaliação de dor.

Fonte: Adaptado Sociedade Brasileira para Estudo da Dor<sup>42</sup>.



**Figura 2.** Escalas de faces.

Fonte: Adaptado Sociedade Brasileira para Estudo da Dor<sup>42</sup>.

dor fosse servir como um “alarme natural”. Reagir a este sinal necessaria de um nível de desenvolvimento bem superior ao do lactente e da criança. Desta forma, concluía-se equivocadamente que a criança não era sobrecarregada com este fardo tão desagradável. As razões para a não valorização da dor em crianças devem-se a fatores complexos e interatuantes. E, sem dúvida, o principal mito em relação à dor nas crianças sugere que elas, em decorrência de imaturidade neurológica, não sentem dor. Estudos neuroanatômicos demonstram que as vias da dor, assim como os centros corticais e subcorticais necessários para a sua percepção, estão bem desenvolvidos ao final da gestação, e os sistemas neurológicos, bastante conhecidos como associados à transmissão e à modulação da dor, também estão intactos e funcionantes<sup>6,9,19,20</sup>.

Outras razões que contribuem para a desvalorização da dor em crianças são as presunções de que elas metabolizariam os analgésicos de maneira diferente do adulto e, consequentemente, seriam mais sensíveis aos efeitos colaterais; também se aventa que não teriam memória para a dor, portanto, a experiência dolorosa terminaria quando o desconforto também terminasse, sem sequela psicológica duradoura; e, finalmente, sugere-se que poderiam se tornar facilmente dependentes de analgésicos opioides, por conta da confusão existente entre dependência física e vício<sup>9,13</sup>.

A dependência física é um estado fisiológico criado pela administração de opioides e ocorre na maioria dos indivíduos que os recebem por tempo maior que sete dias, requerendo redução gradativa para evitar os sintomas de abstinência<sup>6,20</sup>. O vício é um padrão de comportamento provocado pelo uso de drogas, caracterizado pelo grande envolvimento com esse uso, segurança de seu fornecimento e uma elevada tendência à recidiva após a retirada. Estudos demonstram que este evento é raro em hospitais<sup>5,21</sup>. A criança subtratada para a dor, desesperada e ansiosamente aguardando sua próxima dose de medicação, aproxima-se mais da definição de vício que o paciente tratado adequadamente e em paz para se preocupar com outras coisas<sup>5,6,22</sup>. No que se

refere à preocupação dos profissionais de saúde quanto à dependência física/psíquica devida ao uso de opioides, observa-se que apenas 1%-3% dos pacientes com DF apresentam dependência<sup>23,24</sup>.

Portanto, o tratamento da CVO na criança deve incluir medidas de suporte, corrigindo os eventuais fatores desencadeantes (desidratação, processos infecciosos e frio) e instituição de analgesia, que pode variar de leve a intensa (não opioides a opioides), de acordo com a gravidade apresentada<sup>9,25-29</sup>.

Uma analgesia adequada pode ser associada a menor morbidade, baixa mortalidade, diminuição da permanência hospitalar e redução do custo<sup>5,9,30</sup>.

### **Abordagem da crise vaso-oclusiva dolorosa**

*No domicílio:* como a dor não pode ser medida de forma objetiva, a terapêutica a ser orientada deve ser guiada pela percepção do paciente e/ou seus familiares, utilizando-se escalas de dor que sejam de fácil compreensão. Além da analgesia, os pacientes devem ser orientados quanto à ingestão de líquidos e exercícios respiratórios.

Os cuidadores dos pacientes necessitam de orientação para manter os analgésicos até o desaparecimento da dor. Neste momento, se o paciente estiver usando mais de um analgésico, iniciar a retirada de cada um a cada 24 horas. O paciente deve ser orientado a procurar o hospital se a dor não melhorar ou caso surjam sintomas como febre, queda do estado geral, piora da palidez ou icterícia, entre outros.

*Pronto-Atendimento:* realizar anamnese adequada, com histórico da analgesia frequentemente utilizada pelo paciente, afastar outras comorbidades (infecção, desidratação, síndrome torácica aguda, anemia severa, sequestro esplênico, colecistite, crise abdominal, eventos neurológicos, priapismo). À admissão, solicitar hemograma completo, reticulócitos e eletrólitos. Outros exames poderão ser solicitados de acordo com a presença de outras complicações específicas (radiografia de tórax, gaso-

metria arterial, função hepática, amilase, urinálise com urocultura, hemoculturas, ultrasonografia de abdome, sorologia Parvovírus B19, tomografia computadorizada/resonância nuclear magnética de crânio). Radiografias de membros não necessitam ser realizadas rotineiramente, exceto se houver dor persistente, edema inexplicado associado a febre ou proteína C reativa (PCR)/velocidade de hemossedimentação (VHS) elevados, levando à suspeição de osteomielite<sup>23,25-27,31</sup>.

*Transfusões sanguíneas:* a hemoglobina pode sofrer uma queda de 1 a 2g/dL em episódios não complicados de dor, portanto não se indica transfusão rotineira para estes casos. A transfusão sanguínea deve ser indicada se o paciente apresentar queda da hemoglobina maior que 2g/dL ou se estiver menor que 5g/dL. Também há indicação de transfusão na presença de sinais/sintomas que possam ser devidos à piora da anemia (taquicardia inexplicada, taquipneia, dispneia ou fadiga). O objetivo deve ser restaurar o nível da hemoglobina para o basal do paciente<sup>23,25-27,32-35</sup>.

O concentrado de hemácias deve ser leuco-depletado e tipado para os sistemas Rh (C, D, E), ABO e Kell<sup>23,25-27,32-35</sup>.

*Hidratação:* se a aceitação oral estiver prejudicada, a hidratação endovenosa deve ser instituída e a criança deve ser monitorada cuidadosamente. A hidratação deve ser administrada de maneira a corrigir os déficits e cobrir as perdas em andamento, mantendo-se o paciente em estado euvolêmico. O volume dos fluidos endovenosos não deve ultrapassar uma vez e meia o volume de manutenção, incluindo o volume de diluição das medicações. Devem-se adequar eletrólitos, se necessário, pois o aumento da osmolaridade plasmática secundária à redução do volume plasmático leva à desidratação intracelular, polimerização da hemoglobina e piora da falcização, agravando a crise vaso-oclusiva<sup>23,25-27,32-35</sup>.

Deve-se tomar cuidado com a hidratação excessiva, pois a mesma diminui a pressão oncótica do plasma e aumenta a pressão hidrostática, com risco de edema pulmonar (especialmente em pacientes com nefropatia, cardiopatia ou pneumopatia prévia)<sup>23,25-27,32-35</sup>.

*Analgesia:* é a medida mais importante no tratamento da crise dolorosa. Os analgésicos devem ser introduzidos de forma sistemática e não se necessário. A progressão na escala de analgesia deve ser realizada até a obtenção do controle da dor. Em crianças, sempre preferir a via oral. Caso sejam necessárias mais de três doses de opioide oral dentro das primeiras 24 horas, deve-se considerar o uso de opioide parenteral. É importante ainda abordar o início da crise dolorosa, fatores desencadeantes, duração, localização, mensuração da intensidade da dor (escalas de dor) e medicações utilizadas no domicílio para controle da dor, e estabelecer plano terapêutico (Quadro 1)<sup>5,9,21,23,25-29,32-35</sup>.

## Classificação dos analgésicos

*Não Opoides* (Quadro 2): são utilizados em dor leve e moderada.

Os anti-inflamatórios não hormonais (AINH) são um grupo heterogêneo de fármacos que apresentam ação analgésica, antitérmica e anti-inflamatória. A dipirona e o paracetamol apresentam ação analgésica e antitérmica, mas não têm ação anti-inflamatória<sup>29,36,37</sup>. Recomenda-se que a dose diária de paracetamol não exceda 75mg/kg/dia em lactentes e 100mg/kg/dia em crianças maiores. Febre, desidratação, doença hepática e baixa ingestão oral aumentam o risco de hepatotoxicidade<sup>20,38</sup>.

Em virtude de existirem poucos estudos, a maioria dos AINH tem indicações muito restritas na faixa etária pediátrica, exceção feita ao ibuprofeno<sup>5,28,36,37,39</sup>. As indicações mais comuns dos AINH na infância e adolescência são o controle da febre, das dores aguda e crônica e da inflamação. O ácido

**Quadro 1.** Indicação de tratamento segundo o tipo de classificação de dor.

Dor leve	Dor moderada	Dor severa
Analgésico não opioide	Opioide fraco com ou sem analgésico	Opioide forte com ou sem analgésico
AINH*	não opioide/AINH	não opioide/AINH
Adjuvante	Adjuvante	Adjuvante

\*AINH = Anti-inflamatório não hormonal.

acetilsalicílico, o naproxeno e o ibuprofeno são os únicos AINH liberados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) para uso na faixa etária pediátrica.

Os eventos adversos associados aos AINH, como sangramento, doença péptica, reações de hipersensibilidade cutânea e asma dependem de fatores relacionados à droga, a diferenças individuais, tipo de droga, dose, tempo de uso, uso concomitante de outros medicamentos, além de doenças pré-existentes, tais como pépticas, intestinais, renais e atópicas. Portanto, devem ser prescritos com cautela e, quando houver indicação precisa, sempre na menor dose e pelo menor tempo possível, quando a criança apresentar sintomas refratários após o uso de analgésicos como paracetamol ou dipirona<sup>20,36,37</sup>.

**Quadro 2.** Analgésicos não opioides.

Medicação	Descrição	Dose
Dipirona	Analgésico derivado pirazolônico. Boa ação analgésica	Crianças: 15-25mg/kg/dose de 6/6h, não devendo ultrapassar a dose diária de 1 grama/dia em crianças (VO, EV, IM, Retal)
Paracetamol	Boa ação analgésica. Potencializa o efeito dos opioides	10mg/kg/dose de 4/4h ou 6/6h, VO, não ultrapassando dose diária de 1 grama/dia, em crianças, intervalo mínimo entre as doses de 4 horas. A dose tóxica é cumulativa
Dipirona/Prometazina/ Adinefina (associação)	Possui ação analgésica, sedante e espasmolítica	Calculada pela dipirona. VO, EV, IM e retal
Ibuprofeno	Ação analgésica e anti-inflamatória. Não usar em menores de seis meses. Dor leve a moderada	20-40mg/kg/dia de 6/6h ou 8/8h, máximo 2(dois) g/dia, VO
Naproxeno	Ação analgésica e anti-inflamatória. É contraindicado em crianças menores de dois anos	10-20mg/kg/dia, 12/12h, dose máxima diária 1 grama, VO

AINH: Anti-inflamatório não hormonal; VO: via oral; EV: endovenosa; IM: intramuscular.

**Quadro 3.** Analgésicos opioides.

Medicação	Descrição	Dose
Codeína	Potência analgésica média Não é recomendada para menores de três anos	0,5-1mg/kg/dose de 4/4h ou 6/6h, dose máxima 60mg/dia, VO Algumas apresentações comerciais vêm em associação com paracetamol. Deve ser, portanto, respeitada a dose máxima deste analgésico para cada faixa etária
Tramadol	Pode ser usado por VO, retal e EV Não é recomendado para crianças	0,5-1,0mg/kg de 4/4h ou 6/6h Dose máxima de 400mg/dia, VO, EV, SC
Morfina	Dor severa	Máximo por dose 10mg VO: 0,3mg/kg/dose 4/4hEV, IM, SC: 0,1-0,15mg/kg/dose 3/3h ou 4/4h

VO: Via oral; EV: endovenosa; IM: intramuscular; SC: subcutânea.

Os AINH ainda podem apresentar interações medicamentosas por se ligarem fortemente às proteínas plasmáticas, deslocando outros fármacos (metotrexato, fenitoína, sulfonilureias) de seus sítios ligantes, aumentando sua atividade e toxicidade. O nimesulide e os inibidores seletivos de COX 2 ainda não estão aprovados pela ANVISA para uso em crianças<sup>5,36,37</sup>.

*Opioides* (Quadro 3): utilizados em dor moderada sem resposta aos não opioides e em dor intensa. O grupo mais utilizado na prática clínica são os agonistas opioides, como a codeína e a morfina. Os efeitos colaterais mais frequentes são<sup>8,9,20,21,24-29,39,40</sup>:

- Náuseas e vômitos: ocorrem em menos de 50% dos pacientes. O antiemético de escolha é o haloperidol, que age no centro do vômito e não

causa hipotensão. Deve ser administrado na dose de 1 a 2mg pela manhã e 0,5mg à noite. A metoclopramida tem ação curta e causa sonolência, agitação e sintomas extrapiramidais.

- Constipação intestinal: se necessário instituir dieta laxante, fitoterápicos (*Cassia angustifolia*), hidróxido de magnésio e lactulona.

- Depressão respiratória: ocorre quando o paciente faz uso de doses altas. Geralmente é precedida pela sonolência. Reduzir a dose que o paciente estiver usando ou, em casos mais graves, suspender a medicação e usar antagonista (naloxona).

- Outros: prurido, crise de abstinência, hipotensão, sudorese.

Dose resgate é aquela que pode ser dada em caso de recorrência da dor entre as doses regulares e representa 5% a 20% da dose diária, podendo ser utilizada quando necessário, a intervalos de uma hora. Essa dose deve ser incorporada à dose diária do dia anterior<sup>39</sup>.

O uso da meperidina está contraindicado em pacientes com doença falciforme devido aos efeitos colaterais, como tremores, mioclonia, agitação, tontura, e ao rápido desenvolvimento de dependência física, principalmente naqueles pacientes com história de convulsões prévias, doença renal e uso de medicações serotoninérgicas<sup>9,25-27,40,41</sup>.

Em relação aos opioides, vale ressaltar que o seu uso por até sete dias consecutivos pode ser descontinuado abruptamente. No entanto, se este período é ultrapassado, a retirada deve ser gradual, no intuito de prevenir os sintomas de abstinência, com redução de 50% da dose nos primeiros dois dias e 25% a cada dois dias, subsequentemente, até a suspensão plena da medicação<sup>21-27,40</sup>.

**Adjuvantes:** são auxiliares dos analgésicos, aumentando a sua eficiência no alívio da dor e, ao mesmo tempo, melhorando o apetite, o humor e a parte emocional, com objetivo de melhorar a qualidade de vida do paciente (antidepressivos, ansiolíticos, acompanhamento psicológico) e diminuir ou evitar os efeitos adversos dos analgésicos (laxantes, antieméticos)<sup>5,7,9,17,20,30,39</sup>.

## CONCLUSÃO

Em virtude da grande restrição ao uso de medicações analgésicas e AINH em crianças, sugere-se que a analgesia para a crise dolorosa em crianças portadoras de DF baseie-se na seleção de medicações que apresentem eficácia no controle da dor e menor risco de efeitos colaterais inerentes a esses fármacos. Ressalta-se que nenhum protocolo é absoluto: a conduta deve ser sempre individualizada. Assim, espera-se que este trabalho possa contribuir para o melhor conhecimento e estimular o desenvolvimento de novos estudos que resultem em terapêuticas eficazes e seguras para esta complicação.

## COLABORAÇÃO

Todos autores participaram em todas as fases do artigo.

## REFERÊNCIAS

1. Dover GJ, Platt OS. Sickle cell disease. In: Nathan DG, Orkin SH. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998.
2. Zago MA. Considerações gerais. In: Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: Anvisa; 2002.
3. Fixler J, Styles L. Sickle cell disease. Pediatr Clin North Am. 2002; 49(6):1193-210.
4. Erush K, Ware R, Kinney T. Emergency department visits by children with sickle hemoglobinopathies: factors associated with hospital admission. Pediatr Emerg Care. 1995; 11(1):9-12.
5. Dumaplin CA. Avoiding admission for afebrile pediatric sickle cell pain: pain management methods. J Pediatr Health Care. 2006; 20(2):115-22.
6. Schechter NL. The undertreatment of pain in children: an overview. Pediatr Clin North Am. 1989; 36(4): 781-94.
7. Shapiro BS. The management of pain in sickle cell disease. Pediatr Clin North Am. 1989; 36(4):1029-45.
8. Ballas SK. Current issues in sickle cell pain and its management. Hematology. 2007; 97(1):97-105.
9. Friedchsdorf ST, Kang TI. The management of pain in children with life-limiting illnesses. Pediatr Clin North Am. 2007; 54(5):645-72.

10. Sorkin IS. Basic pharmacology and physiology of acute pain processing. *Anesthesiol Clin North Am.* 1997; 15(2):235-49.
11. Walco GA, Dampier CD. Pain in children and adolescents with sickle cell disease: a descriptive study. *J Pediatr Psychol.* 1990; 15(5):643-58.
12. Gil KM. Coping with sickle cell disease pain. *Ann Behav Med.* 1989; 11(1):49-57.
13. Barakat LP, Schwartz LA, Simon K, Radcliffe J. Negative thinking as a coping strategy mediator of pain and internalizing symptoms in adolescents with sickle cell disease. *J Behav Med.* 2007; 30(3):199-208.
14. Walker DK, Jacobs FH. Chronically ill children in school. *Peabody J Educ.* 1984; 61(2):29-71.
15. Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, et al. Pain in sickle cell disease: rates and risk factors. *N Engl J Med.* 1991; 325(1):11-6.
16. Brown RT, Doepke KJ, Kaslow NJ. Risk-resistance-adaptation model for pediatric chronic ill-ness: sickle cell syndrome as an example. *Clin Psychol Rev.* 1993; 13(2):119-32.
17. Finley AG, Frank LS, Grunau RE, von Baeyer CL. Why children's pain matters. *Pain: Clin Updates.* 2005; 12(4): 1-6.
18. Frei-Jones MJ, Baxter AL, Rogers ZR, Buchanan GR. Vaso-occlusive episodes in older children with sickle cell disease: emergency department management and pain assessment. *J Pediatr.* 2008; 152(2):281-5.
19. Anand KJS. A fisiologia da dor em lactentes e crianças. In: A dor na infância. Nestlé Brasil. 2000; 59:1-9.
20. Berde C, Sethna NF. Analgesics for the treatment of pain in children. *N Engl J Med.* 2002; 347(14):1094-103.
21. Jacobson SJ, Kopecky EA, Joshi P, Babul N. Randomised trial of oral morphine for painful episodes of sickle-cell disease in children. *Lancet.* 1997; 350(9088): 1358-61.
22. Newberger PF, Sallan SE. Chronic pain: principles of management. *J Pediatr.* 1981; 98(2):180-9.
23. Marlowe KF, Chicella MF. Treatment of sickle cell pain. *Pharmacotherapy.* 2002; 22(4):484-91.
24. Geller AK, O'Connor MK. The sickle cell crisis: a dilemma in pain relief. *Mayo Clin Proc.* 2008; 83(3):320-3.
25. Charache S. The treatment of sickle cell anemia. *Arch Intern Med.* 1974; 133(4):698-705.
26. Steinberg MH. Drug therapy: Management of sickle cell disease. *N Eng J Med.* 1999; 340(13):1021-30.
27. Figueiredo MS. Situações de emergência. In: Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: Anvisa; 2002.
28. DE D. Sickle cell anaemia 2: management approaches of painful episodes. *Br J Nurs.* 2005; 14(9):484-9.
29. Jacob E, Miaskowski C, Savedra M, Beyer JE, Treadwell M, Styles L. Management of vaso-occlusive pain in children with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2003; 25(4):307-11.
30. Jacob E, Mueller BU. Pain experience of children with sickle cell disease who had prolonged hospitalizations for acute painful episodes. *Pain Med.* 2008; 9(1):13-21.
31. Chapman JI, EL-Shammaa EN, Bonsu BK. The utility of screening laboratory studies in pediatric patients with sickle cell pain episodes. *Am J Emerg Med.* 2004; 22(4):258-63.
32. Saad STO. Medidas gerais para o tratamento das doenças falciformes. In: Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: Anvisa; 2002.
33. National Institute of Health. The management of sickle cell disease. Treatment of acute and chronic complications. Bethesda: NIH Publication; 2002. p.59-74.
34. Rees DC, Olujohungbe AD, Parker NE, Stephens AD, Telfer P, Wright J. Guidelines for the management of the acute painful crisis in sickle cell disease. *Brit J Haematol.* 2003; 120(5):744-52.
35. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. Protocolo de atendimento aos eventos agudos da doença falciforme. Belo Horizonte: Fundação Hemominas; 2005.
36. Bricks LF, Silva CAA. Recomendações para o uso de anti-inflamatórios não hormonais em pediatria. *Pediatria.* 2005; 27(2):114-25.
37. Hilário MO, Terreri MT, Len CA. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs: cyclooxygenase 2 inhibitors. *J Pediatr.* 2006; 82(5 Suppl):S206-12.
38. Wethers DL. Sickle cell disease in childhood: Part II. Diagnosis and treatment of major complications and recent advances in treatment. *Am Fam Physician.* 2000; 62(6):1309-14.
39. Jacob E, Miaskowski C, Savedra M, Beyer JE, Treadwell M, Styles L. Quantification of analgesic use in children with sickle cell disease. *Clin J Pain.* 2007; 23(1):8-14.
40. Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007; 29(3):247-58.
41. Ballas SK. Meperidine for acute sickle cell pain in the emergency department: revisited controversy. *Ann Emerg Med.* 2008; 51(2):217.
42. Sociedade Brasileira para estudo da Dor. Disponível em: <[http://www.dor.org.br/dor\\_diagnosticos.asp](http://www.dor.org.br/dor_diagnosticos.asp)>.

Recebido em: 15/9/2008

Versão final reapresentada em: 26/3/2009

Aprovado em: 31/3/2009

