



FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 7009
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 248.9641 FAX: (31) 248.9939



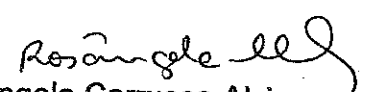
DECLARAÇÃO

A Comissão Examinadora abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores: Joaquim Antônio César Mota, Léo Pessini, Benigna Maria de Oliveira e Rosângela Carrusca Alvim, aprovou a defesa de dissertação intitulada: **"ESTUDO COMPARATIVO DA ABORDAGEM DA DOR NO PACIENTE PEDIÁTRICO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME ATENDIDO NO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG"**, apresentada pelo mestrando **YERKES PEREIRA SILVA** para obtenção do título de mestre em Pediatria, pelo Programa de Pós-Graduação em Medicina - Área de Concentração em Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 29 de abril de 2003.


Prof. Joaquim Antônio César Mota
orientador


Prof. Léo Pessini


Profa. Benigna Maria de Oliveira


Profa. Rosângela Carrusca Alvim

**“ ESTUDO COMPARATIVO DA ABORDAGEM DA DOR NO
PACIENTE PEDIÁTRICO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME
ATENDIDO NO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG”**

YERKES PEREIRA E SILVA

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

MARÇO DE 2003

**DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DA FACULDADE DE MEDICINA
DA UFMG**

ORIENTADOR: PROFESSOR JOAQUIM ANTÔNIO CÉSAR MOTA

CO-ORIENTADOR: PROFESSOR JOSEFINO FAGUNDES SILVA

AGRADECIMENTOS

Diversas pessoas colaboraram direta ou indiretamente para a realização deste estudo, especialmente:

Professor Joaquim Antônio Cesar Mota, meu orientador, que foi o principal catalisador da idéia inicial e que me despertou para a importância do estudo da ética nas questões do dia a dia na profissão médica;

Professor Josefino Fagundes da Silva, meu co-orientador, exemplo de lição de vida, que me iniciou no estudo da dor, me instruindo, pacientemente, a abordar esse intrigante quebra-cabeças em todos os seus aspectos;

Professora Ana Cristina Simões e Silva, pelos contínuos ensinamentos, pelo estímulo fundamental e por suas importantes críticas e sugestões;

Professora Rosângela Carrusca Alvim por me ceder gentilmente parte da fonte de pesquisa e pela disponibilidade em ajudar em todos os momentos;

Aos alunos de iniciação científica Lincoln Paiva Costa e Marcelo Fonseca Medeiros, braços direito, pela grande ajuda na realização desse trabalho em todas as suas etapas;

Aos professores, médicos e enfermagem vinculados à Unidade Pediátrica de Pronto Atendimento do Hospital das Clínicas que auxiliaram na aplicação do protocolo;

Aos professores, médicos e enfermagem vinculados à Unidade de Internação Pediátrica que auxiliaram na aplicação do protocolo;

À colega Mitiko Murao que gentilmente abriu as portas do Hemocentro Hemominas contribuindo para busca complementar de dados dos pacientes de forma retrospectiva;

Ao meu instrutor de anestesiologia Marcos Daniel de Faria pelos ensinamentos do dia a dia;

Aos amigos Ana Karine, Luciana Oliveira, José Augusto Barbosa, Magda Andrea e Cristiano Peluso pela amizade que me faz crescer e aprender a cada dia;

A todos os colegas e professores do Departamento de Pediatria e do Serviço de Anestesiologia, que, de uma maneira ou de outra, ajudaram na realização desse trabalho;

Aos colegas do Hospital Vera Cruz Life Center especialmente Carlos Henrique Viana de Castro e Rosilu de Ferreira Barbosa exemplos de profissionalismo e ética no exercício da medicina;

A todos os meus familiares, especialmente meu pai, minha mãe, minha irmã Yanne e meu irmão caçula Yañez, pelo amor e compreensão nos momentos mais difíceis da realização desse trabalho;

Finalmente dedico este trabalho a meu irmão, **Yale Pereira e Silva**, fonte de estímulo constante, rocha sólida de apoio em todos os momentos, exemplo que me faz sempre olhar para frente, buscando os sonhos e a não fraquejar diante dos contínuos desafios e obstáculos que a vida nos impõe.

“À derrubada das opiniões não segue imediatamente a derrubada das instituições; as novas opiniões habitam por muito tempo a casa de suas antecessoras, agora desolada e sinistra, e até mesmo a preservam, por falta de moradia”. *NIETZSCHE*

RESUMO

As crises dolorosas da doença falciforme são freqüentes, por vezes dramáticas e recentemente têm sido associadas a uma mortalidade precoce. Representam o problema mais comum e debilitante encontrado em crianças e adolescentes com doença falciforme. Geralmente são intensas persistem por longos períodos e representam a causa mais freqüente de hospitalização nesses pacientes.

A dor aguda é uma experiência altamente complexa, dinâmica e subjetiva sendo útil apenas para orientar frente a uma situação ameaçadora além de tentar limitar a exposição à lesão adicional. Entretanto, a dor aguda não tratada, recorrente, ou crônica relacionada a doença ou ao cuidado médico pode ter conseqüências fisiológicas e psicológicas significantes e por toda a vida. Como em todas as outras condições médicas, o primeiro passo no processo de tratamento deve ser o diagnóstico acurado do problema. Logo, a avaliação da dor representa a base para todo o tratamento adequado da mesma. Recentemente, a hidroxyureia e o transplante de medula têm sido descritos como terapias eficazes em modificar o curso da doença em pacientes selecionados, porém a base para o tratamento das crises de vaso-oclusão continua sendo o uso de terapias não-farmacológicas como terapias cognitivas e terapias físicas associadas ao tratamento farmacológico, cuja base fundamental são os analgésicos opióides associados aos analgésicos comuns. Com o objetivo de comparar o tratamento não sistematizado da dor em pacientes pediátricos portadores da doença falciforme com o tratamento feito utilizando um protocolo específico no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, foi realizado um estudo dividido em duas partes: a primeira parte, um levantamento retrospectivo por meio de busca dos prontuários médicos desde janeiro de 1988 a março de 2001, avaliando-se a presença

de registro sobre a avaliação da dor, a intensidade da dor, assim como o tipo de tratamento empregados; a segunda parte, um estudo prospectivo onde durante 18 meses aplicou-se um protocolo específico de avaliação (aplicação de escalas de dor) e tratamento sistemático da dor. No estudo retrospectivo, foi observado que não havia uma avaliação sistemática da dor e na maioria dos casos em que alguma avaliação foi realizada, métodos incorretos como a impressão subjetiva do profissional de saúde, foram empregados. Nesses casos avaliados houve uma tendência do profissional em qualificar a dor, na maioria das vezes (80%), como intensa, diferentemente dos casos do estudo prospectivo que com o uso de escalas apropriadas (escala facial e escala visual analógica), apenas 22% dos episódios foram considerados como de dor intensa. Apesar de em ambos os períodos estudados não ter havido diferença na frequência do uso de opióides, o tipo de opióide ou da associação de opióides foi diferente entre os dois estudos. Observou-se que, em apenas 4 episódios de dor (11,8%) do estudo retrospectivo, o tratamento ter sido feito com drogas adequadas e coerentemente à avaliação realizada. E no estudo prospectivo em 95% dos episódios usou-se adequadamente os opióides e coerentemente à avaliação da dor realizada. É importante ressaltar o impacto que um protocolo específico de avaliação e tratamento da dor pode levar na mudança de comportamento frente a uma doença que pode ser considerada uma doença dos excuídos trazendo conforto e dignidade a esses pacientes.

ABSTRACT

Painful crises are common manifestations of the sickle cell disease. The severe pain is at times relentless and has recently been associated with early death. It is the most common and debilitating problem observed in children and adolescents with sickle cell disease. The pain is intense, persists for long periods of time and is the most common cause of hospitalization in patients with sickle cell disease.

The acute pain is a highly complex, dynamic and subjective experience serving to warn of danger and limiting exposure to additional injury. However, untreated acute, recurrent, or chronic pain related to disease or medical care may have significant and lifelong physiological and psychological consequences. As with other medical conditions, the first step in the treatment process should be an accurate diagnosis of the problem. Thus, pain assessment is the foundation for an adequate pain treatment. Recently, hydroxyurea and bone marrow transplant have been described as effective therapies in changing the course of the disease in previously selected patients. Nevertheless, the base treatments of the acute, painful vaso-occlusive crises continue being the non-pharmacological therapies such as the cognitive and physical therapies associated with pharmacological treatments, which are based on opioids together with common analgesics.

A study divided in two parts was carried out in order to compare non-systematic pain treatments with systematic treatments in children with sickle cell disease. First, a retrospective research was done by going through medical records from January 1988 to March 2001, evaluating the inclusion of pain assessment and pain intensity as well as the type of pain treatment applied. Second, a prospective study was carried out during which a

specific pain assessment protocol (pain scales) and a systematic pain treatment were applied.

A lack of a systematic pain assessment was observed and in most cases health care professionals applied incorrect assessment methods such as subjective pain assessment. In the cases evaluated retrospectively, the health care professional often qualified the pain as being intense (80%), whereas in the prospective studies in which were used adequate pain scales (facial expression and analogic visual pain scales) a low number of cases (22%) were considered as being an intense painful crisis. Although there was no difference in the frequency of the use of opioids in both periods studied, the type of opioid or the association of opioids differed in the two studies. It was observed that an effective pain treatment using adequate drugs and coherent with the pain assessment was applied in only 4 painful episodes (11,8%) in the retrospective study, what was different from the prospective study in which in 95% of the cases, the treatment was adequately. It is important to highlight that a specific pain assessment and treatment protocol may cause a change of behavior towards the sickle cell disease providing comfort and dignity to patients.

SUMÁRIO

1-Introdução	01
1.1- História da dor – A situação do Brasil	01
1.2- Evolução no estudo da dor	08
1.3- Definição de dor	10
1.4- Neuroanatomia funcional e nocicepção	10
1.5- Importância do tratamento da dor e causas do seu subtratamento	16
2- Fatores que afetam a percepção da dor em crianças	25
2.1- Fatores biológicos	25
2.2- Fatores relacionados às características da dor e aos pais	26
2.3- Fatores cognitivos	27
2.4- Fatores psicológicos	27
2.5- Fatores socioculturais	30
2.6- Fatores ligados à equipe de saúde	30
3- Avaliação da dor em pediatria	31
3.1- Medição x Avaliação	32
3.2- Validade e confiabilidade dos métodos de avaliação da dor em crianças..	33
3.3- Métodos usados para avaliar a dor em pediatria	35
3.3.1- Medições fisiológicas	35
3.3.2- Medições comportamentais	37
3.3.3- Medições de auto-relato	39
3.3.4- Avaliação multidimensional da dor	40
3.3.5 Métodos de avaliação da dor de acordo com a faixa etária	41

3.3.5.1- Recém-nascidos e lactentes	41
3.3.5.2- Pré-escolares	46
3.3.5.3- Escolares e adolescentes	48
3.3.6- Medidores « objetivos » da dor	50
3.3.7- Programas efetivos de avaliação da dor	52
4- Tratamento da dor em pediatria	55
4.1- Tratamento não farmacológico	55
4.1.1- Terapias cognitivas	55
4.1.1.1- Terapias psicológicas	55
4.1.1.2- Terapias comportamentais	56
4.1.2- Terapias físicas	56
4.2- Tratamento farmacológico	57
4.2.1- Introdução	57
4.2.2- Analgésicos não-opioides de ação periférica	58
4.2.3- Opioides	60
4.2.3.1- Particularidades sobre os opioides mais usados	63
4.2.4- Drogas adjuvantes	69
4.2.4.1- Antidepressivos	69
4.2.4.2- Benzodiazepínicos	70
4.2.4.3- Estimulantes	71
4.2.4.5- Anestésicos locais	71
5- Doença Falciforme	72
5.1- Aspectos gerais	72

5.2- Diagnóstico	73
5.2.1- Teste de falcização	74
5.2.2- Teste de solubilidade	74
5.2.3- Diferenciação dos grandes genótipos	74
5.3- Fisiopatologia da doença e do acometimento sistêmico	75
5.4- Achados clínicos	77
5.5- A crise álgica	78
5.5.1- Fisiopatologia da crise álgica na doença falciforme	78
5.5.2- Incidência e prevalência e fatores de risco	80
5.5.3- Fatores precipitantes	83
5.5.4- Achados clínicos na crise álgica	85
5.5.5- Achados laboratoriais na crise álgica	87
5.5.6- Tratamento da crise álgica	90
5.5.6.1- Histórico	90
5.5.6.2- Abordagem geral	91
5.5.6.3- Tratamento não-farmacológico da crise álgica	93
5.5.6.4- Tratamento farmacológico da crise álgica	94
5.5.6.5- Controle da dor em situações especiais	98
5.5.6.5.1- Síndrome torácica aguda	98
5.5.6.5.2- Priapismo	100
5.5.6.6- Abordagem da crise álgica no setor de emergência	101
5.5.6.7- Transição para terapias em regime ambulatorial	103
5.5.6.8- A questão ética envolvendo o manejo da crise álgica ..	104

6- Objetivos	115
6.1- Objetivo principal	115
6.2- Objetivos específicos	115
7- Pacientes e Métodos	116
7.1- Delineamento	116
7.2- Pacientes	116
7.2.1- Faixa etária	116
7.2.2- Procedência	117
7.2.3- Critérios de inclusão	117
7.2.4- Critérios de exclusão	117
7.3- Métodos	118
7.3.1- Levantamento retrospectivo	118
7.3.2- Estudo prospectivo	118
7.3.3- Protocolo de avaliação da dor	119
7.3.4- Protocolo de tratamento da dor	119
7.3.5- Organograma para tratamento da dor	121
7.3.6- Análise estatística	121
7.3.7- Aspectos éticos	122
8- Resultados	123

8.1- Caracterização dos grupos de pacientes estudados	123
8.1.1- Análise descritiva das características clínicas gerais dos pacientes do estudo retrospectivo	123
8.1.2- Análise descritiva das características da doença falciforme nos pacientes do estudo retrospectivo	124
8.1.3- Análise descritiva das comorbidades (transusão, suspeita de infecção e uso de antibióticos) presentes durante os episódios de dor nos pacientes do estudo retrospectivo	126
8.1.4- Análise descritiva dos achados laboratoriais durante os episódios de dor nos pacientes do estudo retrospectivo	126
8.1.5- Análise descritiva da avaliação e do tratamento da dor nos pacientes do estudo retrospectivo	127
8.1.6- Análise descritiva das características clínicas gerais dos pacientes do estudo prospectivo	131
8.1.7- Análise descritiva das características da doença falciforme nos pacientes do estudo prospectivo	132
8.1.8- Análise descritiva das comorbidades (transusão, suspeita de infecção e uso de antibióticos) presentes durante os episódios de dor nos pacientes do estudo prospectivo	134
8.1.9- Análise descritiva dos achados laboratoriais durante os episódios de dor nos pacientes do estudo prospectivo	135
8.1.10- Análise descritiva da avaliação e do tratamento da dor nos pacientes do estudo prospectivo	135
8.2- Correlações entre as variáveis clínicas gerais dos grupos estudados	139

9- Discussão	146
9.1- Análise dos resultados obtidos nos dois períodos quanto às características clínicas gerais e dados laboratoriais	146
9.2- Análise dos resultados obtidos quanto ao estudo da dor, sua avaliação e seu tratamento	150
10- Conclusões	157
11- Referências Bibliográficas	159
12- Anexos	187
12.1- Anexo I-Questionário de pesquisa	187
12.2- Anexo II- Escalas e topografia da Dor	190
12.2.1- Escalas de dor	190
12.2.2- Topografia da dor	190
12.3- Anexo III- Comissão de ética	191
12.3.1- Termo de consentimento pós-informação	191
12.3.2- Aprovação no comitê de ética do Hospital das Clinicas	193
12.4- Anexo IV- Listas	194
12.4.1- Lista de siglas	194
12.4.2- Lista de tabelas	196
12.4.3- Lista de quadros	197
12.4.4- Lista de figuras	199
12.5- Anexo V- Produção científica	201

1- INTRODUÇÃO

1.1-História da dor – A situação do Brasil

A dor sempre acompanhou o homem em sua trajetória pela Terra. Em verso ou prosa, ela aparece retratada de inúmeras formas, segundo a época e as crenças de cada povo ou indivíduo. A maneira de lidar com a dor tem também ao longo da história variado. Às vezes é percebida como sinônimo de expiação de culpas, exigindo dos sofredores uma postura passiva, resignada. Outras vezes é vista como teste de fortaleza, que impõe às suas vítimas uma atitude estoica. Há ainda os que crêem nela como a manifestação de formas malévolas; e os que a idolatram, pois encontram na dor um refúgio para seus medos.

Seja ela física ou psíquica, podemos observar desde a origem do homem, relatos como os bíblicos, onde, ao serem expulsos do Paraíso, por desobediência, o primeiro homem e a primeira mulher deveriam ser castigados através da dor – *“Em fadigas obterás o sustento durante os dias de tua vida”* (Gen. 3,17) e *“Multiplicarei sobremodo os sofrimentos da tua gravidez: em meio de dores darás à luz teus filhos...”* (Gen. 3, 16). Para os povos primitivos, a dor em geral era uma impureza que necessitava de um ritual de purificação (catarse) e também um castigo divino.

Assim desde os tempos mais remotos, representa um flagelo para humanidade e constitui a forma mais conhecida de estresse humano. Nenhum outro sintoma físico é mais disseminado e freqüente. Pensar sobre a dor tem sido, sempre, objetivo de vários profissionais, e não apenas dos médicos: teólogos, psicólogos e filósofos, entre outros, buscam compreendê-la, na tentativa de darem um significado a nossa existência.

Na Índia, a dor era vista como uma sensação em que os aspectos emocionais eram os mais importantes. Já na China, sua causa era atribuída ao excesso ou à deficiência de certos fluidos do organismo (BONICA & LOESER, 2001).

Os egípcios antigos consideravam uma dor que não tivesse causa visível, uma obra de maus espíritos e uma punição dos deuses. Acreditavam também que o coração e os vasos sanguíneos estivessem envolvidos no fenômeno doloroso. Porém, dos papiros egípcios, pode-se descobrir que esses povos possuíam uma variedade extraordinária de fármacos, em sua maioria substâncias analgésicas e tranqüilizantes. O uso de derivados do ópio era recomendado para uma ampla gama de transtornos, inclusive para as dores da dentição infantil (GARCIA, 1997).

Nas regiões do Crescente Fértil, na Mesopotâmia, e no Egito proliferava a matéria prima do ópio. Na Mesopotâmia, na epopéia de Gilgamesh, o ópio aparece como a planta da imortalidade, e ligado com práticas mágicas e adivinhatórias. Nessas regiões, o ópio era considerado uma benção que se usava desde a infância, sem suscitar problema algum de saúde ou de moral (GARCIA, 1997).

Na América precolombiana, as civilizações Maia e Asteca utilizavam drogas alucinógenas e os povos andinos o arbusto da coca, como analgésico e, ao mesmo tempo, como excitante e energético. O uso da coca tem pelo menos cinco mil anos de idade (GARCIA, 1997).

Na Grécia antiga, o cérebro e os nervos – e não o coração – eram considerados os responsáveis pelo processamento da sensação de dor. Entendia-se que a dor tinha uma origem traumática, ambiental ou era um castigo dos deuses. O tratamento era praticado de uma forma empírica com *pharmakon* (medicamento e veneno), recursos dietéticos e uso da palavra, musicoterapia, terapêutica de transferência astrológica além de catarse (banhos). Aristóteles (384-322 a.C.) acreditava que a estimulação dolorosa

era conduzida ao coração através do sangue. Já Platão, seu mestre (427-347 a C.), atribuía às emoções importante papel na dor. Para Hipócrates, o objetivo principal da ciência do tratamento da dor seria “afastar dos enfermos os sofrimentos ou diminuí-los”. Ele considerava a dor um desequilíbrio da natureza (BONICA & LOESER, 2001).

Na Idade Média o conceito do coração como centro das sensações não era aceito por todos. Conceitos como “a dor redime os homens” perduraram durante essa fase, uma situação anti-hedonista onde se proibia totalmente a eutanásia (GARCÍA, 1997). Porém foi durante a Idade Média com os trabalhos de Alberto Magno, que o centro da percepção da dor começou a deixar de ser o coração, passando o cérebro a ser o novo alvo das atenções (BONICA & LOESER, 2001).

Após o Renascimento, atribuiu-se definitivamente ao sistema nervoso central o papel fundamental no mecanismo das sensações e da nocicepção. Em 1664, Descartes introduziu o conceito de dor como uma sensação percebida no cérebro, em decorrência de um estímulo dos nervos sensoriais (BONICA & LOESER, 2001). Se uma pessoa aproximasse o pé de uma chama, por exemplo, esta acionaria a parte da pele tocada pelo fogo (nervos sensoriais), que, instantaneamente, acionaria o cérebro; este, por sua vez, responderia com uma sensação de dor (FIGURA 1). Foi proposto então um mecanismo de resposta automática aos eventos externos, através da reorganização do fluxo de “espíritos animais” aos nervos após o estímulo.

Tal conceito se firmou no século 19, com a teoria da especificidade, que propôs a existência de terminações nervosas diferentes para cada variedade de sensação cutânea. Ainda no final do mesmo século, foi divulgada a teoria do padrão de estímulos ou da somação, segundo a qual a sensação da dor dependeria da intensidade do estímulo (BONICA & LOESER 2001). Porém, nenhuma teoria por si só, pode dar todas as explicações necessárias, existindo uma complementação entre elas. Apesar disso, no

final do século XIX a medicina empregava antiinflamatórios, morfina e derivados, mesmo sem entender seus mecanismos de ação (CASTRO, 1999).



FIGURA 1 - Diagrama com a concepção do estímulo doloroso segundo Descartes

Muitos questionamentos começaram a mudar o entendimento da dor como os de René Leriche na França (1937), W.W. Noordenbos, na Holanda (1959), e William Livingston, nos Estados Unidos. Livingston afirmava que a dor era um fenômeno complexo, que não poderia ser tratado de forma simplista (FIGUEIRÓ, 2000). Melzack, um cientista que trabalhava com Livingston, introduziu em 1965, juntamente com Wall, uma teoria que conciliava os conceitos da teoria da especificidade com os da teoria de padrão de estímulos. Conhecida como a teoria do portão, firmava o princípio de interação sensorial (MELZACK & WALL, 1965).

Com esse novo postulado, Melzack & Wall (1965) definiram uma perspectiva diferente de compreensão da dor, ao atribuir importância a seus aspectos afetivos, sensoriais, culturais e emocionais. A idéia principal era que os impulsos nervosos desencadeados por lesões recebem, na medula, influências de outras células nervosas que agem como portões, permitindo ou não que o estímulo elétrico prossiga em seu trajeto até o córtex cerebral. Essa teoria, apesar de conceitualmente incompleta como

todas as outras, teve o mérito de atrair a atenção dos investigadores para os processos envolvidos na modulação da dor.

Hoje, acredita-se que o controle da dor seja muito mais complexo do que os esquemas inicialmente propostos, embora seu entendimento ainda permaneça uma questão aberta, em constante revisão.

Em 1973, a *Associação Internacional para o Estudo da Dor (IASP)* foi fundada em Washington, com amplas repercussões no estudo e tratamento da dor. No ano seguinte, essa associação iniciou a publicação da revista *Pain*, marco de ligação entre especialistas e as fontes de atualização.

Os avanços ocorridos nos países ricos tiveram suas repercussões também no Brasil. No final da década de 60 e na década de 70, surgiram as primeiras clínicas de dor no Rio de Janeiro, Santa Catarina e São Paulo. Em São Paulo, em 1983 foi fundada a *Sociedade Brasileira para o Estudo da Dor (SBED)* e, em 1985, realizou, na mesma cidade, o *I Simpósio Internacional de Tratamento da Dor*. Em 1999, a SBED publica pela primeira vez a revista *Dor – Pesquisa, Clínica e Terapêutica*, um registro da produção acadêmica e profissional em nosso meio.

Entretanto, ainda são poucos os estudos da dor em pediatria no Brasil, haja visto o pequeno número de publicações e de centros específicos para estudo e discussão nessa área.

No trabalho realizado por Castro, em 1999, sobre o tratamento da dor no Brasil, esse autor faz um levantamento da história da dor no país desde as repercussões das novas idéias (Teoria do portão de Melzack e Wall) e da criação da primeira clínica de dor nos Estados Unidos pelo professor Bonica na década de cinquenta até a criação da *Sociedade Brasileira para o Estudo da Dor* e das Sociedades Estaduais. Nesse mesmo trabalho são listadas de forma cronológica, desde 1973 até 1999, as “publicações

brasileiras” sobre o tema, que ele chama de “*todos os livros publicados no Brasil, e ou artigos, teses e trabalhos elaborados por autores brasileiros, publicados em livros e revistas nacionais ou estrangeiras. Em sua grande maioria se trata de trabalhos de origem brasileira, com exceção de alguns livros estrangeiros que foram traduzidos e publicados*” (CASTRO, 1999).

Em relação à pediatria houve poucas publicações, num total de 31 trabalhos em 700 publicações pesquisadas (4,4%) de 1973 até 1999. Em sua maioria, são sobre temas específicos, não abordando, de maneira conjunta, a avaliação, tratamento, generalidades e particularidades no manejo da dor infantil.

Desse modo, na primeira década da pesquisa, de 1973 até 1982, não há nenhuma publicação que diz respeito especificamente à dor infantil. O primeiro trabalho surge em 1983 com o título “Dor abdominal recorrente” (SAYON & ZUCCOLOTTO, 1983). Nesse mesmo ano, encontram-se outros dois artigos, sobre dor abdominal recorrente associado à doença de Caroli (FAGUNDES *et al.*, 1983) e um estudo sobre dor anal na infância (CÔRREA *et al.*, 1983). No ano seguinte foi publicado o primeiro artigo sobre cefaléia em pediatria (ROTTA *et al.*, 1984). Em 1985, foi chamada a atenção pela primeira vez que crianças são diferentes de adultos em relação à dor, principalmente sobre as diferenças na farmacocinética das drogas (CONCEIÇÃO, 1985). Em 1986, encontram-se três artigos sobre dores em membros (MOYSÉS *et al.*, 1986), cefaléia (D’ÁVILLA, 1986), e dor abdominal (SAYON, 1986). Em 1987, relacionaram vícios de refração à cefaléia (LAURETTI & ROMANA, 1987) e foram publicados outros dois artigos: dor do crescimento (KNOPLICH, 1987) e fatores de risco para cefaléia em crianças de sete a 15 anos (CARVALHO *et al.*, 1987). Em 1988 publicaram-se mais três artigos: causas de dor nas costas na criança (KIMURA *et al.*, 1988), cefaléia na infância

(MUSZKAT *et al.*, 1988) e o primeiro relacionado à dor neoplásica em pediatria (ABREU *et al.*, 1988).

De 1989 a 1999 o número de publicações aumentou consideravelmente em relação ao período anterior e mostram-se listadas na tabela 1.

TABELA 1 - Trabalhos publicados no Brasil nos últimos dez anos abordando a dor em pediatria.

Título	Referência
“Dores abdominais crônicas: abordagem pediátrica.”	(VIEGAS <i>et al.</i> , 1989)
“Lúpus eritematoso sistêmico infanto-juvenil: estudo de oito casos.”	(QUEIROGA <i>et al.</i> , 1989)
“Prevalência da síndrome de disfunção em jovens de 14 a 20 anos de idade: utilização do índice de Helkimo.”	(NUNES R <i>et al.</i> , 1989)
“Cefaléia na infância e adolescência.”	(MENON & STAMN, 1992)
“Bloqueio peridural caudal para analgesia pós-operatória em pediatria.”	(MOLON <i>et al.</i> , 1992)
“Escala de faces para avaliação da dor em crianças: etapa preliminar.”	(CLARO, 1993)
“Cefaléia em crianças: revisão.”	(ANDRADE, & BAUAB, 1993)
“Ouvindo crianças hospitalizadas.”	(GOMES, 1993)
“O significado da cirurgia para a criança.”	(GARANHANI, 1993)
“Dor no recém-nascido.”	(PROCIANOY, 1994)
“A dor do recém-nascido prematuro submetido a ventilação mecânica através de cânula traqueal.”	(GUINSBURG <i>et al.</i> , 1994)
“Artrite reumatóide juvenil: importância das escalas de dor.”	(LEN <i>et al.</i> , 1994)
“Linfoma de origem desconhecida localizado nos músculos paravertebrais: uma causa incomum de lombalgia em crianças.”	(DINIZ <i>et al.</i> , 1995)
“Cefaléia na infância”	(GHERPELLI, 1995)
“Neuropatia idiopática do plexo lombossacro em criança: relato de caso.”	(BRUCK <i>et al.</i> , 1996)
“Prevalence of headache in children of school from Curitiba, Brazil, comparing data obtained from children and parents.”	(ANTONIUK <i>et al.</i> , 1998)
“Analgésicos, antitérmicos e antiinflamatórios não-hormonais: controvérsias sobre sua utilização em crianças.”	(BRICKS, 1998)

Desse total de 31 publicações, oito referem-se à cefaléia e cinco à dor abdominal recorrente (41,9%) e, apenas três, são direcionadas especificamente para avaliação da dor em crianças.

1.2- Evolução no estudo da dor

Nas três últimas décadas, ocorreu um considerável progresso no desvendamento dos mecanismos neurais envolvidos na dor, o que exigiu uma mudança em seu manejo clínico. O conceito de dor evoluiu progressivamente da esfera moral e religiosa em que era visto como punição, para o campo médico-científico, devido, principalmente, a modernos avanços, entre os quais:

- descoberta e descrição das células nervosas que conferem sensibilidade à dor;
- identificação das vias nervosas periféricas e centrais que transmitem a informação para centros superiores do cérebro;
- possibilidade de visualização, através de técnicas de imagem, das mudanças metabólicas produzidas no cérebro pelo estímulo doloroso;
- reconhecimento das vias nervosas que amplificam ou suprimem os sinais dolorosos;
- isolamento das substâncias químicas envolvidas;
- constante desenvolvimento de medicamentos cada vez mais específicos;
- introdução de novas modalidades de tratamento; e
- aperfeiçoamento de modelos antigos de assistência.

Assim, nos últimos dez anos, a atenção dos investigadores da dor voltou-se para os aspectos bioquímicos de neurotransmissores, receptores e canais iônicos.

Hoje, o consenso é que toda lesão provoca alguma mudança na organização fisiológica e farmacológica do sistema nervoso central. Esse conceito é conhecido como plasticidade do sistema nervoso central e evidencia a capacidade que a própria dor tem de alterar e modular os sistemas que a controlam. Sabe-se que as lesões persistentes e a dor não tratada provocam alteração a longo prazo no sistema nervoso central (GRUNAU, 2002). Porém, apesar do grande desenvolvimento das pesquisas sobre o tema, ainda existem muitas lacunas em relação ao fenômeno doloroso, tanto a respeito da dor aguda quanto da dor crônica.

Além disso, apesar de clinicamente o tratamento da dor ter melhorado nos últimos decênios, a necessidade de evolução é evidente, devido a sua constância na vida das pessoas. Há evidências da situação precária de atendimento da dor. Um dos aspectos determinantes dessa má assistência é a negligência no ensino do tema em faculdades da área de saúde. Não se justifica hoje, por exemplo, que uma pessoa sofra alguma dor sem ser devidamente tratada. Mesmo que não existam soluções ideais para todos os casos, sempre haverá alguma condição para amenizá-las.

Porém, a dor apresenta-se a cada um de nós de modo diferente, segundo aspectos culturais genéticos, pessoais e psicológicos. Nossa própria experiência, desde o início da vida é que vai nos ensinar como falar dela, como expressá-la e senti-la de modo peculiar. Um trabalho complexo é avaliá-la objetivamente e tentar conhecer com exatidão a experiência dolorosa de outros indivíduos. O tipo de personalidade, o contexto sócio-cultural, a situação do momento e a história de vida são alguns dos fatores que contribuirão para essa variação na avaliação. A avaliação da dor fica assim, por conta principalmente da interpretação do comportamento verbal ou não-verbal de quem a sofre.

1.3- Definição de dor

A palavra “dor” origina-se do latim *dolore*. Segundo os dicionários, é uma impressão desagradável ou penosa, decorrente de alguma lesão ou contusão ou de um estado anormal do organismo ou parte dele. Outras definições apontam a dor como sofrimento físico, moral, mágoa ou aflição. A *dor* é definida pela *Associação Internacional para o Estudo do Subcomitê para a Taxonomia da Dor* como “*uma sensação e experiência emocional desagradáveis relacionadas à lesão tecidual real ou potencial, ou descritas em termos de tal lesão*” (INTERNATIONAL ASSOCIATION FOR THE ESTUDY OF PAIN, 1979).

Sua caracterização atualmente tem alterado, sendo vista não apenas como um sintoma, mas, muitas vezes, como uma doença. É multideterminada, pois confluem para ela, entre outros, os fatores genéticos, de aprendizado, étnicos, comportamentais, morais, religiosos e psicológicos, que exigem uma abordagem diagnóstica e terapêutica multiprofissional e interdisciplinar.

1.4- Neuroanatomia funcional e nocicepção

A dor – como qualquer outra sensação – tem para os organismos vivos uma função adaptativa. A dor aguda serve como sinal de que algo está errado e a dor crônica, embora cause sofrimento e prejudique nossas atividades, tem função biológica menos definida, provavelmente relacionada à memória e à proteção da região comprometida.

O mecanismo de percepção da dor segue um caminho que se inicia com a recepção de estímulos. O organismo é dotado de receptores sensíveis a estímulos mecânicos, térmicos e químicos. Esses receptores encontram-se distribuídos em todo o corpo, tanto superficialmente (pele) quanto internamente (na parede de vísceras, no sistema músculo-esquelético). Quando há algum tipo de lesão (traumatismo,

queimadura, inflamação, etc), ocorre a liberação de substâncias químicas denominadas algiogênicas, que regulam a atividade desses receptores. Dependendo da intensidade do estímulo, esses receptores poderão originar uma descarga elétrica, que será transmitida pelos nervos até o cérebro (BYERS & BONICA, 2001). Esses nervos levam a sensação até a primeira estação de recepção: o corno posterior da medula espinhal ou o tronco cerebral (TERMAN & BONICA, 2001).

Essas duas regiões, além da coleta das informações sensitivas transmitidas, também interferem no processamento, ou seja, funcionam como um filtro que inibe ou facilita a transmissão da corrente para as porções superiores do sistema nervoso central. Ocorrem aí alguns mecanismos – mediados por substâncias químicas (glutamato, aspartato, substância P e calcitonina entre outras) – que facilitam, amplificam ou provocam a convergência de novos estímulos. Essas substâncias alteram tanto a estabilidade dos neurônios como a sua estrutura, colaborando na manutenção e cronificação da dor e na memória do evento doloroso e da própria dor, através do mecanismo de neuroplasticidade. Esse mecanismo possibilita que pequenos estímulos – antes não dolorosos – tornem-se dolorosos (TERMAN & BONICA, 2001).

Após esse processamento na medula espinhal, o estímulo elétrico é transportado por vias ascendentes, alcançando a segunda estação, representada pela formação reticular no tronco encefálico, tálamo e hipotálamo (CHUDLER & BONICA, 2001).

Nessas regiões do sistema nervoso central ocorre novo processamento da informação. As diferentes formas da sensação são, então, integradas e moduladas (amplificadas ou reduzidas). O organismo elabora algum tipo de adaptação à nova condição e são esboçadas algumas reações. O tálamo, por exemplo, tem porções motoras, sensoriais e emocionais. As informações que aí chegam são direcionadas para essas diferentes áreas e daí se projetam para regiões superiores do sistema nervoso

central, como o córtex, onde encerram a percepção da sensação, a reação emocional e o controle das reações motoras (CHUDLER & BONICA, 2001).

Organiza-se, então, um complexo comportamento de defesa. As reações emocionais aversivas e desagradáveis associadas à dor são desencadeadas nessa segunda estação. O hipotálamo possui três funções principais:

- 1- é responsável pela regulação neurovegetativa, como, por exemplo, o controle da frequência cardíaca e da sudorese;
- 2- promove reações de raiva e agressividade, que observamos em todos os animais feridos;
- 3- provoca reações neuroendócrinas que, através da secreção de hormônios (contrareguladores) lançados na circulação, preparam o organismo para enfrentar o estresse por meio das reações clássicas de luta ou de fuga.

O hipotálamo é, ainda, a porta de entrada para o sistema límbico, responsável pelo componente emocional da dor, ou seja, pela ansiedade e pela depressão que acompanham a dor aguda e a dor crônica, respectivamente (CHUDLER & BONICA, 2001).

A partir desse ponto, o estímulo finalmente alcança seu destino – o córtex cerebral, onde as áreas sensoriais primárias, os processos de planejamento, memória, percepção das emoções e consciência, completam a experiência dolorosa. Essas conexões recíprocas existentes entre estruturas da medula espinhal, a formação reticular do tronco encefálico, o tálamo, o hipotálamo, o sistema límbico e o córtex cerebral possibilitam a avaliação dos aspectos qualitativos e quantitativos dos estímulos dolorosos, bem como o controle sobre o comportamento desencadeado pela experiência dolorosa (CHUDLER & BONICA, 2001). Assim a experiência dolorosa total é

resultante da ação conjunta de todos esses elementos, aliados também à atuação dos órgãos dos sentidos.

Além disso, estão também envolvidos outros mecanismos de modulação e supressão da dor, que facilitam ou inibem a transferência da informação da medula para as regiões superiores do sistema nervoso central. Essas informações modulatórias são suspeitadas há milênios, como se percebe pelo uso da acupuntura na medicina chinesa. No entanto, foi somente no início do século XX que passaram a ser cientificamente aceitas. Sabe-se que unidades presentes ao longo de todo o neuroeixo têm a capacidade de suprimir a informação dolorosa. Descobriu-se, por exemplo, a presença de receptores para a morfina no sistema nervoso central e constatou-se que a estimulação elétrica ou a administração de morfina na formação reticular e no hipotálamo são capazes de produzir analgesia.

Outra descoberta foram as vias descendentes originárias dessas porções, com capacidade de suprimir a dor provocada experimentalmente. Substâncias semelhantes a morfina e produzidas pelo próprio organismo, conhecidas como endorfinas, dinorfinas e encefalinas, têm também a capacidade de modular a percepção dolorosa, bem como os afetos e comportamentos associados à dor.

Uma visão esquemática da via nervosa primária de transmissão da informação nociceptiva e dos sistemas inibitórios é mostrada nas figuras 2 e 3, respectivamente:

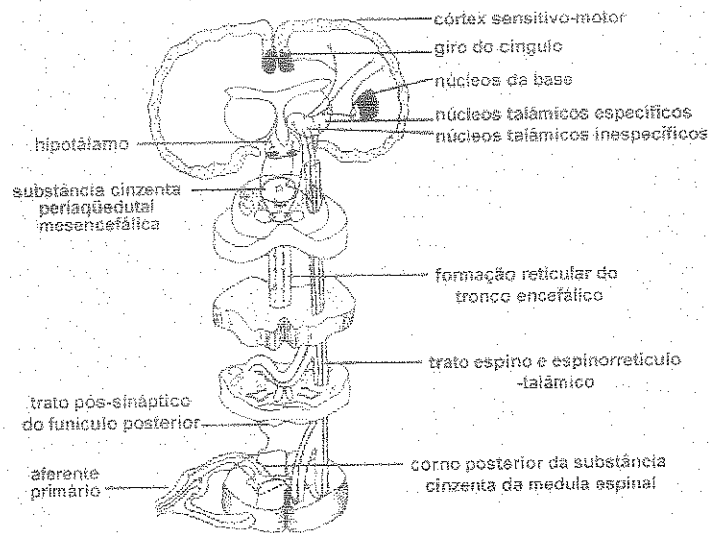


FIGURA 2 - Esquema representando os tratos de projeção rostral da sensibilidade dolorosa.

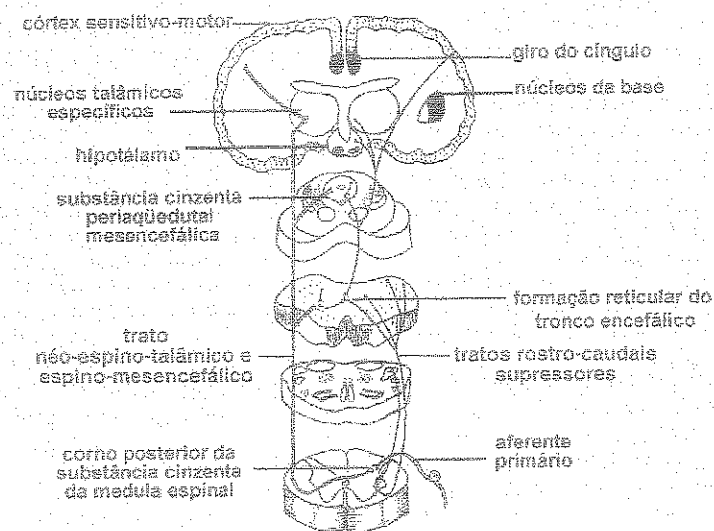


FIGURA 3 - Esquema representando o sistema de supressão da dor

Atualmente, acredita-se que quase todos os níveis do sistema nervoso – desde o córtex cerebral até as terminações nervosas periféricas – estejam envolvidos nos mecanismos de inibição. Por isso, recursos como a distração, a hipnose, as mudanças nos processos de pensamentos e comportamentos, a atividade física, a acupuntura, a massagem, o calor, o frio, os medicamentos analgésicos, as drogas anestésicas e os

procedimentos neurocirúrgicos – entre outros – são capazes de afetar a intensidade e a qualidade da dor e a forma de perceber e de reagir a um estímulo doloroso.

Alguns estímulos provocadores de dor – como o agulhamento da acupuntura – estão, paradoxalmente, entre os mais eficazes analgésicos, talvez por atuarem de modo expressivo sobre o sistema supressor descendente.

A duração da dor associada ao estresse é importante para ativação desses sistemas moduladores. Na ativação desse sistema supressor interagem fatores ambientais complexos de atenção e de condicionamento. Os sistemas de ativação e supressão da dor atuam de modo integrado, resultando na interpretação de um estímulo como doloroso ou não. É a partir do equilíbrio do que excita e do que inibe que teremos ou não a experiência dolorosa.

A dor, portanto, pode ser gerada por excesso de estímulos dolorosos ou por deficiência do sistema supressor. Em muitos casos, há participação de mecanismos neurológicos periféricos e centrais. Assim, pode-se estabelecer dois grandes grupos:

- 1- a dor causada por um estímulo intenso e conhecida como dor por nocicepção (inflamação, queimaduras, traumatismos, etc);
- 2- a dor causada por lesão do sistema nervoso periférico ou central conhecida como dor neuropática (amputações, tumores cerebrais e herpes-zoster).

No mecanismo de ambos os grupos há interferência do estresse, do medo, da ansiedade e também da duração da dor. A depressão e a ansiedade são outros fatores de interação nessa experiência, como facilitadoras do fenômeno doloroso.

A maior parte do conhecimento relativo à fisiologia da dor foi obtida a partir do estudo da dor aguda. É possível, porém, que os mecanismos envolvidos na dor crônica sejam diferentes. O desequilíbrio funcional que a dor provoca é motivo de muitas controvérsias, pois não existem conceitos ou definições que se apliquem a todos os

casos. A intensidade da dor e a expressão do sofrimento variam muito de indivíduo para indivíduo, entre os sexos e nas diferentes culturas. Assim, numerosos fatores individuais e ambientais – aspectos raciais, sociais, culturais, religiosos, filosóficos, experiências anteriores e o estado mental de cada indivíduo – podem exercer efeito amplificador ou atenuador da sensação e da expressão da dor.

1.5- Importância do tratamento da dor e causas do seu subtratamento

Muitas vezes, o tratamento da dor fica relegado a um segundo plano durante a assistência aos doentes, mesmo sabendo-se que o alívio da dor é considerado o mais importante princípio da medicina compassiva. Embora essa situação tenha melhorado em relação aos pacientes adultos, no que se refere às crianças a *dor* continua a receber atenção limitada e não é tratada com a mesma intensidade (ELAND & ANDERSON, 1977).

Conceitualmente pode-se notar que a dor apresenta dois componentes claros, um, sensorial determinado neurofisiologicamente e outro, emocional baseado no estado afetivo, em experiências progressas do desenvolvimento e em vários outros fatores. A dor não apresenta uma relação linear com a intensidade da lesão tecidual ocorrida, e sim uma relação com a associação dos estímulos nociceptivos decorrentes dessa lesão e um grupo de fatores modificadores que podem diminuí-la ou aumentá-la. A compreensão da subjetividade da dor é essencial para seu estudo, assim como para a compreensão de seu tratamento.

Historicamente, nota-se uma pequena valorização do controle da dor pós-operatória em crianças. Segundo o trabalho de SWAFFORD & ALLEN (1968) apenas duas de sessenta crianças “*necessitaram*” de medicações para dor no pós-operatório, pois elas “*raramente necessitam de medicação para o alívio da dor. A criança afirma*

que não se sente a vontade, porém freqüentemente não relaciona essa infelicidade à dor.” Um outro estudo analisando o uso de analgésicos destinados ao setor de cirurgia pediátrica foi o primeiro a documentar formalmente como essa “filosofia do subtratamento” era dominante. Das 25 crianças com idade variando de quatro a oito anos, cujas papeletas foram revisadas, apenas 12 receberam algum analgésico durante sua permanência no hospital e, no total, esse grupo recebeu apenas 24 doses de analgésicos, das quais a metade era constituída de narcóticos. Treze crianças não receberam medicações para dor a despeito de diagnósticos como amputação traumática do pé, heminefrectomia, excisão de tumoração no pescoço e reparo de defeito do septo atrial (ELAND, 1974).

Em relação aos pacientes adultos, há uma discrepância no que se refere aos tratamentos aplicados. Esse fato pode ser exemplificado no trabalho de revisão de papeletas de 90 crianças e 90 adultos que apresentavam o mesmo problema fisiopatológico (hérnias, apendicectomias, fraturas de fêmur ou queimaduras). Foi verificado que os adultos recebiam duas vezes o número das doses de narcóticos, por dia de internação, em relação às crianças. Além disso, quanto mais longa a permanência hospitalar, maior essa discrepância. Além disso, as crianças de baixa idade tendiam a receber menos prescrições de narcóticos que as maiores (SCHECHTER *et. al.*, 1986).

Vários relatos mostram que a educação da equipe médica e de enfermagem é inadequada em relação ao tratamento da dor infantil. Um exemplo disso foi o achado de MATHER & MACKIE (1983) em 170 crianças, com média de idade de oito anos, no período pós-operatório. Foi encontrada uma alta incidência de dor de moderada a intensa, relatada pelas próprias crianças e, apesar disso, para 16% dessas crianças não foram prescritos analgésicos e, entre aquelas para as quais esses haviam sido prescritos, 40% não os receberam. Foi ainda encontrada uma falta de uniformidade nas prescrições,

sendo, muitas vezes, prescritas doses incorretas e intervalos inadequados. Quando podiam escolher entre um analgésico narcótico e um não-narcótico, muitas vezes as enfermeiras preferiam um não-narcótico. Além disso, as enfermeiras interpretavam a sigla SN (se necessário) como “mínimo possível”.

Esses dados são preocupantes, visto que ANAND e colaboradores (1987 a e b) mostraram que lactentes submetidos a cirurgias com mínima ou nenhuma analgesia apresentavam significativa resposta ao estresse, como evidenciado pela liberação de catecolaminas, hormônio do crescimento, glucagon, corticóides e supressão da insulina. Por outro lado, os que eram submetidos à analgesia potente tinham menos complicações pós-operatórias. Adicionalmente, diversos estudos têm mostrado não somente que as crianças menores também sofrem com a dor como também a dor pode trazer conseqüências a longo prazo (FLETCHER, 1987; GRUNAU, 2002).

Porém, não é apenas em relação ao pós-operatório que a dor infantil foi e continua sendo abordada de maneira incorreta e discrepante em relação aos adultos. Uma investigação dos centros de tratamento de queimados dos EUA mostrou que 17% desses centros não sugeriam o uso de anestesia ou analgesia para crianças submetidas a desbridamentos, além de haver uma tendência a usar menos narcóticos em crianças (PERRY & HEIDRICH, 1982). Da mesma forma, na década de oitenta as circuncisões freqüentemente eram realizadas sem analgesia ou anestesia, apesar da literatura ter mostrado que esses métodos são dolorosos (WILLIAMSON & WILLIANSO, 1983).

Outros procedimentos médicos dolorosos, como punções lombares, aspirações de medula óssea, colocação de sondas torácicas e correções de lacerações, são situações onde a dor infantil muitas vezes parece ser ignorada. É necessário lembrar que a dor relacionada a esses procedimentos muitas vezes é, para a criança, muito pior do que a própria doença.

Também a dor relacionada a doenças crônicas muitas vezes é subtratada como a dor em crianças portadoras da síndrome da imunodeficiência adquirida e portadoras de câncer (GALLOWAY & YASTER, 2000).

Em relação à dor causada pelas crises álgicas da anemia falciforme, a situação ainda é pior; pois associada ao fato de acometerem crianças, essa doença pode ainda ser considerada uma doença dos excluídos, uma vez que acomete, preferencialmente, crianças da raça negra (SERJEANT, 1992a).

São várias as razões que favorecem a manutenção dessa situação de subtratamento. Há alguns mitos a respeito da dor e de seu tratamento tais como a existência de uma quantidade exata de dor para determinado ferimento. Na verdade, uma mesma cirurgia ou procedimento pode levar à dor de intensidade maior ou menor para cada paciente. A noção de que uma pessoa pode sofrer determinada quantidade de dor, com base apenas na lesão do tecido, não leva em conta o papel de outros fatores cognitivos e emocionais na interpretação do estímulo doloroso. A consideração de uma quantidade específica de dor para determinado estímulo, muitas vezes, tem feito com que enfermeiras e médicos não acreditem nos pacientes e atribuam suas queixas a questões psicológicas.

O principal mito em relação à dor nas crianças sugere que estas, em decorrência de imaturidade neurológica, não sentem dor. A origem desse mito parece estar na assertiva de que seria necessária uma mielinização completa para a percepção da dor. Porém, já foi mostrado que *“as vias de dor, bem como os centros corticais e subcorticais necessários para sua percepção estão bem desenvolvidos no final da gestação e os sistemas neurológicos, bem conhecidos como associados à transmissão e à modulação da dor, também estão intactos e funcionantes”* (ANAND & HICKEY, 1987). Vários trabalhos mostram que os lactentes e recém-nascidos sentem os estímulos

dolorosos. A falta de precisão na quantificação da dor não obscurece o fato de que as crianças sentem dor e não deve ser negado alívio adequado para a mesma.

Outro mito é que as crianças metabolizam os analgésicos diferentemente dos adultos. Há o temor de que as crianças poderiam apresentar uma sensibilidade maior aos efeitos depressores respiratórios dos narcóticos. Postula-se ainda que, devido a imaturidade hepática, a meia-vida dos narcóticos poderia ser maior em crianças que em adultos, o que permitiria um esquema de doses menos freqüente. Contudo, diversos estudos já mostraram que crianças com mais de um mês apresentam a mesma farmacodinâmica para a morfina que os adultos (YASTER & DESHPANDE, 1988).

Acredita-se também que as crianças não apresentam memória da dor. Seguindo esse raciocínio, mesmo que as crianças pudessem sentir certo desconforto, a experiência terminaria quando o desconforto cessasse e não haveria seqüelas psicológicas. Porém, vários estudos já comprovaram alterações comportamentais após procedimentos dolorosos, assim como diferenças nos padrões de sono, alimentação e controle emocional após a circuncisão. Tais fatos apontam para a presença de memória de dor e surgem preocupações sobre o comportamento das crianças expostas à dor não tratada adequadamente, como os prematuros em unidade de terapia intensiva (GRUNAU, 2002; ANAND & HICKEY, 1987).

É errôneo, também, considerar que as crianças podem facilmente se tornar dependentes de analgésicos opióides. Essa preocupação é fortalecida pelo panorama social em que o uso da medicação controlada é considerado como causa de crimes violentos e de colapso moral. A pressuposição de que o uso de narcóticos no hospital leve à dependência reside no fato de se confundir dependência física com vício. A dependência física é um estado fisiológico gerado pela administração de opiáceos exógenos e ocorre na maioria dos indivíduos que usaram opióides por mais de sete dias,

o que faz necessário que esses indivíduos tenham uma redução gradativa, para evitar sintomas de abstinência. A descontinuidade lenta de uma medicação é uma ocorrência comum na medicina, não peculiar aos narcóticos. Já o vício se caracteriza por um padrão de comportamento provocado pelo uso de drogas, uma busca por elas, com um grande envolvimento com seu uso, e, se houver retirada, uma grande tendência a recidiva do seu uso. O vício é extremamente raro após o uso de narcóticos para problemas de dor aguda em hospitais, com alguns trabalhos mostrando uma incidência de 3,6/10000 (PORTER & JICK, 1980). Uma assertiva correta seria dizer como NEWBERGER & SALLAN (1981) que *“uma criança subtratada para dor, desesperada e ansiosamente aguardando sua próxima dose de medicação se aproxima mais da definição de vício, que o paciente adequadamente tratado e em paz para se preocupar com outras coisas”*.

Além das suposições incorretas, algumas atitudes sociais, pessoais e religiosas favorecem o subtratamento da dor.

A dor adquiriu múltiplos significados por ser uma experiência comum, por não ser fácil medir sua intensidade, e nem caracterizar sua natureza. Assim, às vezes, é encarada como um defeito moral ou como necessária para penitenciar uma falta ou, então, como algo que deve ser suportado, como o exemplo da recusa de analgésicos por Madre Teresa de Calcutá, quando hospitalizada. Fortemente ligada a essa atitude é a noção de que a capacidade de tolerar a dor é um sinal de caráter forte e que as queixas acerca da dor ou as solicitações para aliviá-la são sinais de fraqueza. Os ritos cerimoniais de iniciação em muitas culturas, geralmente de puberdade, como a circuncisão, tatuagens, mutilações ou provas de resistência física têm como traço comum suportar dores intensas como o tributo que os neófitos pagam para entrar na sociedade adulta, ou em círculos de iniciados.

Na história da humanidade assim como na história da medicina, podemos observar a dor como forma de purificação. Em nenhuma religião seu fundador sofreu, foi vituperado, atormentado e até perdeu a vida, como no cristianismo. As imagens de Cristo amarrado ao lenho, escarnecido, coroado de espinhos, crucificado e morto depois de tremenda agonia, e carregando os estigmas de seu martírio inspiraram muitos artistas. Por isso não é de se estranhar que alguns seguidores de sua doutrina tratem de imitar seus padecimentos por meio de mortificações, renúncias, desconfortos, privações e autoflagelações através de jejuns, chicotadas ou açoites. Em outras ocasiões o mimetismo chegou a ser tão profundo que alguns sentiram as mesmas dores e apareceram em seu corpo as mesmas feridas de Cristo. E que outro significado senão a iniciação e a esperança de eternidade gloriosa tinha o martírio entre os cristãos primitivos? Suportar a dor também constituía um reconhecimento da verdade nos chamados “Julgamentos de Deus”, de que foi pródiga a Idade Média. Uma extensão das atitudes que promovem a negação da dor como sinal de força é aquela que promove a negação da droga. Essas atitudes podem ser interpretadas erroneamente como um sinal da fraqueza da sociedade em que vivemos. Por esse raciocínio somos dependentes de medicações e insuficientemente auto-confiantes, querendo que as medicações façam por nós aquilo que deveríamos ser capazes de fazer por nós mesmos.

Outros fatores que perpetuam o subtratamento da dor são a investigação e o treinamento inadequado, além da complexidade da avaliação da dor em crianças (SCHECHTER, 1989).

A pesquisa da dor em crianças tomou grande impulso somente a partir das duas últimas décadas. Alguns fatores para explicar esse fato foram: a complexidade metodológica de avaliação da dor em crianças, restrições éticas na pesquisa médica em crianças, e a falta de clínicas multidisciplinares que abordassem a dor infantil. A

verdade é que a dor crônica nos adultos causa incapacitação e vastas implicações econômicas, o que não ocorre com as crianças, com a conseqüente desvalorização de suas queixas de dor.

A falta de pesquisa dos problemas da dor em pediatria fez com que essa área permanecesse invisível e, dessa forma, os problemas não afloraram como questões importantes diante da comunidade científica.

Ainda que a literatura seja limitada e os estudos individuais possam apresentar falhas metodológicas, grande parte dessa investigação sugere que as crianças são tratadas de forma diferente dos adultos no que diz respeito a sua dor. Seria incompreensível que os adultos fossem amarrados e suturados ou circuncidados sem sedação e/ou analgesia adequada, que fossem submetidos a cirurgias sem analgesia ou que a dor após cirurgia não fosse nem mesmo considerada nas prescrições. No entanto, isso, às vezes, ocorre com as crianças.

Outro fato agravante é que lactentes e as crianças pequenas na maioria das vezes não conseguem expressar-se verbalmente sobre seu desconforto e os pré-escolares e escolares às vezes não o fazem, por ignorarem que é possível o alívio da dor ou por temerem injeções intramusculares em respostas às suas queixas. Dessa forma é necessário alto índice de suspeição por parte das equipes médica e de enfermagem para assegurar que a dor seja tratada adequadamente nas crianças (SCHECHTER, 1989).

Não existe uma técnica universalmente aceita e facilmente aplicada na avaliação da dor em crianças. Os profissionais de saúde devem estar atentos para a aplicação de escalas de avaliação e na observação dos parâmetros comportamentais e fisiológicos. A avaliação objetiva da dor seria interessante para atenuar a interpretação subjetiva dos achados (SCHECHTER, 1989).

Os pais possuem opiniões diferentes em relação à forma como as crianças devem reagir a uma experiência dolorosa. Alguns encorajaram os filhos a exprimir mais abertamente sua dor, enquanto outros querem que eles mostrem um autocontrole interno e que não sejam emotivos em relação à dor. Da mesma forma, os pais possuem opiniões que podem interferir no tratamento, como a respeito do uso de narcóticos (SCHECHTER, 1988).

Há também tendências de acordo com a especialidade do profissional de saúde em relação à dor em crianças, apresentando um impacto significativo sobre a prescrição de analgésicos. Observa-se uma subutilização da medicação opióide, assim como uma falta de avaliação adequada da dor em crianças (JACOB & PUNTILLO, 2000).

A fim de solucionar esses problemas faz-se necessário um maior número de publicações não só em revistas especializadas em dor, mas também em pediatria, e a incorporação cada vez maior nos livros de temas como a avaliação e manejo da dor em crianças, assim como o desenvolvimento de cursos sobre dor e a inserção da abordagem da dor no currículo da escola médica.

2- FATORES QUE AFETAM A PERCEPÇÃO DA DOR EM PEDIATRIA

A dor tem características peculiares entre as funções neurológicas devido ao grau de plasticidade de sua neurofisiologia. Embora uma maturidade estrutural e funcional seja alcançada precocemente, mudanças anatômicas e funcionais ocorrem ao longo da vida. Essa plasticidade significa que a percepção e o significado da dor são únicos a cada indivíduo e não somente determinados pela maturação, mas também influenciados por fatores individuais e contextuais (ZELTZER *et al.*, 1992).

Os métodos de avaliação da dor em crianças disponíveis atualmente não incorporam adequadamente ou quantitativamente todos os aspectos do contexto da dor que interferem na experiência dolorosa. Os clínicos devem estar atentos para reconhecer os modos pelos quais a percepção da dor pode ser influenciada por esses fatores.

2.1- Fatores biológicos

As variações genéticas levam a diferenças na quantidade e nos tipos de neurotransmissores e receptores que mediam a dor. Pouco se sabe sobre os genes responsáveis pela percepção e modulação da dor. Observações de padrões familiares de expressão da dor (HARBECK & PETERSON, 1992), sugerem que esta percepção e modulação podem em parte ocorrer por traços genéticos.

O sexo também pode influenciar a percepção da dor (FAUCETT *et al.*, 1994). Diferenças sexuais em resposta a dor têm sido descritas no período neonatal (DAVIS & EMORY, 1995), mas esse efeito não é constante em crianças de maior idade (HUMPHREY *et al.*, 1992). Uma pesquisa sugere que não há diferenças em relação ao sexo na intensidade de dor sentida pelas crianças menores, mas sim entre as crianças de

oito ou mais anos. As meninas apontam maior grau de desconforto do que os meninos, o que pode se dever ou à sua maior percepção dos aspectos emocionais da dor ou à relutância dos meninos de expressar a dor relacionada à emoções (GOODENOUGH *et al.*, 1997).

Experiência prévia de dor leva a alterações no processamento do sinal de dor, que pode ser reversível ou permanente. Estudos com recém-nascidos prematuros sugerem que uma experiência dolorosa prévia é o fator mais importante que afeta as diferentes respostas à dor aguda (JOHNSTON & STEVENS, 1996). Além disso, em crianças nas quais um procedimento doloroso foi inadequadamente tratado, observou-se maior grau de intensidade de dor durante os procedimentos subsequentes, mesmo quando medidas eficazes de alívio da dor foram usadas (WEISSMAN *et al.*, 1998).

2.2- Fatores ligados às características da dor e aos pais

Várias características da dor podem afetar a percepção da dor nas crianças como: a fonte ou a causa da dor, a localização, o tempo de dor e a percepção da influência de uma resposta à dor. A maioria das pesquisas se ocupa das respostas à dor aguda causada por um simples estímulo nocivo, porém como a dor comumente ocorre por um período longo ou recorrente, mais estudos são necessários nesse campo.

A percepção e a resposta dos pais frente as dores de seus filhos influenciam fortemente a percepção da dor e a reação da criança. Interrogados sobre a provável intensidade da dor sentida por seus filhos, quando esses são submetidos a procedimentos dolorosos, os níveis relatados pelos pais são mais próximos que os níveis descritos pelos profissionais de saúde, comparando-se ambos com o relato verbal da própria criança (JYLLI & OLSSON, 1995). É sabido que os pais podem, com acurácia, relatar a intensidade da dor de seus filhos, usando uma escala quantitativa

(CHAMBERS *et al.*, 1996). Entretanto, foi visto que os pais podem superestimar a dor de seus filhos, utilizando uma escala de faces (CHAMBERS *et al.*, 1999).

Separar a criança de seus pais funciona como um fator estressante para ela e pode aumentar sua percepção e a resposta à dor. Por outro lado, a ansiedade dos pais pode levar a aumento do desconforto e da intensidade da dor nos auto-relatos durante procedimentos dolorosos (GOODENOUGH, 1999). Os pais que estão preparados para o que vai acontecer e a quem são dadas tarefas específicas durante o procedimento podem dar suporte mais efetivo às suas crianças (BAUCHNER, *et al.*, 1994).

2.3- Fatores cognitivos

As crianças mais jovens relatam níveis maiores de dor e desconforto durante procedimentos dolorosos do que crianças mais velhas (HUMPHREY *et al.*, 1992), possivelmente devido à falta de habilidade de compreender os conceitos abstratos de dor ou o seu valor. Crianças mais velhas são mais capazes de entender o sentido e as conseqüências da dor. As habilidades cognitivas dos adolescentes os levam a entender os conceitos abstratos como os adultos. Porém, eles podem não verbalizar prontamente sua dor, por acreditarem que os profissionais de saúde sabem o quanto de dor eles sentem (FAVALORO & TOUZEL, 1990). Os adolescentes podem também relutar em dizer o quanto de dor estão sentindo pela preocupação de achar que seus pais estejam pensando que eles estão comportando como bebês. O quadro 1 apresenta o grau de desenvolvimento cognitivo em relação á dor em cada faixa etária.

2.4- Fatores psicológicos

O sentido que a dor tem para as crianças pode afetar sua percepção da dor. Por exemplo, um procedimento cirúrgico para remover uma marca de nascimento pode ser

mais tolerado que um procedimento para exérese de um tumor maligno. O primeiro pode ser considerado positivo e trazer respostas comportamentais que reduzam a percepção da dor. Já o segundo pode ser evocado como fraqueza e trazer comportamentos de ansiedade e depressão, o que pode exacerbar a percepção da dor.

QUADRO 1 - Grau de desenvolvimento cognitivo em relação à dor e à idade.

FAIXA ETÁRIA	DESENVOLVIMENTO COGNITIVO
Recém-nascidos	Não podem se expressar com palavras; Possuem memória para eventos dolorosos; Respondem ao temperamento dos pais como ansiedade;
Lactentes	Usam palavras para dor como ai ! ui ! dodói !; Podem se sentir mais desconfortáveis na ausência dos pais durante procedimentos dolorosos; Iniciam o processo de autonomia, e do senso de auto-controle; Permitem escolhas durante procedimentos;
Pré-escolares	Possuem palavras para descrever a dor, porém apenas no nível concreto; Geralmente acreditam que fizeram alguma coisa para merecerem a dor como punição; Misturam fato com ficção, possuem pensamento mágico; Não possuem pensamento de causa-efeito; Início do conceito de tempo; Medo de lesão corporal ou mutilação, medo de agulhas, acreditam que, quanto mais sangue presente, pior deve ser a lesão; Tentam atrasar tratamentos dolorosos ou desconfortáveis; Precisam do senso de controle, cooperam mais se envolvidos na avaliação e no tratamento;
Escolares	Medo de mutilação corporal; Possuem razões lógicas, porém elas precisam ser relacionadas a coisas concretas; Iniciam o entendimento de causa-efeito; Podem postergar gratificação; Entendem o tempo; Confiam menos nos pais e mais nas suas fontes de aprendizagem já iniciadas;
Adolescentes	Entendem abstrações; Precisam manter o autocontrole; Sentem-se onipotentes; Acreditam que os profissionais de saúde sabem quando eles necessitam de medicação para dor.

O temperamento é um traço relativamente estável, que se correlaciona com a resposta da criança à dor. Crianças com temperamentos "difíceis" estão mais propensas

a um comportamento de desconforto durante eventos dolorosos do que as crianças ditas « fáceis » (WALLACE, 1989).

Os estilos aprendidos, que são estratégias que as crianças utilizam para superarem situações estressantes, são uma característica que influencia a dor. Exemplos de estilos de aprendizagem são a busca ou a recusa de informações, desviar a atenção do estímulo doloroso ou encará-lo de frente. Quando os estilos de aprendizagem são bem sucedidos, as experiências dolorosas subsequentes podem ser percebidas menos intensamente, devido aos efeitos emocionais positivos de controle. Os clínicos devem avaliar a capacidade e os estilos de aprendizado das crianças, pois estudos têm mostrado que um desencontro entre as intervenções psicológicas e os estilos aprendidos reduzem a efetividade da intervenção e leva a um maior grau de dor percebida (FANURIK *et al.*, 1993).

As crianças normalmente relatam que as injeções são o que elas temem mais e podem inclusive negar a dor para evitá-las. Sentimentos de falta de controle podem intensificar a percepção da dor. Quando alguma coisa está sendo feita na e não com a criança, ela não tem nenhum controle sobre a situação, o que causa ansiedade e medo, amplificando a experiência dolorosa. As crianças que têm a percepção de controle da situação e estão envolvidas nela respondem com um maior comportamento adaptativo.

O ganho secundário é um termo usado para descrever os benefícios psicológicos na expressão de comportamentos de doença. A avaliação da dor em crianças deve levar em conta uma avaliação dos benefícios da criança na expressão de sua dor. Será que a criança vai ganhar um brinquedo, faltar a aula, ficar mais próxima da mãe como efeito secundário? Se essas respostas forem positivas, isso pode interferir na percepção da intensidade da dor e na manutenção de comportamentos de dor, mesmo após a diminuição de sua intensidade (HARBECK & PETERSON, 1992).

2.5- Fatores sócio-culturais

Acredita-se que as mesmas influências culturais na resposta a dor dos adultos aconteçam nas crianças.

Em adultos já foi mostrada a diferença de padrão de resposta a dor entre vários grupos culturais, que poderia ser explicada pela variação no número de neurotransmissores ou resposta aos analgésicos, ou pode ainda ser o resultado do aprendizado cultural e social. É relatado que as crianças chinesas normalmente precisam de menos analgesia que as ocidentais após queimaduras (HU *et al.*, 1991). Em contraste, poucas diferenças foram encontradas entre crianças de origem latino-americana, arábico-americana, e holandesas com quadros de dor (ABU-SAAD *et al.*, 1990). A maneira exata como a cultura ou etnia interferem na percepção da dor em crianças não é certa, porém deve-se levar em consideração esses fatores na avaliação da dor.

2.6- Fatores ligados à equipe de saúde

O conhecimento e as atitudes da equipe de saúde sobre a idade apropriada para cada método de avaliação e seu valor para o cuidado do paciente influencia a experiência da criança na dor. Fatores como a idade, preparo educacional e experiência pessoal com a dor influenciam a decisão de enfermeiras quanto à avaliação e ao tratamento da dor (BUROKAS, 1985). HESTER e colaboradores (1998) mostraram que existe a *ilusão da certitude* na qual o profissional de saúde assume que ele sabe o nível de dor do paciente, sem necessitar medi-lo, baseado no tipo de procedimento ou doença, sem prestar atenção na experiência pessoal do indivíduo. Porém, sabe-se que métodos padronizados multidimensionais de avaliação resultam em níveis de dor mais próximos dos níveis sentidos pelas crianças (COLWELL, *et al.*, 1996).

3- AVALIAÇÃO DA DOR NA CRIANÇA

O desafio de fazer uma adequada medição e avaliação da dor (MCGRATH & UNRUH, 1987) tem cativado o interesse de vários pesquisadores. Revendo-se a literatura a respeito do tema, percebe-se que o estudo da avaliação e medição da dor aumentou bastante na população geral e que, especificamente em pediatria, houve também um aumento equivalente e significativo, principalmente a partir da década de 1970, com um interesse crescente pelo tema. Contudo, apesar do número desses estudos em lactentes e crianças ter crescido significativamente nos últimos anos, a medição acurada da dor nessa faixa etária ainda merece uma atenção maior do que a dedicada a ela atualmente.

O objetivo da avaliação da dor deve ser o de proporcionar dados acurados, no sentido de determinar quais as ações que devem ser feitas para aliviar ou abolir a dor e, ao mesmo tempo, avaliar a eficácia dessas ações. O ideal é que a avaliação e o tratamento da dor sejam interdependentes, pois um é praticamente inútil sem o outro. Estratégias de tratamento da dor utilizadas sem uma avaliação sistemática da mesma, não são eficazes ou adequadas. Por outro lado, uma excelente avaliação da dor, sem se acompanhar de um tratamento rigoroso, não trará benefícios para o paciente. Assim, no processo clínico de tomada de decisões, em que o objetivo é o alívio da dor, o primeiro passo é uma ampla e adequada avaliação da experiência dolorosa.

Deve-se levar em consideração toda a constelação de aspectos que podem afetar a resposta das crianças à dor como: a ansiedade, a utilização de analgésicos, o significado da dor para a criança, as normas culturais, a observação de outras crianças com dor no mesmo local, a duração da dor, as dores anteriores já sentidas, o nível de cansaço, o grau de ansiedade dos pais, os comportamentos aprendidos, a presença de

profissionais de saúde, explicações anteriores sobre a dor, a utilização de estratégias psicológicas para diminuir a dor, o nível de desenvolvimento cognitivo, o seu limiar de dor, a gravidade da doença ou lesão física e o comportamento familiar aprendido.

É importante ressaltar que, até o momento, não existe nenhuma técnica largamente aceita, facilmente administrada e uniforme para a avaliação da dor em crianças, especialmente em recém-nascidos e lactentes. Além disso, nem todos os métodos de medição são adequados para todas as crianças em todas as situações. A escolha de um instrumento deve ser efetuada de acordo com a condição, a idade, o sexo, a ascendência étnica e o nível cognitivo da criança. Ainda que seja desejável uma padronização objetiva para a medição da intensidade da dor, tal medida ainda não existe. Porém, o método atualmente mais desenvolvido para medir a dor em crianças é o relato da intensidade da dor pela própria criança e suas conseqüentes respostas comportamentais.

3.1- Medição x Avaliação

As palavras medição e avaliação são usadas em alguns textos sobre dor como sinônimas (MCGRATH & UNRUH, 1987). Porém, o termo medição é mais comumente usado no contexto da pesquisa e o termo avaliação é o preferido no contexto clínico. A avaliação da dor implica um conceito mais amplo, no qual a medição da dor pode estar compreendida.

Na avaliação, maior número de dados é reunido para esclarecimento do problema ou da experiência do paciente. Quanto mais numerosos os dados existentes, maior a oportunidade de se obter um quadro exato da experiência e de se validar os achados. Vários fatores devem ser considerados tais como a natureza dos estímulos nocivos, as respostas comportamentais, fisiológicas, e emocionais, o auto-relato pelo

paciente, os fatores ambientais e dependentes da situação, as opiniões dos pais acerca da atual experiência do filho e a sua capacidade de resposta aos estímulos dolorosos precedentes.

Já a medição da dor refere-se à quantificação dos vários aspectos da experiência dolorosa. Refere-se à aplicação de uma medida a um aspecto específico, e, usualmente, a intensidade (força) da dor é o de maior interesse. Seria como se pudesse usar uma régua ou escala para determinar a altura, o peso, o volume ou a tensão de alguma coisa.

3.2- Validade e confiabilidade dos métodos de avaliação da dor em crianças

Antes de confiar na exatidão dos dados de avaliação, é necessário que os profissionais de saúde sintam-se seguros com os instrumentos usados na colheita de dados. Um instrumento é válido caso ele meça, na realidade, a dor, ao invés de outra coisa como, por exemplo, a raiva e é confiável caso suas medições sejam compatíveis, e condizem com a situação – quer meçam ou não a dor.

A validade é a determinação do conceito medido pelo instrumento. É estabelecida através da convergência de múltiplos tipos de dados, e existem vários tipos de validade. A validade do conteúdo, por exemplo, examina se o instrumento representa, adequadamente, o território estudado e muitas vezes, é determinada por um grupo de peritos. A validade de construção pode ainda ser avaliada através da extensão da adaptação empírica dos dados em uma estrutura teórica específica (BEYER & WELLS, 1989).

A confiabilidade é uma medida estatística de constância, seja através do tempo por um método de teste e repetindo-se posteriormente esse teste, de uma pergunta a outra avaliando-se a constância interna ou entre observadores na inter-avaliação (STEVENS & GIBBINS, 2002). O tipo de constância examinada depende do tipo de

instrumento que está sendo investigado, do tipo de dor que está sendo medida e de outros fatores.

Esses instrumentos precisam ser submetidos a testes metodológicos, no sentido de determinar a sua validade e confiabilidade, antes de usá-los na pesquisa ou na clínica. A adequação da confiabilidade e da validade é um importante fator na determinação da utilidade do método na prática clínica. Não se pode confiar nos dados colhidos com instrumentos não testados ou que sejam inadequados para aquela avaliação.

Uma das características mais problemáticas da intensidade da dor é que, em sua maior parte, ela é mais um “estado” que um “traço”, uma vez que a própria intensidade da dor não permanece estável durante tempo suficientemente longo para permitir a avaliação da estabilidade do instrumento usado em sua medição. É sabido que para que se possa avaliar adequadamente essa estabilidade do instrumento é necessário que o próprio fenômeno – no caso a intensidade da dor – não seja também instável (ANAND & HICKEY, 1987). Isto pode ser exemplificado com o trabalho de BELTER e colaboradores (1988), onde eles examinaram a estabilidade de três instrumentos comumente usados para avaliar a intensidade da dor em crianças de três a seis anos de idade. Esses autores obtiveram duas classificações de dor num intervalo de uma semana, em situações hipotéticas de dor, mostradas em desenhos, verificando que os instrumentos demonstravam uma constância adequada, quando examinados dessa forma. A constância interna é importante quando várias questões ou itens somam-se para proporcionar um índice total para o atributo a ser medido. Nesse tipo de escala a pressuposição é a de que cada item está ligado ao conceito que está sendo medido e, por conseguinte, é necessário que os itens estejam altamente relacionados entre si.

Além disso, no contexto da prática clínica, a utilidade clínica é necessária para qualquer instrumento de mensuração. A utilidade clínica de um método de avaliação é a

precursora da determinação do significado clínico nas diferenças dos resultados de intensidade de dor (STEVENS & GIBBINS, 2002). Para uma medida possuir utilidade clínica, ela deve contar com alto grau de aceitabilidade e conveniência para aqueles que a utilizam (STEVENS & GIBBINS, 2002). Medições clínicas úteis dão aos usuários informações necessárias para planejar, implementar e avaliar serviços. Porém, devido ao fato da utilidade clínica ser freqüentemente avaliada seguindo-se ao estabelecimento da validade e confiabilidade, não é surpresa que muitos instrumentos não tenham sua utilidade clínica bem estudada (extensão da medição, facilidade de quantificação, custo, etc) (STEVENS & GIBBINS, 2002).

3.3- Métodos usados para avaliar a dor em pediatria

Os métodos disponíveis para avaliação da dor em pediatria podem ser classificados em três tipos: os de auto-relatos, os comportamentais e os fisiológicos. Os métodos que utilizam múltiplos tipos como, por exemplo, o comportamental e o fisiológico, e que avaliam diferentes aspectos da experiência dolorosa como intensidade, localização e padrão podem resultar em uma avaliação mais acurada da dor e são chamados métodos mistos. Esses métodos apresentam vantagens e desvantagens intrínsecas (QUADRO 2).

3.3.1- Medições fisiológicas

A dor é um estresse que ativa os mecanismos compensatórios do sistema nervoso autônomo. O estímulo do sistema nervoso simpático produz a resposta de fuga ou luta que inclui taquicardia, vasoconstricção periférica, diaforese, dilatação das pupilas e aumento da secreção de catecolaminas e de cortisol (SWEET & MCGRATH, 1998). Embora esses parâmetros sejam sensíveis às mudanças, quando ocorrem

variações na intensidade da dor, eles refletem uma resposta global ao estímulo estressante doloroso e não são únicos à dor. Por exemplo, alterações nesses parâmetros podem ocorrer por ansiedade, medo, choro, entre outros. Devido a essa falta de especificidade, os indicadores fisiológicos da dor são mais úteis nos pacientes que não são capazes de relatar a dor verbalmente em situações tais como imaturidade cognitiva, senilidade e condições clínicas tais como choque ou insuficiência respiratória (FRANCK *et al.*, 2000).

QUADRO 2 -Vantagens e desvantagens dos diferentes métodos de avaliação da dor

Método	Vantagens	Desvantagens
Auto-relato	Avalia diretamente o conteúdo emocional; Pode-se utilizar em crianças maiores de três anos;	As escalas não diferenciam dor, medo e ansiedade; Não se aplicam a lactentes, aos indivíduos sedados, nos que não falam e naqueles com retardo neuropsicomotor; Não reflete o estado funcional do paciente;
Comportamental	Aplica-se a qualquer idade; Pode ser realizado discretamente; Fácil reprodução;	Comportamentos iguais podem ter conteúdos diferentes para vários pacientes; Muitos comportamentos podem refletir a dor em algumas situações e em outras medo, ansiedade, fome, frio (choro, por exemplo);
Fisiológico	Aplica-se em qualquer idade; Aplica-se em indivíduos intubados ou que estejam imobilizados.	Os parâmetros avaliados podem refletir tanto a dor quanto o estresse fisiológico.

Devido aos mecanismos de acomodação e adaptação que ocorrem com as respostas fisiológicas, essas variações têm sido mais úteis no exame de experiências dolorosas associadas apenas a procedimentos de curta duração (McGRAPH, 1987). Nesses procedimentos é possível detectar alterações fisiológicas indicativas de estímulo autônomo; contudo no caso da maioria dos tipos de dores cirúrgicas e relacionadas às doenças, os mecanismos de adaptação fazem as respostas autônomas voltar ao normal (MEINHART & McCAFFERY, 1983).

Embora se associe a dor com mudanças de 10 a 20 % nos parâmetros fisiológicos medidos de modo não invasivo como a frequência cardíaca, a pressão arterial e a frequência respiratória, até hoje não existe um padrão de medida que se correlacione exclusivamente com esses parâmetros (FRANCK *et al.*, 2000).

3.3.2- Medições comportamentais

Outro método de avaliar e medir a dor em crianças baseia-se na observação dos seus comportamentos. De acordo com LOESER (1980) só se pode conhecer o estado subjetivo de sofrimento através da observação do comportamento da dor. Comportamentos comumente associados à dor são a expressão facial, a postura e a vocalização ou verbalização.

Já foram desenvolvidas várias escalas para medir os comportamentos na dor ou no desconforto em crianças. O desconforto refere-se às respostas emocionais negativas desencadeadas pelas experiências sensoriais da dor (KATZ *et al.*, 1980). Algumas dessas escalas são usadas para avaliar a dor no pós-operatório imediato (BROADMAN *et al.*, 1987), as respostas de crianças pequenas durante injeções (CRAIG *et al.*, 1984) e para medir o comportamento de crianças frente à dor do câncer (GAUVAIN-PIQUARD *et al.*, 1987). Além disso, existem várias medidas destinadas a avaliar os comportamentos no caso de desconforto (KATZ *et al.*, 1980).

Como acontece com as medições subjetivas da dor, a estabilidade dos instrumentos de observação medidores da dor ou do desconforto comportamental tende a ser baixa, devida a natureza variável da dor e dos estados emocionais correlatos. A maioria dos instrumentos de observação destinados às crianças produz uma contagem total que é a soma do número de valores em intensidade de todos os itens da escala. Assim, a constância interna é uma medição adequada de confiabilidade para essas

escalas. A confiabilidade no avaliador também é importante nas escalas de observação, já que dois observadores podem “ver” e interpretar de maneira diferente o comportamento. A confiabilidade entre os avaliadores aumenta quando os comportamentos são contados em um tipo de lista de verificação – presentes ou ausentes. A confiabilidade entre os avaliadores também é maior quando usamos um pequeno número de comportamentos bem definidos.

De uma maneira geral a medição da dor usando um método comportamental deve ser feita quando o auto-relato não for possível ou para complementar as medidas de auto-relato e as fisiológicas. Um problema com o uso de métodos comportamentais é que os profissionais de saúde tendem a subestimar a dor infantil se comparados com os auto-relatos (ROMSING *et al.*, 1996). Os pais também tendem a subestimar a dor de seus filhos, porém os valores indicados por eles são mais próximos dos encontrados nos auto-relatos das crianças, comparando-se aos indicados nas avaliações feitas pela enfermagem (JYLLI & OLSSON, 1995).

Um desafio para o uso dos métodos comportamentais é diferenciar o desconforto e a agitação de outras causas que não sejam dor, como por exemplo, o medo de agulhas. Métodos que avaliam o desconforto como a *Escala Observacional de Desconforto Expresso pelo Comportamento* (JAY *et al.*, 1985), e a escala *COMFORT* (AMBUEL *et al.*, 1992) medem o grau de desconforto expresso pelo comportamento, que pode ser devido à dor. Mesmo quando não está claro se o desconforto de uma criança é causado por dor ou se por outros fatores, o grau de desconforto deve ser avaliado e tratado, pois ele reduz a habilidade de aprendizado da dor, aumenta o trauma psicológico e potencializa a percepção da dor (FRANCK *et al.*, 2000).

3.3.3- Medição por auto-relatos

A dor é uma experiência subjetiva e, em sua avaliação em crianças, é preciso enfatizar a percepção da experiência dolorosa por elas, daí o auto-relato ser considerado o padrão ouro para a avaliação da dor.

A partir dos três anos, a maioria das crianças é capaz de compreender o conceito de dor e a existência de vários graus para a mesma. Além disso, se houver dúvida sobre a habilidade da criança em usar um método de medição, essa pode ser testada de várias formas como, por exemplo, pedindo-se à criança que coloque seis pedaços de papel de diferentes tamanhos em ordem, partindo-se do menor para o maior.

Vários pesquisadores desenvolveram instrumentos destinados a ajudar as crianças a qualificar suas experiências de dor. SAVEDRA e colaboradores (1981) identificaram palavras e recursos específicos que as crianças de oito a 17 anos de idade usavam para descrever a dor, bem como estratégias usadas para minimizá-la. Da mesma forma, GAFFNEY (1988) identificou palavras e analogias usadas por crianças irlandesas de cinco a 14 anos de idade para descrever a dor. Esse autor mostrou que crianças com menos de sete anos de idade são limitadas em sua capacidade de descrever verbalmente a dor e que os profissionais de saúde não devem confiar nas queixas formais espontâneas. Contudo, HESTER & BARCUS (1986), verificaram que, quando solicitadas a dar detalhes acerca de suas experiências dolorosas, as crianças de cinco a 15 anos de idade eram capazes de descrever sua dor, bem como aquilo de que necessitavam para melhorá-la.

Na utilização dos auto-relatos é necessário que a criança tenha oportunidade de aprender a usá-los e praticá-los. É um desafio prender a atenção de um pré-escolar ao lhe ensinar a usar as medições. Uma das melhores formas de fazê-lo é procurar envolvê-los, fazendo-os lembrar e classificar suas experiências passadas de dor. É necessário

dar atenção à suas discussões e classificações de dor, para a avaliação da validade nominal dos auto-relatos. Por exemplo, se for pedido para uma criança quantificar a dor numa situação como uma queda de bicicleta com uma fratura do braço, (utilizando-se uma escala visual de 0 a 5) e a criança relatar 1, e a mesma criança relatar na mesma escala um valor 5 para uma situação como um tropeção, tem-se motivos para acreditar que essa criança não está compreendendo a tarefa e é incapaz de usar o instrumento.

A maioria das crianças já é capaz de relatar sua dor a partir de 18 meses de idade. O desenvolvimento cognitivo suficiente para descrever o grau de dor (pouca – muita) surge aos três ou quatro anos de idade. Crianças na idade escolar e os adolescentes, que já entendem os conceitos de ordem e numeração, são também capazes de estabelecer, mais detalhadamente, a graduação de intensidade e descrição de qualidade e localização da dor. Portanto, os auto-relatos são os melhores indicadores da experiência dolorosa subjetiva da criança. Estão prontamente acessíveis e são de fácil aplicação.

3.3.4- Avaliação multidimensional da dor

A seleção de um método apropriado para medição da dor deve ser baseada inicialmente na idade de desenvolvimento comportamental da criança e também no tipo de dor ou condição médica para a qual o método será usado. Além disso, deve-se levar em conta os fatores, já citados anteriormente, que interferem na interpretação da dor em crianças. Embora os métodos de avaliação empregados para crianças menores tipicamente possam ser usados em crianças mais velhas, alguns métodos requerem uma capacidade cognitiva específica e um certo nível de desenvolvimento emocional.

Apesar do auto-relato ser o padrão ouro, podemos colocar algumas vantagens e desvantagens de acordo com o tipo de medida utilizada na avaliação da dor. As

avaliações multidimensionais são mais acuradas do que a de parâmetros isolados (STEVENS, 1998). Em recém nascidos e lactentes os indicadores fisiológicos e de comportamento tendem a ser usados em conjunto e, em crianças maiores, as medidas geralmente incluem os auto-relatos em adição aos indicadores de comportamento e fisiológicos.

3.3.5- Métodos de avaliação da dor de acordo com a idade

3.3.5.1- Recém-nascidos e lactentes

Na fase pré-verbal as crianças não conseguem comunicar sua dor com palavras. Na ausência de auto-relato, os parâmetros fisiológicos e os de comportamento são os que podem ser usados para inferir a dor nessa idade. A avaliação da dor é necessariamente indireta. Os indicadores comportamentais de dor incluem: expressão facial, choro, movimentos motores grosseiros, mudanças no estado comportamental, e mudanças nos padrões de comportamento como o sono. JOHNSTON & STRADA (1986) usaram uma abordagem multidimensional para o estudo da dor em lactentes que incluía as observações de choro, movimento corporal, expressão facial e frequência cardíaca sendo que, de todas essas variáveis, a expressão facial foi considerada como sendo a mais constante e mais nitidamente indicativa da presença de dor.

Assim, a expressão facial tem sido o artifício usado em métodos de medida comportamentais mais compreensivamente estudado. É, então, o indicador mais consistente de dor entre essa população, devendo ser considerado o padrão-ouro dentre os métodos comportamentais nessa faixa de idade. As expressões faciais dessas crianças frente à dor incluem nove itens: contração das sobrancelhas, aperto dos olhos, aprofundamento da prega naso-labial, abertura dos lábios, boca esticada verticalmente,

boca alongada horizontalmente, contração dos lábios, língua esticada e tremor no queixo (GRUNAU & CRAIG, 1987).

Ocorrem movimentos faciais significativamente maiores quando os lactentes são submetidos a uma espetada no calcanhar do que quando são submetidos à fricção do mesmo. Em relação à punção do calcanhar, observou-se que as reações de contração das sobrancelhas, aperto dos olhos, aprofundamento da prega naso-labial e abertura dos lábios estiveram presentes em 99% das vezes e que a reação de língua esticada e tremor no queixo ocorreram em 70% dos lactentes logo após o estímulo (GRUNAU & CRAIG, 1987).

IZARD e colaboradores (1980) examinando a expressão facial em resposta à aplicação de vacinas entre crianças de um a nove meses de idade, revelaram alterações características em três áreas da face: sobrancelhas contraídas e olhos fortemente fechados; base do nariz ampla e saliente e boca angular e aberta.

Vários pesquisadores tentaram descrever as respostas motoras gerais de lactentes submetidos a estímulos nocivos. A progressão da frequência, a velocidade e a duração das respostas de retirada dos lactentes às espetadas de calcanhar foram documentadas utilizando-se de técnicas fotográficas (FRANCK, 1986).

Comportamentos de vocalização, expressão facial e movimentos motores a intervalos de três meses desde o nascimento até os três anos de idade foram identificados e descritos por MILLS e PRESTON (1989). Esses autores descreveram alterações desenvolvimentais no comportamento diante da dor, que ocorrem à medida que a criança cresce, como o choro que se torna antecipado, a expressão facial que passa a ser de raiva e vigilância e os comportamentos motores que estão mais localizados, com controle dos membros aos 12 meses.

Características do choro do lactente também foram usadas como indicadores do comportamento da dor e desconforto frente aos estímulos nocivos. Verificou-se que ocorriam diferenças desenvolvimentais em lactentes menores, que vocalizam com mais intensidade e durante mais tempo do que os lactentes maiores (CRAIG *et al.*, 1984). Outro interessante estudo comportamental sobre o choro, foi desenvolvido por JOHNSTON e O'SHAUGHNESSY (1988), classificando-os como de dor (secundário às injeções), de medo (frente a uma caixa de surpresa), e de raiva (secundário à contenção da cabeça). Os achados mostraram maior frequência, mais disфонia e menor tempo total de choro diante da dor que diante do medo ou raiva. Também as características acústicas dos choros dos bebês já foram estudadas encontrando-se pontuações menores para intensidade (medida em Hertz) diante da dor do que da fome (FULLER *et al.*, 1988). Estudos utilizando níveis de energia espectral relativa média (EERM), que é uma computação matemática da tensão da voz baseada em sua intensidade medida em decibéis, também já foram realizados, mostrando a capacidade de diferenciar os choros de dor daqueles de fome e inquietude. Nesse caso, choros de dor apresentavam EERM mais baixa, indicando assim maior tensão que os de fome (FULLER *et al.*, 1988).

No entanto, apesar de todos os artifícios usados, é difícil a determinação da natureza e da extensão das experiências dolorosas em lactentes, devido às dificuldades envolvidas na tentativa de avaliar uma experiência subjetiva em crianças sem capacidade verbal, com imaturidade motora, cognitiva e do desenvolvimento. A avaliação da dor pode estar necessariamente confinada à determinação de sua presença ou ausência. Também alguns lactentes estão tão debilitados por doença que se tornam incapazes de responder em termos de comportamento a estímulos nocivos. As técnicas computadorizadas e as análises espectrográficas não são factíveis na prática clínica

diária, porém técnicas mais simples como observação dos detalhes das expressões faciais e movimentos corporais, podem ajudar os profissionais de saúde a serem mais sensíveis às respostas dos lactentes e recém-nascidos diante de procedimentos dolorosos.

Além disso, nessa idade o estado comportamental imediatamente antes do estímulo doloroso afeta a solidez da resposta. Como exemplo, pode-se notar que os lactentes num estado de sono profundo mostram expressões faciais menos intensas em resposta ao estímulo com uma lanceta no calcanhar, do que crianças que estão alertas ou acordadas antes do mesmo estímulo (GRUNAU & CRAIG, 1987). Além disso, um estudo mostrou que, se recém-nascidos a termo ou pré-termo saudáveis eram expostos a um estímulo estressante prévio, como por exemplo, a imobilização antes do estímulo doloroso, isto poderia levar a uma maior instabilidade em resposta à dor (PORTER *et al.*, 1998).

Vários métodos foram testados e podem ser usados na prática clínica, para avaliação da dor no recém-nascido e nos lactentes. O *Sistema de Codificação Facial Neonatal* – é um sistema válido e confiável na quantificação das ações faciais associadas à dor aguda (GRUNAU *et al.*, 1990). Também foi estabelecida a praticidade de sua aplicação em tempo real junto ao leito do paciente (GRUNAU *et al.*, 1998). O *Sistema de Codificação Corporal de Lactentes* (CRAIG *et al.*, 1984) é uma medida de comportamento para avaliar a atividade motora grosseira de lactentes, porém a atividade corporal parece ser menos específica que a expressão facial nos recém-nascidos a termo ou pré-termo.

Outros métodos comportamentais com validade comprovada são usados em recém-nascidos pré-termo e a termo como o *Escore de Dor Pós-operatória* (BARRIER *et al.*, 1989) e a *Escala de Desconforto do Lactente de Liverpool* (HORGAN &

CHOONARA, 1996) usados na avaliação da dor no pós-operatório e também a *Escala de Dor do Neonato e Lactente* usada para avaliar a dor relacionada aos procedimentos (LAWRENCE *et al.*, 1993). Um exemplo de um método de avaliação comportamental que foi desenvolvido a partir de estudos em lactentes mais velhos é a *Escala de Dor Comportamental Modificada* que é uma adaptação para ser usada em lactentes de quatro a seis meses de idade que se submeterão às imunizações (TADDIO *et al.*, 1995).

Entre os métodos multidimensionais que incluem as observações comportamentais junto com parâmetros fisiológicos está o escore “CRIES”, que se mostrou um método confiável e válido (KRECHEL & BILDNER, 1995). O *Escore Comportamental da Dor* (POKELA, 1994) e a *Escala De Desconforto Para Recém-nascidos Em Ventilação* (SPARSHOTT, 1996) foram desenvolvidos para se avaliar a dor em recém-nascidos em ventilação mecânica e submetidos a procedimentos dolorosos.

Porém o método de avaliação da dor que tem sido mais rigorosamente validado para uso em recém-nascidos é o *Perfil de Dor Do Prematuro* (STEVENS, *et al.*, 1996). Consiste em um método misto com indicadores de comportamento e fisiológicos, além de indicadores contextuais. Assim, a idade gestacional e o estado comportamental são também levados em conta nesse escore. Sua utilidade clínica tem sido estabelecida por comparação com o método “CRIES”. O perfil da dor é primariamente usado para avaliação de procedimentos dolorosos em recém-nascidos pré-termo com mais de 28 semanas. Recentemente, tem sido validado para a avaliação da dor no pós-operatório em neonatos e para a determinação da utilidade do açúcar via oral na analgesia, além de intervenções não farmacológicas no tratamento da dor em prematuros (STEVENS, *et al.*, 1999).

3.3.5.2- Pré-escolares

A maior parte das pesquisas que focalizam os auto-relatos da intensidade da dor referem-se a crianças pré-escolares. Foi desenvolvido um grande número de instrumentos destinados a serem usados por crianças nessa faixa etária. Os pesquisadores idealizaram muitas formas criativas de ajudar a essas crianças a indicar o grau de seu sofrimento. Os pré-escolares podem dar informações sensoriais simples sobre sua dor (HARBECK *et al.*, 1992) e a localização da mesma, mas como eles não podem compreender conceitos abstratos, eles talvez não sejam capazes de descrever a qualidade da dor ou discriminar sua intensidade (GOODENOUGH *et al.*, 1997).

Dispositivos simples como figuras contendo desenhos de linhas da face, uma escala fotográfica das expressões faciais, um instrumento de lascas de madeira, escalas coloridas, escala de escada e escala de análogos lineares que incluem uma linha reta horizontal com uma face feliz e sorridente em uma das extremidades e uma face de choro, triste, na outra foram desenvolvidos e são aplicados, tanto na clínica quanto na pesquisa, mostrando-se válidos e confiáveis. A base desses instrumentos é que a criança identifica vários níveis de intensidade de dor, usando um dos numerosos análogos disponíveis. Entre eles destaca-se o *diagrama de Oucher*, que mostra seis fotografias do rosto de uma criança exibindo níveis crescentes de desconforto. As crianças escolhem a expressão facial que melhor reflete sua experiência com a dor (BEYER 1988).

A *Escala de Análogo Linear*, que inclui expressões faciais a cada extremo de uma linha horizontal (BROADMAN *et al.*, 1988), é mais abstrata e, por conseguinte, requer desenvolvimento cognitivo mais avançado que o necessário para o diagrama de Oucher. As escalas de faces se tornaram o método mais popular entre os métodos de

auto-relato na elucidação da intensidade da dor em crianças, embora existam diferentes formatos.

A *Escala Facial de Dor*, (BIERI *et al.*, 1990) é um mecanismo de medição da intensidade da dor em crianças baseado no auto-relato. Outros estudos mais recentes foram feitos para se avaliar e revisar a escala original e validar a versão adaptada. A nova escala revisada, inclusive com seis faces e não sete, mostrou-se um bom método de avaliação da dor em crianças de quatro a cinco anos, além da vantagem de ser disponível para uso, juntamente com a mais amplamente usada escala métrica (0 a 10) (HICKS *et al.*, 2001). Além disso, outros estudos foram feitos no sentido de se verificar a correlação entre a quantidade de dor percebida pelos pais e a avaliada pelas crianças com a escala de faces mostrando uma alta correlação, porém foi visto uma porcentagem maior de dor entre os que usaram uma escala com faces de sorriso para ausência de dor que entre os que usaram uma face neutra (CHAMBERS *et al.*, 1999). As escalas de preferência para uso entre as crianças e seus pais nesse estudo foram as com a criança sorrindo e as com desenhos coloridos.

O *Instrumento de Lascas de Madeira* permite que as crianças quantifiquem a dor, quando escolhem uma ou mais lascas de madeira para indicar o nível de seu desconforto (HESTER, 1979). Em relação à escala de cores de Eland (ELAND & ANDERSON, 1977) ela é de grande utilidade na clínica. As crianças escolhem as cores para indicar “a pior dor” por ela sentida, “aquela que não dói tanto quanto”, “que dói apenas um pouco” e “a ausência de dor”. Ao se usar cores em diagramas corporais nota-se que as crianças tendem a escolher o vermelho, o preto e o roxo para indicar a pior dor sentida.

A *Escala de Escada* (JEANS *et al.*, 1996) tem sido usada tanto em adultos quanto em crianças, sendo que as crianças são solicitadas a indicar o nível de sua dor, indicando através de uma escada em que o maior número de degraus indica maior dor.

Um instrumento comportamental denominado CHEOPS (Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale) é destinado a medir a dor em crianças de um a sete anos de idade no período pós-operatório. Os tipos de comportamento analisados são: expressão facial, movimento do dorso e movimento das pernas, sendo demonstradas confiabilidade e validade entre os avaliadores (McGRATH, 1985). Contudo deve-se ressaltar que esse método foi desenvolvido em uma amostra de crianças que acabaram de se submeter a um procedimento anestésico-cirúrgico.

Em relação ao uso do diagrama corporal, foi observado que pré-escolares bem jovens já são capazes de localizar sua dor usando um destes diagramas. Esse instrumento consiste em um desenho em forma de linhas do corpo de frente e de costas (VAN CLEVE *et al.*, 1993). Geralmente cabelos e genitais não são desenhados e as características faciais são desenhadas de modo a não caracterizar uma etnia ou sexo.

Porém um possível fator de erro com o uso de escalas lineares por crianças pequenas é o fato de que, especialmente as crianças com menos de três ou quatro anos de idade, geralmente selecionam os extremos e negligenciam os meios das escalas contínuas (CHAMPINHON *et al.*, 1988).

3.3.5.3- Escolares e adolescentes

Especificamente em relação aos adolescentes, não são muitos os trabalhos estudando os instrumentos de auto-relatos destinados exclusivamente para eles. Sob o ponto de vista do desenvolvimento, os adolescentes encontram-se na fase cognitiva de operações formais capazes de abstrair, quantificar e qualificar os fenômenos e, por

consequente, têm pouca dificuldade em usar escalas criadas para adultos, como as *Escalas Numéricas de 0 a 100* e as *Escalas Visuais Analógicas (EVA)*. Além disso, muitos dos métodos de auto-relatos usados em escolares podem ser usados para os adolescentes como a escala de faces, escalas visuais analógicas e mesmo a escala de Oucher. Os adolescentes, ao contrário das crianças menores, podem incluir fatores psicológicos e emocionais em suas descrições das experiências com a dor (SAVEDRA *et al.*, 1981). Como os adolescentes doentes podem regredir a fases anteriores de seu desenvolvimento, é possível que sejam necessárias escalas mais simples durante episódios de enfermidade aguda. A associação entre habilidade cognitiva e o tipo de dispositivo de medição é tão importante nesse grupo quanto em crianças menores.

As *Escalas de Análogos Faciais* com faces felizes e tristes nos seus extremos, seriam adequadas para essa faixa etária desde que se soubesse que se está qualificando a dor e não o bem estar. Vários investigadores proporcionaram apoio metodológico ao uso de um análogo visual de 10 cm ou de escalas numéricas de 0 a 100 com crianças em idade escolar (ARADINE *et al.*, 1987). À medida que a criança se sente mais à vontade com os números e os conceitos da quantificação, as escalas gráficas e de análogos visuais, criadas para adultos, tornam-se mais adequadas. É necessária uma cuidadosa instrução quanto ao seu uso para que sejam obtidas medidas exatas e confiáveis, tanto de crianças quanto de adultos.

O *Questionário de Dor de McGill* (MELZAC, 1975) é um instrumento criado para adultos e usado para uma variedade de síndromes dolorosas. Esse questionário também é suficientemente sensível para detectar diferenças no alívio da dor e entre dores agudas e crônicas. Ele leva de cinco a dez minutos para ser aplicado, e inclui 78 qualificadores verbais da dor além de uma escala gráfica de classificação (MELZACK, 1975). Tentativas de desenvolver instrumentos semelhantes para escolares foram feitas

como os trabalhos de SAVEDRA e colaboradores (1981). Esses autores constataram que jovens de nove a 12 anos de idade eram capazes de escolher em uma lista com 24 verificadores verbais retirados originalmente do trabalho inicial do *Questionário de Dor de McGill*, as palavras que melhor descreviam sua dor. Devido ao tempo gasto na sua aplicação foi criado uma forma abreviada do questionário de McGill, no qual uma escala visual analógica horizontal é usada (STEPHENSON & HERMAN, 2000), apesar dos estudos sugerirem que a melhor maneira de se dispor a escala visual analógica seja de forma vertical.

Devido ao fato do auto-relato ser considerado o método mais válido e mais confiável na medição da dor e pelo fato da maioria das crianças desse grupo ser capaz de fazê-lo, interrogar a criança sobre sua experiência dolorosa nos dará o método de medida mais acurado nessa idade. Isso evita as discrepâncias entre a quantidade de dor dita que estão sentindo e o grau de comportamento demonstrado. Quando o auto-relato não for possível, como no paciente intubado, comatoso ou com incapacidade cognitiva, métodos de observação comportamental, fisiológicos ou mistos usados para crianças menores poderão ser usados.

Dependendo do estilo de aprendizado individual em relação à dor, crianças nessa faixa de idade podem prestar atenção àquilo que está causando sua dor e/ou tentar distrair-se dela. É importante para os adolescentes tomar o controle da situação, o que pode refletir em menor manifestação de comportamentos excessivos.

3.3.6- Medidores « objetivos » da dor

Alguns outros métodos descritos como medidores objetivos da dor foram desenvolvidos e estudados, sendo exemplos disso o uso do potencial evocado em resposta ao estímulo doloroso (BECKER *et al.*, 2000); ou a avaliação do processamento da dor a nível supraespinal usando métodos que captam a atividade neuronal

sincronizada ou fazem inferência dessa atividade pelas mudanças locais no fluxo sanguíneo regional (GRACELY, 1999). Algômetros já foram desenvolvidos tanto captando estímulos térmicos ou de pressão (SATOH & FUKUMOTO, 1997). Posteriormente, sofreram auxílio da ciência da computação sendo melhorados tecnologicamente (MACDONALD & ATKINS, 1990); mas às vezes ainda tendo como auxílio uma escala visual analógica (NEBE *et al.*, 1998). Um estudo recente utilizando algômetro com capacidade de captar estímulos de pressão foi realizado para se estimar o limiar de dor em crianças com e sem dor abdominal recorrente (DUARTE, 1999). Outros métodos computadorizados já foram desenvolvidos como um diário eletrônico e achados empíricos para medições freqüentes da dor crônica, com boa validade e confiabilidade em relação à escala visual analógica (LEWIS *et al.*, 1995).

A atual atenção para melhores métodos de medição e avaliação serviu para aumentar a sensibilidade dos profissionais de saúde em relação à natureza das experiências dolorosas. Métodos de quantificação que incorporem a influência de fatores contextuais na percepção e na resposta à dor são promissores. Além disso, novas pesquisas sobre os mecanismos e o processamento da dor em crianças podem levar ao desenvolvimento de novos métodos de medição da dor nas crianças na fase pré-verbal.

A avaliação da dor é mais acurada e útil quando se obtêm medições freqüentes e sistemáticas. A avaliação da dor deveria ser tão sistemática e freqüente quanto a monitoração dos sinais vitais. À rotina nos pacientes internados de se medir periodicamente os quatro sinais vitais - pressão arterial, freqüência respiratória, pulso e temperatura - deveria ser somada a avaliação e medição da dor.

3.3.7- Programas efetivos de avaliação da dor

A implementação de um programa efetivo de avaliação da dor é um processo mais complexo do que simplesmente escolher um método de avaliação. A avaliação da dor deve ser vista pela equipe de saúde como um componente integral da qualidade do cuidado ao paciente. O sucesso dessa implementação vai depender de muitos fatores entre eles: do grau de colaboração entre os clínicos; das fontes de educação; da documentação dos resultados; das mudanças de condutas; da construção de uma equipe empenhada, e, principalmente, de que sejam aplicadas estratégias contínuas de melhoria na qualidade do serviço prestado.

Até o momento não existem dados do custo ou do impacto econômico da implementação de um programa de avaliação da dor na clínica diária. Num programa de melhora de qualidade as enfermeiras relataram que elas gastaram 20% a menos de tempo ao lado do leito devido à melhora no manejo da dor (BUCHANAN *et al.*, 1997). Outros autores já relataram melhora na satisfação do paciente (WARD & GORDON, 1994). Mais pesquisas são necessárias para que se avalie o custo e a efetividade dos programas de avaliação da dor a nível organizacional e individual.

Nos Estados Unidos da América (E.U.A.), desde o início de janeiro de 2001, os hospitais devem avaliar a dor de seus pacientes, se desejarem manter-se associados à “*Joint Comission*”, entidade privada sem fins lucrativos que tem como objetivo melhorar a qualidade dos serviços médicos do país. Os hospitais não estão obrigados a usar escalas de dor, mas na prática, a adesão à “*Joint Comission*” garante um certificado de qualidade equivalente a um credenciamento para os planos privados de saúde ou programas federais. Os novos critérios de medição da dor foram aprovados por 92% das organizações credenciadas pela “*Joint Comission*” (CALIL & BITTENCOURT, 2001).

Em relação à anemia falciforme os métodos de avaliação são os mesmos usados em outras situações onde a dor é presente devendo-se também levar em conta a capacidade cognitiva da criança de entender o método aplicado. Estudo realizado com 23 adultos hospitalizados com crise algica mostrou que o uso da EVA é factível e simples, a aplicação dessa escala é útil no tratamento e que a escala pode ajudar na avaliação da alta dos pacientes (BALLAS & DELENGOWSKI, 1993). Um trabalho recente realizado com o intuito de avaliar os eventos de dor associados a vasoclusão e determinar um consenso sobre a necessidade de melhora de cuidados feito por um grupo multidisciplinar concluiu que a avaliação acurada da dor é um ponto crucial do cuidado efetivo nas crianças com crise de vasoclusão (BEYER, *et al.*, 1999).

A *Sociedade Americana de Dor (SAD)* estabeleceu em 1999 um novo consenso sobre o manejo da dor aguda e crônica, associada à doença falciforme (PREBOTH, 2000). Segundo a SAD, os objetivos em relação a avaliação da dor são: caracterizar o status de dor do paciente e suas experiências a longo tempo, prover as bases nas quais as decisões de tratamento serão feitas e documentar a efetividade do tratamento. A avaliação se baseia em dois pilares: uma avaliação rápida (auto-relato sempre que possível) para o tratamento imediato da dor, e uma avaliação multidimensional compreensiva para que o tratamento a longo prazo seja programado. As recomendações da SAD quanto à avaliação da dor em pacientes com doença falciforme estão listadas no quadro 3.

QUADRO 3 -Recomendações da Sociedade Americana da Dor para avaliação da dor em pacientes com doença falciforme.

<ul style="list-style-type: none">• Os médicos devem perguntar aos pacientes sobre sua dor. O auto-relato deve ser o método de escolha com exceção dos lactentes nos quais a fonte de avaliação inicial deve ser com uso de métodos fisiológicos e comportamentais;
<ul style="list-style-type: none">• Os médicos devem selecionar um método simples de medição da intensidade da dor para avaliação rápida da dor durante um episódio agudo, de dor e fazer a reavaliação freqüentemente, anotando as avaliações;
<ul style="list-style-type: none">• Os pacientes devem ter uma avaliação compreensiva, de sua dor a cada ano e até mais freqüentemente, se houver episódios repetidos de dor;
<ul style="list-style-type: none">• Deve haver reavaliação frequente e os pacientes devem ser perguntados sobre o quanto sua dor foi aliviada após o início do tratamento e após cada ajuste no tratamento;
<ul style="list-style-type: none">• Quando os médicos notarem uma desproporção consistente e importante entre o relato verbal do paciente e sua habilidade funcional, novas avaliações devem ser feitas para assegurar a razão para essa desproporção;
<ul style="list-style-type: none">• Os médicos devem ser capazes de entender e descrever a dor com detalhes suficientes para que o tratamento seja voltado para as necessidades individuais de cada paciente;
<ul style="list-style-type: none">• Ao escolher um método de avaliação, o estágio de desenvolvimento, a idade cronológica, o status funcional, as habilidades cognitivas e o status emocional devem ser levados em consideração.

4- TRATAMENTO DA DOR EM PEDIATRIA

4.1- Tratamento não farmacológico

4.1.1- Terapias cognitivas

As terapias cognitivas não devem substituir as terapias farmacológicas, mas elas podem trazer grandes benefícios e devem ser consideradas como parte da abordagem terapêutica em pacientes com dor aguda e crônica. Elas podem ser divididas em duas categorias:

4.1.1.1- Psicológicas

Incluem distração, imaginação orientada, hipnoterapia, educação e psicoterapia. São terapias não invasivas, causam pouco ou nenhum efeito colateral, levam esperança aos pacientes além de deixá-los com um senso de controle sobre sua dor, sendo então bem indicadas para adolescentes e adultos jovens (KUTTENER, 1989).

Educar as crianças é provê-las de informações simples, a respeito de sua doença, sua dor e dos mecanismos para controlá-los. Isso é um bom primeiro passo na abordagem com terapias não farmacológicas.

As crianças são também altamente responsivas às estratégias de controle da dor que possam envolver sua imaginação e o senso de brincadeira. Esses métodos são baseados nas próprias capacidades naturais da imaginação infantil, e da possibilidade das crianças serem sugestionadas.

Muitas crianças de até três anos de idade podem ser relaxadas usando-se princípios básicos da imaginação orientada tipo fantasia. Um exemplo seria envolver a criança nessa faixa etária numa história de aventura.

Existem também relatos do uso da hipnose no tratamento da dor em crianças e, segundo alguns autores, os pacientes que chegam a um setor de emergência se encontrariam em um estado de maior susceptibilidade à sugestão e poderiam ser mais receptivos à hipnose. Ela pode não ser tão prática na abordagem da dor aguda mas, como coadjuvante, já foi utilizada para várias doenças como queimaduras, fraturas e inclusive na anemia falciforme (DINGES *et al.*, 1997).

4.1.1.2- Comportamentais

Incluem relaxamento, modificação comportamental e técnicas de respiração. Essas técnicas diminuem o grau de estresse e ansiedade associados com a doença e com o episódio agudo, além de levar a uma maior adesão ao tratamento, uma vez que os pacientes e seus familiares podem participar conjuntamente dele.

Essas técnicas de relaxamento muscular e do treinamento da respiração, podem ser usadas para desviar a atenção da criança do estímulo doloroso, diminuindo a tensão muscular, a dor e a ansiedade.

4.1.2- Terapias físicas

Consistem em medidas físicas gerais como hiperidratação, aquecimento, fisioterapia, massagem, estimulação nervosa transcutânea e acupuntura.

A acupuntura como procedimento terapêutico é de uso milenar para o tratamento da dor. A técnica pode ser virtualmente usada em todas as faixas etárias, porém, quando se usam agulhas a cooperação se torna necessária e isso pode limitar sua utilização em crianças menores.

Outra terapia física existente é a estimulação nervosa elétrica transcutânea, que pode diminuir a intensidade da dor.

4.2- Tratamento farmacológico

4.2.1- Introdução

Em relação aos agentes farmacológicos, a espinha dorsal no tratamento farmacológico, especialmente para a dor discreta ou leve, é representada pelos analgésicos de ação periférica tais como acetaminofeno, a dipirona e a aspirina. O acetaminofeno é o agente mais utilizado nos E. U. A.. Já no Brasil, a dipirona vem sendo utilizada em larga escala e com bons resultados, no tratamento da dor leve. Para os pacientes, com dor moderada sugere-se a codeína dentre os agentes opióides orais, associada a um agente de ação periférica. No tratamento de pacientes com anemia falciforme que apresentam quadros de crise vasclusiva (CVO) intensa pode-se usar opióides mais fortes como a metadona ou a morfina de liberação imediata ou prolongada (YASTER, *et al.*, 2000; PAYNE, 1997).

A morfina é o analgésico opiáceo canônico e deve ser considerado como padrão na comparação com outros opióides. É barata, bem estudada e já foi muito usada em pediatria. Na administração em caráter agudo a relação oral:parenteral é grosseiramente considerada como sendo 6:1, porém, diante da administração prolongada, os efeitos da circulação êntero-hepática e a atividade analgésica do metabólito tornam a relação próximo a 3:1 (SHANNON & BERDE, 1989). Os opióides podem ser utilizados pelas vias oral, parenteral e subcutânea. Alguns estudos têm demonstrado que não há diferença entre as vias oral e endovenosa para uso da morfina no tratamento da crise dolorosa intensa dos pacientes portadores de anemia falciforme (JACOBSON, *et al.*, 1997).

Ainda que, na maioria das situações, devam ser utilizadas as vias enteral ou parenteral, se o paciente estiver com vômitos, sem um bom acesso venoso, ou durante a

fase de transição entre as vias oral e endovenosa, pode ser usada a via subcutânea. Quando são necessárias drogas por via parenteral, o agente de escolha é a morfina, principalmente se comparada a meperidina. Os estudos sobre o metabolismo e a toxicidade da meperidina têm mostrado que a mesma apresenta um metabólito de ação prolongada – normeperidina – que possui deficiente ação analgésica e pode desencadear disforia, convulsões e excitação do sistema nervoso central (TANG, *et al.*, 1980).

Em relação a metadona, difere da morfina porque é metabolizada com muita lentidão e possui uma duração de ação mais prolongada. É bem absorvida por via oral e convenientemente administrada tanto por via oral quanto intravenosa. Sua administração requer cuidadosa dosagem e, caso ocorra sonolência é importante aumentar o intervalo entre as doses. A duração da ação é variável e depende do grau em que determinada dose eleva a concentração plasmática acima da concentração analgésica mínima eficaz.

4.2.2- Analgésicos não-opioides de ação periférica

Exceto no período neonatal, a farmacodinâmica do acetaminofeno, salicilatos e outros AINES em crianças não é muito diferente dos adultos. A escolha depende do custo, duração de ação, necessidade de efeito antiinflamatório, efeitos colaterais potenciais e via de administração. A utilização de AINES tem grande aceitação em procedimentos ambulatoriais e nos que geram dor de pequena a média intensidade. As vantagens incluem ausência de repercussão ventilatória, alterações hemodinâmicas mínimas e possibilidade de administração por múltiplas vias. As vias oral, retal e venosa são preferíveis à intramuscular, que pode provocar necrose muscular.

O ácido acetil salicílico (AAS) é uma droga barata, e se usada em doses altas e mantidas possui efeitos antiinflamatórios. É rapidamente absorvido por via oral, com

pico plasmático de duas horas, mas com ação analgésica iniciada em 15 minutos. A absorção por via retal é muito irregular e não deve ser usada. A metabolização se faz no fígado por conjugação e a excreção é renal e dependente do pH urinário. Os efeitos colaterais da aspirina incluem irritação gastrointestinal, náuseas, vômitos e o fato de poder desencadear broncoespasmo em crianças portadoras de hiperreatividade das vias aéreas. O uso crônico pode levar ao salicilismo. Tem ação periférica impedindo a sensibilização de receptores de dor pelas prostaglandinas, agindo mal nas dores causadas por estimulação direta dos receptores. Não é disponível para uso parenteral, e a inibição da COX por ela é irreversível. Apresenta sinergismo com a codeína (MIYOSHI, 2001; GOLDSCHNEIDER *et. al.*, 2001).

O acetaminofeno (paracetamol) é o analgésico não opióide mais popular usado em crianças, sendo seguro e efetivo também para recém-nascidos. É muito mais bem tolerado que o AAS e igualmente eficaz para o controle da dor. Praticamente não possui propriedades antiinflamatórias, porém tem a vantagem de não provocar nem sangramento nem broncoespasmo. Assim como o AAS, também é descrito seu sinergismo com a codeína. Existe uma mudança na farmacocinética da droga com a idade. É rapidamente absorvido pela via oral com pico em uma hora. A metabolização se faz no fígado por conjugação, hidroxilação e desacetilação. A excreção é renal. O uso por via retal é controverso devido à absorção errática e demorada. No Brasil não temos disponível a apresentação venosa (MIYOSHI, 2001).

O ibuprofeno é o mais antigo dentre os derivados do ácido propiônico. É bem absorvido por via oral, com pico de concentração plasmática de uma a duas horas. Sofre biotransformação hepática e seus metabólitos são eliminados pelos rins. É freqüentemente usado para dor leve e moderada. É mais bem tolerado que outros

antiinflamatórios não esteroidais se usado por longo tempo. Apresenta efeitos colaterais semelhantes ao AAS, porém com menor incidência do que essa (MIYOSHI, 2001;).

Outros agentes AINES, principalmente os de última geração, são bem tolerados e úteis no tratamento da dor musculoesquelética e para dismenorréia em adolescentes.

A dipirona é derivada da pirazolona sendo que seu uso foi banido dos Estados Unidos e Europa pelo risco de leucopenia. É largamente empregada no nosso meio. Possui ação analgésica, antiinflamatória, antiespasmódica e antitérmica. Há risco de discrasia sanguínea com anemia aplástica e agranulocitose, trombocitopenia e leucopenia e de raras reações tóxicas que podem ser incidiosas e fatais. É mais frequente ocorrer hipotermia, reações de hipersensibilidade em derme, mucosas, nasofaringe e conjuntiva. Pode provocar insuficiência renal transitória com oligúria ou anúria e proteinúria, especialmente em nefropatas. Como o acetaminofeno, possui pouca ação antiinflamatória (SILVA, et al., 2003; SILVA & SILVA, 2003).

4.2.3- Opióides

A palavra opium é derivada do grego e significa “suco”, e refere-se ao suco da papoula. A morfina é o protótipo dos opióides. Os opióides produzem seu efeito analgésico mimetizando as ações dos peptídeos opióides endógenos em receptores específicos do sistema nervoso central. Todos os opióides endógenos contêm a sequência de aminoácidos try-gly-gly-phenyl e incluem a metencefalina, beta-encefalina, e a dinorfina (GOLIANU, et al., 2000).

Os três principais tipos de receptores opióides cada qual com seus subtipos são: *mu* (μ_1 e μ_2), *delta* (δ_1 e δ_2), e *Kappa* ($Kappa_{1-4}$). Esses receptores são proteínas G acopladas e mostram considerável homologia entre si. Os opióides são os agentes analgésicos mais comuns usados em crianças para controle da dor moderada e

intensa. Os agonistas se ligam aos receptores mu e delta deprimindo a formação de monofosfato cíclico de adenosina. Todos os três receptores induzem a hiperpolarização de membrana através da ativação do canal de potássio e concomitante inibição do canal de cálcio sensível à voltagem, o qual deprime a liberação terminal de neurotransmissor pela célula criando um poderoso receptor de mediação inibitória (MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

Os opióides mais comumente utilizados são a morfina e a codeína, que se ligam ao receptor μ_1 . A ativação desse receptor é reponsável pela analgesia supraespinal, enquanto a ativação do receptor μ_2 leva aos efeitos colaterais como depressão respiratória e cardiovascular e diminuição da motilidade gástrica. A beta-endorfina é o mais potente dentre os opióides endógenos, ligando-se aos receptores μ_1 e μ_2 . Ela é gerada pela clivagem do pro-opiomelanocortina e liberada numa relação de 1:1 com hormônio adrenocorticotrófico. Ela se liga ao hipotálamo, substância periaquedutal e locus cerulus (GOLIANU, *et al.*, 2000).

As encefalinas ligam-se aos receptores beta e são primariamente responsáveis pela analgesia espinal. Elas são encontradas não somente em áreas relacionadas à nocicepção mas também no sistema nervoso simpático, trato gastrointestinal e medula adrenal. A dinorfina é o protótipo do opióide que se liga ao receptor Kappa e a ativação desse receptor resulta em sedação e analgesia segmentar espinal. A maioria dos opióides agonistas antagonistas como a nalbufina, ligam-se aos receptores kappa (GOLIANU, *et al.*, 2000).

A depressão respiratória é extremamente rara, exceto se houver uso concomitante com drogas de efeito sedativo ou se estiverem associados comprometimento importante dos sistemas nervoso e cardiovascular. De modo geral, os

opióides podem ser usados liberalmente no setor de emergência para o tratamento da dor.

Os opióides podem ser usados pelas vias venosa, intramuscular, subcutânea, retal, nasal, transdérmica, transmucosa, peridural e subaracnóidea. A administração oral é geralmente a maneira mais fácil, e leva a nível sérico constante com a administração regular.

Sua utilização normalmente segue a escada analgésica proposta pela Organização Mundial de Saúde (OMS), inicialmente para pacientes portadores de dores relacionadas ao câncer (FIGURA 4).

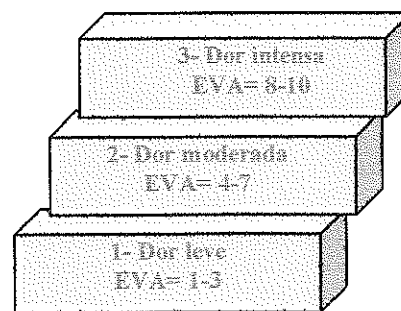


FIGURA 4 -Escada analgésica proposta pela Organização Mundial de Saúde para tratamento de pacientes oncológicos com quadro de dor.

O quadro 4 mostra a classificação dos principais opióides usados em pediatria.

QUADRO 4 -Classificação dos opióides mais usados em pediatria

NOME	POTÊNCIA		NATUREZA		AÇÃO	
	Fraco	Forte	Natural	Sintético	Agonista	Agonista/Antagonista
Codeína	X		X		X	
Tramadol	X			X	X	
Nalbufina	X			X		X
Morfina		X	X		X	
Metadona		X		X	X	
Oxicodona		X		X	X	
Fentanil		X		X	X	
Sufentanil		X		X	X	
Petidina		X		X	X	

4.2.3.1- Particularidades sobre os opióides mais usados

A codeína é um opióide natural disponível na forma de elixir. É o opióide oral mais comumente administrado às crianças. Os opióides usados no tratamento da dor moderada, no caso a codeína, possuem um teto de dosagem máximo. Normalmente é utilizada em combinação com o acetaminofeno. O efeito analgésico da codeína se deve a sua conversão em morfina (10% da codeína administrada). Sua meia vida varia de duas a quatro horas com analgesia durando em média quatro horas (GOLIANU *et al.*, 2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

O tramadol é um analgésico sintético de ação central com moderada afinidade pelos receptores *mu* e uma fraca afinidade pelos receptores *kappa* e *delta*. É aproximadamente 10 vezes menos potente em se ligar ao receptor *mu* que a codeína. Sua efetividade como analgésico parece depender de outros mecanismos de ação que não sua ligação aos receptores opióides. Ele também inibe a recaptação de serotonina e norepinefrina e aumenta a liberação neuronal de serotonina, o que pode potencializar as vias inibitórias descendentes. O tramadol possui menos chance de levar a tolerância e dependência, assim como, menor probabilidade de levar a depressão respiratória, porém com mesma incidência de náuseas e vômitos que a morfina, além de haver um risco aumentado de diminuição do limiar para convulsão (MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

A nalbufina é um agente opióide agonista-antagonista derivado do agonista oximorfona e do antagonista naloxana. Os efeitos mediados por ação no receptor *mu* como a depressão respiratória, constipação, náusea e vômitos são menos freqüentes e menos graves nessa classe de opióide. Entretanto o efeito de analgesia mediado pelo receptor *kappa* é menor que o produzido por agonistas *mu* puros, logo não é recomendada para dor intensa. Outros efeitos colaterais como euforia, disforia e sedação podem ocorrer. O efeito analgésico após dose intramuscular aparece em 45 minutos e

tem meia vida plasmática de cinco horas (GOLIANU *et al.*,2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

A morfina, quando administrada na dose de 0,1 a 0,15 mg/Kg por via venosa por quatro minutos, tem efeito imediato e máximo em 20 minutos. Seu metabolismo é semelhante ao dos adultos após os seis meses de idade. Em menores de dois meses, a depuração está consideravelmente diminuída, justificando prudência no uso. Sua eliminação é hepática, produz liberação de histamina, podendo causar diminuição da pressão e prurido (GOLIANU *et al.*, 2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001). Baseado na farmacocinética da droga, “bolus” podem ser necessário até de 2/2 horas para se evitar flutuações no seu nível plasmático. Uma opção pode ser o uso em infusão contínua, porém a dose e o intervalo devem ser prescritos de acordo com a avaliação periódica da dor. Um trabalho randomizado e duplo-cego foi realizado comparando o uso da morfina via oral e em infusão contínua no tratamento da dor na crise vasclusiva, não mostrando diferenças nas respostas às escalas de avaliação (TERESI, *et al.*, 1994).

A metadona é um opióide que apresenta de 70 a 90 % de biodisponibilidade se usada por via oral, levando a níveis séricos e efeitos clínicos previsíveis; sua ação duradoura promove excelente alívio da dor quando administrada em doses de 0,05 a 0,1 mg/Kg de 4 a 12 horas. Clinicamente parece causar menos náusea e vômitos que a maioria dos outros analgésicos opióides orais. É usada para dor intensa e é a droga de escolha para tratamento da crise de abstinência aos opióides (GOLIANU *et al.*, 2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

A oxiconona é um opióide derivado da tebaína e usado para dor intensa. Usualmente é administrada somente para adolescentes ou crianças com peso maior que 45 Kg (GOLIANU *et al.*, 2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001). No Brasil está disponível na forma de liberação lenta devendo ser usada de 12 em 12 horas.

O fentanil é um agente narcótico sintético cuja dose recomendada é de 2 a 3 μ /Kg durante 3 a 5 minutos por via venosa. Essa dose pode causar depressão respiratória, apnéia e bradicardia, sendo todos esses sintomas reversíveis com naloxana. A apresentação por via oral é recente e a biodisponibilidade em crianças varia em torno de 33%. Existe ainda a apresentação em forma de adesivos para absorção transcutânea de forma mais lenta. Por ser lipofílico possui menor dispersão rostral via peridural, com diminuição do risco de depressão respiratória em relação à morfina e fornecendo analgesia de forma segmentar (GOLIANU *et al.*, 2000; MIYOSHI & LECKBAND, 2001).

A meperidina ou petidina é um narcótico sintético com 1/10 da potência da morfina e tem o maior poder de droga-adição dentre os opióides. Apesar de no passado a meperidina ter sido o opióide mais comumente prescrito no tratamento da crise algica da anemia falciforme, seu uso não tem sido atualmente recomendado devido aos seus efeitos adversos (SHAPIRO, 1989). Pode causar convulsão por acúmulo de seu metabólito, a normeperidina, que normalmente é excretado na urina, além de poder levar a euforia (MORISY, & PLATT, 1986). Nos pacientes com anemia falciforme esse acúmulo pode ser maior, pois eles podem necessitar de doses maiores da droga e por tempo mais prolongado, além de contarem com um sistema de excreção renal muitas vezes debilitado pela própria doença (SHAPIRO, 1989).

Deve-se lembrar que, como no tratamento de outras doenças que cursam com dor, o uso de opióides por mais de sete a dez dias deve ser seguido por uma descontinuidade dos mesmos para que se evite sintomas de abstinência.

Vários esquemas são sugeridos para essa descontinuidade como na revisão de Yaster e colaboradores (2001) em que os pacientes que usaram opióides por mais de uma semana tiveram a dose venosa convertida em oral e a seguir foi feita uma

diminuição diária de 10 a 20% por dia na dose do opióide. Quando as doses mais baixas são atingidas geralmente com 5 a 7 dias, o intervalo entre doses é aumentado para cada seis horas, posteriormente oito, 12 e 24 horas.

Outra possibilidade seria seguir os seguintes critérios (SILVA & SILVA, 2003):

- uso de opióides por tempo inferior a sete dias permite a retirada abrupta da droga.
- uso de opióides por tempo superior a sete dias exige a retirada lenta do mesmo, e esta deve ser feita da seguinte maneira: reduzir 50% da dose nos dois primeiros dias, 25% nos dois seguintes, e assim sucessivamente até a dose de opióide estar num valor equianalgésico a de morfina (0,6 mg/Kg por dia para uma criança com peso inferior a 50 Kg ou 30 mg/dia para uma criança de peso superior a 50 Kg), caso não seja esta a droga que estiver sendo usada.

Se ocorrer sinais e sintomas de abstinência como taquicardia, agitação, sudorese, náusea, vômitos, diarreia, distúrbios do sono e mesmo rebote da dor, deve-se iniciar o tratamento que envolve uma gama de opções terapêuticas como a metadona (meia vida longa), fenobarbital, clonidina, lorazepam ou associações entre essas drogas.

Em relação aos efeitos colaterais dos opióides inicialmente pode-se observar vômitos, sonolência, inquietação e confusão e, ocasionalmente, boca seca, sudorese, mioclonus, prurido e retenção urinária. Alguns desses efeitos como o prurido e a retenção urinária são mais comuns se os opióides forem usados no neuroeixo. A constipação intestinal é considerada um efeito colateral comum e todos os pacientes que fazem uso por longo tempo de opióides devem fazer uso concomitante de dietas laxantes e/ou óleo mineral. A depressão respiratória é rara quando se usa opióides em doses adequadas no tratamento da dor, pois seu principal antagonista é a própria dor (GOLIANU, *et. al.* 2000).

Por fim é importante que se tenha conhecimento da equivalência de doses dos opióides, conforme o quadro abaixo, onde ainda está disposto a farmacocinética e a farmacodinâmica dos opióides mais comuns, a fim de obter o melhor manejo na individualização da terapia.

QUADRO 5 - Equivalência de doses entre os opióides, sua farmacocinética e farmacodinâmica.

OPIÓIDE	Via	Dose equianalgésica (mg)	Pico (h)	Duração (h)	Meia vida (h)
Morfina	IM	10 - 15	0,5 - 1	3 - 5	2 - 3,5
	VO	30 - 60	1- 1,5	3 - 4	
Codeína	VO	30 - 200	-	3 - 4	-
Oxicodona	VO	30	1	4,6	ND
Metadona	IM	8 - 10	0,5 - 1	4 - 8	15 - 30
	VO	20	1,5 - 2	4 - 12	
Meperidina	IM	75 - 100	0,5 - 1	2 - 3	-
	VO	200 - 300	1,5 - 2	2 - 3	
Fentanil	IV	0,1	-	0,75 - 1	(α)1,7 min
Nalbufina	IM	10 - 20	0,5 - 1	4 - 6	5

Em relação à associação de opióides com outras drogas, um exemplo que durante muito tempo foi usado, apesar de não ser mais recomendado foi o chamado “coquetel pediátrico”. Ele consiste na associação de três drogas: meperidina (opióide com 10% da potência da morfina), prometazina (anti-histamínico com propriedades sedativas sem potencializar os opióides) e clorpromazina (agente anti-psicótico com relativa baixa potência). Essa associação não oferece vantagens e aumenta as chances de efeitos colaterais. Nem sua combinação, nem as dosagens utilizadas são baseadas em dados farmacológicos. Existe uma alta taxa tanto de falha terapêutica quanto de reações adversas sérias que incluem depressão respiratória e morte. Mesmo quando é efetivo, o “coquetel” não constitui em um sedativo ideal para crianças. Além disso, a dose não pode ser titulada facilmente e individualmente, o início de ação é demorado, a duração

da sedação é prolongada e a duração da analgesia é muito menor, não existindo propriedades ansiolíticas ou amnésicas (SILVA, *et. al.*, 2003).

Por fim em relação aos agentes analgésicos, vale ressaltar as doses habitualmente usadas em pediatria, conforme o quadro abaixo.

QUADRO 6 - Doses analgésicas habitualmente usadas em pediatria

Analgésico		Dosagem
Não opióide	Dipirona	Via : IM/IV/VO 10 a 20 mg/Kg/dose com intervalo de até 4/4h.
	Paracetamol	Via : VO 10 a 15 mg/Kg/dose com intervalo de até 4/4 h.
	Ácido acetil salicílico	Via : VO 10 a 15 mg/Kg/dose com intervalo de até 4/4 h.
	Ibuprofeno	Via : VO 8 a 10 mg/Kg/ dose com intervalo de até 6/6 h.
Opióide	Morfina (a relação IV/VO da morfina é de 1:6 se dose única e 1:3 se uso crônico)	Via : VO 0,3 mg/Kg/dose com intervalo de até 2/2 h. Se de liberação controlada (12/12h) : 20 – 35 Kg – 10 a 15 mg 35 – 50 Kg – 15 a 30 mg 50 Kg – 30 a 45 mg IV <i>bolus</i> 0,1 mg/Kg e infusão contínua 0,03 mg/Kg/h (dose inicial)
	Codeína	Via : VO < 50 Kg – 0,5 a 1 mg/Kg de 4/4 horas > 50 – 30 a 60 mg de 4/4 horas
	Tramadol	Via : VO 1 mg/Kg/dose com intervalo de até 6/6 h.
	Nalbufina	Via : IV 0,1mg/Kg/dose com intervalo de até 2/2 h.
	Oxicodona	Via : VO < 50 Kg – 0,1 a 0,2 mg/Kg de 4/4 horas > 50 – 10 a 50 mg de 4/4 horas
	Meperidina	Via : VO < 50 Kg – 2 a 3 mg/Kg de 4/4 horas IV <i>bolus</i> 0,8 mg/Kg com intervalo de até 3/3 horas
	Fentanil	Via : IV Bolus : 0,5 a 1 µg/Kg com intervalo de até 1/1 hora. Infusão contínua : 0,5 a 1µg/Kg/h

4.2.4- Drogas adjuvantes

Muitas drogas que na verdade não são analgésicas, funcionam como adjuvantes no tratamento da dor, incluindo a crise álgica, trazendo algum tipo de alívio, tranquilidade e diminuindo o sofrimento dos pacientes.

4.2.4.1- Antidepressivos

Os tricíclicos apesar de não serem originalmente analgésicos, funcionam como tal e são úteis em várias formas de dor crônica e neuropática. Ainda que os pacientes com dor crônica sejam frequentemente deprimidos e essas medicações sejam antidepressivos eficazes, evidências sugerem que as ações de alívio da dor dos tricíclicos são, pelo menos em parte, analgésicas em si mesmas e não exclusivamente mediadas através de seus efeitos antidepressivos (MAX, *et al.*, 1987). Admite-se que ajam centralmente nos sistemas inibitórios da dor monoaminérgicos. Em geral, analgesia e melhora do sono ocorrem com doses menores e mais precocemente que o exigido para os efeitos antidepressivos. São principalmente indicados para pacientes com dor crônica e distúrbios do sono (pela dor), devendo ser feito inicialmente dose única uma a duas horas antes de deitar (SHANNON, & BERDE, 1989).

A amitriptilina tem sido amplamente usada em pediatria para tratamento da depressão e no caso para tratamento da dor recomenda-se doses únicas de 0,1 mg/Kg, aumentando progressivamente, observando-se a presença de efeitos colaterais, em duas a três semanas. Os principais efeitos colaterais são sono matutino e xerostomia. Em geral esses efeitos diminuem com o tempo. Devem ser usados com cautela em pacientes com distúrbios da condução cardíaca SHANNON, & BERDE, 1989).

4.2.4.2- Benzodiazepínicos

Algumas crianças apesar de se tentar vários artifícios no sentido de controlar sua ansiedade, continuam a demonstrar um comportamento de medo e apreensão o que pode ser explicado por: hospitalização recente ou memória de hospitalização e procedimentos anteriores (GOLIANU, 2000).

O diazepam é um benzodiazepínico, com meia vida longa, com bom efeito de ansiólise. Provoca sedação e amnésia. Possui metabolismo hepático e pode causar depressão respiratória, se utilizado juntamente com opióides. Pode ser utilizado pelas vias oral, retal ou intravenosa, sendo a via intramuscular errática e desaconselhada. A dose varia com a via sendo de 0,1 a 0,2 mg/Kg se EV a 0,5 se via retal. O pico do efeito é com três minutos se endovenosa e 60 minutos se via oral. Possui metabólito ativo hipnótico (N-desmetildiazepam) e pode ter como efeitos colaterais bradicardia, hipotensão, ataxia, confusão, excitação paradoxal, incontinência, rash cutâneo e flebite (SILVA & SILVA, 2003).

Diferentemente do diazepam, o lorazepam pode ser utilizado por via intramuscular. A dose recomendada para sedação é 0,02 a 0,08 mg/Kg parenteral. Pode ocorrer hipotensão e depressão respiratória não esperada se associado a opióides (SILVA & SILVA, 2003).

O midazolam é um imidazobenzodiazepínico com uma ação rápida e uma meia vida curta, logo muitas vezes é utilizado em infusão contínua. É a droga mais comumente utilizada para sedação de crianças e adultos para procedimentos. Produz uma sedação potente além de amnésia e ansiólise, sendo preferível em relação aos dois benzodiazepínicos anteriores. Não produz analgesia sendo normalmente associado aos opióides nos procedimentos com estímulo algico. O pico de ação ocorre três a cinco

minutos após uso endovenoso, 30 minutos se via oral, 10 minutos se intra nasal e 30 minutos se via retal. Pode ser antagonizado pelo flumazenil (SILVA & SILVA, 2003).

4.2.4.3- Estimulantes

Foi mostrado que tanto o metilfenidato quanto a dextroanfetamina aumentam a analgesia e se opõem à sedação produzida por analgésicos opióides, podendo dessa forma atingir uma dose maior de opióide com menor risco de narcolepsia. Essas ações são especialmente benéficas para os pacientes com dor de câncer. As doses são normalmente prescritas no início da manhã e ao meio-dia e variam de 0,05 a 0,1 mg/Kg (YASTER, *et al.*, 2000).

4.2.4.4- Anestésicos locais

Por definição são drogas usadas localmente com intuito de modular, diminuindo ou bloqueando, os estímulos nociceptivos aferentes. Podem ser usados no setor de emergência para o alívio da dor durante vários procedimentos. Geralmente são seguros, raramente causam convulsões ou parada respiratória se injetados na veia ou em dose excessiva (GOLIANU, 2000).

A lidocaína é utilizada mais freqüentemente na dose máxima de 3 a 5 mg/Kg para infiltração local e 5 mg/Kg para bloqueio de nervo periférico, podendo ser associada à adrenalina para promover vasoconstrição na dose de 7 mg/Kg (não deve ser usada em áreas irrigadas por artérias terminais como dedos, pênis e pavilhão auricular). É importante aguardar 5 a 10 minutos para que o anestésico faça efeito.

A bupivacaína é outro anestésico local, porém de ação mais longa, em torno de até seis horas, se comparada com o tempo de ação da lidocaína (uma hora).

5- DOENÇA FALCIFORME

5.1- Aspectos gerais

Embora não seja exclusiva dos indivíduos de origem africana, a doença falciforme é uma doença herdada e acomete principalmente pessoas de origem negra. É o resultado de uma anormalidade na cadeia β da hemoglobina adulta (HbA). O aminoácido valina substitui o ácido glutâmico normalmente presente na posição 6 da extremidade N-terminal. Essa modificação provoca a polimerização da molécula na carência de oxigênio, conferindo ao glóbulo vermelho a forma de foice. A presença das cadeias β é detectável em fase precoce da vida fetal, permitindo seu diagnóstico a partir de 10 a 12 semanas de gravidez. Taxas elevadas de cadeia β e, portanto, de hemoglobina S só são produzidas após três a seis meses de vida pós-natal; por essa razão, as manifestações clínicas da doença são raras antes de três meses de idade.

A partir da África Ocidental o gene espalhou-se ao redor da bacia do Mediterrâneo, principalmente na Sicília e sul da Itália, norte da Grécia, sudeste da Turquia e oeste da Arábia Saudita. Atravessou o Atlântico em direção da América do Norte e América do Sul, Antilhas e mais recentemente, Europa do Norte (SERJEANT, 1992b).

Estudos do DNA que circunda o *locus* sugerem três origens independentes para a mutação falciforme na África (CHEBLOUNE *et al.*, 1988). Cada uma corresponde a um haplótipo distinto que recebeu o nome da região onde este haplótipo foi descrito pela primeira vez: Benin, Senegal e República Centro-Africana. O haplótipo asiático, responsável por uma doença sensivelmente diferente da do tipo africano, encontrado no leste da Arábia Saudita e na Índia Central, tem uma origem diferente (KULOZIK *et al.*, 1986).

Essa denominação, anemia falciforme, abrange diversos genótipos, dos quais o mais comum e geralmente o mais grave, é o da doença da célula falciforme homozigótica (SS). A herança de um gene da célula falciforme juntamente com o gene da HbC (a segunda hemoglobina anormal mais comum entre pessoas com ancestrais da África Ocidental) resulta na doença da célula falciforme HbC (SC). A herança do gene da célula falciforme e o da β^0 – talassemia resulta na doença da célula falciforme β^0 – talassemia, uma condição grave, semelhante à doença SS, enquanto a herança do gene da β^+ – talassemia resulta na doença da célula falciforme β^+ talassemia, uma doença leve semelhante à doença SC. Na Jamaica, a doença SS ocorre uma vez em cada 300 nascimentos, a doença SC, uma vez em 500 nascimentos, a célula falciforme- β^+ talassemia uma vez em 3000 nascimentos e a célula falciforme- β^0 –talassemia uma vez em 7000 nascimentos (SERJANT, 1998).

No estado de equilíbrio, as características hematológicas variam amplamente segundo os pacientes e os genótipos. Na doença da célula falciforme SS a HbS intra-eritrocitária tem reduzida afinidade pelo oxigênio (SERJEANT *et al.*, 1996). Ela libera mais oxigênio na periferia do que a HbA e por essa razão, exceto nas crises, é raro que os pacientes tenham sintomas clássicos de anemia.

5.2- Diagnóstico

Os procedimentos diagnósticos para a doença falciforme podem ser divididos em testes para hemoglobina falcêmica, métodos que diferenciam os genótipos da doença falciforme, e procedimentos que identificam as subdivisões genéticas dos maiores genótipos.

5.2.1- Teste de falcização

Depende da mudança morfológica da hemácia contendo HbS quando desoxigenada. O método inicial foi descrito em por Emmel em 1917 (SERJEANT, 1992c). O oxigênio era retirado metabolicamente pelas células brancas de um recipiente fechado hermeticamente onde as hemácias estavam e que no caso se tornavam falcêmicas. Atualmente o método de Daland e Castle (1948) se tornou o padrão e consiste na mistura do sangue a ser analisado com uma solução de metabissulfito de sódio, quando células falcêmicas podem ser vistas em uma hora pelo microscópio. Esses testes podem, entretanto, apresentar casos de falsos positivos e falsos negativos.

De qualquer forma o diagnóstico precoce é essencial para que se possa agir por meio de programas de prevenção e medidas educativas na tentativa de reduzir a morbidade e a mortalidade precoces.

5.2.2- Teste de solubilidade

A insolubilidade relativa da HbS desoxigenada em soluções de alta osmolaridade levou ao desenvolvimento de técnicas empregando tampões de fosfato concentrado e agentes redutores (GOLDBERG, 1958). Versões automatizadas dessas técnicas têm sido descritas, porém com pouca aplicabilidade na maioria dos laboratórios. A grande limitação de ambos os testes é a inabilidade de diferenciar o genótipo AS do homozigótico SS, sendo indicado a eletroforese de hemoglobina sempre que positivos.

5.2.3- Diferenciação dos grandes genótipos

Essas técnicas dependem da faixa etária a ser pesquisada. A eletroforese de hemoglobina é a técnica mais importante no diagnóstico neonatal e pós-natal, já a análise de DNA é a mais usada para o diagnóstico intra-útero.

A triagem diagnóstica ao nascimento é simples, eficaz do ponto de vista do custo e deveria ser realizada em todas as comunidades (SERJEANT *et al.*, 1986). Os serviços de aconselhamento devem explicar os princípios genéticos básicos da doença aos casais e a possibilidade de produzirem crianças acometidas pela doença no futuro.

As análises do DNA isolado do líquido amniótico ou das vilosidades coriônicas podem detectar a presença do genótipo da doença da célula falciforme no feto com 12 a 14 semanas de gestação (ALTER, 1987).

5.3- Fisiopatologia da doença e do acometimento sistêmico

O conceito de falcização e de célula falcêmica é central na fisiopatologia da doença falciforme. Um modelo inicial da fisiopatologia da doença falciforme foi desenvolvido em 1940 (HAM & CASTLE, 1940), seguindo observações de que a viscosidade das células falcêmicas aumentava com a queda da tensão de oxigênio abaixo de 40 mmHg e aumentava mais ainda em situações de maior hipóxia. Foi proposto por eles que a circulação no leito capilar entraria em um ciclo vicioso no qual um aumento na viscosidade comprometia o fluxo sanguíneo, levando a desoxigenação e posteriormente aumentando a viscosidade. Essa hipótese foi posteriormente desenvolvida (HARRIS *et al.*, 1956), sendo incorporado nesse modelo outros fatores sabidamente influenciadores na falcização como a diminuição do pH, que poderia ocorrer em áreas onde houvesse estase capilar.

Posteriormente foi notado que com a desoxigenação do sangue falcêmico, o aumento da viscosidade estava linearmente relacionado com a proporção de células na forma de foice e também de acordo com o quadrado do hematócrito (CHARACHE & CONLEY, 1964). Logo pequenas mudanças no hematócrito como em altas altitudes, apresentavam um efeito marcante na viscosidade sanguínea total.

O fluxo no leito capilar é determinado pelas características individuais das células como o formato das células, a elasticidade da membrana e a viscosidade intracelular. Polímeros estão presentes na doença SS, mesmo em condições arteriais (NOGUCHI & SCHECHTER, 1981). A importância dos polímeros intracelulares é sustentada pela relação entre a fração de polímeros e a gravidade clínica e hematológica da doença falciforme (BRITTENHAM *et al.*, 1985).

A relação do gradiente de pressão também pode interferir na fisiopatologia, sendo demonstrado que sob gradientes normais de pressão a tensão de oxigênio e a velocidade celular na doença SS, eram mais altas que nos pacientes sem doença SS. Porém, em condições de gradientes diminuídos de pressão, existe uma associação com uma queda marcante na tensão de oxigênio e na velocidade, aumentando a probabilidade de falcização.

De maneira geral os glóbulos vermelhos deformados ou em forma de foice são destruídos prematuramente (hemólise) e obstruem o fluxo sanguíneo (vasoclusão). Na doença SS a destruição rápida dos eritrócitos reduz, em média em 10 a 12 dias a duração de sua vida (SERJEANT *et al.*, 1996), o que explica suas taxas de hemoglobina geralmente entre 6 a 9g/100ml.

Observa-se uma nítida expansão da medula óssea cujas necessidades metabólicas aumentam. Os precursores dos eritrócitos que se dividem rapidamente são vulneráveis à destruição pelo parvovírus humano, responsável pela crise de aplasia.

A função de filtração do baço sofre alteração, tornando os pacientes susceptíveis a infecções por organismos encapsulados, principalmente os pneumococos. A seqüestração dos glóbulos vermelhos no baço pode ocorrer de forma aguda (seqüestração esplênica aguda) ou crônica (hiperesplenismo), e os danos aos vasos esplênicos são responsáveis por fibrose esplênica progressiva (SERJEANT, 1998).

A necrose avascular da medula óssea atinge preferencialmente, na primeira infância, os ossos pequenos das mãos e dos pés (dactilite), as regiões justa-articulares dos ossos longos, da espinha e da bacia (crise álgica), e a cabeça do fêmur na segunda infância e início da idade adulta (necrose da cabeça do fêmur). Uma infecção secundária da medula necrosada, particularmente por salmonelas, é uma causa freqüente de osteomielite (SERJEANT, 1998).

A vasculopatia cutânea é causa de úlceras crônicas nas pernas dos adolescentes e a sequestração nos corpos cavernosos provoca priapismo (SERJEANT, 1998).

Além disso, a doença pode acometer praticamente todos os sistemas e órgãos, como o coração (direta e indiretamente), os pulmões (“síndrome torácica aguda”) causar retinopatias proliferativas e acidentes vasculares cerebrais. O crescimento e o desenvolvimento pubertário geralmente sofrem atraso (SERJEANT, 1998).

5.4- Achados clínicos

A doença falciforme é uma doença sistêmica e praticamente todos os órgãos podem ser acometidos.

Entre os achados mais comuns além da crise álgica encontram-se: anemia aguda que pode resultar da sequestração esplênica ou seguir-se a eritropenia (aplasia); anemia crônica secundária ao hiperesplenismo crônico, à deficiência de ferro e/ou ácido fólico e à insuficiência renal crônica; cálculos biliares que podem levar a colecistite aguda; febre e infecção sendo grande o risco de septicemia pneumocócica nos primeiros três anos de vida; acidente vascular cerebral com incidência de 8% nas crianças aos 14 anos de vida e com chance de recorrência em três anos de 50 a 70%; acometimento ocular por oclusão dos vasos da retina podendo levar a retinopatia proliferativa falciforme principalmente na adolescência; enurese noturna encontrada em 52% dos meninos e

38% das meninas (READETT *et al.*, 1990); acometimento renal como tubulopatia, e insuficiência renal; úlceras nos membros inferiores que surgem mais frequentemente dos 15 aos 20 anos de vida podendo acometer até 75% dos pacientes (SERJEANT, 1974) e alterações no crescimento com atraso da puberdade e déficit estatura/comprimento.

5.5- A Crise álgica

5.5.1- Fisiopatologia da crise álgica na doença falciforme

Em 1910 Herrick descobriu a base celular da crise dolorosa quando observou células vermelhas em forma de foice de um esfregaço de um estudante de medicina afro-americano anêmico de Chicago. Setenta e cinco anos após, a hemoglobinopatia SS foi a primeira doença humana a ser descrita a nível molecular (OKPALA, 1998).

A dor acontece quando esses eritrócitos pouco flexíveis são aprisionados na microcirculação, levando à oclusão do fluxo sanguíneo capilar, o que produz hipoxemia e maior grau ainda de falcização o que por sua vez leva a maior oclusão, hipoxemia e a um ciclo vicioso que culmina com infarto, inflamação e necrose tissular. Um estudo usando análise de regressão linear mostrou que existe uma correlação positiva da frequência e gravidade das crises dolorosas com o grau de deformidade dos eritrócitos, sendo proposto que quanto mais deformados os eritrócitos estivessem, maior sua aderência ao endotélio e maior a chance de causar uma crise vasclusiva (BALLAS *et al.*, 1988).

Várias outras hemoglobinas podem também falcizar, sendo a mais importante delas a hemoglobina C (Hb C). Porém os eritrócitos de pessoas heterozigotas (trato falciforme) não possuem essa característica.

Os recém-nascidos são também protegidos dos efeitos da Hb S devido à predominância que se observa da hemoglobina fetal (Hb F), uma vez que essa hemoglobina não se falciza e mesmo em baixos níveis inibe a polimerização de Hb S. Assim as manifestações clínicas da doença não ocorrem até que os níveis de Hb F estejam menores que 30% do total da hemoglobina, o que acontece por volta do sexto mês de vida, quando os níveis de Hb F caem e são substituídos por Hb S ou Hb C e as chances de falcização aumentam progressivamente (YASTER *et al.*, 2000).

A crise dolorosa resulta do infarto e conseqüente necrose avascular da medula óssea e presume-se que a origem da dor seja devido ao aumento da pressão intramedular conseqüente à resposta inflamatória instalada. Trabalhos onde foram feitas aspirações dos locais ósseos dolorosos revelaram a presença de medula óssea necrótica (MAJD & FRANKEL, 1976).

Durante alguns processos dolorosos, medula óssea necrótica, gordura e mesmo espículas de osso podem se tornar êmbolos nos pequenos vasos do cérebro, pulmões e rins. Houve um primeiro relato descrevendo uma jovem com embolismo gorduroso cerebral (BRITTINGHAM & PHINITZ, 1931) e depois desse vários outros relatos se seguiram (EVANS & SYMMES, 1957). Foi proposto por DIGGS (1967), que o mecanismo para explicar o fato seria um aumento da pressão medular, levando partículas pelos sinusóides de onde essas partículas passariam aos pulmões e pelos “shunts” via intrapulmonar passariam à circulação arterial.

Estudos recentes sugerem que além do fator vascular endotelial, fatores humorais e, até mesmo, células leucocitárias podem contribuir para a fisiopatologia da crise dolorosa (BALLAS & MOHANDAS, 1996). A gravidade da doença aumenta com o aumento absoluto do número de leucócitos e a leucocitose está associada a uma maior taxa de mortalidade (PLATT *et al.*, 1994).

A melhora clínica que os pacientes apresentam com o uso da terapia com hidroxiuréia também coincide com a queda do número de leucócitos em alguns indivíduos, mesmo antes que o aumento da hemoglobina fetal possa ser detectado (CHARACHE, *et al.*, 1995).

Outros estudos têm mostrado que os níveis séricos da substância P estão elevados em crianças com anemia falciforme e esse aumento é ainda maior na vigência de uma crise vaso-oclusiva, sugerindo que esse peptídeo possa ter uma função proeminente na dor e inflamação na anemia falciforme. A substância P é um estimulador da liberação do fator de necrose tumoral e promotor da interleucina 8, funcionando como mediador neurogênico da inflamação e da dor. O nível de interleucina 8 também foi estatisticamente maior comparando-se com o nível da mesma substância em crianças não portadoras de doença falciforme. Essas citocinas podem atuar na crise vasoclusiva por levarem a adesão leucocitária ao endotélio (MICHAELS *et al.*, 1998).

5.5.2- Incidência, prevalência e fatores de risco

Os episódios agudos de vasoclusão com crise álgica são a manifestação mais comum da doença falciforme (YASTER *et al.*, 2000) e a causa mais freqüente de internação destes pacientes. Um trabalho realizado em um setor de emergência pediátrica mostrou que das crianças portadoras de doença falciforme que procuraram serviço de urgência 50% apresentavam eventos dolorosos e 14% eventos dolorosos e febris (FRUSH *et al.*, 1995).

Enquanto alguns poucos pacientes nunca apresentem crises de dor, a maioria dos pacientes apresenta um ou dois episódios por ano, e 20% dos pacientes têm mais de dois episódios por mês e são considerados gravemente acometidos. Dessa maneira, a minoria

dos pacientes responde por grande parte dos episódios de dor, ou seja, 5,2% dos pacientes podem responder por mais de 30% dos episódios de dor e esses pacientes podem experimentar até 10 hospitalizações por ano (PLATT *et al.*, 1991). Estes mesmos autores observaram que os pacientes que apresentam um maior número de internações por episódios de dor, também têm uma chance de morrer precocemente, se comparados aos pacientes com menor número de episódios dolorosos.

A incidência da crise álgica é afetada por alguns fatores como a idade, o genótipo, fatores hematológicos e talvez também possa sofrer influência do sexo e hormonal.

SERJANT e colaboradores (1994) analisando 118 pacientes em 183 episódios de crise álgica relataram que as crises afetam preferencialmente os pacientes dos 15 aos 29 anos, e que, contraditoriamente a outros relatos na literatura, acomete ambos os sexos igualmente.

Já o trabalho de SHAPIRO e colaboradores (1995) mostrou que crianças e adolescentes do sexo feminino tiveram mais dias de dor em comparação com as crianças do sexo masculino. Para a avaliação da dor nesse trabalho foi usado um sistema baseado em auto-relato através do “diário da dor”, sendo este preenchido pelos pacientes em suas próprias casas. Além disso, entre as 18 crianças e adolescentes portadores de doença falciforme, a dor esteve presente como queixa em 30% do tempo de observação no total de 4756 dias e a idade esteve positivamente correlacionada com a duração dos episódios de dor.

A crise dolorosa geralmente começa aos cinco anos de vida e a partir dos 15 anos, há uma diferença de incidência relacionada ao sexo, sendo um aumento acentuado na incidência de crises nos homens em relação às mulheres dos 15 aos 25 anos (BAUM *et al.*, 1987). Os episódios são também influenciados pelo genótipo, e são mais comuns

na talassemia $S\beta^0$, e na doença SS, na talassemia α^+ e muito menos freqüentes na doença SC e na talassemia $S\beta^+$. Os fatores hematológicos também podem influenciar na incidência das crises dolorosas principalmente na presença de α talassemia.

Os altos níveis de HbF, e possivelmente, o polimorfismo da membrana eritrocitária diminuem a chance de novo episódio de dor. Por outro lado, pacientes com níveis de hemoglobina mais altos e altas contagens reticulocitárias tem uma incidência maior das crises (PLATT *et al.*, 1991). Controlando-se os pacientes por idade, sexo e clínica, foi notado que o hematócrito e a hemoglobina fetal destacaram-se como fatores de risco da crise álgica (PLATT *et al.*, 1991). O próprio aumento da hemoglobina após transplante renal (SPECTOR *et al.*, 1978) e após esplenectomia no tratamento de hiperesplenismo podem estar associados a um maior número de episódios de crises dolorosas, assim como um aumento dos níveis de HbS após a cessação das transfusões profiláticas também precipitaram quadros de crises dolorosas (KEIDAN *et al.*, 1987).

Em relação à hemoglobina fetal, alguns estudos anteriores aos de Platt e colaboradores, contestaram sua importância na incidência da crise álgica. Segundo esses trabalhos, apenas níveis de HbF superiores a 20% teriam algum efeito protetor contra as crises álgicas (BAUM *et al.*, 1987).

A alfa talassemia, a qual diminui a média da concentração de hemoglobina corpuscular (MCHC) na doença SS, reduz a freqüência de várias complicações relacionadas à doença falciforme, mas não das crises dolorosas (BALLAS *et al.*, 1988) e pode, na verdade, aumentar o risco (BAILEY *et al.*, 1991). Os dados de PLATT e colaboradores, 1991 sugerem que o efeito deletério da α^+ talassemia pode ser mediado inteiramente pelo seu efeito no nível da hemoglobina.

As crises álgicas são mais freqüentes nos pacientes que apresentam grande deformabilidade nas células vermelhas (BALLAS *et al.*, 1988) sendo também

interessante o fato dessas células não aderirem prontamente ao endotélio (MOHANDAS & EVANS, 1985). Foi observado ainda que os pacientes com eritrócitos mais deformáveis e com baixa densidade são mais susceptíveis às crises dolorosas (BALLAS, 1991).

Algumas mulheres são convictas de que as crises dolorosas sejam mais freqüentes durante ou imediatamente antes da menstruação, embora os dados publicados não mostrem essa relação claramente (SAMUELS-REID & SCOTT, 1985). O risco aumentado de crises álgicas na gravidez e no pós-parto é bem estabelecido, sendo o risco no terceiro trimestre aproximadamente cinco vezes maior que o risco para as mesmas mulheres não grávidas (BAUM *et al.*, 1987). Em algumas pacientes a gravidez pode precipitar o primeiro episódio de crise de dor (ANDERSON *et al.*, 1960) e a gravidez é a causa proporcionalmente maior de dor nas pacientes com mais de 25 anos.

5.5.3- Fatores precipitantes

Alguns fatores precipitantes podem imediatamente preceder as crises como variações de temperatura, infecção, acidose, apnéia do sono, altitude, estresse emocional e a desidratação.

De todos os estudos nos Estados Unidos, somente o de AMJAD e colaboradores (1974), mostrou que as crises álgicas eram mais freqüentes no inverno. Nas regiões tropicais, a maioria dos estudos confirma esta relação. Na África Ocidental, o pico de freqüência das crises de dor ocorreu logo antes da estação das chuvas (ADDAE, 1971), e, no Kuwait, as crises foram mais comuns durante os períodos de extremo calor ou frio (IBRAHIM, 1980). Na Jamaica, uma relação altamente significativa existiu entre os meses frios e a freqüência das crises de dor (BAUM *et al.*, 1987) ou admissões hospitalares (REDWOOD *et al.*, 1976). Através de um questionário indagando sobre

fatores precipitantes, 75 % dos pacientes na Jamaica indicaram, espontaneamente, o frio assim como 90% admitiram essa relação num questionário com perguntas diretas (SERJEANT & CHALMERS, 1990). Essa discrepância entre os dados colhidos nas regiões tropicais e nos Estados Unidos, pode ser explicada em parte pelos pacientes das regiões tropicais usarem roupas leves (finas), independente do clima, logo deixando a pele mais exposta à temperatura enquanto no norte mudanças no micro-ambiente (agasalhos, aquecimentos centrais) podem minimizar esse efeito. Além disso, existe uma relação direta entre a exposição à água fria em todas as regiões (RESAR & OSKI, 1991). O mecanismo pode ser provavelmente o fato da pele fria se relacionar a um fluxo lenticulado na medula óssea suficiente para causar necrose na mesma.

Em relação à infecção, as crises de dor ocorreram mais freqüentemente durante episódios de alta transmissão de malária em Ghana (EDINGTON, 1953). Além disso, existem relatos da malária ser responsável por 16% das crises de dor que requerem hospitalização em Accra (KONOTEY-AHULU, 1971). A freqüência das crises de dor foi diminuída pela terapia profilática com drogas antimaláricas isoladamente (HENDRICKSE, 1965) ou em combinação com antibióticos (LEWTHWAITE, 1962). O papel de outras infecções desencadeando crises de dor é menos bem documentado. O mecanismo pelo qual a infecção desencadeia a crise é incerto, apesar de provavelmente ser multifatorial (febre, desidratação e acidose).

A acidose metabólica também pode precipitar crises algicas quando induzidas pela administração de cloreto de amônio (BARRERAS & DIGGS, 1964) e acetazolamida (DOS SANTOS & LEHMANN, 1959). *In vitro*, um pH ácido pode precipitar falcização das hemácias. A freqüência de acidose metabólica durante os episódios de crise é controversa.

Outro fator precipitante pode ser a apnéia do sono quando ocorre uma diminuição do volume corrente durante a noite associada à queda de saturação de oxigênio. Um trabalho mostrou dois pacientes com queda da saturação de oxigênio em torno de 15% durante o sono, um dos quais desenvolveu crise de dor noturna (SCHARF *et al.*, 1983). SIDMAN & FRY (1988), relataram um paciente com episódios de apnéia do sono associada à queda da saturação de oxigênio em 18% no qual as crises de dor acabaram após amigdalectomia mais adenoidectomia para aliviar a obstrução da via aérea.

Além disso, crises álgicas podem ser precipitadas nos pacientes que viajam para altas altitudes com relatos mostrando 21% de acometimento em pacientes SS que viajaram para altitudes acima de 2000 metros (MAHONEY & GITHENS, 1979). O mecanismo possível para esse efeito aparente da altitude pode ser o frio, hipóxia ou aumento dos níveis de hemoglobina.

O estresse emocional, apesar de ser difícil de quantificar objetivamente, pode ser um desencadeador, como mostrado em crianças que apresentam mais episódios de dor associados a testes escolares e situações adversas em casa e na escola (NADEL & PORTADIN, 1977). O papel da desidratação tem sido postulado nas crises de dor induzidas pela intoxicação alcoólica, e após sudorese intensa ou exercício físico (DIGGS, 1965).

5.5.4- Achados clínicos na crise álgica

Um estudo no Reino Unido mostrou a presença de pródromos – uma premonição – da crise dolorosa em 58% dos pacientes (MURRAY & MAY, 1988). Os sintomas incluem dormência, dores ou parestesias nas áreas subseqüentemente acometidas pelas

crises. A duração dos pródromos é geralmente maior que 24 horas e pode estar associada ao início da necrose, enquanto a dor reflete a resposta inflamatória.

A dor é freqüentemente localizada nas regiões justa-articulares dos ossos longos, coluna lombar e pelve. A dor que acomete as costelas e o esterno pode ser de origem pleurítica e confundida com a síndrome torácica aguda, embora os pulmões estejam normais e geralmente existe um edema localizado da região acometida. A distribuição da dor mostra que as regiões mais acometidas são as grandes articulações. Múltiplos sítios são comumente afetados conjuntamente e as dores são bilaterais e simétricas em 60% dos episódios e podem migrar de uma articulação para outra (SERJEANT, 1992a).

A gravidade da dor varia de ataques transitórios leves de 5 a 10 minutos no punho até a dores intensas, generalizadas durando dias ou semanas e com necessidade de internação hospitalar. A qualidade da dor tem sido descrita como contínua, ou como a “dor de dente”. Durante a resolução dos ataques intensos, é comum a persistência de uma dor intensa persistindo por muitos dias (DIGGS, 1965).

O padrão da dor varia muito entre os pacientes alguns apresentando ataques repetidos e intensos e outros negando qualquer sintoma sugestivo de crise dolorosa. Diferenças geográficas na freqüência e na intensidade da dor são sugeridas pelo padrão aparentemente mais grave visto na América do Norte que na África, por exemplo, mas isso pode refletir diferenças no clima, na resposta sócio-cultural à dor ou à seleção de pacientes.

Um leve aumento da temperatura corporal é comum, assim como a presença de urina escurecida, que provavelmente reflete um aumento na excreção urinária de porfirina (NAUMANN *et al.*, 1966). Retenção urinária aguda tem sido ocasionalmente descrita em associação à crise dolorosa (WALKER *et al.*, 1980). Raramente, uma dor muscular simétrica e edema podem seguir uma crise álgica típica com evidência

histológica e bioquímica de necrose muscular (VALERIANO-MARCET & KERR, 1991).

Normalmente os pacientes iniciam com uma crise típica, mas podem deteriorar para um curso desastroso de dor lombar intensa, aperto no peito, dispnéia, queda da tensão arterial de oxigênio, e sinais de embolismo sistêmico, com envolvimento renal, respiratório, do sistema nervoso central e ocasionalmente petéquias.

5.5.5- Achados laboratoriais na crise álgica

O termo “crise hemolítica” é frequentemente usado, apesar de erroneamente, como sinônimo de crise álgica. A doença da célula falciforme é caracterizada por hemólise crônica, e não existe evidência na maioria dos casos, de aumento da hemólise em vigência da crise álgica. No início do quadro de crise álgica ocorre um aumento no nível de hemoglobina plasmática, porém a magnitude da mudança não foi considerada indicativa de aumento na hemólise, e sim com um pequeno aumento em relação a hemólise nos vasos na área de necrose (NAUMANN *et al.*, 1971).

Os níveis de desidrogenase láctica (isoenzimas 1 e 2), estão basalmente elevados nesses pacientes, ocorrendo um aumento adicional nas crises dolorosas (KARAYALCIN *et al.*, 1981), apesar de alguns estudos terem chegado a resultados conflitantes (BILLETT *et al.*, 1988).

Normalmente a necrose da medula óssea não chega a afetar os índices hematológicos a menos que seja tão intensa que a capacidade eritropoética total da medula esteja comprometida (PARDOLL *et al.*, 1982). A infecção associada à crise álgica geralmente leva a uma supressão da capacidade medular.

Na maioria dos pacientes os níveis totais de hemoglobina caem durante os episódios de dor. A bilirrubina não conjugada também cai (BILLET *et al.*, 1988), o que

sugere que as células tenham sido seqüestradas e não lisadas. Em alguns indivíduos os reticulócitos aumentam, (FABRY *et al.*, 1984), porém sem uma tendência consistente (WARTH & RUCKNAGEL, 1984), o que coloca em dúvida a hipótese de que a macrocitose comumente observada seja atribuída à liberação acelerada de células jovens (WESTERMAN & BACUS, 1983). A contagem total de células falcêmicas não se diferencia entre o basal e os episódios de crise, embora esta observação pareça inconsistente com uma queda nesse número durante a recuperação (BARRERAS & DIGGS, 1964).

Um aumento do número de células endoteliais circulantes (SOWEMIMO-COKER *et al.*, 1989) também foi descrito, compatível com lesão vascular local. A taxa de sedimentação de eritrócitos aumenta com a recuperação do episódio de dor (LAWRENCE & FABRY, 1986), refletindo aumento no fibrinogênio.

A deformabilidade do eritrócito, medida por filtração de eritrócitos lavados, está diminuída durante o episódio de crise (KENNY *et al.*, 1981), melhorando com a recuperação do episódio (RIEBER *et al.*, 1977).

O volume plasmático, aumentado na doença SS, diminui durante o episódio de crise algica (BARRERAS *et al.*, 1966). Um balanço hídrico negativo (HATCH e DIGGS, 1965) e perda de peso foram observados precocemente nos quadros algicos, assim como contração do volume plasmático. Porém outros estudos não mostraram mudança significativa no volume plasmático (WILSON & ALLEYNE, 1978).

Ocorre um aumento da contagem leucocitária, ocasionalmente simulando uma reação leucemóide (BUCHANANN & GLADER, 1978). Na ausência de infecção sobreposta, a leucocitose reflete uma resposta inflamatória da medula óssea em necrose. Na presença de infecção a leucocitose é mais marcante e associada a aumento de bastonetes. A fosfatase alcalina leucocitária pode ajudar na detecção de infecção uma

vez que seus níveis no estado basal do paciente SS são normalmente baixos (WAJIMA e KRAUS, 1975) e aumentam durante o processo infeccioso, porém não se alteram na presença de crise álgica não complicada (ROSNER & KARAYALCIN, 1974).

A contagem plaquetária está diminuída no início da crise (ALKJAERSIG *et al.*, 1976) com aumento posterior (HAUT *et al.*, 1973), embora alguns trabalhos não mostrem essa alteração (BILLETT *et al.*, 1988). O efeito da crise dolorosa na função plaquetária é também controverso (GRUPPO *et al.*, 1977). Avaliação direta da razão ATP/ADP plaquetária foi consistente com a ativação plaquetária durante a crise dolorosa (BEURLING-HARBURY & SCHADE, 1989). A interpretação desses dados também é confusa devido a amostragens em períodos diferentes da crise álgica, tecnologias diferentes e por outras doenças associadas com a crise dolorosa. Entretanto a maioria das anormalidades parece desenvolver após o início da crise álgica, sugerindo que elas refletem a resposta e não o início da lesão tissular.

Observações seriadas mostraram que os níveis de fibrinogênio se encontram consistentemente elevados durante o episódio das crises (FAMODU *et al.*, 1990), alcançando um pico aproximadamente uma semana após o início da crise e o aumento ocasionalmente precedendo o início da crise. Essas mudanças podem ser atribuídas à infecção e a uma proteína de reação de fase aguda (RICHARDSON *et al.*, 1979), porém em alguns casos o aumento do fibrinogênio parece ser independente de infecção demonstrável (GORDON *et al.*, 1974).

A fibrinólise está diminuída durante o episódio de dor (GREEN *et al.*, 1970) retornando ao normal após a crise (MAHMOOD, 1969). Os níveis de dímero D estão aumentados durante a crise (DEVINE *et al.*, 1986). Coagulação intravascular disseminada, indicada por consumo plaquetário excessivo, trombocitopenia, aumento do tempo de tromboplastina e de protrombina, juntamente com evidência de degradação de

produtos da fibrina é incomum, mas pode ocorrer no embolismo gorduroso, septicemias, e, ocasionalmente, nas crises algicas não complicadas (CORVELLI *et al.*, 1979).

5.5.6- Tratamento da crise algica

5.5.6.1- Histórico

Apesar dos avanços na terapia com o transplante de medula não existe até o momento um tratamento curativo conhecido para doença falciforme. A terapia existente consiste em estrita monitoração, juntamente com assistência multidisciplinar incluindo pediatras, clínicos, hematologistas, anesthesiologistas, psicólogos, terapeutas ocupacionais e enfermeiros.

A dor de uma crise vasoclusiva na doença falciforme é excruciante, algumas vezes incapacitante, sendo a principal causa de morbidez nos pacientes drepanocíticos. É considerada como o problema debilitante mais comum encontrado em crianças e adolescentes com doença falciforme. Devido a isso, a intervenção quanto a dor repousa sobre dois alvos: a possibilidade de cada criança atingir seu potencial máximo e aliviar sua dor.

Infelizmente poucos avanços têm sido feitos no tratamento da crise vasoclusiva, além de existir um desconhecimento pela maioria dos profissionais de saúde quanto às possibilidades na farmacopéia existente para o alívio da dor. Por fim, deve-se levar em conta que, às vezes, essa dor pode ser difícil de tratar.

5.5.6.2- Abordagem geral

As seguintes recomendações listadas no quadro 7 foram feitas pela *Sociedade Americana de Dor*, no seu consenso de agosto de 1999, (PREBOTH, 2000) quanto ao tratamento da dor em pacientes com doença falciforme.

Deve-se levar em conta que as crianças com anemia falciforme, experimentam muitos dos mesmos problemas das outras crianças com doenças crônicas. A assistência à criança com distúrbios crônicos em um setor de tratamento agudo pode enfraquecer a adesão consistente aos objetivos definidos e contidos no tratamento. Do mesmo modo, é lamentável que os sistemas escolares ainda não estejam adequados para as necessidades das crianças com doenças crônicas, em particular para as que estão repetidamente ausentes, como pode ocorrer com as crianças portadores de doença falciforme.

A dor crônica na doença falciforme pode ser então um poderoso fator estressante, devido sua falta de controle, imprevisibilidade e intensidade das repetidas crises vasclusivas. Muito precocemente as crianças com crises algicas devem aprender a lidar com sua própria dor e a desenvolver habilidades de contorná-la, impedindo ao máximo a interferência da mesma em suas atividades diárias. O fato de chegar ao hospital para o tratamento da dor é um comportamento aprendido e influenciado por muitas variáveis, como a idade da criança, o ambiente familiar e as experiências durante as hospitalizações anteriores. Muitos dos pacientes recorrem a algum tipo de tratamento da dor já em seu domicílio, antes de procurar o médico.

QUADRO 7 - Recomendações da Sociedade Americana de Dor quanto ao tratamento da dor na doença falciforme.

O manejo da dor deve ser agressivo, tentando devolver ao máximo a capacidade funcional do paciente;
Os analgésicos são a base para o manejo da dor e devem ser titulados para cada paciente;
Os antiinflamatórios não esteroidais (AINES) ou acetaminofeno devem ser usados no manejo da dor leve a moderada a menos que contra-indicados. Se esse tipo de dor persistir um opióide deve ser prescrito;
O tipo de opióide prescrito deve ser baseado no tipo de dor e na sua duração esperada;
Pelo fato da meperidina ser tóxica ao sistema nervoso central seu uso deve ser evitado e ela não deve ser usada em grandes doses ou tratamento prolongado;
A tolerância ao opióide e a dependência física são esperados com o uso do opióide por longos períodos, e isso não deve ser confundido com dependência psicológica;
Ansiolíticos e sedativos não devem ser usados isoladamente no manejo da dor, pois eles podem mascarar a resposta comportamental a dor sem prover analgesia;
Dor intensa deve ser considerada uma emergência médica e um manejo rápido e agressivo deve ser providenciado até a dor se tornar tolerável;
Doses equianalgésicas de opióides por via oral devem ser prescritas para casa quando necessário;
Nos pacientes com risco de desenvolverem síndrome de abstinência, a titulação individual e a descontinuidade lenta do uso do opióide são essenciais;
O uso de intervenções psicológicas, comportamentais e físicas podem melhorar o impacto positivo da medicação ou ajudar a diminuir a necessidade da mesma. A integração desse tipo de modalidade terapêutica deve ser culturalmente estimulada e direcionada às necessidades individuais do paciente.

Além disso, as crianças portadoras de anemia falciforme apresentam características peculiares como o padrão sócio-econômico que pode e muitas vezes afeta o acesso à assistência médica, à educação e mesmo ao transporte (TORRES, 2001).

A *Academia Americana de Pediatria* propôs em 1996 uma “vigilância médica de crianças com doenças de células falciformes e suas famílias”, (ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRIA, 1996) com recomendações e orientações necessárias à família sobre a abordagem da dor, tanto a assistência domiciliar quanto quando procurar o médico. Essas recomendações são feitas de acordo com a faixa etária da criança.

O tratamento da dor na doença falciforme deve ser visto de modo multimodal, ou seja, incluindo múltiplas terapias (anti-inflamatórios não esteroidais, opióides, anestésicos locais, intervenções cognitivas, etc.). Isso permite um sinergismo de drogas ao mesmo tempo em que reduz as chances de efeitos colaterais por superdosagens. Deve-se ter em mente o esquema de escalonamento da dor no câncer proposto pela *Organização Mundial de Saúde (OMS)*, no intuito de se obter os melhores resultados com os pacientes drepanocíticos. O esquema proposto pela OMS vai desde terapias cognitivas passando pelos analgésicos fracos (acetaminofeno, opióides como codeína) e desses até os mais fortes (morfina, oxicodona) (BROOKOFF & POLOMANO, 1992).

No manejo da dor aguda por crise vasclusiva, quatro pontos devem ser considerados como de vital importância:

- 1- A dor aguda é uma emergência e precisa ser tratada de forma agressiva com estratégias de terapia cognitiva e farmacológica.
- 2- Mesmo nos pacientes com história de múltiplas internações hospitalares uma anamnese e exame físico adequados devem ser feitos.
- 3- O uso de opióide pode ou não produzir um adequado controle da dor, mas nunca deve ser evitado pelo receio da ocorrência de droga-adicção.
- 4- A pedra angular na qual as estratégias terapêuticas devem ser baseadas é uma prévia avaliação adequada da dor, de preferência usando os métodos de auto-relato.

5.5.6.3- Tratamento não-farmacológico

O tratamento não-farmacológico da dor secundária a crise álgica da anemia falciforme se fundamenta nas mesmas terapias descritas anteriormente no manejo da dor

em pediatria e incluem terapias cognitivas (psicológicas e comportamentais) e terapias físicas (hidratação, aquecimento, fisioterapia, massagem, estimulação nervosa transcutânea e acupuntura).

Um bom exemplo é educar as crianças quanto às crises, pois erroneamente elas podem temer que a crise de dor seja um presságio de morte iminente, ou para os pacientes mais jovens uma punição pelo seu (mau) comportamento.

A hiperidratação tem sido usada no tratamento da crise álgica da doença falciforme visando melhorar o fluxo da microcirculação e diminuir a chance de mais vasclusão, apesar de alguns trabalhos terem questionado a sua real necessidade, uma vez que, a maioria das crianças não chega verdadeiramente desidratada no setor de emergência (PAYNE, 1997). Alguns autores recomendam o uso de fluidos no total de 1,5 l/m² (oral mais parenteral) de uma solução glico-fisiológica (OKPALA, 1998).

5.5.6.4- Tratamento farmacológico da crise álgica

Em relação à eficácia do uso rotineiro da oxigenioterapia no manejo da crise vasclusiva existem muitas controvérsias. Embora a HbS altere sua forma em presença de sangue com baixa saturação de oxigênio, não está claro se o uso de oxigênio suplementar em paciente não hipoxêmico trará algum benefício na crise de vasclusão. Um trabalho randomizado em pacientes com crise vasclusiva mostrou que o oxigênio suplementar não modificou a duração da dor, o consumo de analgésicos e o tempo de hospitalização (ZIPURSKY *et al.*, 1992). Além disso, o oxigênio inspirado pode reduzir os níveis de eritropoetina devendo então ser usado apenas na presença de hipoxemia (SCHULMAN, 1984).

Em relação aos agentes farmacológicos, a base do tratamento se encontra nos analgésicos de ação periférica como paracetamol, dipirona e anti-inflamatórios não

hormonais para dor leve e na associação desses aos opióides nas dores moderada e/ou intensa.

Alguns estudos têm demonstrado que não há diferença entre as vias oral e endovenosa para uso da morfina no tratamento da crise dolorosa intensa dos pacientes portadores de anemia falciforme (JACOBSEN *et al.*, 1997).

Entre as opções terapêuticas no controle da dor na crise vasclusiva da anemia falciforme está a analgesia controlada pelo paciente – o PCA. Vários autores já relataram a eficácia do PCA utilizando-se opióides no controle da dor em pacientes com crises vasclusivas. No trabalho de SCHECTER e colaboradores (1988) a dose de morfina foi de 0,1 mg/Kg de “bolus”, seguida de 0,3 a 2,5 mg de morfina a cada 15 minutos. Em outro trabalho quando foram avaliados 46 pacientes que usaram PCA em 92 episódios de crise de vasclusão, a dose máxima média por hora de morfina foi de 0,09 mg/Kg (SHAPIRO *et al.*, 1993). É interessante ressaltar que 14 de 46 pacientes (30%) tiveram problemas com o uso do PCA e que 11 pacientes expressaram algum desagrado com seu uso, entretanto o senso de controle sobre a dor que o PCA proporciona e a eliminação de “negociações” sobre as dose das drogas fazem esse modo de analgesia ser bem aceito pela população de portadores de anemia falciforme (SCHECTER *et al.*, 1988; SHAPIRO *et al.*, 1993).

A analgesia peridural contínua é recomendada por alguns autores (YASTER, *et al.*, 2000) quando ocorre falha na terapia máxima (PCA com opióides, analgésicos não opióides, hidratação, intervenções cognitivas e comportamentais, descanso, oxigênio suplementar), naqueles pacientes que apresentam dor abaixo do quarto dermatomo (isto é, na linha intermamilar). Nessa técnica, um cateter peridural é passado com o paciente em sedação profunda e a analgesia é provida com o uso de anestésico local isoladamente ou uma combinação de opióide associado ao anestésico local. Essa técnica

diminui drasticamente a dor e melhora a oxigenação. O uso de outras drogas por via peridural como a clonidina também foram descritas no tratamento da dor em crianças com boa resposta, como por exemplo, no pós-operatório. Porém não existem muitos estudos em crianças com anemia falciforme. Uma opção ao uso da infusão contínua peridural é o uso em “bolus” pelo cateter de peridural (morfina, morfina mais anestésico local, fentanil, fentanil mais anestésico local, anestésico local isolado, clonidina mais anestésico local) de acordo com a avaliação seqüencial da dor. Pode-se utilizar também o PCA por essa via (YASTER, *et al.*, 2000). Ele é uma opção terapêutica e assim como por via venosa uma pequena dose de opióide contínua além dos “bolus” disparados pelos pacientes pode ser mantida.

Uma preocupação no manejo da dor na doença falciforme é o medo de adicção iatrogênica e a coexistência de abuso de outras substâncias. Poucos dados, entretanto, têm sido publicados nessa área. A idéia que muitos profissionais de saúde que trabalham em serviços de pronto atendimento têm de si mesmos é a de que eles poderiam estar tratando de um pequeno grupo de pacientes que é freqüentemente visto com suas queixas de dor intensa a procura de opióide e sem sinais objetivos de dor ou de um processo vasoclusivo. Entretanto, a prevalência de desordens de abuso de substâncias nos pacientes com doença falciforme aparece grosseiramente exagerada, especificamente se for considerado esse abuso como iatrogênico. No trabalho de BROZOVIC e colaboradores (1986) não foi notado nenhum caso de adicção iatrogênica na população de 610 pacientes drepanocíticos. Na verdade a questão pode ser conceitual e é mais importante saber diferenciar a dependência física e a tolerância da dependência psicológica e droga adicção.

Da mesma forma que em outras doenças que cursam com dor, várias drogas adjuvantes podem ser usadas no tratamento da dor na crise algica como os antidepressivos, psicoestimulantes e benzodiazepínicos.

Com relação ao uso de corticóides no tratamento da dor na crise vasclusiva um estudo randomizado e duplo-cego envolvendo 36 crianças (56 episódios de crise vasclusiva) com quadro de dor intensa foi realizado. Um grupo recebeu soro fisiológico EV e outro grupo recebeu metilprednisolona (15mg/Kg com máximo de 1g). Todos os pacientes receberam morfina EV, seguido por acetaminofeno oral e codeína conforme a crise diminuía. Esse estudo mostrou que as crianças que receberam corticóide tiveram uma diminuição estatisticamente significativa da necessidade de analgesia (41 horas contra 71 horas no grupo placebo), embora os pacientes que usaram metilprednisolona tiveram um maior número de episódios recorrentes após a descontinuidade do uso do corticóide (GRIFFIN *et al.*, 1994). Permanece ainda então questionado se os esteróides devem ser usados rotineiramente e se eles aceleram o risco de necrose avascular e infecção.

As transfusões, vistas inicialmente como uma terapia lógica, tanto na profilaxia quanto no tratamento sintomático da crise vasclusiva, não têm sido indicadas na abordagem da crise algica (SERJEANT, 1992a). Em caso de insucesso das outras intervenções, se os episódios de vasclusão são freqüentes e graves, interferindo significativamente nas atividades diárias dos pacientes, um programa de transfusões de duração variável pode ser usado (SERJEANT, 1992a).

Como níveis de hemoglobina F maiores que 20% do total da hemoglobina parecem ser protetores contra a polimerização da hemoglobina desoxigenada algumas drogas foram estudadas com o objetivo de aumentar os níveis de hemoglobina fetal entre elas a hidroxiuréia e o 2-deoxy 5-azacytidina. Um estudo randomizado

comparando o uso de hidroxiuréia e placebo em 299 pacientes drepanocíticos demonstrou ser a hidroxiuréia uma terapia efetiva na doença falciforme (CHARACHE *et al.*, 1995). Esse estudo na verdade terminou antes do estimado, quando se evidenciou que o grupo que usou hidroxiuréia apresentou menor número de episódios de crise vasclusiva, de episódios de síndrome torácica aguda e de transfusões, todos de modo estatisticamente significativo. Com o uso de 2-deoxy 5-azacytidina mostrou-se um aumento nos níveis de HbF diminuindo o número dos episódios de crise álgica com mínimos efeitos tóxicos reversíveis, e boa tolerância, principalmente nos pacientes não responsivos a hidroxiuréia (KOSHY *et al.*, 2000). Porém ainda não existe segurança para uso rotineiro da droga em larga escala.

Recentemente um trabalho avaliando o uso profilático do Piracetam na profilaxia das crises álgicas não mostrou diferença em relação ao uso do placebo (ALVIM, 2003).

O transplante de medula óssea alogênico mostrou ser curativo em 22 crianças portadoras de doença falciforme (WALTERS *et al.*, 1996). Outro estudo, multicêntrico desenvolvido de 1991 a 1999 envolvendo 50 crianças sintomáticas para doença falciforme, mostrou que a anemia falciforme foi eliminada de 75 a 84 % dos pacientes transplantados (SULLIVAN, *et al.*, 2000). Porém, pelos riscos encontrados nessa terapia, o transplante não faz parte da abordagem da crise álgica.

5.5.6.5- Controle da dor em situações especiais

5.5.6.5.1- Síndrome torácica aguda (STA)

A síndrome torácica aguda é definida como um novo infiltrado pulmonar e uma combinação de sinais e sintomas como febre, dor torácica, tosse, taquipnéia e dispnéia

no paciente drepanocítico. A definição é vaga pelo fato de existirem muitas causas para STA e por sua patogênese não ser completamente entendida. É uma causa freqüente de hospitalização nos pacientes com doença falciforme perdendo apenas para as crises álgicas. Isoladamente, trata-se da principal causa de mortalidade depois dos dois anos de idade (THOMAS *et al.*, 1982).

A forma clínica é semelhante à de pacientes com pneumonia (febre, tosse, dispnéia e dores pleurais).

As embolias gordurosas podem ocorrer em seguida ao infarto da medula óssea e geralmente têm evolução progressiva e grave. O curso clínico manifesta-se com uma típica crise de dores ósseas. A condição clínica geralmente declina seguindo-se intensas dores dorsais, opressão torácica, dispnéia, queda da tensão de oxigênio e sinais de embolia sistêmica. Existem, freqüentemente, evidências laboratoriais de coagulação intravascular disseminada.

O tratamento instituído é de suporte e consiste em: administração de oxigênio suplementar se houver hipoxemia, terapia antimicrobiana empírica, monitoração dos níveis de hemoglobina, transfusão, manutenção de boa hidratação e analgesia adequada. Cuidados devem ser tomados para se evitar hiperidratação e uso excessivo de opióides pela possibilidade de se piorar a STA. Sabe-se que a dor e o infarto de ossos do tórax podem causar a STA. Uma terapia específica para STA poderia ser o uso de esteróides (dexametasona) que se mostraram eficazes em diminuir o período de hospitalização, necessidade de oxigênio, uso de opióides e a necessidade de transfusões apesar de um efeito rebote poder estar relacionado com a suspensão de seu uso (QUINN & BUCHANAN, 1999).

5.5.6.5.2- Priapismo

Uma proporção significativa de pacientes do sexo masculino com anemia falciforme apresenta episódios de priapismo. Existem dois padrões clínicos: priapismo intermitente, que é geralmente noturno, dura de três a quatro horas e pode ser aliviado por medidas físicas como o exercício e não prejudica a função sexual; e ataques agudos que duram mais de 24 horas são extremamente dolorosos, cursam freqüentemente com edema peniano e geralmente são seguidos de dano irreversível ao sistema vascular da ereção (SERJEANT, 1998). Os ataques intermitentes são geralmente pródromos de um ataque maior, embora alguns destes ocorram sem este aviso. Os objetivos do tratamento são: o alívio da dor e da congestão peniana. O alívio imediato do priapismo é raramente possível, logo o controle da dor envolve uma terapia agressiva e precoce. Os ataques intermitentes podem ser aliviados pelo etilbestrol (SERJEANT *et al.*, 1985). Algumas vezes a dor é tão intensa que mesmo opióides para dor intensa, como a morfina, não melhoram o quadro, sendo necessário algum tipo de anestesia regional (bloqueios). Embora com efeitos sobre a dor, vários tipos de anestesia como a anestesia geral, espinal, epidural, caudal, e o bloqueio podendo já foram tentados, porém sem sucesso, na reversão do priapismo (SERJEANT, 1992d). O tratamento conservador no priapismo envolve analgesia adequada, hidratação, ansiólise e transfusão. Em crianças pequenas essas manobras são geralmente efetivas. Se não houver diminuição do entumescimento do pênis em 12 horas, há indicação de aspiração e irrigação do corpo cavernoso. Nos adultos uma abordagem cirúrgica precoce é preferível, uma vez que o tratamento clínico não é tão eficaz (OKPALA, 1998).

5.5.6.6- Abordagem da crise álgica no setor de emergência

Há necessidade de se estabelecer protocolos para os Serviços de urgência, respeitando as particularidades de cada local.

É útil uma área de apoio onde o paciente possa receber hidratação e analgesia durante 12 a 24 horas. A história deve incluir detalhes do tratamento domiciliar da dor, do tratamento anterior e do que foi feito nos últimos tempos para aliviá-la, das doses de analgésicos e da quantidade aproximada de opióides usada durante as últimas semanas (a fim de avaliar a tolerância aos mesmos) (SILVA & SILVA, 2003).

No exame físico deve ser dada atenção especial aos sinais de infecção. Deve-se pedir ao paciente para classificar a intensidade da dor em uma escala apropriada, e o índice deve ser registrado em um gráfico.

A decisão acerca do tratamento vai depender de vários fatores. São importantes a experiência anterior do paciente e a intensidade da dor. O paciente que recebeu frequentemente opióides num passado recente pode necessitar de uma dose inicial mais elevada do analgésico.

O acetaminofeno, ou a dipirona, devem ser administrados com qualquer esquema de opióide. A hidratação frequente deve ser encorajada, sendo em alguns casos necessária hidratação venosa (soro glicofisiológico 1,5 vezes o aporte diário) (OKPALA, 1998). Para a dor moderada que não foi adequadamente tratada em casa, pode-se usar a codeína 1mg/Kg de 4/4 horas. A dor intensa deve ser tratada com morfina ou outro opióide para dor intensa (oxicodona, metadona). A dose via oral inicial para morfina de liberação imediata é de 0,3 a 0,5 mg/Kg. A morfina de liberação lenta exige titulação e atinge lentamente seu efeito máximo. A dose inicial recomendada para a morfina venosa é de 0,1 mg/Kg. Para os pacientes com dor muito intensa,

especialmente os que já estão tolerantes aos efeitos analgésicos dos opiáceos, todas as doses iniciais recomendadas podem ser insuficientes (PAYNE, 1997; YASTER *et. al.*, 2000).

O paciente deve ser reexaminado depois que a droga escolhida tiver alcançado seu efeito máximo. Para os agentes orais, isso deverá ocorrer no máximo em uma hora. Já para os agentes venosos, o reexame deve ter lugar 30 minutos após a infusão da dose. Se o paciente não respondeu, pode-se usar uma dose mais alta. Se o paciente recebeu morfina venosa e não mostra alívio algum, e não está de todo sedado, poderão ser repetidos 50% da dose depois de passados 30 minutos da dose anterior. Se o paciente estiver levemente sedado e ainda com dor significativa, porém menor do que antes, poderão ser repetidos 25% da dose após 30 minutos. O médico experimentado no emprego dos opióides poderá titular a analgesia ainda mais rapidamente. Obviamente quando se usam opióides dessa maneira, é necessária uma monitoração muito estrita dos sinais vitais (SILVA & SILVA, 2003).

Com o paciente internado deve ser mantida a continuidade do tratamento com opióides, o uso de um agente de ação periférica (dipirona ou acetaminofeno), hidratação apropriada, e a avaliação progressiva da intensidade da dor, a fim de se determinar a dose diária de morfina necessária sendo que inicialmente doses com intervalos de até duas horas podem ser necessárias.

Se a dor persistir sem melhora por mais de seis dias, deve-se procurar outras causas de dor (infecção, desenvolvimento de síndromes neuropáticas ou outras síndromes dolorosas e fatores psicológicos como depressão e ansiedade).

5.5.6.7- Transição para terapias em regime ambulatorial

Com a melhora do paciente, uma transição das terapias mais invasivas para outras menos invasivas deve ser feita. Uma transição bem sucedida da via parenteral para via oral ou transdérmica depende da habilidade clínica de prover terapias alternativas que são mais aceitáveis e tratam igualmente a dor. Existem muitas vantagens em se usar a via oral ou transdérmica, pois além de serem menos invasivas, permitem à criança retornar mais precocemente para suas atividades normais e também são mais seguras e baratas. Para a transição para a via oral os pacientes devem estar com a capacidade de beber e comer, sem náuseas ou vômitos. Na prática os analgésicos orais tomarão o lugar da dose de infusão contínua ou uma dose equianalgésica do opióide em uso por via parenteral para cada tipo de opióide. As doses por via venosa em forma de “bolus” ainda poderão ser usadas como forma de “resgates” em caso de dor. Quando preparações de liberação lenta forem escolhidas (morfina ou oxicodona) para a transição, normalmente uma droga de ação curta deve ser inicialmente prescrita em intervalos mais curtos de acordo com a necessidade até se titular a dose diária necessária (YASTER *et. al.*, 2000).

Nos pacientes que usaram opióides por mais de sete dias deve-se recorrer a esquemas de descontinuidade de opióides; tratando sinais de abstinência se esse for o caso (SILVA & SILVA, 2003).

Uma minoria de pacientes com doença falciforme apresenta-se com dor crônica, porém ela representa um grande problema tanto para esses pacientes quanto para os profissionais de saúde. A dor pode não desaparecer ou ser completamente controlada, sem que aconteça uma perda funcional importante. Complicações como necrose

avascular podem levar a alterações nas atividades diárias, com repercussões negativas na auto-estima dos pacientes e no seu *status* social e econômico.

Um número de medidas pode ajudar aos pacientes a lidar com a dor crônica. A primeira delas, e mais importante, é que os profissionais de saúde acreditem que os pacientes estejam de fato enfrentando uma dor crônica. O paciente e seus familiares devem ser educados sobre a causa da dor crônica e os objetivos do tratamento. Uma equipe multidisciplinar (especialista em doença falciforme, especialista em dor, psicólogos, terapeutas ocupacionais, fisioterapeutas, assistente social) é fundamental no manejo desses pacientes. Os antiinflamatórios não esteroidais são muito úteis como terapia inicial devido a sua eficácia na dor óssea, suas propriedades antiinflamatórias e o fato de não levarem a tolerância. Os AINES de ação prolongada são mais eficazes e doses antiinflamatórias são mais apropriadas.

5.5.6.8- A questão ética envolvendo o manejo da crise algica

A palavra dor originalmente era a pena a ser cumprida, a ser sentida. Em latim, *paena*, pena imposta pela lei, punição, castigo. Pena é o que causa desprazer, atormenta e nos torna infelizes. Tem também conotação de expiação. Penamos porque merecemos. Já a palavra *doles, entis* é o que aflige, que causa dor; *doleo* é sentir dor, amargurar-se, afligir-se, lastimar, lamentar; e *dolendus* é o que é digno de ser lamentado, deplorável.

Na mitologia grega, Pena (Poinia) é a personificação da vingança ou do castigo. É por vezes identificada com as Erínias, cuja função é realizar a vingança de um crime. Quando se apoderam de uma vítima elas enlouquecem-na, torturando-a de todas as maneiras. As Erínias nasceram das gotas do sangue de Urano, quando este deus foi castrado pelo seu filho Cronos, que utilizou para isso uma foice (drepano em grego). A

pergunta que fazemos é até quando imporemos a nossas crianças drepanocíticas (falcêmicas) a pena de sofrerem dores evitáveis?

Quem lida com pacientes com doença falciforme geralmente enfrenta várias questões éticas, uma delas é a não valorização da dor e do seu tratamento. Infelizmente, ainda hoje as condutas dos profissionais de saúde a respeito do controle da dor são geralmente mal definidas e variam consideravelmente. Apesar da disponibilidade de roteiros e protocolos, que norteiam os princípios do controle da dor, nos Estados Unidos, por exemplo, os pacientes com doença falciforme geralmente são subtratados em relação à dor principalmente durante episódios agudos (BALLAS, 2001). Essa situação é ainda mais grave nos países em desenvolvimento, quer por questões políticas e sociais ou até mesmo por desinformação médica.

A própria definição de dor encerra um problema, sendo o conceito o de um estado *sui generis* que apenas se pode procurar as condições mentais ou fisiológicas um “fenômeno *inevitável* na existência consciente, pois todas as nossas experiências são acompanhadas por maior ou menor sensação de prazer e/ou de dor”.

Mais grave ainda ocorre na faixa etária pediátrica. Há mitos e situações no controle da dor infantil que dificultam a abordagem correta e digna dessas crianças (WALCO *et al.*, 1994). Especialmente na crise álgica da anemia falciforme por acometer, principalmente, crianças desprivilegiadas socialmente.

Na grande maioria dos casos, há uma avaliação inadequada da dor. Nos pacientes internados a rotina tradicional determina a monitoração de quatro sinais vitais: pressão arterial, frequência respiratória, pulso, e temperatura, mas raramente há preocupação em monitorar a dor. Deveria ser incluída nesta rotina a valorização da dor. Esta preocupação com a dor se justifica, pois 80% das consultas do Sistema de Saúde

originam-se de uma dor e 25% da população mundial sofre de algum tipo de dor crônica (BITTENCOURT & CALIL, 2001).

Para atingir tal objetivo torna-se necessário treinar toda a equipe de saúde no manejo de escalas de mensuração da dor (assim como toda a equipe é capaz de usar termômetros, aparelhos de pressão e estetoscópios) e estimular a convicção que a dor deve ser considerada uma urgência clínica. O seu controle efetivo deve ser considerado parte necessária e importante de um bom tratamento, pois a dor pode atrasar a recuperação, gerar sofrimentos adicionais para o paciente e a sua família e aumentar os custos do tratamento. Outra consideração é que a abordagem da dor não é apanágio e exclusividade de uma especialidade médica. É obrigação de todo profissional de saúde identificar e adotar medidas imediatas para aliviar a dor dos pacientes sob seus cuidados.

Esta tarefa, na verdade uma mudança radical de postura frente ao paciente, representa deslocar o centro das atenções da equipe de saúde da doença para o doente e o seu reconhecimento como sujeito pleno de direitos. Porém, mudar de postura não é fácil, pois *“...à derrubada das opiniões não segue imediatamente a derrubada das instituições; as novas opiniões habitam por muito tempo a casa de suas antecessoras, agora desolada e sinistra, e até mesmo a preservam, por falta de moradia”* (NIEZTCH, 2000).

A Organização Mundial de Saúde reafirmou que um de seus critérios para avaliar a qualidade da assistência médica oferecida em diversos países está diretamente ligado à utilização terapêutica de morfina no alívio da dor. O Brasil, que já foi acusado pela própria OMS de “praticar genocídio psíquico” em pacientes de câncer, dado os entraves burocráticos para o uso analgésico da morfina, continua em má situação nessa avaliação. Sabe-se que medicamentos à base de morfina são os mais eficazes, e também

os mais baratos: custam, por exemplo, quatro vezes menos do que analgésicos feitos de oxicodona. É preciso acabar com a fama de droga maldita que foi imposta à morfina e facilitar o acesso da população a ela. O Brasil está entre os menores usuários de morfina no mundo, com 100 doses mensais por milhão de habitantes, se comparado, por exemplo, à Dinamarca que consome quatro mil doses/milhão de habitantes e os Estados Unidos que consomem 3,4 mil doses/milhão de habitantes (ISTO É, 2001).

Em revisão recente foi mostrado que a dor pode ser avaliada com eficácia em 90% das situações, mas isso não acontece com 80% dos pacientes. Essa tendência ao subtratamento é ainda pior comparando-se crianças e adultos, as crianças geralmente recebem doses de analgésicos menores com intervalos de tempo maiores (FERREL *et al.*, 1991). O interesse no controle da dor em crianças tem aumentado na última década, porém ainda há incongruência entre o que está disponível tecnicamente e o que é feito na prática clínica.

Um dos princípios da prática médica é aliviar o sofrimento. É justamente aí que repousa o desafio básico para os agentes de saúde: desde que a dor parece levar sofrimento aos pacientes, e os profissionais de saúde têm como missão prevenir esse sofrimento, não se justifica deixar de usar todos os meios disponíveis para o alívio da dor.

Usualmente as decisões médicas são tomadas de acordo com dados objetivos. Sendo a dor uma experiência subjetiva, uma avaliação quantitativa e direta da mesma é difícil. O fato de a dor ser subtratada em crianças sugere que a avaliação final da mesma tende a minimizar o nível de dor. Uma razão possível para essa tendência é a noção errônea que há uma quantidade “correta” de dor. O erro resulta da afirmativa que há (ou deveria haver) uma resposta uniforme para uma condição fisiopatológica ou para estímulos dolorosos. Apesar dos estudos mostrarem a natureza individual da experiência

dolorosa das crianças, muitos profissionais de saúde continuam a ignorar a criança individualmente, e fazem o tratamento baseado em suas idéias de que há uma “criança universal” - modelo para as demais (WALCO *et al.*, 1994).

Os adultos são geralmente considerados mais confiáveis no relato da dor infantil do que as próprias crianças. A preocupação de que as crianças exageram na queixa de dor para obter ganhos secundários pode levar os adultos a darem “descontos” nos relatos de dor das crianças. Além disso, como a dor é, às vezes, difícil de tratar, os profissionais de saúde podem desvalorizar a seriedade do sofrimento das crianças e aliviar suas próprias frustrações culpando as crianças por suas queixas.

Muitos mitos sobre a dor em crianças devem ser desacreditados. Um deles é a crença de que recém-nascidos não apresentam capacidade neurológica de experimentar a dor e que as crianças não apresentam memória da dor. Estudos neuroanatômicos já mostraram que com 29 semanas de gestação as vias da dor, os centros corticais e subcorticais envolvidos na percepção da dor estão bem desenvolvidos, assim como outros estudos têm mostrado que a dor gera memória e pode ter repercussões, como por exemplo, distúrbios do apetite, sono, e da estabilidade do estado de vigília (ANAND & HICKEY, 1987). As primeiras experiências dolorosas podem produzir reorganização funcional e estrutural permanente das vias neurais de nocicepção em desenvolvimento, o que por sua vez pode afetar as experiências dolorosas futuras (ANAND & SCALZO, 2000).

Outra crença é de que a dor infantil não podia ser medida com acurácia. Porém, já está bem claro que a dor das crianças pode ser medida por meio de dados fisiológicos, comportamentais e pelo relato da própria criança. O consenso é de que a partir da idade de cinco anos, as crianças são relatoras muito confiáveis de sua própria experiência

dolorosa. Se existir discrepância entre o relato da criança e a observação dos pais, ou médica, é prudente confiar no relato da criança (FRANCK, *et. al.*, 2000).

Poderia se pensar que mesmo se fosse aceito o relato da própria criança como confiável, deveria-se ainda pesar benefícios e riscos de uma dor não aliviada contra o alívio da dor. Uma conclusão responsável poderia ser que o sofrimento de uma dor não aliviada é menos grave que o risco do alívio da dor. Ao se chegar a esta conclusão, deve-se considerar o estado fisiológico da criança; a doença causadora do desconforto; como os analgésicos são administrados e seus efeitos colaterais potenciais, assim como suas conseqüências a longo prazo (WALCO *et. al.*, 1994).

Uma outra preocupação é a possibilidade de efeitos colaterais das medicações analgésicas, particularmente depressão respiratória ou parada cardíaca associada ao uso de opióides. O risco da depressão respiratória em crianças é extremamente baixo, tornando-se um evento mais raro ainda com monitoração adequada e adesão a doses pré-determinadas (DILWORTH & MACKELLAR, 1987).

Os pacientes ou seus responsáveis legais devem ser informados sobre os riscos potenciais do tratamento, assim como as vantagens do controle adequado da dor. Na verdade não se diz ausência de risco, mas na medicina assim como na nossa vida diária em todos os momentos, nós tomamos decisões sabendo que, apesar de toda precaução, resta ainda algum grau de risco.

Finalmente, existe a preocupação sobre adicção, que causa uma apreensão substancial na administração de analgésicos. Algumas pesquisas mostram que 39% dos médicos estão preocupados com o risco de adicção pelo uso de opióides como forma de analgesia de crianças e essa preocupação é reforçada pela objeção dos pais em darem narcóticos a seus filhos (SHECHTER & ALLEN, 1986). A adicção aos narcóticos é rara e parece depender mais de fatores psicossociais que da doença ou da prescrição de

opióides por si. Estudos em crianças tratadas para dor associada à anemia falciforme ou no pós-operatório mostraram que o risco de adicção com a administração de opióides praticamente não existe (MORRISON, 1991).

Uma supervalorização do risco de indução de adicção por opióides leva a uma subvalorização do sofrimento de uma dor não tratada. Qualquer justificativa comparativa de deixar de aliviar a dor deve ser criteriosamente julgada com base na relação risco/benefício e não em especulações. Não aliviar a dor em um paciente que está sofrendo, com base na possibilidade de vício, não só é uma atitude incorreta como também desumana.

A justificativa comparativa tenta ponderar que a dor é ruim, porém não seria tão ruim quanto os riscos associados ao alívio da dor. Já a justificativa pragmática aponta que a dor não aliviada é ruim, no entanto, assegura que essa dor é necessária e deve existir para que se atinja um objetivo melhor (WALCO *et al.*, 1994). Tentar-se-ia exemplificar essa justificativa pelo fato da dor poder também indicar a ineficiência ou limites no tratamento, como o desconforto durante a reabilitação após uma cirurgia ortopédica ou considerando-se a dor como útil na monitoração de uma doença. Mascaram essa dor poderia obscurecer os sinais clínicos e na verdade lesar o paciente. Outro objetivo é baseado na visão moral dos traços de “campeões”, como a coragem, a auto-disciplina, a independência e o auto-sacrifício (WALCO *et al.*, 1994). Embora, em princípio, encorajar essas virtudes possa ser eticamente defensável, impor o peso de desenvolvimento do caráter em uma criança já acometida de uma doença e sofrendo reflexos de falta de compaixão é, na melhor das hipóteses, eticamente questionável. Quando a erradicação total da dor não é possível, desenvolver a capacidade da criança de aprendizado com a dor é benéfico e deve ser justificado. Por outro lado, deixar de aplicar analgésicos em uma criança em sofrimento na esperança de influenciar o

desenvolvimento de seu caráter é ignorar a necessidade real e presente da criança de alívio da dor. Urge compreender a responsabilidade ética dos clínicos de prover tratamento completo da dor para crianças, a não ser que justificado por benefícios terapêuticos definidos.

Há na literatura atual, protocolos terapêuticos para o tratamento da dor infantil. Entretanto esses protocolos não necessariamente alteram o comportamento médico (LOMAS *et al.*, 1989). Normalmente as intervenções administrativas são necessárias. Como exemplo, os hospitais devem incluir padronizações na avaliação e manejo da dor como parte de seu controle de qualidade.

Ao se discutir aspectos de uma doença “racial/étnica” como é o caso da anemia falciforme, é imperioso reconhecer o recorte racial/étnico que permeia as questões de saúde de uma população. Dessa maneira podemos compreender melhor algumas situações observadas na prática diária, onde uma menor atenção, ou menos esforços poderiam estar sendo destinados a essa camada da população.

Dados oficiais demonstram que a desigualdade racial, presente há séculos no Brasil, está se acentuando. A comparação entre os índices de mortalidade infantil em crianças menores de um ano de idade segundo a cor de suas mães é reveladora desta desigualdade. Entre 1977 e 1993 para os filhos de mães brancas este índice passou de 76/1000 nascidos vivos para 37/1000 nascidos vivos (uma diminuição de 43%) e para os filhos de mães negras este índice caiu de 96/1000 nascidos vivos para 62/1000 nascidos vivos (uma diminuição de 25%). O que aumentou a diferença relativa entre os níveis de mortalidade infantil de negros e brancos menores de um ano de 21% para 40% (CUNHA, 2001). Outro exemplo é o percentual de recém-nascidos mortos. Avaliando-se mães maiores de 15 anos que já haviam perdido um recém-nascido, no Brasil,

observou-se que esse percentual é maior nas indígenas (33%), e nas negras (19%), e menor nas brancas 13% (CUNHA, 2001).

Da mesma forma o acesso aos serviços de saúde é um outro índice que pode nos revelar essa discrepância. Nos Estados Unidos 16% da população branca tem um acesso restrito aos serviços de saúde, enquanto esse percentual é de 23% na população afro-americana. No Brasil nada faz pensar que essa situação seja diferente (PERPÉTUO, 2001). A qualidade dos serviços também pode ser um marcador, pois, nos Estados Unidos a população afro-americana consulta menos com especialistas, recebe menos cuidados preventivos como a mamografia e o exame de Papanicolau, e geralmente tem acesso a serviços hospitalares de menor qualidade. Não se beneficiam tanto de tecnologias complexas para tratar problemas cardiovasculares, ortopédicos ou transplantes renais. Essa realidade é ainda mais cruel em países em desenvolvimento como o Brasil, onde as discrepâncias etno-raciais e sociais são ainda maiores.

O menor acesso aos serviços de saúde, serviços de qualidade inferior, com estigmas e dificuldades, tornam ainda pior a situação da avaliação e tratamento adequado da dor nas crianças portadoras de anemia falciforme, a maioria oriunda das populações menos favorecidas.

A incorporação de uma nova tecnologia (produto da pesquisa científica) muitas vezes questiona os valores vigentes e coloca-nos novos problemas. Hoje é possível aliviar, praticamente em todos os casos, as dores secundárias as crises algicas da doença falciforme. Técnicas adequadas para avaliação da dor, terapias não farmacológicas e farmacológicas, como a analgesia controlada pelo paciente que estão disponíveis na literatura são validadas e confiáveis e devem ser aplicadas. É função dos profissionais de saúde envidarem todos os esforços para minorar as dores daqueles que estão sob os seus cuidados. O que, com o instrumental disponível hodiernamente, pode ser realizado

com bastante eficiência e eficácia. Porém, cabe aqui um alerta quando há um entusiasmo com uma causa justa como essa. Não podemos permitir que nos tornemos mercadores de balas mágicas, medicando todos os sentimentos e situações da vida. Nem permitir que passemos a considerar ser proibido não só sentir dor, como também envelhecer, entristecer, ter angústias etc... Pois se não há dúvidas que devemos nos esforçar para aliviar os sofrimentos humanos, aí incluindo a dor física, não sofrer é um ideal negativo que seria atingido mais seguramente com o aniquilamento do mundo.

Imagine a situação onde seja possível tomar uma dor de cabeça ao “pé da letra”, ou seja, converter todos os malogros e problemas em dores físicas; seu filho não passou de ano, você perdeu o emprego, seu parceiro sumiu, etc e os sofrimentos psíquicos eventuais seriam resumidos por uma “dor de cabeça”. Não seria maravilhoso? Curaríamos as dores da existência com um analgésico. A tranquilidade estaria nas estantes da farmácia da esquina e custaria muito pouco. Saber diferenciar, por exemplo, essa situação onde uma “surra do destino” pode estar se escondendo atrás de uma cefaleia intratável é fundamental.

É notável o fato, de hoje, de que uma das novas drogas do momento nos Estados Unidos usadas por adolescentes venha a ser não um alucinógeno, mas um analgésico opióide, a oxicodona – opióide usado no controle da dor intensa. Como se a dor de viver pudesse aparecer hoje como uma dor física. E, portanto, se a cura consistisse em sedar a sensibilidade do corpo. Devemos tomar cuidado para nossas dores espirituais não estarem se transformando em dores físicas (CALLIGARIS, 2001). Afinal, o bem estar está cada vez mais sendo definido do lado do corpo e cada vez menos em termos psíquicos ou espirituais. Por que não aconteceria a mesma coisa com o mal estar?

É sobre essa balança que devemos ponderar as injustiças sociais e econômicas, a falta de informações adequadas pelos médicos e a ausência de uma estrutura adequada

que podem pesar o subtratamento da dor com o fato de estarmos realmente aliviando a dor física e não psíquica, social ou econômica.

Preocupados com isso foi implantado no Hospital das Clínicas da UFMG um protocolo de abordagem da crise álgica com o objetivo de se instituir o tratamento adequado e que esse tratamento fosse baseado na correta avaliação da dor das crianças portadoras da doença falciforme.

6- OBJETIVOS

6.1- Objetivo principal

O objetivo principal deste trabalho é comparar o tratamento não sistematizado da dor em pacientes pediátricos portadores da doença falciforme com o uso de um protocolo específico para tal finalidade.

6.2- Objetivos específicos

- 1- Comparar a frequência de avaliação sistemática da dor feita no período de 01/01/1988 a 31/03/2001 (dados retrospectivos – período 1) com os últimos dezoito meses (01/04/2001 a 01/10/2002), após implantação de protocolo específico em abril de 2001 (dados prospectivos – período 2);
- 2- Descrever a frequência e a intensidade da dor nas diferentes faixas etárias (pré-escolar, escolar e adolescentes), levando em conta os dois períodos estudados;
- 3- Descrever as técnicas de avaliação da dor utilizadas no período 1 conforme a faixa etária, comparando com o período 2;
- 4- Descrever o tratamento da dor nos dois períodos conforme a faixa etária, comparando-os em relação às drogas utilizadas e sua eficácia;
- 5- Comparar os dois períodos quanto à duração do tratamento e necessidade de permanência hospitalar;
- 6- Descrever os achados clínicos associados às crises algicas nos dois períodos.
- 7- Descrever os achados laboratoriais associados às crises algicas nos dois períodos.

7- PACIENTES E MÉTODOS

7.1- Delineamento

Este estudo é dividido em duas partes. A primeira consiste em um levantamento retrospectivo de dados de prontuários médicos sobre os pacientes pediátricos portadores de crise álgica secundária à doença falciforme que foram internados no Hospital das Clínicas durante o período de janeiro de 1988 a março de 2001 (período 1). A segunda parte é um estudo prospectivo dos pacientes pediátricos portadores de crise álgica secundária à doença falciforme, que foram submetidos a um protocolo para o tratamento da dor no período de abril de 2001 a setembro de 2002 (período 2).

7.2- Pacientes

7.2.1- Faixa etária

Foram estudadas crianças e adolescentes nas seguintes faixas etárias, classificadas conforme Marcondes e colaboradores (1987):

- Pré-escolares: 3 a 7 anos exclusive;
- Escolares: 7 a 10 anos exclusive;
- Adolescentes: 10 a 19 anos exclusive.

Nos pré-escolares foram excluídos menores de quatro anos pela dificuldade de aplicar as escalas de avaliação nessa população.

7.2.2- Procedência

Pacientes portadores de doença falciforme que foram referenciados às Unidades Pediátricas do Pronto Atendimento e/ ou de Internação do Hospital das Clínicas da UFMG.

7.2.3- Critérios de inclusão

Foram incluídos nos dois delineamentos crianças e adolescentes portadores da doença falciforme que apresentaram crises álgicas vasoclusivas.

No estudo prospectivo, todos os pacientes e seus responsáveis foram informados quanto à existência de um protocolo de pesquisa e que seus dados só seriam utilizados mediante consentimento, obtido através de um termo de consentimento livre e esclarecido.

7.2.4- Critérios de exclusão

No levantamento retrospectivo, foram excluídos os pacientes portadores de doença falciforme que não apresentavam crise álgica ou aqueles cujos prontuários não forneciam informações suficientes para análise.

No estudo prospectivo, foram excluídos:

- lactentes, pela inespecificidade e dificuldades intrínsecas a essa faixa etária na medição da dor;
- pacientes portadores de doenças neurológicas graves que dificultaram a avaliação sistematizada da dor;
- pacientes portadores de deficiências cognitivas que dificultaram a adequada medição da dor;

- pacientes criticamente enfermos, apresentando instabilidade respiratória (insuficiência respiratória) e / ou hemodinâmica.

7.3- Métodos

7.3.1- Levantamento retrospectivo

O levantamento retrospectivo foi feito a partir da análise de prontuários no período de janeiro de 1988 a março de 2001. Foram levantados os seguintes aspectos (ANEXO D):

- Identificação (nome/ idade/ sexo/ procedência);
- Características clínicas gerais (tipo de hemoglobinopatia, tempo de doença, número de internações e de hemotransfusões);
- Características das crises álgicas (frequência, intensidade, tratamento domiciliar e hospitalar utilizados);
- Características sócio-econômicas dos pacientes;
- Tempo de internação hospitalar.

7.3.2- Estudo prospectivo

O estudo prospectivo foi realizado a partir do seguimento de pacientes pediátricos portadores de crise álgica secundária à doença falciforme submetidos a um protocolo de avaliação sistemática e tratamento escalonado da dor no período de abril de 2001 a setembro de 2002. Foram levantados os mesmos dados do estudo retrospectivo, acrescentando-se aspectos qualitativos em relação à avaliação da dor e ao tratamento utilizado, através de questionários.

10.3.3- Protocolo de avaliação da dor

Foram utilizados dois métodos de medição da dor – escala de tensão facial sobreposta a escala de cores ou escala visual analógica sobreposta a uma escala gráfica e a uma escala de cores conforme as figuras 22 e 23 respectivamente (ANEXO II).

A topografia da dor foi registrada de acordo com o relato verbal da criança, mostrando a área acometida, quando possível – através de um esquema corporal específico conforme a figura 24 (ANEXO II).

Os pacientes foram reavaliados por esses mesmos métodos nas primeiras 6, 12 e 24 horas de tratamento e, a seguir, para os pacientes internados, a cada 24 horas, ou quando se fez necessário, de acordo com a demanda e a evolução clínica de cada caso.

A avaliação imediata e seriada da dor foi feita a partir da análise da escala de tensão facial sobreposta a uma escala de cores ou da escala visual analógica (EVA) sobreposta de uma escala gráfica e de cores. A partir das escalas foi estabelecida uma correlação numérica, que pontuava a dor. Sendo assim, a dor foi considerada leve quando a pontuação foi menor ou igual a três; moderada, quando a pontuação ficou compreendida entre quatro e sete inclusive, e intensa quando maior ou igual a oito.

Além disso, a EVA foi também aplicada aos pais dos pacientes, a fim de avaliar a impressão dos mesmos quanto à intensidade da dor e a resposta ao tratamento.

7.3.4- Protocolo de tratamento da crise algica

O protocolo de tratamento da dor proposto consistiu de medidas gerais associadas ao tratamento farmacológico escalonado da dor. As medidas de suporte incluíram aquecimento, hiperidratação, correção de distúrbios metabólicos, oxigenioterapia, hemotransfusão, tratamento de infecção e outras que se fizeram

necessárias, ficando a cargo do médico assistente sob supervisão direta do Serviço de Hematologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG.

Foram usados medicamentos padronizados pelo Serviço de Farmácia do Hospital das Clínicas, que incluíram:

- Dipirona – solução oral (500mg/ml) e venosa (500mg/ml);
- Paracetamol – solução oral (100mg/ml) e comprimidos (500mg);
- Fosfato de Codeína – solução oral a 2% (1 mg/1gt) e associada ao paracetamol 500mg em comprimidos contendo 30mg de fosfato de codeína.
- Sulfato de Morfina – solução oral (10mg/ml) e solução venosa (1mg/ml e 10mg/ml).

O quadro seguinte mostra as doses das drogas usadas para o tratamento da crise algica em pacientes pediátricos portadores de doença falciforme.

QUADRO 8 - Doses usadas para abordagem da dor

<i>Tipo analgésico</i>	<i>Nome</i>	<i>Dose</i>
Não narcótico	Paracetamol	15 mg/Kg – 4/4 h VO
Não narcótico	Dipirona	20 mg/Kg – 4/4 ou 6/6 h VO ou EV
Narcótico	Codeína	1 mg/Kg 4/4 h VO
Narcótico	Morfina	0,3-0,5 mg/ Kg 4/4 h VO 0,05-0,1 mg/Kg 2/2 – 4/4 h EV

obtidos nos diferentes grupos e entre pacientes do mesmo grupo foi feita considerando para variáveis paramétricas o teste t e para as não paramétricas o teste de qui quadrado. O nível de significância estatística considerado foi $p < 0,05$.

7.3.7- Aspectos éticos

Quanto aos casos levantados retrospectivamente foi resguardado sigilo quanto à identidade dos pacientes, sendo os dados utilizados apenas para fins de trabalho científico. Em relação ao estudo prospectivo, todos os pacientes foram incluídos apenas mediante assinatura de termo de consentimento pós-informado por parte dos responsáveis (ANEXO III). Vale ressaltar que foi resguardado o direito de tratamento em caso de recusa em participar do estudo. Este trabalho foi submetido e aprovado pelo comitê de ética em pesquisa do Hospital das Clínicas da UFMG (ANEXO III).

8- RESULTADOS

8.1- Caracterização dos grupos de pacientes estudados

8.1.1- Análise descritiva das características clínicas gerais dos pacientes do estudo retrospectivo

O primeiro grupo (estudo retrospectivo) foi constituído por 45 pacientes, sendo 28 (62,2%) do sexo masculino e 17 (37,8%) do sexo feminino, que apresentaram durante o período estudado 79 episódios de crise álgica. No primeiro episódio de crise álgica a média de idade dos pacientes foi de $8,8 \pm 4,1$ anos. Considerando-se todos os episódios de crise álgica, a média de idade de todo o grupo, foi de $9,5 \pm 4,7$ anos e houve predomínio do sexo masculino (59,5%).

De acordo com a faixa etária, as crianças foram divididas em pré-escolares 12 (26,7 %), escolares 17 (37,8 %) e adolescentes 16 (35,6 %). Levando-se em conta todos os 79 episódios de crise de dor, houve um predomínio em adolescentes 35 (44,3 %) seguidos pelos pré-escolares 24 (30,4 %) e escolares 20 (25,3 %).

Com relação à cor, observou-se, um predomínio de pacientes melanodermos 22 (50%) e feodermos 17 (38,6%). O mesmo ocorreu em relação a episódios dolorosos tomados em conjunto, onde 92,3% das crianças eram feodermas ou melanodermas.

A maioria dos pacientes era procedente de cidades do interior de Minas Gerais e da periferia de Belo Horizonte. O número de pessoas que residem com os pacientes estudados variou de 3 a 11, com média de $5,3 \pm 1,7$. O número de cômodos por moradia variou de 1 a 7, com média de $4,2 \pm 1,4$. A grande maioria (84 %) dos pacientes possuía moradia com saneamento básico (água encanada e esgoto).

QUADRO 9 - Características gerais dos pacientes do estudo retrospectivo (n= 45) e de seus episódios de dor (n=79) tomados em conjunto.

Características	Número de pacientes N (%)	Número de episódios de dor N (%)
Sexo		
Masculino	28 (62,2)	47 (59,5)
Feminino	17 (37,8)	32 (40,5)
Faixa etária		
Pré-escolar	12 (26,7)	24 (30,4)
Escolar	17 (37,8)	20 (25,3)
Adolescente	16 (35,5)	35 (44,3)
Cor		
Leucoderma	6 (11,4)	6 (7,7)
Feoderma	17 (38,6)	42 (53,8)
Melanoderma	22 (50)	30 (38,5)
Procedência		
Interior de Minas Gerais	27 (60)	34 (43,6)
Periferia de Belo Horizonte	8 (17,8)	13 (16,7)
Belo Horizonte	10 (22,2)	31 (39,7)
Saneamento básico		
Sim	35 (83,3)	63 (84)
Não	7 (16,7)	12 (16)
Número de pessoas que residem com o paciente	2 a 11 (média 5,1 ± 1,6)	3 a 11 (média 5,3 ± 1,7)
Número de cômodos	1 a 7 (média 4,3 ± 1,5)	1 a 7 (média 4,1 ± 1,4)

8.1.2- Análise descritiva das características da doença falciforme nos pacientes do estudo retrospectivo

Os pacientes, por ocasião da crise álgica, tinham de 0 a 9 irmãos. A maioria dos casos estudados não possuía irmãos com anemia falciforme (70,5%), sendo detectada a presença de um irmão com anemia falciforme em apenas 26,9% da casuística.

O diagnóstico da doença, na maioria das vezes, ocorreu durante uma internação hospitalar (85,7 %), seguindo-se o diagnóstico feito em consulta ambulatorial (9,5%) e,

em um número bem restrito de casos (4,8%), o diagnóstico foi estabelecido ^{no período} pela triagem neonatal.

Em relação à eletroforese de hemoglobina, a maioria dos pacientes apresentava hemoglobinopatia SS (77,3%), sendo o restante portador de hemoglobinopatia SC (22,7%).

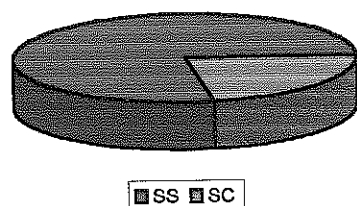


FIGURA 6 - Distribuição dos pacientes do estudo retrospectivo de acordo com eletroforese de hemoglobina

Avaliando-se o número de crises por ano, notou-se que 40,5% dos pacientes relataram 1 a 5 crises por ano, seguindo-se 33,8% dos pacientes com 5 a 10 crises por ano e 24,3% apresentavam mais de 10 crises por ano. Apenas 1,4% relataram apresentar menos de uma crise por ano.

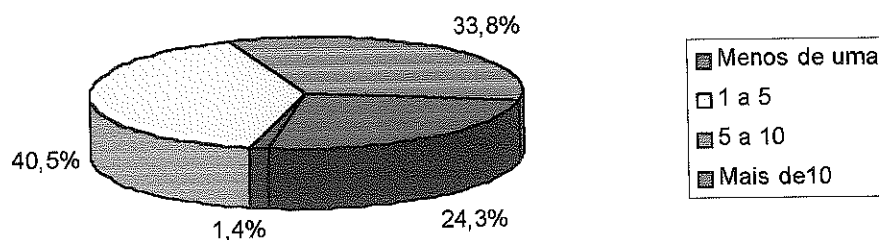


FIGURA 7 - Número de episódios de crise álgica por ano nos pacientes do estudo retrospectivo.

A maioria dos pacientes era seguida por hematologista (94,3%) e 72,4% dos casos também faziam acompanhamento psicológico.

8.1.3- Análise descritiva das comorbidades (transfusão, suspeita de infecção e uso de antibióticos) presentes durante os episódios de dor nos pacientes do estudo retrospectivo

Considerando-se todos os episódios de crise, verificou-se que em 32,8% dos episódios, os pacientes já haviam recebido até três transfusões, em 45,3% de 4 a 20 transfusões e em 21,9% dos episódios eles já tinham sido submetidos a mais de 20 transfusões de concentrado de hemácias.

Observou-se também que, em 72,7% das internações por dor, havia uma suspeita clínica concomitante de infecção. A grande maioria dos casos 54 (96,4%) recebeu antibioticoterapia parenteral e, em apenas 6,1% das vezes, os exames microbiológicos eram positivos. O principal foco de infecção suspeito foi pulmonar em 18 casos (42,9%), seguido de 11 casos onde a suspeita foi infecção óssea (26,2%).

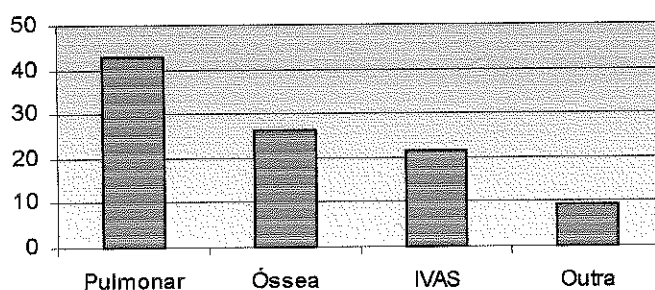


FIGURA 8 - Número de casos suspeitos por sítio de infecção durante as internações por crise algica no estudo retrospectivo (n=42).

8.1.4- Análise descritiva dos achados laboratoriais durante os episódios de dor nos pacientes do estudo retrospectivo

A hemoglobina variou de 5 a 12,8 g/dl, sendo em média de $7,9 \pm 1,5$ g/dl. O hematócrito situou-se entre 14 a 37,3%, sendo em média de $23,8 \pm 4,5\%$. A contagem

do global de leucócitos foi de 1600 a 42100, sendo em média de $18680 \pm 774,8$. O número de plaquetas variou de 22700 a 961000, sendo em média de $381446,8 \pm 179231,4$.

8.1.5- Análise descritiva da avaliação e do tratamento da dor nos pacientes do estudo retrospectivo

Foram avaliados 79 episódios de crise álgica, no período de 01/01/1988 a 31/03/2001. Cada paciente apresentou de 1 a 7 episódios de dor, com média de 1,7 episódios por paciente. O tempo de internação foi de 1 a 47 dias, com média de $10,5 \pm 8,7$. O local onde os pacientes permaneceram para tratamento da crise álgica foi, na maioria das vezes (82,3%), a Unidade de Internação Pediátrica, seguida pelo Pronto Atendimento Pediátrico (17,7%).

Quanto à presença de orientação anterior sobre o tratamento da dor, em 42% dos episódios, foi possível localizar esse registro nos prontuários. Na maioria das vezes (21 episódios – 63,6%), os responsáveis relataram que já haviam recebido, por parte dos médicos, alguma orientação sobre o tratamento da dor. Além disso, em 93,2% dos episódios de dor os pacientes usavam algum tipo de medicação para dor no domicílio antes de procurar o Pronto Atendimento. As medicações mais usadas foram dipirona (37%) e o paracetamol (16,4%). Apenas uma pequena parcela dos pacientes (3,6%) relatava uso domiciliar de opióide, no caso a codeína.

Em relação à avaliação da dor realizada pelo profissional de saúde (médicos ou enfermeiros), foi observado que, em 39 dos 79 episódios de dor (49,4%), não havia qualquer relato de avaliação, nem mesmo uma impressão subjetiva do profissional quanto à intensidade da dor na criança.

Quando essa avaliação foi realizada, em apenas um dos pacientes (2,5%), foi utilizada a EVA. Em 31 episódios (77,5%), a avaliação foi feita pela impressão subjetiva do profissional em relação à dor e, em 8 episódios (20%), pela avaliação da queixa feita pela criança sem o uso de escalas apropriadas.

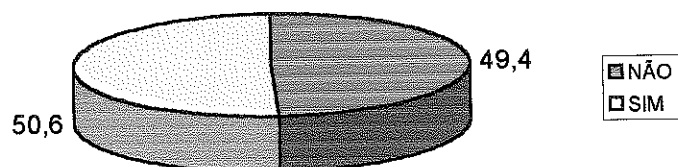


FIGURA 9 - Porcentagem dos casos de crise algica onde foi realizado algum tipo de avaliação da dor no estudo retrospectivo

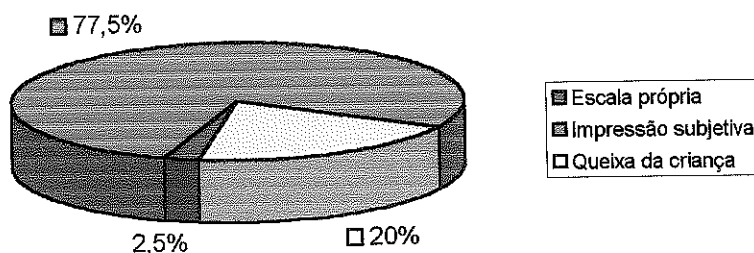


FIGURA 10 - Tipo de avaliação da dor realizada no estudo retrospectivo

Nos casos em que havia sido feita alguma avaliação da dor, ela foi classificada de acordo com sua intensidade como leve em 3 casos (7,5%), moderada em 5 casos (12,5%) e intensa em 32 casos (80%).

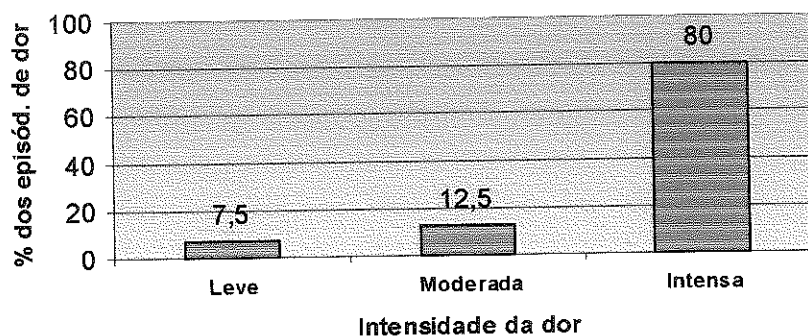


FIGURA 11 - Intensidade da dor de acordo com a avaliação realizada no estudo retrospectivo (n=40).

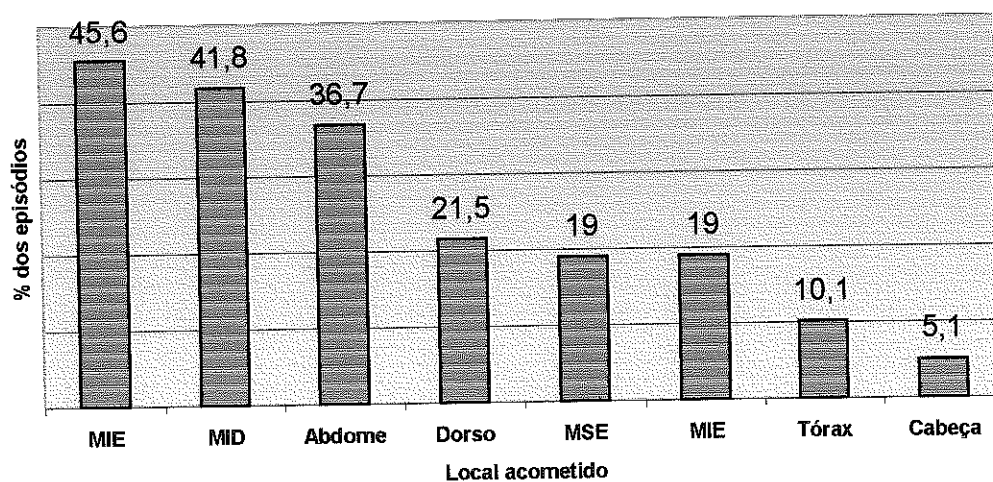
Em pouco mais da metade dos casos onde um acometimento simétrico seria possível, 29 (55,8%) havia uma simetria em relação ao local acometido pela dor. Em 55,7% das vezes havia mais de uma localização, sendo que, em 15,2% das vezes, mais de quatro localidades eram acometidas. Predominou o acometimento dos membros inferiores, sendo o membro inferior esquerdo acometido em 45,6% dos episódios e o membro inferior direito em 41,8% dos episódios, seguindo-se pela dor abdominal (36,7%) e lombar (21,5%) das vezes.

Em relação ao tratamento da crise álgica, em 91% dos episódios foi utilizada a dipirona, sendo associada ao paracetamol em 44,3% das vezes. Em duas ocasiões não foi utilizado nenhum tipo de analgésico de ação periférica. O tempo de uso de AINES variou de 0 a 37 dias, tendo como média $6,9 \pm 6$. A principal via utilizada foi a via oral em 88,1% das vezes, estando esta via associada à via venosa em 52,6% dos episódios.

Na maioria dos episódios os pacientes 46 (58,2%) receberam algum tipo de opióide. O tempo de uso de opióide variou de 1 a 33 dias, com média de $5,9 \pm 6,4$. De acordo com a potência dos opióides, foi observado que o tempo de uso de opióides considerados fracos variou de um a 32 dias, com média de $5,4 \pm 6,2$ dias e o tempo de uso de opióides fortes foi de 1 a 7 dias, com média de $5,0 \pm 2,7$ dias. A via mais

utilizada para os opióides foi a via oral em 45 (97,9%) dos episódios, estando esta associada à via venosa em 19,6% das vezes.

Durante os episódios de dor, apenas uma pequena percentagem dos pacientes (2,7%) recebeu acompanhamento psicológico.



Legenda

MID – Membro inferior direito
MSD – Membro superior direito

MIE – Membro inferior esquerdo
MSE – Membro superior esquerdo

FIGURA 12 - Topografia das crises álgicas nos episódios do estudo retrospectivo (n=79).

O quadro 10 mostra os principais opióides usados nesse grupo de pacientes.

QUADRO 10 – Uso de opióides e/ou associação de opióides nos paciente avaliados retrospectivamente (n=46).

Tipo de opióide	Frequência	%
Codeína	22	47,8
Morfina	1	2,2
Tramadol	9	19,6
Meperidina	1	2,2
Codeína + tramadol (concomitantemente)	4	8,7
Morfina + tramadol (concomitantemente)	1	2,2
Meperidina + codeína (concomitantemente)	6	13
Morfina + codeína (não concomitantemente)	2	4,3

8.1.6- Análise descritiva das características clínicas gerais dos pacientes do estudo prospectivo

O segundo grupo (estudo prospectivo) foi constituído por 16 pacientes, sendo 9 (56,3%) do sexo masculino e 7 (43,8%) do sexo feminino que apresentaram durante o período estudado 27 episódios de crise álgica. No primeiro episódio de crise álgica, a idade dos pacientes variou de 5 a 16,1 anos, com média de $12,2 \pm 3,4$ anos. Considerando-se todos os episódios de crise álgica, a média de idade de todo o grupo foi de $11,9 \pm 3,5$ anos e, como no estudo retrospectivo, houve discreto predomínio do sexo masculino (51,9%).

De acordo com a faixa etária, as crianças foram divididas em pré-escolares (2; 12,5%), escolares (2; 12,5%) e adolescentes (12; 75%). Levando-se em conta todos os episódios de crise de dor, houve também um predomínio de adolescentes (19 episódios – 70,4%) seguidos pelos escolares (6 episódios – 22,2%) e pré-escolares (2 episódios – 7,4%).

Com relação à cor, observou-se um predomínio de pacientes feodermos (56,3%) seguidos pelos melanodermos (31,3%). O mesmo ocorreu em relação aos episódios dolorosos tratados em conjunto, com 85,1% das crianças sendo feodermas ou melanodermas.

A maioria dos pacientes era procedente da periferia de Belo Horizonte (10 casos - 37%) seguido de pacientes provenientes de Belo Horizonte (9 casos - 33,3%) e do interior de Minas Gerais (8 casos - 29,7%). O número de pessoas que residem com os pacientes estudados variou de 2 a 7, com média de $4,8 \pm 1,2$. O número de cômodos por moradia variou de 3 a 9, com média de $4,8 \pm 1,3$. A maioria (70,4%) dos pacientes por ocasião da crise algica possuía moradia com saneamento básico (água encanada e esgoto).

8.1.7- Análise descritiva das características da doença falciforme nos pacientes do estudo prospectivo

Os pacientes, por ocasião da crise algica, tinham até 4 irmãos. Na maioria dos casos estudados, os pacientes não possuíam irmãos com anemia falciforme (65,4%). Apenas um paciente possuía mais de um irmão com anemia falciforme.

O diagnóstico da doença, na maioria das vezes, ocorreu durante uma internação hospitalar (11 casos - 68,8%), seguindo-se o diagnóstico feito em consulta ambulatorial (3 casos - 18,7%) e, em por último, pelo diagnóstico neonatal (2 casos - 12,5%).

Em relação à eletroforese de hemoglobina, 7 pacientes (43,75%) apresentavam hemoglobinopatia SS, 7 (43,75%) hemoglobinopatia SC e 2 pacientes (12,5%) hemoglobinopatia S-thal (FIGURA 13).

QUADRO 11 - Características gerais dos pacientes do estudo prospectivo (n= 16) e de seus episódios de dor (n=27) tomados em conjunto.

Características	Número de pacientes N (%)	Número de episódios de dor N (%)
Sexo		
Masculino	9 (56,3)	14 (51,9)
Feminino	7 (43,8)	13 (48,1)
Faixa etária		
Pré-escolar	2 (12,5)	2 (7,4)
Escolar	2 (12,5)	6 (22,2)
Adolescente	12 (75)	19 (70,4)
Cor		
Leucoderma	2 (12,5)	4 (14,8)
Feoderma	9 (56,2)	13 (48,2)
Melanoderma	5 (31,3)	10 (37)
Procedência		
Interior de Minas Gerais	7 (43,8)	8 (29,6)
Periferia de Belo Horizonte	5 (31,2)	10 (37)
Belo Horizonte	4 (25)	9 (33,4)
Saneamento básico		
Sim	11 (68,7)	19 (70,4)
Não	5 (31,3)	8 (29,6)
Número de pessoas que residem com o paciente	2 a 7 média $4,7 \pm 1,3$	2 a 7 média $4,7 \pm 1,3$
Número de cômodos	3 a 9 média $5 \pm 1,5$	3 a 9 média $4,8 \pm 1,3$

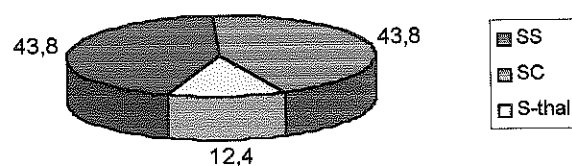


FIGURA 13 - Distribuição dos pacientes do estudo prospectivo de acordo com eletroforese de hemoglobina.

Avaliando-se o número de crises por ano, notou-se que 37% dos pacientes relataram de 5 a 10 crises por ano, seguindo-se 33,3% dos pacientes com uma a 5 crises por ano e 29,7%, que apresentavam mais de 10 crises por ano.

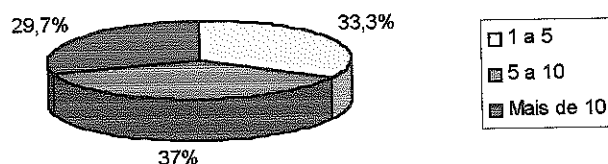


FIGURA 14 - Número de episódios de crise álgica por ano nos pacientes do estudo prospectivo.

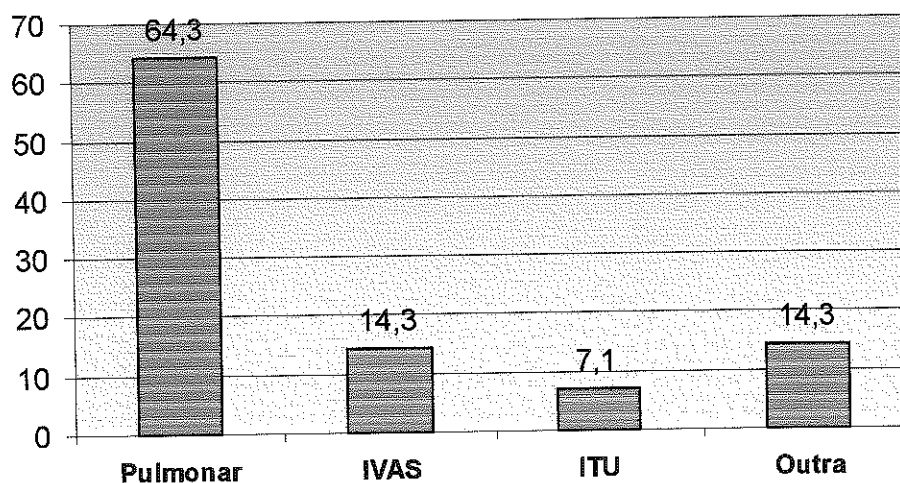
No estudo prospectivo, todos os pacientes eram acompanhados por hematologista e 96,3% dos casos também faziam acompanhamento psicológico.

8.1.8- Análise descritiva das comorbidades (transfusão, suspeita de infecção e uso de antibióticos) presentes durante os episódios de dor nos pacientes do estudo prospectivo

Considerando-se todos os episódios de crise, verificou-se que em 37,5% deles os pacientes já tinha recebido até três transfusões, em 58,3% de 4 a 20 transfusões e em um episódio o paciente já havia sido submetido a mais de 20 transfusões de concentrado de hemácias.

Observou-se também que, em 15 (55,6%) das internações por dor, havia uma suspeita clínica concomitante de infecção e em todos eles os pacientes receberam antibioticoterapia parenteral. Porém em apenas duas ocasiões (13,3%), os exames microbiológicos eram positivos. Como no estudo retrospectivo, predominou a suspeita

de infecção pulmonar (64,3%). Já em segundo lugar, o sítio mais suspeito foi a via aérea superior (14,3%) e, em terceiro lugar, o trato urinário (7,1%).



Legenda

ITU – Infecção do trato urinário

IVAS – Infecção de via aérea superior

FIGURA 15 - Número de casos suspeitos por sítio de infecção durante as internações por crise álgica no estudo prospectivo

8.1.9- Análise descritiva dos achados laboratoriais durante os episódios de dor nos pacientes do estudo prospectivo

A hemoglobina variou de 5,4 a 12,1g/dl, sendo em média de $9,4 \pm 1,6$ g/dl. O hematócrito situou-se entre 15,7 e 34,8%, sendo em média de $28,1 \pm 5,1\%$. A contagem do global de leucócitos foi de 6930 a 28200, sendo em média de $15633,2 \pm 5533,1$. O número de plaquetas variou de 130000 a 664000, sendo em média de $382565,2 \pm 125166,7$.

8.1.10- Análise descritiva da avaliação e do tratamento da dor nos pacientes do estudo prospectivo

Foram avaliados episódios de crise álgica, no período de 01/04/2001 a 31/09/2002.

Cada paciente apresentou de 1 a 5 episódios de dor, com média de $2,7 \pm 1,2$ episódios por paciente. O tempo de internação variou de 2 a 22 dias, com média de $8,3 \pm 5,4$. O local onde os pacientes permaneceram para tratamento da crise álgica foi, na maioria das vezes (81,5%), a Unidade de Internação Pediátrica, seguida pelo Pronto Atendimento Pediátrico (18,5%).

Quanto à presença de orientação anterior sobre o tratamento da dor na maioria das vezes (15 episódios - 68,2%), os responsáveis relataram que já haviam recebido, por parte dos médicos, alguma orientação sobre o tratamento da dor. Além disso, todos os pacientes usavam algum tipo de medicação para dor no domicílio, antes de procurar o Pronto Atendimento. As medicações mais usadas eram a dipirona (70,4%) e o paracetamol (14,8%). Apenas uma pequena parcela dos pacientes (3,7%) relatava uso domiciliar de opióide, no caso a codeína.

A avaliação da dor foi realizada em todos os episódios de crise álgica sendo que, na sua maioria (96,3%), através de escalas apropriadas (escala visual analógica ou escala facial) e em apenas um episódio foi feita pela impressão subjetiva do profissional quanto à intensidade da dor da criança na primeira avaliação.

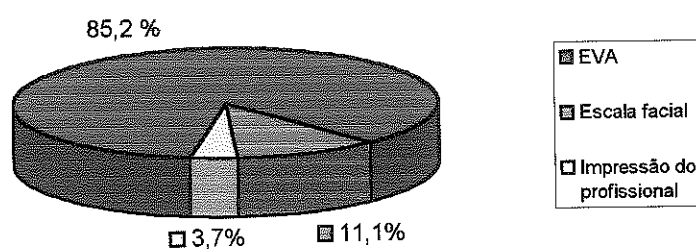


FIGURA 16 - Tipo de avaliação da dor realizada no estudo prospectivo

Após sua avaliação, a dor foi classificada de acordo com a intensidade como leve em 7 casos (25,9%), moderada em 14 casos (51,9%) e intensa em 6 casos (22,2%).

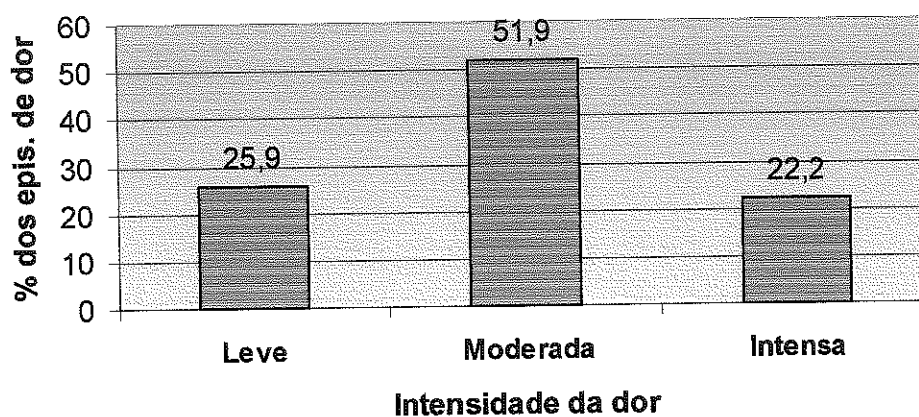
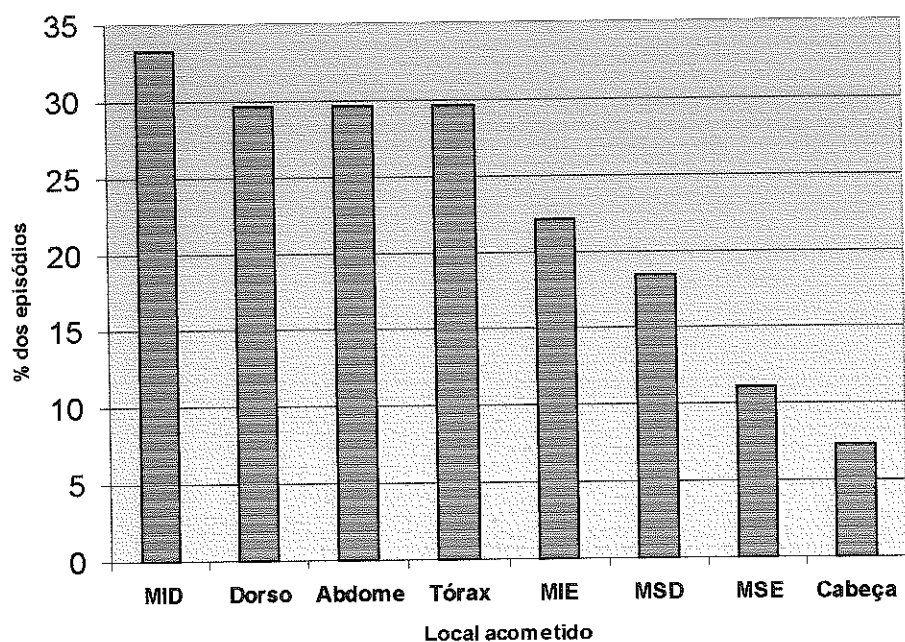


FIGURA 17 – Intensidade da dor de acordo com a avaliação realizada no estudo retrospectivo (n=27).

Em 60% dos casos onde um acometimento simétrico seria possível, apenas em 5 episódios (31,3%) havia uma simetria em relação ao local acometido pela dor. Em 63% das vezes havia mais de uma localização da dor, sendo que, em 22,3% das vezes, três eram os locais acometidos de acordo com a informação da criança e localização através da marcação em figura própria para a topografia da dor. Predominou o acometimento do membro inferior direito (9 episódios), seguido pelo tórax, abdome e dorso, envolvidos em 8 episódios cada um deles.



Legenda

MID – Membro inferior direito
 MSD – Membro superior direito

MIE – Membro inferior esquerdo
 MSE – Membro superior esquerdo

FIGURA 18 - Topografia das crises álgicas nos episódios do estudo prospectivo (n=27).

Em relação ao tratamento da crise álgica, em 16 episódios foi utilizada a dipirona, em um episódio o paracetamol e, em 10 episódios, a associação de dipirona e paracetamol intercalados. Em todos os episódios de dor houve a prescrição de uma medicação de ação periférica. O tempo de uso de AINES variou de um a 20 dias, com uma média de $6,8 \pm 4$. A principal via utilizada foi a via oral em 88,9% das vezes, embora seu uso isolado tenha sido infrequente, estando associada à via venosa em 81,5% dos episódios.

Em 21 episódios (77,8%), os pacientes receberam algum tipo de opióide. O tempo de uso de opióide variou de um a 18 dias, com média de $5,7 \pm 3,9$. De acordo com a potência dos opióides, foi observado que o tempo de uso de opióides

considerados fracos variou de 1 a 11 dias, com média de $4,6 \pm 2,5$ dias e o tempo de uso de opióides fortes foi de um a 18 dias, com média de $5,7 \pm 6,5$ dias. A principal via utilizada para uso dos opióides foi a oral em 19 (90,5%) dos episódios, estando associada à via venosa em 23,8% das vezes.

O quadro seguinte mostra os principais opióides usados nesse grupo de pacientes.

QUADRO 12 – Uso de opióides e ou associação de opióides nos pacientes avaliados prospectivamente (n=21).

Tipo de opióide	Frequência	%
Codeína	14	66,7
Morfina	4	19
Morfina mais codeína (não concomitantemente)	3	14,3

Durante os episódios de dor, apenas um dos pacientes recebeu acompanhamento psicológico.

8.2 – Correlações entre as variáveis clínicas gerais dos grupos estudados

Comparando todo o grupo de pacientes estudados, não houve diferença estatística em relação à intensidade da dor e o sexo das crianças ($\chi^2=0,04$ e $p=0,981$), sendo que 6 crianças do sexo masculino e 4 do sexo feminino apresentaram dor leve, 11 crianças do sexo masculino e 8 do sexo feminino dor moderada e 23 crianças do sexo masculino e 15 do sexo feminino foram avaliadas como apresentando dor intensa. Considerando-se a avaliação realizada por escalas apropriadas também não se observou diferença em relação à gravidade da dor e o sexo dos pacientes ($\chi^2=0,11$ e $p=0,948$).

QUADRO 13 – Comparação entre a gravidade da dor de acordo com o sexo dos pacientes.

Intensidade da Dor	Sexo Masculino	Sexo Feminino	TOTAL
Dor Leve	6	4	10
Dor Moderada	11	8	19
Dor Intensa	23	15	38
TOTAL	40	27	67

p=0,981

Avaliando-se a intensidade da dor em relação a faixa etária, pode-se notar que não houve uma diferença estatística ($\chi^2=7,66$ e $p=0,105$) entre essas variáveis quando considerada todas as situações de avaliação da dor. O mesmo ($\chi^2=7,87$ e $p=0,096$) ocorreu se forem levadas em conta apenas as situações onde foram usadas escalas apropriadas para avaliação da dor.

QUADRO 14 – Comparação entre a gravidade da dor de acordo com a faixa etária dos pacientes nos episódios de dor.

Intensidade da Dor	Pré-escolar	Escolar	Adolescentes	TOTAL
Dor Leve	2	1	7	10
Dor Moderada	1	4	14	19
Dor Intensa	12	10	16	38
TOTAL	15	15	37	67

p=0,105

Agrupando-se os pacientes feodermos e melanodermos e comparando-os com os pacientes leucodermos, não houve diferença no número de crises de dor por ano entre esses grupos ($\chi^2=5,15$ e $p=0,271$).

Analisando-se a frequência com que foi feita algum tipo de avaliação da dor, também não foi observado uma diferença estatística entre leucodermas x feo e melanodermas ($\chi^2=0,02$ e $p=0,882$) quanto a essa variável. Da mesma forma, analisando-se a gravidade da dor entre leucodermas x feo e melanodermos não se notou diferença estatística entre essas variáveis ($\chi^2=3,92$ e $p=0,141$), o mesmo acontecendo também quanto a avaliação foi feita utilizando-se somente escalas apropriadas $\chi^2=1,72$ e $p=0,423$.

QUADRO 15 - Comparação entre a gravidade da dor de acordo com a etnia dos pacientes nos episódios de dor

Intensidade da dor	Leucoderma	Feoderma e melanoderma	TOTAL
Dor Leve	0	10	10
Dor Moderada	4	15	19
Dor Intensa	3	35	38
TOTAL	7	60	67

p=0,1411

Comparando-se os pacientes quanto a cor e o tipo de tratamento efetuado avaliou-se que considerando-se todos os episódios de dor, não houve diferença estatística entre pacientes leuco x feo e melanodermos quanto ao uso de opióides, ($\chi^2=0,70$ e $p=0,403$).

Comparando-se a cor com outras variáveis, pode-se observar que, em relação à presença de saneamento básico e à procedência do paciente não houve diferença entre essas populações ($\chi^2= 1,24$ e $p= 0,266$ e $\chi^2= 3,14$ $p= 0,207$; respectivamente).

Já em relação ao número de pessoas co-habitando a casa do paciente e o número de cômodos, essa diferença foi estatisticamente significativa ($t=6,44$ e $p=0,0227$, e $t=9,50$ e $p=0,00271$; respectivamente) com um número maior de pessoas por casa nos pacientes feo e melanodermos e um número menor de cômodos na casa desses pacientes em relação aos pacientes leucodermos.

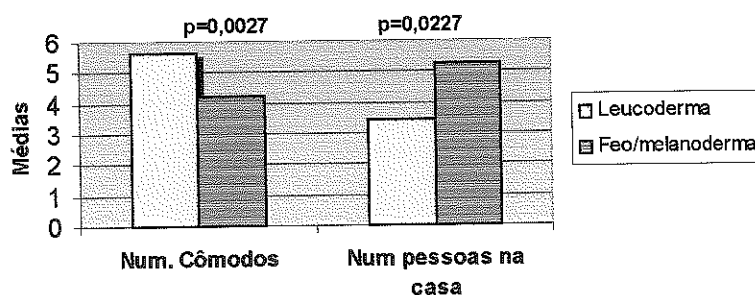


FIGURA 19 - Relação entre o número de cômodos e o número de pessoas co-habitando a casa do paciente de acordo com sua etnia.

Da mesma forma, pode-se notar que, em relação ao local do diagnóstico, houve uma diferença estatística, sendo um maior número de pacientes feo e melanodermos diagnosticados em internação hospitalar ($\chi^2= 7,79$ e $p= 0,020$).

Comparando-se os dois grupos estudados (retrospectivo e prospectivo), pode-se observar que não houve diferença em relação ao tempo de internação ($t=1,50$ e $p=0,2249$); ao uso de não opióides como medicação analgésica ($\chi^2= 2,24$ e $p=0,815$); ao uso de opióides de uma maneira geral ($\chi^2= 2,52$ e $p= 0,112$), ao tempo de uso de opióides ($t=0,14$ e $p=0,706$); ao tempo de uso de opióides fracos ($t=1,51$ e $p=0,223$) e ao tempo de uso de opióides fortes ($t=1,35$ e $p=0,2574$). Porém esses dois grupos estudados não eram semelhantes quanto ao tipo de opióide ou a associação de opióides usados ($\chi^2= 17,95$ e $p= 0,012$), conforme mostrado no quadro 16.

Quanto à presença ou não de avaliação da dor nos dois estudos detectou-se uma diferença altamente significativa ($\chi^2=19,02$ e $p=0,000012$) ou seja, tal avaliação foi realizada com frequência bem maior no estudo prospectivo.

QUADRO 16 - Comparações quanto ao tratamento efetuado nos dois períodos do estudo.

Variável	P
Tempo de internação	0,225
Uso de medicação não opióide	0,815
Uso de opióides de maneira geral	0,112
Tempo de uso de opióides	0,706
Tempo de uso de opióides fracos	0,223
Tempo de uso de opióides fortes	0,257
Tipo de opióide ou associação de opióides	0,012 *

QUADRO 17 - Comparação entre a presença de avaliação da dor nos dois períodos.

Presença de avaliação da dor	Realizada	Não Realizada	TOTAL
Estudo Retrospectivo	40	39	79
Estudo Prospectivo	27	0	27
TOTAL	67	39	106

$p=0,00001$

Comparando-se a gravidade das crises álgicas nos dois períodos estudados, verificou-se uma diferença estatística importante entre eles $\chi^2=22,63$ e $p=0,000012$, sendo consideradas mais graves as crises avaliadas no período retrospectivo.

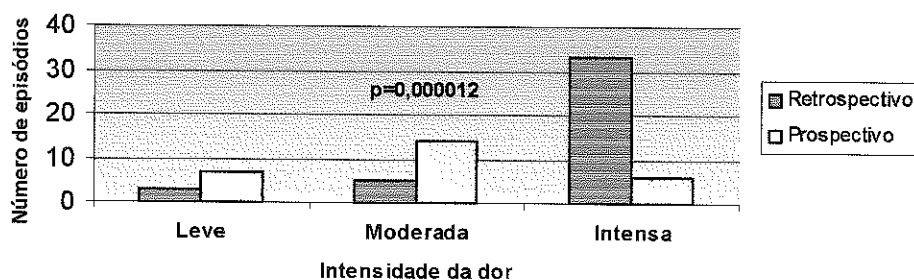


FIGURA 20 – Comparação entre a intensidade da dor nos dois períodos.

Já em relação à gravidade das crises e o uso de opióide, houve uma diferença estatística importante ($\chi^2=31,62$ e $p=0,00000014$), em favor dos pacientes com dor moderada e intensa. Da mesma forma, houve diferença, considerando-se separadamente os estudos retrospectivo e prospectivo, observando-se no primeiro maior uso em pacientes com dor intensa e no segundo nos pacientes com dor moderada ($\chi^2=19,10$ e $p=0,000012$ e $\chi^2=21,20$ e $p=0,000004$; respectivamente).

QUADRO 18 – Uso de opióides de acordo com a avaliação da dor.

Intensidade da dor	Todo Grupo		Estudo Retrospectivo		Estudo Prospectivo	
	Sim	Não	Sim	Não	Sim	Não
Dor Leve	2	8	1	2	1	6
Dor Moderada	17	2	3	2	14	0
Dor Intensa	36	2	30	2	6	0
TOTAL	55	12	34	6	21	6

$p=0,0000001$ $p=0,0000012$ $p=0,000004$

Não houve diferença entre a gravidade das crises e o tempo de uso de opióides tanto considerando todos os pacientes em conjunto ($t=1,11$ e $p=0,297$) quanto

nos pacientes tomados separadamente pelo tipo de estudo, ($t=0,29$ e $p=0,591$ e $t=0,83$ e $p=0,403$; retrospectivo e prospectivo respectivamente).

O mesmo aconteceu correlacionando-se a gravidade das crises com o tempo de uso de opióides fracos e com o tempo de uso de opióides fortes ($t=0,35$ e $p=0,558$; e $t=1,59$ e $p=0,213$; respectivamente).

No que se refere à comparação do uso das associações corretas de opióides (codeína ou tramadol separadamente, morfina isoladamente, morfina mais tramadol ou morfina mais codeína não concomitantemente) e as associações incorretas, verificou-se que a frequência de associações incorretas se deu apenas no estudo retrospectivo sendo de 12 de 46 (26,1%).

Considerando-se o uso correto de opióides somente as situações quando ocorreram associações corretas dos mesmos e além disso quando essas associações foram coerentemente à uma avaliação da dor, notou-se que sua frequência foi de 42,6% (23 de 54 episódios). Estratificando-se por períodos de estudo essa frequência foi de apenas 11,8% (4 de 34) no estudo retrospectivo e 95% (19 de 20) no estudo prospectivo mostrando uma diferença importante entre os dois períodos: $\chi^2=32,36$ e $p=0,00000001$.

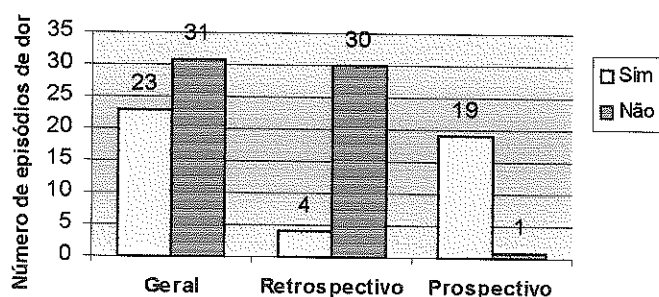


FIGURA 21 – Frequência de uso correto de opióides de acordo com tipo de estudo.

QUADRO 19 - Comparação do uso correto de opióides entre os períodos estudados.

Uso Correto de opióides	Estudo Retrospectivo	Estudo Prospectivo	TOTAL
Sim	4	19	23
Não	30	1	31
TOTAL	34	20	54

p=0,00000001

Não houve diferença entre os dois estudos quanto à simetria dos locais acometidos pela dor ($\chi^2 = 2,04$ e $p = 0,152$). Já em relação à topografia da dor, pode-se notar algumas diferenças como mostra o quadro abaixo.

QUADRO 20 - Diferenças entre a topografia da dor nos dois períodos.

Local	χ^2	P
MSE	0,41	0,519
MSD	0,05	0,817
MIE	3,66	0,055
MID	0,3	0,585
Cabeça	0,00	0,978
Tórax	4,55	0,033 *
Abdome	0,19	0,665
Dorso	0,35	0,552

9- DISCUSSÃO

O presente estudo traz à tona questões envolvidas no subtratamento da dor infantil em nosso meio, tais como a falta de avaliação da dor e de tratamento adequado da mesma. Mostra ainda a possibilidade de reverter essa situação através da utilização de um protocolo específico para a avaliação e o tratamento da dor. Isto pode ser feito com poucos gastos e algum treinamento e produz nítida melhora na qualidade de atendimento hospitalar assim como traz dignidade e alívio para o paciente.

9.1- Análise dos resultados obtidos nos dois períodos quanto às características clínicas gerais e dados laboratoriais

Apesar de em maior escala no estudo prospectivo, tanto nesse quanto no estudo retrospectivo houve um predomínio de adolescentes. Esse dado é concordante com os estudos de SERJEANT e colaboradores (1994) que avaliaram 118 pacientes com 183 episódios de crise álgica e relataram um predomínio de crises em pacientes de 15 a 29 anos.

Segundo PLATT e colaboradores (1991), enquanto alguns poucos pacientes nunca apresentam crises de dor, a maioria apresenta um ou dois episódios por ano, e 20% tem mais de dois episódios por mês, sendo considerados gravemente acometidos. Os achados desse trabalho confirmam esses dados uma vez que em ambos os estudos mais de 70% dos pacientes relataram apresentar menos de dez crises por ano. Por outro lado, não pode-se esquecer que em torno de 25% dos pacientes relataram mais de 10 crises por ano, sendo esses os pacientes mais acometidos com maior morbidade e mortalidade e que devem receber atenção redobrada.

Em relação ao sexo dos pacientes acometidos, esse estudo está de acordo com os de SERJANT e colaboradores (1992a), que mostraram que a crise álgica acomete igualmente ambos os sexos. No presente trabalho houve um predomínio do sexo masculino em relação ao sexo feminino, porém essa diferença não foi significativa estatisticamente em ambos os estudos.

Como era de se esperar, a grande maioria dos indivíduos em ambos os estudos era formada por feodermos e melanodermos, uma vez que embora não seja exclusiva dos indivíduos de origem africana, a doença falciforme acomete principalmente pessoas da cor preta.

Foi interessante notar que a maioria dos indivíduos em ambos os períodos era proveniente do interior do Estado, ou de regiões da periferia de Belo Horizonte. Esse fato poderia ser explicado por algumas razões: dificuldade de acesso ao serviço de saúde no local de origem, falta de capacidade em absorver esses pacientes em seus locais de origem para tratamento de intercorrências da doença ou mesmo insegurança dos pais em levar seu filho a um serviço não especializado. Considerando essas possibilidades faz-se necessário uma orientação completa aos pacientes e seus familiares, assim como melhorias na qualidade de atendimento nos locais de origem do paciente. Conscientização dos profissionais de saúde para a importância de combater a dor de seus pacientes e programas de educação permanente são ações prioritárias para tais melhorias.

Um índice que poderia servir como indicador da qualidade de saúde dessa população seria o local onde o diagnóstico da doença foi realizado. Sabe-se que, idealmente, esse diagnóstico deveria ser feito por um programa de triagem neonatal. Poucos são os países que realizam a triagem neonatal para a doença falciforme, o que possibilitaria uma evolução mais satisfatória, desde que acoplada a seguimento clínico e

A um componente educativo familiar, identificando ainda, para aconselhamento genético, os portadores do traço falciforme (HbAS). Observou-se que, a maioria dos pacientes em ambos os estudos teve seu diagnóstico durante uma internação hospitalar, já então, apresentando uma intercorrência da doença, até então não descoberta. Isso leva a uma maior morbidade e mortalidade, uma vez que não houve tempo de educar e agir profilaticamente frente a situações muitas vezes evitáveis. Hoje essa realidade está mudando graças ao programa de diagnóstico neonatal. Na verdade, Minas Gerais é o pioneiro nacional com a implantação, em todo Estado, do “Programa de Triagem Neonatal para Doença Falciforme”, realizado de forma universal através do “teste do pezinho”. A iniciativa teve influência de estudiosos e militantes do movimento negro, e foi implementada por parceria entre a Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, seu Núcleo de Apoio Diagnóstico (NUPAD) e o Governo do Estado de Minas Gerais. No período de 02/03/1998 – quando teve início à 31/12/2001, em um total de 1.060.757 exames, foram encontrados 34765 pacientes com traço falciforme (1:31) e 811 com doença falciforme (1:1308) (JANUÁRIO, 2002). Como há um predomínio de adolescentes em ambos os períodos estudados, o diagnóstico foi estabelecido na maioria das vezes, em uma época anterior à implantação do programa.

Conforme dados da literatura que mostram que os episódios de dor são também influenciados pelo genótipo, sendo mais frequentes na doença SS, no estudo retrospectivo houve um predomínio, na maioria dos episódios, de pacientes portadores de hemoglobinopatia SS (77,3%) sendo esse numero de 43,8% no estudo prospectivo.

Considerando as comorbidades nos grupos estudados notou-se que, grande parte dos pacientes era formada por pacientes gravemente acometidos, quer seja pela frequência com que eram transfundidos ou pela concomitância de um processo infeccioso a uma crise de vaso-oclusão e no uso de antibióticos. Essas crianças devem

ser vistas como pacientes que estão constantemente fragilizadas pela doença e invadidas, quer seja por intervenções terapêuticas e/ou propedêuticas e que esses fatores devem ser levados em consideração na sua abordagem da dor.

Quanto aos achados laboratoriais, é sabido que não existe nenhum marcador específico para a crise álgica, porém alguns valores tanto hematológicos quanto bioquímicos podem-se alterar. Retrospectivamente, não foi possível obter a maioria dos dados laboratoriais uma vez que os mesmos não eram solicitados de maneira rotineira e, sim, de acordo com alguma intercorrência apresentada pelo paciente. Porém, na maioria das vezes, foi possível obter os dados hematimétricos. Em ambos os períodos do estudo foi notada uma anemia que pode ser justificada pela própria condição da doença ou ainda agravada, conforme dados da literatura que mostram que na maioria dos pacientes os níveis totais de hemoglobina caem durante os episódios de dor (RUCKNAGEL, 1984). Foi observado também um aumento na contagem global de leucócitos, tanto no estudo retrospectivo quanto no prospectivo. Alguns autores tem observado que esse aumento pode ocasionalmente simular uma reação leucemóide (BUCHANANN & GLADER, 1978). É interessante notar que, na ausência de infecção sobreposta, a leucocitose reflete uma resposta inflamatória da medula óssea à necrose e, em presença de infecção, a leucocitose torna-se mais acentuada e associa-se a um aumento de bastonetes. Esse fato reforça a tese de que em vigência de uma infecção, pode-se lançar mão de dados alternativos à curva térmica, que estarão alterados. Logo, o fato de se prescrever um analgésico para tratamento da dor na crise álgica (de modo sinérgico ou não) que também aja como anti-térmico (dipirona, por exemplo) não irá mascarar o diagnóstico de infecção, como se costuma pensar. Na vigência de um processo infeccioso a febre não será mascarada com o uso do analgésico e, além disso, alterações laboratoriais chamarão a atenção para a presença de um processo infeccioso. Em relação

a contagem plaquetária, a literatura é controversa. Alguns trabalhos relatam que a contagem plaquetária está diminuída no início da crise (ALKJAERSIG *et al.*, 1976) com aumento posterior (HAUT *et al.*, 1973) e em outros, a contagem plaquetária não mostra alteração (BILLET *et al.*, 1988). Em nosso estudo, a contagem plaquetária mostrou-se dentro dos valores de referência e não diferiu entre os períodos analisados.

9.2- Análise dos resultados obtidos quanto ao estudo da dor, sua avaliação e seu tratamento

Conforme a literatura, o gênero pode influenciar a percepção da dor (FAUCETT, *et al.*, 1994). Em nosso trabalho, a gravidade da dor não esteve relacionada ao sexo das crianças, ou seja, crises de maior ou menor intensidade não eram predominantes em determinado gênero. Isso aconteceu mesmo quando foram tomados apenas aqueles pacientes onde escalas de dor apropriadas foram usadas ($p=0,948$), ou seja, quando a dor foi adequadamente avaliada e quantificada. Como em nosso trabalho há um predomínio de adolescentes essa pode ser uma possível explicação para o fato pois, de acordo com a literatura, apesar de diferenças de gênero em resposta a dor terem sido descritas no período neonatal (DAVIS & EMORY, 1995), esse efeito não é constante em relatos de crianças de maior idade (HUMPHREY *et al.*, 1992).

Apesar de a literatura relatar que existe uma diferença na percepção da dor entre diferentes faixas etárias, com as crianças mais jovens relatando níveis maiores de dor e desconforto durante procedimentos dolorosos do que crianças mais velhas (HUMPHREY *et al.*, 1992), em nosso estudo não foi encontrada diferença estatística entre a gravidade da dor e a idade dos pacientes ($p=0,127$).

Com relação ao aspecto racial/étnico e social, sabe-se que a anemia falciforme acomete preferencialmente a cor preta e que ela pode ser considerada uma doença dos

excluídos (SERJANT *et. al.*, 1992b). Dados oficiais demonstram uma desigualdade racial; por exemplo, pelos índices de mortalidade infantil e o percentual de recém-nascidos mortos (CUNHA, 2001), esses achados mostram que existe uma discrepância entre o nível sócio-econômico dos pacientes de cor preta nos quais a doença apresenta maior incidência, em relação aos brancos. No presente trabalho, alguns dados podem ilustrar a condição sócio-econômica em que essa população vive, na verdade, condições mais precárias que quando comparadas aos pacientes leucodermos. Foi observado, por exemplo, que em média, os pacientes feo e melanodermos co-habitavam casas com um maior número de pessoas e ao mesmo tempo, que essa habitação possuía um menor número de cômodos quando comparados com os pacientes leucodermas. Além disso, 16,7% dos pacientes no estudo retrospectivo e 31,3% dos domicílios dos pacientes no estudo prospectivo não possuíam esgoto ou água encanada. Porém em nosso estudo notou-se que os pacientes feo e melanodermos não se diferiam dos leucodermos quanto ao número de crises de dor por ano, quanto à frequência com que foi feita algum tipo de avaliação de dor, a gravidade da dor tanto na avaliação geral quanto quando utilizadas apenas escalas apropriadas. Além disso, também não eram diferentes em relação ao tratamento, quer seja quanto ao uso ou não de opióides, assim como ao uso de associações incorretas de opióides e ao uso correto de opióides. Logo poderia-se pensar que essa população recebeu na maioria das vezes um tratamento adequado da dor, porém o que foi revelado é que, apesar de não ter havido uma pior avaliação e tratamento nesse grupo de pacientes quando comparados aos leucodermos, na maioria das vezes, no estudo retrospectivo, a avaliação e o tratamento foram inadequados tanto nos brancos quanto nos não brancos.

Esse trabalho mostrou a diferença existente em relação à conduta empregada frente à dor em crianças portadoras de crise álgica, comparando o que foi feito nos

últimos 12 anos com um tratamento próximo do ideal, através da aplicação de um protocolo específico.

Numa primeira comparação, pode-se notar que não houve diferença estatística em alguns parâmetros após a implantação do protocolo e logo poderia-se pensar que o tratamento sempre foi adequado e que não tenha surtido efeito a implantação de um protocolo específico. Assim, o tempo de internação em dias, (o que, provavelmente, é muito influenciado pela suspeita de infecção que ocorreu em ambos os estudos), o uso de medicação não opióide, o uso de opióides e o tempo de uso de opióides não foram diferentes em ambos os estudos. Porém, ao analisar-se a avaliação da dor e como o tratamento foi realizado, encontramos diferenças fundamentais.

A primeira delas diz respeito à avaliação da dor realizada em cada período. No período retrospectivo, em 39 dos 79 episódios de dor (49,4%), não havia qualquer relato na papeleta quanto à presença de avaliação de dor. Nos casos onde essa avaliação foi feita, isso se deu através de um relato do profissional de saúde que cuidava da criança ou mesmo por uma queixa espontânea da própria criança. Assim, achados na papeleta como « dor intensa, dor incapacitante, muita dor, pouca dor, dor moderada, dor de pequena intensidade, dor importante, criança queixando dor leve, criança queixando muita dor, queixou dor forte, não queixou dor » foram levados em consideração e assumidos como uma forma de avaliação da dor e classificados em dois grupos: impressão do profissional e queixa da própria criança.

Vários fatores podem ser responsáveis por essa situação como a falta de inserção no currículo médico de uma disciplina que aborde a dor de uma maneira geral e completa; o mito da « ilusão da certitude » ainda presente em nosso meio, na qual o profissional de saúde assume que sabe o nível de dor do paciente, sem necessitar medi-lo, baseado no tipo de procedimento ou doença, sem prestar atenção na experiência

pessoal do indivíduo (HESTER *et. al.*, 1998); a falta de disponibilidade de escalas próprias nas enfermarias; a falta de protocolos multidisciplinares estabelecidos na maioria dos setores; a falta de disponibilidade de tempo do profissional em aplicar escalas e questionários considerando outros atos, como a prescrição, como « mais importantes ». De uma maneira geral, nota-se que culturalmente não existe em nosso meio o hábito de se realizar a avaliação da dor de modo sistemático, apesar dos riscos em se abordar e tratar a dor sem sua prévia avaliação. Um exemplo disso foi a diferença observada entre a intensidade da dor nos dois períodos onde os profissionais do estudo retrospectivo tinham a tendência a classificar as crises de seus pacientes na maioria das vezes como uma crise intensa (80% dos casos) e somente em 3 casos (7,5%) como leve. Já, no estudo prospectivo, quando escalas próprias eram utilizadas a maioria das crises foi classificada como moderada (51,9%) e leves (25,9%). Isso traz implicações imediatas no tratamento, se levada em conta a avaliação realizada.

Além da diferença nos dois grupos, o que chama a atenção é que, aproximadamente um quarto das crises no estudo prospectivo, foram classificadas como leve e se resolveriam com medidas gerais, analgésicos comuns e com tratamento domiciliar. Tendo em vista que a maioria dos pacientes não era proveniente de Belo Horizonte e vieram em busca de tratamento, deve ser questionada a orientação anterior sobre as crises dada a esses pacientes e a falta de capacidade de Centros de Saúde em absorvê-los em locais próximos a suas moradias. Vale ainda ressaltar que no estudo prospectivo a maioria dos pacientes relatam já ter recebido orientação sobre tratamento da dor anteriormente.

Ora, o objetivo da avaliação da dor deve ser o de proporcionar dados acurados, no sentido de determinar quais as ações devem ser feitas para aliviar ou abolir a dor e, ao mesmo tempo, avaliar a eficácia dessas ações. O ideal é que a avaliação e o

tratamento da dor sejam interdependentes, pois um é praticamente inútil sem o outro. É sabido que fatores como idade, o preparo educacional e a experiência pessoal com a dor influenciam a decisão de enfermeiras e médicos quanto à avaliação e ao tratamento da dor (BUROKAS, 1985).

Comparando-se a presença ou não de avaliação da dor nos dois períodos pode-se notar uma diferença importante a favor das avaliações feitas no estudo prospectivo ($p=0,000012$). Assim, após implantação de um protocolo, onde conste como primeiro passo a avaliação da dor, os riscos de um tratamento inadequado são minimizados. Um protocolo como o proposto mostrou-se fácil de ser mensurado, auto-explicativo e capaz de mudar paradigmas quanto ao tratamento da dor.

Em relação ao tratamento utilizado, apesar de não ter havido diferença entre o uso ou não de opióides, o tipo de opióide ou associação de opióide usada em cada período foi bem diferente ($p=0,012$). No período retrospectivo, opióides como a meperidina e associação de opióides como meperidina e codeína usados concomitantemente, codeína e tramadol usados concomitantemente, morfina e codeína usados concomitantemente, morfina e tramadol usados concomitantemente eram feitas. Mesmo sem levar em consideração se o opióide estava sendo indicado corretamente de acordo com a intensidade da dor, em 26,1% dos casos em que foi usado, tal ocorreu de maneira incorreta.

A meperidina ou petidina, é o narcótico sintético que tem o maior poder de droga-adicção dentre os opióides. Apesar de no passado a meperidina ter sido o opióide mais comumente prescrito no tratamento da crise algica da anemia falciforme, seu uso não tem sido atualmente recomendado devido aos seus efeitos adversos (SHAPIRO, 1989). Pode causar convulsão por acúmulo de seu metabólito, a normeperidina, que normalmente é excretado na urina, além de possuir deficiente ação analgésica

desencadear disforia, convulsões e excitação do sistema nervoso central. Logo, não é recomendada para uso pediátrico (SILVA & SILVA, 2003). Nos pacientes com anemia falciforme esse acúmulo pode ser maior, pois eles podem necessitar de doses maiores da droga e por tempo mais prolongado, além de contarem com um sistema de excreção renal muitas vezes deficiente pela própria doença (SHAPIRO, 1989).

Outro erro é fazer associações entre opióides, como a de dois opióides usados para dor moderada (codeína e tramadol, por exemplo). Tal conduta produz aumento dos efeitos colaterais, sem um benefício adicional. Se um paciente está em uso de um opióide adequado ao tratamento de uma dor moderada e já se chegou a sua dose teto, o correto é trocá-lo por um opióide que trate uma dor intensa, pois, provavelmente, não se trata de uma dor moderada e sim de uma dor intensa. Por outro lado, se um paciente apresenta uma dor intensa deve-se usar um opióide que trate efetivamente essa dor e de nada adianta associação de um opióide para dor moderada com um opióide para dor intensa. Tal abordagem aumenta os efeitos colaterais e não permite o uso de doses menores de cada droga. Esse fato pode levar a um subtratamento da dor ou a um aumento de efeitos colaterais com uso do opióide para dor moderada. Assim, ao invés de serem usados concomitantemente morfina e codeína, morfina e tramadol, deve-se usar apenas morfina e ir aumentando progressivamente sua dose até o controle da dor. A morfina e outros opióides eficazes para tratamento da dor intensa não apresentam dose teto. Paralelamente, deve-se pesquisar uma piora da dor com re-avaliações contínuas e a necessidade de adjuvantes como benzodiazepínicos, antidepressivos, ou mesmo o uso de um bloqueio do neuro-eixo.

Logo, considerando-se como uso correto de opióides somente as situações em que além do tipo do opióide usado ter sido adequado (morfina, codeína, tramadol, nalbufina,), a associação foi apropriada e a indicação coerente com a avaliação da dor,

pode-se notar que o uso correto se deu em apenas 11,8% (4 de 34) dos episódios do estudo retrospectivo, mas em 95% dos episódios do estudo prospectivo, mostrando uma nítida mudança de comportamento em relação à abordagem da dor ($p=0,00000001$).

Isto se deve ao fato de que o opióide não estava sendo indicado de acordo com a avaliação da dor no estudo retrospectivo, ou seja, na maioria dos casos onde uma dor havia sido avaliada como intensa (se é que realmente era uma dor intensa), opióides para dor moderada eram usados.

Da mesma forma, vários fatores podem ser os responsáveis por esse desarranjo no tratamento da dor infantil como: a falta de inserção no currículo médico de uma disciplina que aborde a dor de uma maneira geral e completa; os mitos em relação ao uso de opióides tanto de quem os poderia prescrever (médicos) como os de quem poderia administrá-los (enfermeiras), sendo comuns as prescrições de opióides “se necessário” e pior ainda, da interpretação de “se necessário” como mínimo possível; medo de efeitos colaterais como a depressão respiratória; medo de droga adicção; burocracias e entraves na prescrição de opióides; desconhecimento de diferenças na farmacologia dos diferentes opióides a falta de protocolos multidisciplinares estabelecidos na maioria dos setores.

É imprescindível para um tratamento adequado que haja uma avaliação prévia da dor. Todo trabalho visando uma melhora na abordagem da dor deve ser focalizado nesses dois aspectos em conjunto. Além disso é necessário um conhecimento maior e desmistificação junto aos profissionais de saúde quanto às possibilidades terapêuticas a fim de obtermos o resultado esperado sem efeitos indesejados.

10-CONCLUSÕES

- ✓ Em nosso meio, analisando-se retrospectivamente a avaliação da dor nas crises algicas da doença falciforme, notou-se que ela é ignorada (49,4%) ou não é realizada de maneira adequada.
- ✓ Quando a avaliação da dor é realizada de modo subjetivo pelo profissional de saúde há uma tendência em classifica-la como intensa na maioria das vezes (80%) e por outro lado quando se usam escalas próprias a menor parte dos pacientes tem sua dor inicialmente classificada como dor intensa (22,2%).
- ✓ Uso inapropriado de opióides como a meperidina, assim como associações incorretas de opióides para o tratamento da dor secundária à crise algica, foram práticas comuns observadas no período de janeiro de 1988 a março de 2001.
- ✓ Apesar de não ter havido diferenças entre o tempo de internação e o tempo de uso de opióides nos dois períodos estudados, o tipo de opióide ou associação de opióides usados no período retrospectivo era incorreta ou não estava de acordo com a intensidade da dor previamente avaliada, na maioria das vezes.
- ✓ Escalas de auto-relatos podem, com sucesso, serem aplicadas a crianças e adolescentes em nosso meio para avaliação da crise algica da doença falciforme.

- ✓ A implantação de um protocolo de avaliação e tratamento da dor na doença falciforme melhora a abordagem da dor nas crises vaso-oclusivas, servindo como instrumento de orientação e seguimento da criança por parte do profissional de saúde, podendo ainda funcionar como meio de mudança no comportamento e de paradigma no tratamento da dor infantil.

- ✓ A dor secundária à crise vaso-oclusiva é freqüente em nosso meio e sua correta avaliação e tratamento não podem ser negligenciados. Deve-se ainda levar em conta que cerca de 25% dos nossos pacientes respondem pela maior parte dos episódios de dor, sendo considerados gravemente acometidos e ainda com maior morbidade e mortalidade.

Pode-se concluir ainda que a doença falciforme incidindo mais em pacientes da cor preta e conseqüentemente em pacientes menos favorecidos socialmente é uma doença com um recorte étnico-racial-social bem determinado. Acrescentado-se ainda o fato de que a maioria dos pacientes tiveram o diagnóstico de anemia falciforme durante uma internação hospitalar, aumentando a morbimortalidade da doença, o que reforça a necessidade do diagnóstico neonatal. O menor acesso aos serviços de saúde e serviços de qualidade inferior, tornam ainda pior a situação da exclusão desses pacientes. Infelizmente, ainda hoje as condutas dos profissionais de saúde a respeito do controle da dor são geralmente mal definidas variadas, sendo muitas vezes inadequadas. Devemos deslocar o centro das atenções da equipe de saúde da doença para o doente e o seu reconhecimento como sujeito pleno de direitos a fim de que possam exercer sua cidadania com plenitude.

11- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abreu LV, São Tiago LEK, Parente LMM. Manifestações músculo-esqueléticas e radiológicas nas neoplasias pediátricas. *Arq Catarin Med*, 1988; 17:221-225.
2. Abu-Saad H, Kroonen E, Halfers R. On the development of a multidimensional Dutch pain assessment tool for children. *Pain*, 1990; 43 :249-56.
3. Academia Americana de Pediatria – Comissão de genética. Vigilância Médica de Crianças com Doença de células falciformes e suas famílias. *Pediatrics* (ed. Bras.), 1996; 1:202-9.
4. Addae SK. Mechanisms for high incidence of sickle cell crisis in the tropical cool season. *Lancet*, 1971; 1256.
5. Alkjaersig N, Fletcher A, Joist H, chaplin H. Hemostatic alterations accompanying sickle cell pain crisis. *J Lab Clin Med*, 1976; 88:440-9.
6. Alter BP. Prenatal diagnosis of hematologic diseases. *Acta Haematol*, 1987; 78:137-41.
7. Alvim RC. Perfil e impacto da dor em crianças e adolescentes com doença falciforme: estudo clínico-experimental do efeito do piracetam na prevenção das crises de dor. Belo Horizonte, 2002. (Tese).
8. Ambuel B, Hamlet KW, Marx CM, Blunner JL. Assessing distress in pediatric intensive care environments: the Comfort scale. *J Pediatr Psychol*, 1992; 17:95-109.
9. Amjad H, Bannerman RN, Judisch JM. Sickling pain and season. *Br Med J*, 1974; 1:54.
10. Anand KJ & Scalzo FM. C. Can adverse neonatal experiences alter brain development and subsequent behavior? *Bio Neonate*, 2000; 77:69-82

11. Anand KJS, Carr DB, Hickey PR: Randomized trial of high dose sulfentanil anesthesia in neonates undergoing cardiac surgery: Hormonal and hemodynamic stress responses. *Anesthesiology* 1987a, 67:A502 .
12. Anand KJS, Hickey PR. Pain and its effects in the human neonate and fetus. *N Engl J Med* 1987; 317:1321-29.
13. Anand KJS, Sippel WG: Aynsley-green A: Randomised trial of fentanil anesthesia in preterm babies undergoing surgery: Effects on stress response. *Lancet* 1987b, 1:243-48.
14. Anderson MF, Went LN, Mac Iver JE, Dickson HG. Sickle cell disease in pregnancy. *Lancet*, 1960; 516-21.
15. Andrade SJ & Baub JRF. Cefaléia em Crianças. *Rev Bras Neurol*, 1993; 29:117-121.
16. Anônimo. **Morfina na dor**. Revista Isto é, 2001, agosto 22; Saúde, a semana.
17. Antoniuk S, Kosac MF, Michelon L, Netto MMR. Prevalence of Headache in Children of a School From Curitiba, Brazil, Comparing Data Obtained From Children and Parents. *Arq Neuropsiq*, 1998; 56:726-733.
18. Aradine C, Beyer J, Tompkins J: Children's pain perceptions before and after analgesia: A study of instrument construct validity. *J Pediatr Nurs*, 1987; 3:11-23.
19. Bailey S, Higgs DR, Morris J, Serjeant GR. Is the painful crisis of sickle cell disease due to sickling? *Lancet*, 1991; 337:735.
20. Ballas SK & Delengowski A. Pain measurement in hospitalized adults with sickle cell painful episodes. *Ann Clin Lab Sci*, 1993; 23:358-61.
21. Ballas SK & Mohandas N. Pathophysiology of vaso-occlusion. *Hematol Oncol Clin North Am*, 1996; 10:1221-39.

22. Ballas SK, Lerner J, Smith ED, Surrey S, Schwartz E, Rappaport EF. Rheologic predictors of the severity of the painful sickle cell crisis. **Blood**, 1988; 72:1216-23.
23. Ballas SK. Ethical issues in the management of sickle cell pain. **Am J Hematol**, 2001; 68:127-32.
24. Ballas SK. Sickle cell anemia with few painful crisis is characterized by decreased red cell deformability and increase number of dense ceels. **Am J Hematol.**, 1991;36:122-30.
25. Barreras L & Diggs LW. Bicarbonates pH and percentage of sickle cells in venous blood in patients in sickle cell crisis. **Am J Med Sci**, 1964; 247:710-18.
26. Barreras L, Diggs LW, Lipscomb A. Plama volume in sickle cell disease. **Southern Med J**, 1966; 59:456-8.
27. Barrier G, Attia J, Mayer MN. Measurement of post-operative pain and narcortic administration in infants using a new clinical scoring system. **Int Care Med**. 1989; 15:37-39.
28. Bauchner H, Vine R, May A. Teaching parents how to comfort their children during commum medical procedures. **Arch Dis Child**, 1994; 70:548-50.
29. Baum KF, Dunn DT, Maude GH, Serjeant GR. The painful crisis of homozygous sickle cell disease. A study of risk facotrs. **Arch Intern Med**, 1987; 147:1231-4.
30. Becker DE, Haley DW, Urena VM, Yingling CD. Pain measurement with evoked potentials: combination of subjective ratings, randomized intensities, and long interstimulus intervals produces a P300-like confound. **Pain**, 2000; 84:37-47.
31. Becker DE, Haley DW, Urena VM, Yingling CD. Pain measurement with evoked potentials: combination of subjective ratings, randomized intensites, and long interstimulus intervals procedures a P 300-like confound. **Pain**, 2000; 84:37-47.

32. Belter R, McIntosh J, Finch A, Saylor C. Measurement of pain in preschool children: Three self-report methods. **Clin J Child Psych**, 1988; 17:327-35.
33. Beurling-Harbury C & Schade SG. Platelet activation during pain crisis in sickle cell anemia patients. **Am J Hematol**, 1989; 31:237-41.
34. Beyer J.E. The Oucher: A user's manual and technical report. Denver, Colorado, university of ColoradoHealth Sciences Center, 1988. In: Beyer JE & Wells N. Avaliação da dor em crianças. **Clin Ped Am Nort**, 1989; 36:881-899.
35. Beyer JE, Platt AF, Kinney TR, Treadwell M. Practice guidelines for the assessment of children with sickle cell pain. **J Soc Pediatr Nurs**, 1999; 4:61-73.
36. Beyer JE, Wells N. The assessment of pain in children. **Pediatr Clin North Am**, 1989; 36:837-54.
37. Bieri D, Reeve RA, Champion GD, Addicoat L, Ziegler JB. The Faces Pain Scale for the self-assessment of the severity of pain experienced by children: development, initial validation, and preliminary investigation for ratio scale properties. **Pain**, 1990; 41:139-50.
38. Billet HH, Nagel RL, Fabry ME. Revolution of laboratory parameters during sickle cell painful crisis: evidence compatible with dense red cell sequestration without thrombosis. **Am J Med Sci**, 1988; 31:293-8.
39. Bittencourt E & Calil R. A dor dos pacientes ganha mais atenção. Médicos adotam novos critérios e atitudes. **Caderno da Gazeta Mercantil**, 17 e 18 de Fevereiro de 2001, cad 1, p. 4.
40. Bonica, JJ & Loeser JD. History of Pain Concepts and Therapies. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain**. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 3-16.

41. Bricks LF. Analgésicos, Antitérmicos e Antiinflamatórios Não-Hormonais: Controversas Sobre Sua Utilização em Crianças: Parte 2. *Pediatrai*, 1998; 20:230-246.
42. Brittenham GM, Schechter AN, Noguchi CT. Hemoglobin S polymerization: primary determinant of the hemolytic and clinical severity of sickling syndromes. *Blood*, 1985; 65:183-9.
43. Brittingham JW & Phinitz T. Hemorrhagic encefalitis after neo-arsphenanine: report of case with fat embolism found at necropsy. *J Am Med Ass*, 1931; 96:2001-3.
44. Broadman L, Rice L, Hannallah R. Evaluation of an objective pain scale for infants and children. *Reg Anesthes*, 1988; 13:45.
45. Broadman LM, Hannallah RS, Belman AB. Post-circumcision analgesia – a prospective evaluation of subcutaneous ring block of the penis. *Anesthesiology*, 1987; 67:399-402.
46. Brookoff D & Palomano R. Treating sickle cell pain like cancer pain. *Ann Inter Med*, 1992; 116:364-8.
47. Brozovic MC, Davies SC, Yardumian A, Bellingham A, Marsh G, Stephens AD. Pain relief in sickle cell crises. *Lancet*, 1986; 2:624-5.
48. Bruck I, Antoniuk AS, Cunha FB, Gonçalves RT, Hamamoto GI, Scola RH, Werneck LC. Neuropatia Idiopática do Plexo Lombossacro em Crianças: Relato de Caso. *Arq Neuropsiq*, 1996; 54:683-686.
49. Buchanan L, Voightman J, mills H. implementing the Agency for Health Care Policy and Research Pain Management Pediatric Guideline in a multicultural paratice setting. *J Nurs Care Qual*, 1997; 11:23-35.

50. Buchanann GR & Glader BE. Leukocytes counts in children with sickle cell disease. Comparative values in steady state, vaso-occlusive crisis and bacterial infection. **Am J Dis Child**, 1978; 132:396-8.
51. Burokas L. Factors affecting nurses`decisions to medicate pediatric and adult patients after surgery. **Heart Lung**, 1985; 14:373-9
52. Byers MR & Bonica JJ. Peripheral Pain Mechanisms and Nociceptor Plasticity. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain**. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 26-72.
53. Calligaris C. Dores do espírito e dos músculos. **Folha de São Paulo**, 5 de Abril de 2001, p. E 8.
54. Carvalho DS, Zukerman E, Hanuch SN, Levyman C, Lima JG. Risk Factors in Headache in Children from 7 to 15. **Arq Neuropsiquiatr**, 1987; 45:371-378.
55. Castro AB. **Tratamento da Dor no Brasil – Evolução Histórica**. Curitiba: Editora Maio; 1999. Passim.
56. Chambers CT, Giesbrecht K, Craig KD, Bennett SM, Huntsman E. A comparison of faces scales for the measurement of pediatric pain: children's and parent's ratings. **Pain**, 1999;8325-35.
57. Chambers CT, Reid GJ, McGrath PJ, Finley GA. Development and preliminary validation of postoperative pain measure for parents. **Pain**, 1996 ; 68 :307-13.
58. Champion GD, Goodenoug B, von Bayere CL. Measurement of pain by self-report. **Pogr Pain Res Manag**, 1988; 10:123-60.
59. Charache S & Conley CL. Rate of sickling of red cells during deoxygenation of blood from persons with various sickling disorders. **Blood**, 1964; 24:24-48.
60. Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, McMahon RP, Barton FB, Waclawiw M, Eckert SV. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crisis in

- sickle cell anemia. Investigators of the multicenter study of hydroxyurea in sickle cell anemia. *N Engl J Med*, 1995; 332:1317-22.
61. Chebloune Y, Pagnier J, Trabuchet G, Faure C, Verdier G, Labie D, Nigon V. Structural analysis of the 5' flanking region of the beta-globin gene in African sickle cell anemia patients: further evidence for three origins of the sickle cell mutation in Africa. *Proc Natl Acad Sci USA*, 1988;85:4431-5.
62. Chudler EH & Bonica JJ. Supraspinal Mechanisms of Pain and Nociception. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain**. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 153-179.
63. Claro MT. **Escala de faces Para Avaliação da Dor em Crianças: Etapa Preliminar**. Ribeirão Preto s/n, 1993, tab. Ilust. p. 60.
64. Colwell C, Clark L, Parkings R. Posoperative use of pediatric pain scale: childrens' self report vs. nurse assessment of pain intensity and affect. *J Pediatr. Nurs.*1996; 11:375-82.
65. Conceição MJ, Silva Júnior CA, Roberge FX. Aspectos do Controle da Dor na Criança. *Rev Bras Anest*, 1985; 35:311-315.
66. Corrêa ECR, Corrêa FAR, Sherer A. Dor Anal da Infância. *Rev Bras Colo-Proc*, 1983; 3:98-103.
67. Corvelli AI, Binder RA, Kales A. Disseminated intravascular coagulation in sickle cell crisis. *Sauthern Med J*, 1979; 72: 505-6.
68. Craig KD, McMahon RJ, Morison JD, Zascow C. Developmental changes in infant pain expression during immunization injections. *Soc Sci Med*, 1984; 19:1331-37.
69. Cunha, EMGP. Mortalidade Infantil e raça: as diferenças da desigualdade. *J Red Saúde*, 22. 2001.

70. D'ávilla LE. Cefaléia na adolescência. In: Garcez de SP. **Temas de Atualização Neurológica**. Universidade Federal da Bahia; 1986. p. 111-118.
71. Daland G & Castle WB. A simple and rapid method for demonstrating sickling of the red blood cells: the use of reducing agents. **J Lab Clin Med**, 1948; 33:1082-8.
72. Davis M & Emory E. Sex differences in neonatal stress reactivity. **Child**, 1995 ; 66:14
73. Dean AG, Dean JA, Burton AH, Dicker RC. **Epi Info Version 6.04 b : a word processin database, and statistics program for epidemiology on micro-computers**. Centers for disease Control and Prevention, Atlanta, Georgia, USA, 1994.
74. Devine DV, Kinney TR, Thomas PF, Rosse WF. Greeberg CS. Fragment De-dimer levels: an objective marker of vaso-occlusive crisis and other complications of sickle cell disease. **Blood**, 1986; 68:317-19.
75. Diggs LW. Bone and joint lesions in sickle cell disease. **Cli Orthop**, 1967; 52:119-43.
76. Diggs LW. Sickle cell crisis. **Am J Clin Phatol**, 1965; 44:1-19.
77. Dilworth NM & MacKellar A Pain relief for pediatric surgical ward. **Aust N Z J Surg**, 1987; 57:233-7.
78. Dinges DF, Whitehouse WG, One EC. Self-hypnosis training as an adjunctive treatment in the management of pain associated with sickle cell disease. **Int J Clin Exp Hypn**, 1997; 45:417-32.
79. Diniz REAS, Goldenberg J, Carvalho JCM, Gomes CES, Goldenberg ED, Sementille A. Linfoma de Origem desconhecida Localizado nos Músculos Paravertebrais: Uma Causa Incomum de Lombalgia em Crianças. **São Paulo MEDJ**, 1995; 113:953-956.

80. Dos Santos WD & Lehmann H. Acetazolamide in sickle cell anemia. **Br Med J**, 1959; 2:139-40.
81. Duarte MA. Estudo do limiar de dor por pressão em crianças com e sem dor abdominal recorrente [tese]. Belo Horizonte (MG): Universidade Federal de Minas Gerais; 1999.
82. Edington, GM. Sickle cell anemia in the Accra District of the Gold Coast. A review of twenty cases. **Br Med J**, 1953; 2:957-61.
83. Eland JM & Anderson JE: The Experience of Pain in Children. In: Jacox A. **Pain: A Source Book for Nurses and Other Health Professionals**. Boston, Little, Brown & Company, 1977.
84. Eland JM: **Children's Communication of Pain**. Iowa City, University of Iowa, 1974.
85. Evans PV & Symmes AT Bone marrow infarction with fat embolism and nephrosis in sickle cell disease. **J Indiana State Med Ass**, 1957; 50:1101-15.
86. Fabry ME, Benjamin L, Lawrence C, Nagel RL. An objective sign in painful crisis in sickle cell anemia: the concomitant reduction of high density red cells. **Blood**, 1984; 64:159-63.
87. Fagundes NU, Schettini ST, Wehba J, Pinus J, Patrício FR. Doença de Caroli. Causa de Dor Abdominal Recorrente na infância. **J Ped (RJ)**, 1983; 54:154-158.
88. Famodu, AA. Adedeji MO, Reid HL. Serial plasma fibrinogen changes accompanying sickle cell pain crisis. **Clin Lab Haematol**, 1990; 12:43-7.
89. Fanurik D, Zeltzer L, Roberts M, Blount RL. The relationship between children's coping styles and psychological interventions for cold pressor pain. **Pain**, 1993 ; 53 :213-22

90. Faucett J, Gordon N, Levine J. Differences in postoperative pain severity among four ethnic groups. **J Pain Symptom Manage** 1994; 9:383
91. Favaloro R, Touzel B. A comparison of adolescents 'and nurses' pos operative pain ratings and perceptions. **J Pediatr Nurs.**1990;16:414-16
92. Ferrel BR, Rhiner M. High-tech confort: ethical issues in cancer pain management for the 1990s. **J Clin Ethics**, 1991; 2:108-15.
93. Figueiró JA. **A Dor**. São Paulo: Pub Folha; 2000. p. 8-93.
94. Fletcher AB: Pain in neonate. **N Engl J Med** 1987; 317:1347-48.
95. Franck LS. A new method to quantitatively describe pain behavior in infants. **Nurs Res**, 1986; 35:28-31.
96. Frank LS, Greenberg CS, Stevens B. Pain assessment in infants and children. **Pediatr Clin North Am**, 2000; 47:487-512.
97. Frush K, Ware RE, Kinney TR. Emmergency department visits by children with sickle hemoglobinopathies: factors associated with hospital admission. **Pediatr Emerg Care**, 1995; 11:9-12.
98. Fuller B, Horii Y. spectral energy distribution in four types of infant vocalizations. **J Comm Dis**, 1988; 20:111-21.
99. Gaffney, A. how children describe pain: A study of words and analogies used by 5-14 year-olds. In Dubner R, Gebhart G, Bond M. **Pain research and clinical management**. Amsterdam, Elsevier, 1988; 3:341-47.
100. Galloway Ks, Yaster M. Pain and syndrome control in terminally ill children. **Pediatr Clin North Am**, 2000; 47(3):711-46.
101. Garanhani ML. **O Significado da Cirurgia para a Criança**. Ribeirão Preto s/n, 1993. p. 144.

102. García HM. Historia del Tratamiento del Dolor. In: Torres LM. **Medicina del Dolor**. Barcelona: Masson; 1997. p. 7-17.
103. Gauvain-Piquard A, Rodary C, Rezvani A, Lemerle J. Pain in children ages 2-6 years: a new observational rating scale elaborated in a pediatric oncology unit – Preliminary report. **Pain**, 1987; 31:177-88.
104. Gherpelli JLD. Cefaléia na Infância. In: Mitrini R, Macahdo LE, Yacubian EMT, Rabelo GD. **Condutas em Neurologia**. São Paulo, Clínica Neurológica HC/FM USP, 1995. p. 217-226.
105. Goldberg, CA. The ferrohemoglobin solubility test; its accuracy and precision together with values found in the presence of some abnormal hemoglobins. **Clin Chem**, 1958; 4:146-9.
106. Golianu B, Krane EJ, Galloway RS, Yaster M. Acute pain in children. **Ped Clin Nort Am**, 2000; 47:559-87.
107. Gomes ET. **Ouvindo Crianças Hospitalizadas**. Ribeirão Preto s/n, 1993. p.74.
108. Goodenough B, Kampel L, Champion GD, Laubreaux L, Nicholas MK, Ziegler JB, McInerney M. Na investigation of the placebo effect and age-related factors in the report of needle pain from venipuncture in children. **Pain** 1997 ; 72 :383-91.
109. Goodenough B, Thomas W, Champion GD, Perrott D, Taplin JE, von Baeyer CL, Ziegler JB. Unravelling age effects and sex differences in needle pain: Ratings of sensory intensity and unpleasantness of venipuncture pain by children and their parents. **Pain** 1999; 80:179-90.
110. Gordon PA, Breeze GR, Mann JR, Stuart J. Coagulation fibrinolysis in sickle cell disease. **J Clin Pathol**, 1974; 27:485-9.
111. Gracely, RH. Pain measurement. **Acta Anaesthesiol Scand**, 1999; 43:897-908.

112. Green D, Kwaan HC, Ruiz G, Impaired fibrinolysis in sickle cell disease. Relation to crisis and infection. **Thromb Diath Haemorrh**, 1970; 24:10-6.
113. Griffin TC, McIntire D, Buchanan GR. High-dose intravenous methylprednisolone therapy for pain in children and adolescents with sickle cell disease. **N Engl J Med**, 1994; 33:733-7.
114. Grunau R: Early pain in preterm infants. A model of long-term effects. **Clin Perinatol**, 2002; 29:373-94.
115. Grunau RVE & Craig KD. Pain expression in neonates: facial action and cry. **Pain**, 1987; 28:395-410.
116. Grunau RVE, Johnston CC, Craig KD. Neonatal facial and cry responses to invasive and non-invasive procedures. **Pain**, 1990; 42:295-305.
117. Grunau RVE, Oberlander TF, Holsti L, Whitfield MF. Bedside application of the Neonatal Facial Coding System in pain assessment of premature neonates. **Pain**, 1988; 76: 277-86.
118. Gruppo RA, Glueck HI, Granger SM, Miller MA, Platelet function in sickle cell anemia. **Thromb Res**, 1977; 10:325-35.
119. Guinsburg R, Kopelman BI, Almeida MFB, Miyoshi Mh. A Dor do Recém Nascido Prematuro Submetido à Ventilação Mecânica Através de Cânula Traqueal. **J Ped (RJ)**, 1994; 70:82-90.
120. Ham TH & Castle WB. Relation of increased hypotonic fragility and erythrosthesis to the mechanism of hemolysis in certain anemias. **Trans Ass Am Physicians**, 1940; 55:127-32.
121. Harbeck C & Peterson L. Elephants dancing in my head. A development approach to children's concept of specific pains. **Child** 1992 ; 63 :138-49.

122. Harris JW, Brewster HH, Ham TH, Catle WB. Studies on the destruction of red blood cells. The biophysics and biology of sickle-cell disease. **Arch Intern Med**, 1956; 97:145-68.
123. Hatch FE & Diggs LW. Fluid balance in sickle cell disease. **Arch Intern Med**, 1965; 116:10-17.
124. Haut MJ, Cowan DW, Harris JW. Platelet function and survival in sickle cell disease. **J Lab Clin Med**, 1973; 82:44-53.
125. Hendrickse RG. The effect of malaria chemoprophylaxis on spleen size in sickle cell anemia. In: **Abnormal haemoglobins in Africa** (ed. J. H. P. Jonxs) p. 445-9. Blackwell Scientific Publications, Oxford.
126. Hester NO & Barcus C. Assessment and management of pain in children. **Pediatr Nurs Update**, 1986; 1: 1-8.
127. Hester NO, Foster RL, Jordan-Marsh M. Putting pain measurement into clinical practice. **Progr Pain Res Meas**, 1998; 10: 179-98
128. Hester NO. The pre-operational child's reaction to immunization. **Nurs Res**, 1979; 28:250-4.
129. Hicks CL, von Baeyer CL, Spafford PA, van Korlaar I, Goodenough B. The Faces Pain Scale-Revised: toward a common metric in pediatric pain measurement. **Pain**, 2001; 93:173-83.
130. Horgan M & Choonara I. Measuring pain in neonates: An objective score. **J Pediatr Nurs**, 1996; 8:24-7.
131. Hu Y, Zang GQ, Chen ZH. Pain after burn injuries among Chinese children: A further study on transcultural and ethnic differences of pain. **J Pain Symptom Manage**, 1991; 6 :155.

132. Humphrey GB, Boon CMJ, van Linden van den Heuvell GFE, van de Wiel HB. The occurrence of high levels of acute behavioral distress in children and adolescents undergoing routine venipunctures. **Pediatrics**, 1992; 90:87-91.
133. Ibrahim AS. Relationship between meteorological changes and occurrence of painful sickle cell crisis in Kuwait. **Trans Roy Soc Trop Med Hyg**, 1980; 74:159-61.
134. International Association for the Study of Pain, Subcommittee on Taxonomy: Pain Terms: A List With Definitions and Notes on Usage. **Pain**, 1979; 6:249-252.
135. Izard CE, Huebner RR, Risser D. The Young infant's ability to produce discrete emotion expressions. **Dev Psychol**, 1980; 19:132-40.
136. Jacob E & Puntillo KA. Variability of analgesic practices for hospitalized children on different pediatric speciality units. **J Pain Symptom Manage**, 2000; 20:59-67.
137. Jacobson SJ, Kopecky EA, Joshi P, Babul N. Randomised trial of oral morphine for painful episodes of sickle-cell disease in children. **Lancet**, 1997; 350:1358-61.
138. Januário, JN. Incidência da Doença Falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais [tese]. Belo Horizonte; Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais; 2002.
139. Jay SM, Ozolins M, Elliott CH, Olson RA, Pruitt SD. Assessment of children's distress during painful medical procedures. **Health Psychol**, 1985; 23:513-20.
140. Jeans ME, Hay H, O'Brien C. Pain assessment in children and adults; A methodological study. In Beyer J 7 Wells N. Avaliação da dor em crianças. **Clin Ped Am Nort**, 1989; 36:881-99.

141. Johnston C, O'Shaughnessy D. Acoustical attributes of infants pain cries. Discriminating features. In Dubner R, Gebhart G, Bond M. **Pain Research and Clinical Management**. Amsterdam, Elsevier, 1988; 3:341-47.
142. Johnston CC & Stevens B. Experiency in the NICU affects pain responses. **Pediatrics**, 1996; 98:925-30.
143. Johnston CC & Strada ME. Acute pain response in infants: A multidimensional description. **Pain**, 1986; 24:373-82.
144. Jylli L & Olsson GL. Procedural pain in a paediatric surgical emergency unit. **Acta Paediat**, 1995; 84:1403-8
145. Karayalcin G, Lanzkowsky P, Kazy AB. Serum alfa-hydroxybutyrate dehydrogenase levels in children with sickle cell disease. **Am J Pediatr Hematol/oncol**, 1981; 3:169-71.
146. Katz ER, Kellerman J, Siegel SE. Behavioral distress in children with cancer undergoing medical procedures: Developmental Considerations. **J Consult Clin Psych.**, 1980; 48:356-65.
147. Keidan AJ, Marwah SS, Vaughan GR, Franklin IM, Stuart J. Painful sickle cell crisis precipitated by stopping prophylactic exchange transfusions. **J Clin Pathol**, 1987, 40:505-7.
148. Kenny MW, Meakin M, Worihington DJ, Stuart J. Erythrocytes deformability in sickle cell crisis. **Br J Haematol**, 1981; 49:103-9.
149. Kimura HM, Grisi SJF, Bellizia NL, Escobar AMU. Causas Pouco Frequentes de Dor nas Costas na Criança: a Propósito de dois casos. **Pediatrics**, 1988; 10:39-41.
150. Knoplich J. Dores de Crescimento. **Rev Bras Reum**, 1987; 27:57-60.
151. Konotey-Hhulu FID. Treatment and prevention of sickle cell crisis. **Lancet**, 1971; 2:1255-6.

152. Koshy M, Dorn L, Bressler L, Molokie R, Lavelle D, Talischy N, Hoffman R, van Overveld W, DeSimone J. 2-deoxy 5-azacytidine and fetal hemoglobin induction in sickle cell anemia. **Blood**, 2000; 96:2379-84.
153. Krechel SW & Bildner J. CRIES: a new neonatal postoperative pain measurement score. Initial testing of validity and reliability. **Paediatr Anaesth**. 1995; 5:53-61.
154. Kulozik AE, Wainscoat JS, Serjeant GR, Kar BC, Al-Awamy B, Essan GJ, Falusi AG, Haque SK, Hilali AM, Kate S. Geographical survey of β s-globin gene haplotypes: evidence for an independent Asian origin of sickle-cell mutation. **Am J Hum Genet**, 1986; 92:239-44.
155. Kuttner L. Management of young children's acute pain and anxiety during invasive medical procedures. **Pediatrician**, 1989; 16:39-44.
156. Lauretti FA & Romana E. Vícios de Refração e Cefaléia Habitual em Crianças. **Rev Bras Oftalm**, 1987; 46:27-31.
157. Lawrence C & Fabry ME. Erythrocyte sedimentation rate during steady state and painful crisis in sickle cell anemia. **Am J Med**, 1986; 81:801-8.
158. Lawrence J, Alcock D, McGrath, Kay J, MacMurray SB, Dulberg C. The development of a tool to assess neonatal pain. **Neonatal Netw**. 1993; 12:59-66.
159. Len C, Goldenbert J, Ferraz MB, Hilário MOE, oliveira LM, Sacchetti S. Atrite Reumatóide Juvenil: Importância das Escalas de Dor. **Rev Bras Reum**, 1994; 34:135-139.
160. Lewis b, Lewis D, Cumming G. Frequent measurement of chronic pain: an electronic diary and empirical findings. **Pain**, 1995; 60:341-7.
161. Lewthwaite, CJ. A trial of chemoprophylaxis in sickle cell anemia. Preliminary communication. **E Afr Med**, 1962; 39:196-9.

162. Loeser JD. **A definition of pain.** Univ Washington Med, 1980; 7:3-4.
163. Lomas J, Anderson GM, Domnick-Pierre K, Vayda E, Enkin MW, Hannah WJ. Do practice guidelines guide practice? The effect of a consensus statement on the practice of physicians. **N Engl J Med**, 1989; 321:1306-11.
164. MacDonald W & Atkins RM, An algometer for the automated measurement of pain threshold. **Br J Rheumatol**, 1990; 29:454-5.
165. Mahmood A. Fibrinolytic activity and sickle cell crisis. **Br Med J**, 1969; 1:52-3.
166. Mahoney BS & Githens JH. Sickling crisis and altitude. Occurrence in the Colorado patient population. **Clin Pediatr**, 1979; 18:431-8.
167. Majd M & Frakel RS. Radionuclide imaging in skeletal inflammatory and ischemic disease in children. **Radiology**, 1976; 126:832-41.
168. Marcondes E, Machado DVM, Setian N. Crescimento e desenvolvimento. In: **Pediatria básica.** Marcondes E, ed. São Paulo: Sarvier, 1987, p. 53.
169. Mather L. & Mackie J.: The incidence of postoperative pain in children. **Pain**, 1983; 15:271-82.
170. Max, MB, Culnane M, Schafer SC, Gracely RH, Walther DJ, Smoller B, Dubner R. Amitriptyline relieves diabetic neuropathy pain in patients with normal or depressed mood. **Neurology**, 1987 ; 37 :589-96.
171. McGrath PA. An assessment of children's pain: a review of behavioral, physiological and direct scaling techniques. **Pain**, 1987; 31:147-76.
172. McGrath PJ, Johnson G, Goodman JT. CHEOPS: A behavioral scale for rating postoperative pain in children. **Adv Pain Res Ther**, 1985; 9:395-9.
173. McGrath PJ, Unruh A. **Pain in children and adolescents.** Amsterdam Elsevier, 1987.

174. Meinhart NT, McCaffery M. **Pain: a nursing approach assessment and analysis.** Norwalk CT, Appleton-Century-Crofts, 1983.
175. Melzack R & Wall PD. Pain Mechanisms: A New Theory. **Science**, 1965;150:971-979.
176. Melzack R. The McGill pain questionnaire: Major Properties and scoring methods. **Pain**, 1975; 1:277-99.
177. Menon AD & Stamm A. Cefaléia na Infância e Adolescência. **Ped Mod**, 1992; 28:49-50.
178. Michaels LA, Ohene-Frempong K, Zhao H, Douglas SD. Serum levels of substance P are elevated in patients with sickle cell disease and increase further during vaso-occlusive crisis. **Blood**, 1998; 92:3148-51.
179. Mills N & Preston A. Acute pain behaviors in infants/toddlers. In Funk S, Torinquist E, Champagne M. **Key aspects of comfort: management of pain, fatigue and nausea.** New York, Springer, 1989.
180. Miyoshi, HR & Leckband SG. Systemic opioid analgesics. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain.** Philadelphia: Lippincott & Wilkins; 2001. p. 1682-1709.
181. Miyoshi, HR. Systemic nonopioid analgesics. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain.** Philadelphia: Lippincott & Wilkins; 2001. p. 1667- 81.
182. Mohandas N & Evans E. Sickle erythrocyte adherence to vascular endothelium. **J Clin Invest**, 1985; 76:1605-12.
183. Molon V, Marchetto A, Costa F. Bloqueio Peridural Caudal Para Analgesia Pós Operatória em Pediatria, **Rev Cient AMECS**, 1992; 1:35-38.
184. Morisy L & Platt D. Hazards of high-dose of meperidine. **JAMA**, 1986; 255:467-8.

185. Morrison RA. Update on sickle cell disease: incidence of addiction and choice of opioid in pain management. **Pediatr Nurs**, 1991; 17:503.
186. Moysés MAA, Kiss MHB, Bresolin AMB, Suzuki I, Silva CHM. Dores em Membros na Infância: Resultados Preliminares em 71 crianças. **Pediatria**, 1986; 8:50-54.
187. Murray N & May A. Painful crisis in sickle cell disease – Patients perspectives. **Br Med J**, 1988; 297:452-4.
188. Muszkat M, Vergani MIC, Torres DM. Cefaléia na Infância: Diagnóstico e Terapêutica; Estudo de 77 casos. **Arq Neuropsiquiatr**, 1988; 46:254-257.
189. Nadel C & Portadin G. Sickle cell crisis. Psychological factors associated with onset. **N State J Med**, 1977; 77:1075-8.
190. Naumann HN, Diggs LW, Barreras L, Willians BJ. Plasm hemoglobin and hemoglobin fractions in sickle cell crisis. **Am J Clin Pathol**, 1971; 56:137-47.
191. Naumann HN, Diggs LW, Schlenker FS, Barreras L. Increased urinary porphyrin expression in sickle cell crisis. **Proc Soc Exp Biol Med**, 1966; 123:1-4.
192. Nebe J, Keidel M, Ludecke C, Diener HC. Pain quantification after whiplash trauma using a computer-interactive pressure-pain measurement. **Nervernarzt**, 1998; 69:924-8.
193. Newberger PF, Sallan SE. Chronic pain. Principles of management. **J Pediatr**, 1981; 98:180-89.
194. Nietzsche F. **Humano, demasiado humano. Um livro para espíritos livres.** Tradução: Paulo César de Souza. São Paulo, Companhia das Letras, 2000, p. 250.
195. Noguchi CT, & Schechter AN. The intracellular polymerization of sickle hemoglobin and its relevance to sickle cell disease. **Blood**, 1981; 58:1057-68.

196. Nunes R, Martins MC, Martins EA. Prevalência da Síndrome de Disfunção em Jovens de 14 a 20 Anos de Idade: Utilização do Índice de Helkimo. *Rev Fac Odont PA*, 1989; 33:10-12.
197. Okpala, I. The management of crisis in sickle cell disease. *Eur J Haematol*, 1998; 60:1-6.
198. Pardoll, BM, Rodecheffer RJ, Smith RRL, Charache S. A plastic crisis due extensive bone marrow necrosis in sickle cell disease. *Arch Intern Med*, 1982; 142:2223-5.
199. Payne, R. Pain: Nociceptive and Neuropathic Mechanisms. Pain management in sickle cell anemia. *Anest Clin North Am*, 1997;15:305-20.
200. Perpétuo IHO. Raça e acesso às ações prioritárias na agenda da saúde reprodutiva. *J Saúde*, 2001, 22.
201. Perry S, Heidrich G. Managment of pain during debridement. A survey of U. S. burn units. *Pain* 1982; 13:267-80.
202. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinbergh MH, Klugg PP. Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med*, 1994; 330:1939-44.
203. Platt OS, Tholington BD, Bambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, Kinney TR. Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors. *N Engl J Med*, 1991; 235:11-16.
204. Pokela M. Pain relief can reduce hypoxemia in distressed neonates during routine treatment procedures. *Pediatrics*, 1994; 93:379-83.
205. Porter FL, Wolf CM, Miller JP. The effects of handling and immobilizations on the response to acute pain in newborn infants. *Pediatrics*, 1998; 102: 1383-89.

206. Porter J, Jick H. Addiction rare in patients treated with narcotics [letter]. **N Engl J Med**, 1980; 302:123.
207. Preboth M. Management of pain in sickle cell disease. **Am Fam Physician**, 2000; 61:1549-50.
208. Procianny RS. Dor no Recém Nascido. **J Ped (RJ)**, 1994; 70:72-73.
209. Queiroga MIP, Oliveira RL, Salgado MCF, Dancour MAA, Brumer SEH, Sion M, Rozental D, Lima MBC. Lúpus Eritematoso Sistêmico Infante-Juvenil: Estudo de 8 casos. **Rev Bras Reum**, 1989; 29:57-64.
210. Quinn CT & Buchanan GR. The acute chest syndrome of sickle cell disease. **J Pediatr**, 1999; 135:416-22.
211. Readett DTR, Morris JS, Serjeant GR. Determinants of nocturnal enuresis in homozygous sickle cell disease. **Arch Dis Child**, 1990 ; 65 :615-8.
212. Redwood AM, Williams EN, Desai P, Serjeant GR. Climate and painful crisis of sickle cell disease in Jamaica. **Br Med J**, 1976; 1:66-8.
213. Resar LMS & Oski FA. Cold water exposure and vaso-occlusive crisis in sickle cell anemia. **J Pediatr**, 1991; 118:407-9.
214. Richardson SGN, Matthews KW, Stuart J, Gedds AM, Wilcox RM. Serial changes in coagulation and viscosity during sickle cell crises. **Br J Haematol**, 1979; 41:95-103.
215. Rieber EE, Veliz G, Polack S. Red cells in sickle cell crisis: observations on the pathophysiology of crisis. **Blood**, 1977; 49:967-9.
216. Romsing J, Moeller-Somnergaard J, Hertel S, Rasmussen M. Postoperative pain in children: comparison between ratings of children and nurses. **J Pain Symptom Manage**, 1996; 11:42-6.

217. Rosner F & Karayalcin G. Decreased leukocyte alkaline phosphatase activity in sickle cell anemia. **Ann Int Med**, 1974; 80:668-9.
218. Rotta NT, Lago IS, Ohlweiler L, Drachler ML, Souto LD, Lyra AB, Leite BP, Freite MEN. Cefaléias como Queixa Ambulatorial em Pediatria. **Rev Hosp Clin PA**, 1985; 5:25-27.
219. Rucknagel D, Ferrucci S, Whitten CF, Sarniak I, Odenheimer D, Sing C, Bruzdinski C. alpha-Thalassemia and HbF concentration in sickle cell anemia. **Prog Clin Biol Res**, 1984;165:103-20.
220. Samuels-Reid J & Scott RB. Painful crisis and menstruation in sickle cell disease. **Southern Med J**, 1985; 78:384-5.
221. Satoh T & Fukumoto I. Effects of mechanical stimulation in measurement of thermal pain threshold. **Appl Human Sci**, 1997;16:191-7.
223. Savedra M, Tesler M, Ward J, Wegner C, Gibbons P. Description of the pain experience: a study of school-age children. **Issues Compr Pediatr Nurs**. 1981; 5: 373-80.
224. Sayon R & Zuccolotto SM. Dor Abdominal Recorrente. **Pediatria**, 1983; 5:144-154.
225. Sayon R, Barba MF, Cucupira ACSL, Furtado SR. Caso em Foco: Dor Abdominal Recorrente por Infecção Urinária. **Pediatria**, 1986; 8:212-214.
226. Scharf, MB, Lobel JS, Caldwell E, Cameron BF, Kramer M, de Marchis J, Paine C. Nocturnal oxygen desaturation in patients in sickle cell anemia. **J Am Med Ass**, 1983; 249:1753-5.
227. Schechter NL & Allen D. Physicians' attitudes toward pain in children. **J Dev Behav Pediatr**, 1986; 7:350-4.

228. Schechter NL, Allen DA, Hanson K. Status of pediatric pain control: A comparison of hospital analgesic usage in children and adults. **Pediatrics**, 1986;77:11-5.
229. Schechter NL, Beck AL, Weisman S, Rosenblum M: Pain in the Neonate and Fetus. **N Engl J Med**, 1988; 318:1398.
230. Schechter NL, Berrier FB, Katz SM. The use of patient-controlled analgesia in adolescents with sickle cell paincrises: A preliminary report. **J Pain Symptom Manage**, 1988; 3:109-13.
231. Schechter NL. The undertreatment of pain in children: overview. **Pediatr Clin North Am** 1989; 36:781-94.
232. Schulman LL. Oxygen therapy in sickle-cell anemia. **N Engl J Med**, 1984; 311:1319-20.
233. Serjeant GR & Chalmers RM. Current concerns in haematology. 1. Is the painful crisis of sickle cell disease a "steal" syndrome? **J Clin Pathol**, 1990;43:789-91.
234. Serjeant GR, de Ceulaer C, Lethbridge R, Morris J, Singhal A, Thomas PW. The painful crisis of homozygous sickle cell disease – Clinical features. **Br J Haematol**, 1994; 87:586-91.
235. Serjeant GR, De Ceulaer K, Maude GH. Stilboestrol and stuttering priapism in homozygous sickle cell disease. **Lancet**, 1985; 2:1274-6.
236. Serjeant GR, Serjeant B, Stephens A. Determinants of haemoglobin level in steady-state homozygous sickle cell disease. **Br J Haematol**, 1996; 92:143-9.
237. Serjeant GR, Serjeant BE, Forbes M, Hayes RJ, Higgs DR, Lehmann H. Hemoglobin gene frequencies in the Jamaican population: a study in 100,000 newborns. **Br J Haematol**, 1986; 64:253-62.

238. Serjeant GR. A doença da célula falciforme (drepanocitose). In **Hemoglobinopatias**, Anais Nestlé, 1998. p. 11-22.
239. Serjeant GR. The painful crisis. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992a. p.245-60.
240. Serjeant GR. Distribution of sickle cell disease. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992b. p.16-28.
241. Serjeant GR. Diagnosis of sickle cell disease. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992c. p.39-53.
242. Serjeant GR. Priapism. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992d. p.283-91.
243. Serjeant GR. Leg ulceration in sickle cell anemia. **Arch Intern Med**, 1974; 33:690-4.
244. Shannon M & Berde CB. Pharmacologic management of pain in children and adolescents. **Pediatr Clin North Am**, 1989; 34:855-71.
245. Shannon M & Berde CB. Pharmacologic management of pain in children and adolescents. **Ped Clin North Am**, 1989; 36:855-71.
246. Shapiro BS, Cohen DE, Howe CJ. Patient-controlled analgesia for sickle cell-related pain. **J Pain Symptom Manage**, 1993;8:22-8.
247. Shapiro BS, Dinges DF, Orne EC, Bauer N, Reilly LB, Whitehouse WG, Ohene-Frempong K, Orne M. Home management of sickle cell – related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance. **Pain**, 1995; 61:139-44.
248. Shapiro, BS. The management of pain in sickle cell disease. **Ped Clin North Am**, 1989; 36:1029-45.

228. Schechter NL, Allen DA, Hanson K. Status of pediatric pain control: A comparison of hospital analgesic usage in children and adults. **Pediatrics**, 1986;77:11-5.
229. Schechter NL, Beck AL, Weisman S, Rosenblum M: Pain in the Neonate and Fetus. **N Engl J Med**, 1988; 318:1398.
230. Schechter NL, Berrier FB, Katz SM. The use of patient-controlled analgesia in adolescents with sickle cell paincrises: A preliminary report. **J Pain Symptom Manage**, 1988; 3:109-13.
231. Schechter NL. The undertreatment of pain in children: overview. **Pediatr Clin North Am** 1989; 36:781-94.
232. Schulman LL. Oxygen therapy in sickle-cell anemia. **N Engl J Med**, 1984; 311:1319-20.
233. Serjeant GR & Chalmers RM. Current concerns in haematology. 1. Is the painful crisis of sickle cell disease a "steal" syndrome? **J Clin Pathol**, 1990;43:789-91.
234. Serjeant GR, de Ceulaer C, Lethbridge R, Morris J, Singhal A, Thomas PW. The painful crisis of homozygous sickle cell disease – Clinical features. **Br J Haematol**, 1994; 87:586-91.
235. Serjeant GR, De Ceulaer K, Maude GH. Stilboestrol and stuttering priapism in homozygous sickle cell disease. **Lancet**, 1985; 2:1274-6.
236. Serjeant GR, Serjeant B, Stephens A. Determinants of haemoglobin level in steady-state homozygous sickle cell disease. **Br J Haematol**, 1996; 92:143-9.
237. Serjeant GR, Serjeant BE, Forbes M, Hayes RJ, Higgs DR, Lehmann H. Hemoglobin gene frequencies in the Jamaican population: a study in 100,000 newborns. **Br J Haematol**, 1986; 64:253-62.

238. Serjeant GR. A doença da célula falciforme (drepanocitose). In **Hemoglobinopatias**, Anais Nestlé, 1998. p. 11-22.
239. Serjeant GR. The painful crisis. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992a. p.245-60.
240. Serjeant GR. Distribution of sickle cell disease. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992b. p.16-28.
241. Serjeant GR. Diagnosis of sickle cell disease. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992c. p.39-53.
242. Serjeant GR. Priapism. In: **Sickle cell disease**. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 1992d. p.283-91.
243. Serjeant GR. Leg ulceration in sickle cell anemia. **Arch Intern Med**, 1974; 33:690-4.
244. Shannon M & Berde CB. Pharmacologic management of pain in children and adolescents. **Pediatr Clin North Am**, 1989; 34:855-71.
245. Shannon M & Berde CB. Pharmacologic management of pain in children and adolescents. **Ped Clin North Am**, 1989; 36:855-71.
246. Shapiro BS, Cohen DE, Howe CJ. Patient-controlled analgesia for sickle cell-related pain. **J Pain Symptom Manage**, 1993;8:22-8.
247. Shapiro BS, Dinges DF, Orne EC, Bauer N, Reilly LB, Whitehouse WG, Ohene-Frempong K, Orne M. Home management of sickle cell – related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance. **Pain**, 1995; 61:139-44.
248. Shapiro, BS. The management of pain in sickle cell disease. **Ped Clin North Am**, 1989; 36:1029-45.

260. Sullivan KM, Parkman R, Walters MC. Bone marrow transplantation for non-malignant disease. (**Am Soc Hematol Educ Program**) **Hematology**, 2000; 319-38.
261. Swafford L & Allen D: Pain Relief in the Pediatric Patient. **Med Clin North Am**, 1968; 52:131-136.
262. Sweet S & McGrath PJ. Physiological measures of pain. **Prog Pain Res Meas**, 1998; 10:59-81.
263. Taddio A, Nulman I, Koren BS, Stevens B, Koren G. A revised measure of acute pain in infants. **J Pain Symptom Manage**, 1995; 10:456-63.
264. Tang R, Shimomura SK, Rotblatt M. Meperidine-induced seizures in sickle cell patients. **Hosp Formul**, 1980; 15:764-772.
265. Teresi ME, Wicklund BM, McMillan SK. Comparison of controlled-released oral morphine to continuous morphine infusions in the control of pain in sickle cell crises. **Am J Pain Manage**, 1994; 4:62-6.
266. Terman GW & Bonica, JJ. Spinal Mechanisms and Their Modulation. In: Loeser JD. **Bonica's Management of Pain**. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 73-152.
267. Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of death in sickle-cell disease in Jamaica. **BMJ**, 1982; 285:633-5.
268. Torres C. La equidad en materia de salud vista con enfoque étnico. **Rev Panam Salud Publ**, 2001; 10:188-200.
269. Valeriano-Marcet J & Kerr LD. Myonecrosis and myofibrosis as complications of sickle cell anemia. **Ann Intern Med**, 1991; 115:99-101.

270. Van Cleve LJ & Savedra MC. Pain Location: validity and reliability of body outline markings by 4- to 7-year-old children who are hospitalized. **J Pediatr Nurs**, 1993; 19:217-20.
271. Viegas D. Dores Abdominais Crônicas: Abordagem Pediátrica. **Arq Gastroenterol**, 1989; 26:79-83.
272. Wajima T & Kraus AP. Leukocytes alkaline phosphatase in sickle cell anemia. **N Engl J Med**, 1975; 293:918-19.
273. Walco, GA, Cassidy RC, Schechter NL. Pain, hurt and harm. The ethics of pain control in infants and children. **N Engl J Med**, 1994; 331: 541-4.
274. Walker BK, Brownstein PK, Burka ER, Ballas SK. Urinary retention in sickle cell syndromes. **Urology**, 1980; 16:33-5.
275. Wallace MR. Teperament : a variable in children's pain management. **J Pediatr Nurs**, 1989 ; 15 : 118-21
276. Walters MC, Storb R, Patience M, Leisenring W, Taylor T, Sanders JE, Buchanan GE, Rogers ZR, Dinndorf P, Davies SC, Roberts IA, Dickerhoff R, Yeager AM, Hsu L, Kurtzberg J, Ohene-Frempong K, Bunin N, Bernaudin F, Wong WY, Scott JP, Margolis D, Vichinsky E, Wall DA, Wayne AS, Pegelow C, Redding-Lallinger R, Wiley J, Klemperer M, Mentzer WC, Smith FO, Sullivan KM. Bone marrow transplantation for sickle cell disease. **N Eng J Med**, 1996; 335:369-76.
277. Ward SE & Gordon D. application of the American Pain Society quality assurance standards. **Pain**, 1994; 56:299-306.
278. Warth JA & Rucknagel DL. Density ultracentrifugation of sickle cells during and after pain crisis: increased dense echinocytes increases. **Blood**, 1984; 64:507-15.

279. Weissman SJ, Bernstein B, Schechter NL. Consequences of inadequate analgesia during painful procedures in children. **Arch Dis Pediatr Adolesc Med**, 1998 ; 152 : 147-49.
280. Westerman MP & Bacus JW. Red blood cell morphology in sickle cell anemia as determined by image processing analysis: the relationship to painful crisis. **Am J Clin Patol**, 1983; 79:667-72.
281. Williamson PS, Willianson ML. Physiologic stress reduction by alocal anesthesia during newborn circumcision. **Pediatrics**, 1983; 71:36-40.
282. Wilson WA & Alleyne GAO. Total body water, extracellular and plasma volume compartments in sickle cell anemia. **W Ind Med J**, 1978; 25:241-50.
283. Yaster M, Deshpande JR. Management of pediatric pain with opioid analgesics. **J Pediatr**, 1988; 113:421-29.
284. Yaster M, Kost-Byerly S, Maxwell LG. The management of pain in sickle cell disease. **Pediatr Clin North Am**, 2000; 47:699-710.
285. Zeltzer LK, Barr RG, McGrath PA, Schechter NL. Pediatric pain: interacting behavioral and physical factors. **Pediatrics**, 1992; 90:816-21.
286. Zipursky A, Robieux IC, Brown EJ, Shaw D, O'Brodovich H, Kellner JD, Coppes MJ, Koren G, Olivieri NF. Oxygen therapy in sickle cell disease. **Am J Pediatr Hematol Oncol**, 1992;14:222-8.

12- ANEXOS

12.1 - Anexo I

Questionário de pesquisa de ambos os estudos

DOR EM PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOENÇA FALCIFORME – AVALIAÇÃO DOS PACIENTES INTERNADOS QUANTO AO PERFIL SÓCIO-ECONÔMICO, CARACTERÍSTICAS DA DOR, SUA AVALIAÇÃO E SEU TRATAMENTO

- 1- Registro:
- 2- Nome:
- 3- Idade:
- 4- Grupo: 1- pré-escolar; 2- escolar; 3- adolescente
- 5- Sexo:
- 6- Peso:
- 7- Tamanho da família: número de pessoas que habitam a casa do paciente
- 8- Número de irmãos:
- 9- Número de irmãos com quadro de crise algica:
- 10- Número de cômodos:
- 11- Renda familiar em reais por mês:
- 12- Possui saneamento básico: água encanada e rede de esgoto
- 13- Escolaridade 1- 1 grau incompleto; 2- 1 grau completo
3- 2 grau incompleto; 4- 2 grau completo
5- 3 grau; 6- mestre; 7- doutor; 8- analfabeto
9- nao se aplica
- 14- Escolaridade materna
- 15- Escolaridade paterna

- 16- Procedência: 1- BH; 2- periferia; 3- interior
- 17- Data do diagnóstico:
- 18- Diagnóstico por rastreamento neonatal:
- 19- Diagnóstico em internação hospitalar:
- 20- Diagnóstico em posto de saúde:
- 21- Número de crises até o diagnóstico:
- 22- Número de crises por ano:
- 23- Intervalo entre as crises em semanas
- 24- Usa medicação em casa para dor: Quais:
- 25- Número de medicamentos já usados para dor em casa:
- 26- Tempo de uso ate procurar hospital em dias:
- 27- Geralmente tem resposta com tratamento domiciliar:
- 28- Faz acompanhamento em serviço especializado de hematologia
- 29- Faz algum acompanhamento psicológico:
- 30- Eletroforese de hemoglobina:
- 31- Já foi trasfundido:
- 32- Número de vezes que ja foi transfundido
1- ate 3 vezes; 2- de 4 a 10 vezes; 3- 10 a 20 vezes;
4- de 20 a 50 vezes; 5- mais de 50 vezes
- 33- Nessa internação suspeitou-se de infecção
- 34- Usou antibiótico
- 35- Microbiológico positivo: Qual:
- 36- Já recebeu orientação sobre tratamento da dor anterior:
- 37- Orientações sobre medicamentos a serem usados:
- 38- EXAMES
- 39- Tempo de internação em dias:

- 40- Feito algum tipo de avaliação da dor: Qual:
- 41- EVA início:
- 42- Facial início:
- 43- Intensidade da dor pelo profissional início:
- 44- Medicação utilizada:
- 45- Uso opióide:
- 46- Tipo de opióide:
- 47- Tempo de uso de opióide;
- 48- Tempo de uso de opióide fraco:
- 49- Tempo de uso de opióide forte:
- 50- Via utilizada para opióide:
- 51- Uso de não opióide:
- 52- Tempo de uso de não opióide:
- 53- Via utilizada para uso de não opióide:
- 54- Sinergismo com drogas:
- 55- Recebeu alta com a medicação:
- 56- Tipo de medicação para casa:
- 45- Recebeu apoio psicológico:
- 46 – Localização da dor: Simétrico:
- 47- Satisfação com tratamento :

12.2- Anexo II

Escalas e topografia da dor

12.2.1- Escalas de Dor

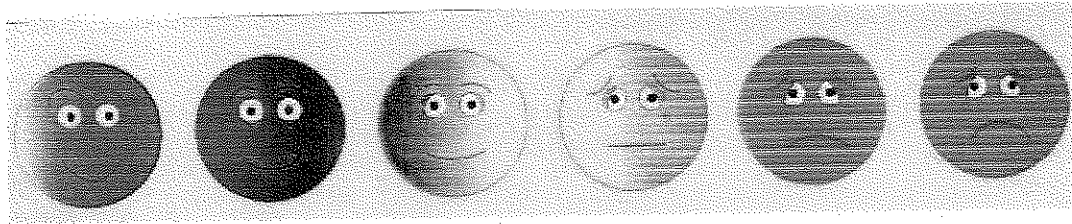


FIGURA 22

Escala de tensão facial sobreposta a escala de cores.

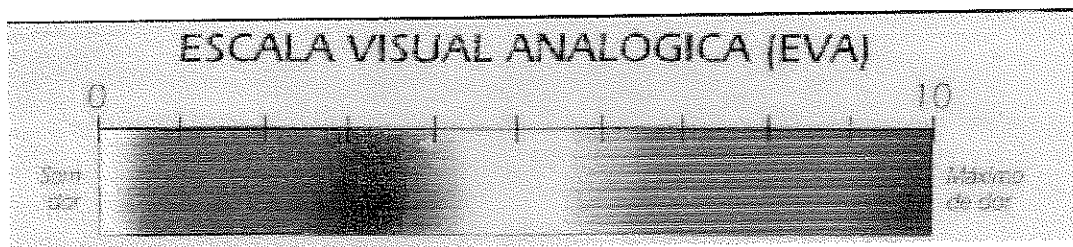


FIGURA 23

Escala visual analógica sobreposta a escala gráfica e a uma escala de cores.

12.2.2 Topografia da dor

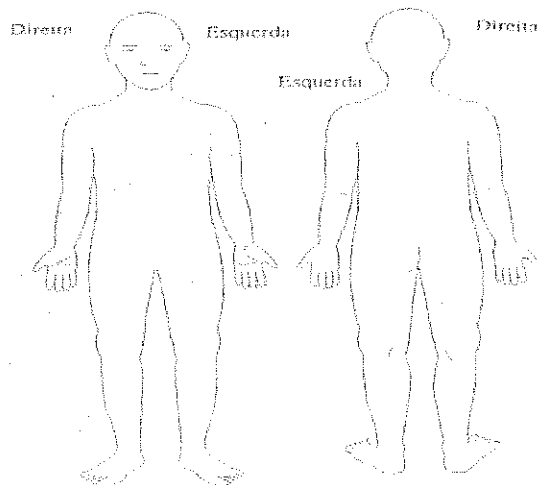


FIGURA 24

Topografia da dor

12.3 - Anexo III

Comissão de ética

12.3.1- Termo de consentimento pós-informação

Termo de Consentimento

Por meio desse, informamos que estamos desenvolvendo uma pesquisa no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) com o interesse de avaliarmos e criarmos um padrão no tratamento da dor nas crianças com anemia falciforme (drepanocitose).

Como se sabe, a anemia falciforme cursa com períodos de crise dolorosa que muitas vezes não são tratados de modo sistemáticos. Feita essa padronização, poderemos com os dados avaliar a validade do tratamento, como são os pacientes portadores de crise de dor, os tratamentos usados anteriormente por eles, relacionar com outros achados da clínica e de resultados laboratoriais. Esse estudo tem então finalidade de aumentar os conhecimentos dos mecanismos envolvidos na dor em crianças portadoras de anemia falciforme com o interesse de tentar diminuir o sofrimento gerado pelas crises de dor .

Lembramos que a identidade e a privacidade do paciente assim como todos as informações e os resultados obtidas com esse trabalho serão confidenciais, e assim, mantidos de forma sigilosa, e somente serão utilizados para fins médicos e do meio científico.

Os exames a que a criança se submeterá serão obtidos por meio de punção venosa, porém essa punção será feita somente se for necessário pela evolução clínica indicada pelo pediatra assistente. Logo não será coletado sangue com objetivo apenas da pesquisa.

Será garantido o direito de recusa em participar do trabalho em qualquer etapa do mesmo, sabendo-se que a criança será tratado da mesma maneira, tendo assim garantida sua assistência médica.

Nesse trabalho serão usadas drogas já conhecidas no tratamento da dor. Os opióides podem apresentar como efeitos colaterais, náuseas, vômitos, constipação, prurido, confusão, alucinação, sonolência e raramente se bem utilizado depressão respiratória e dependência.

O fenômeno de tolerância pode se desenvolver com o uso do opióide por mais de sete dias sendo raros os sintomas de abstinência quando se faz a descontinuidade

(diminuição gradual da dose) da droga corretamente, como será procedido se necessitar-se de usar os opióides por períodos mais longos.

Lembramos que esse trabalho foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas.

Eu _____ mãe, pai (ou responsável) pelo paciente _____:

1- Concordo em participar do estudo sobre tratamento da dor na anemia falciforme na infância conduzido pelos médicos: Yerkes Pereira e Silva, Josefino Fagundes Silva e Dr. Joaquim Antônio César Mota do Hospital das Clínicas- UFMG e dou meu consentimento para que o paciente citado acima seja submetido ao protocolo de avaliação e tratamento da dor.

2- O paciente foi relacionado para participar da pesquisa de forma voluntária.

3- Eu assinei e recebi uma cópia dessa autorização.

Data e local: _____

Assinatura do responsável: _____

Grau de parentesco do responsável: _____

Assinatura do pesquisador: _____

Telefones de contato do pesquisador:

32273384 – residência

91158909 – móvel (celular)

32489430 – hospital das clínicas (centro cirúrgico) (Dr. Josefino ou Yerkes).

13.3.2- Aprovação no Comitê de Ética do Hospital das Clínicas

UFMG

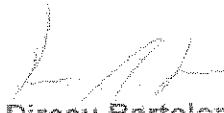
Universidade Federal de Minas Gerais
Comitê de ética em pesquisa da UFMG - COEP

Parecer nº 221/01

Interessados: Prof. Dr. Joaquim Antônio César Mota e
Yerkes Pereira e Silva.

Decisão:

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP após cumprimento das solicitações da diligência, aprovou definitivamente no dia 20 de fevereiro de 2002 o projeto de pesquisa intitulado «Tratamento da dor em pacientes pediátricos portadores de Síndrome Falciforme – Avaliação de um protocolo» e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do referido projeto. O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.


Prof. Dr. Dirceu Bartolomeu Greco
Presidente do COEP/UFMG

Av. Alfredo Balena, 110 – 1º andar Cep 30.130-100 – Belo Horizonte-MG
Telefone: (031) 248-9364 - FAX: (031) 248-9360 e-mail: coep@etica.ufmg.br

deo 221

12.4 – Anexo IV

Listas

12.4.1- Lista de siglas

1. AAS - Ácido Acetil Salicílico;
2. AINES – Aninflamatório não Esteroidal;
3. CHEOPS – “Children’s Hospital of Eastern Ontario Pain Scale”;
4. COX – Cicloxigenase;
5. CVO – Crise Vasoclusiva;
6. DNA – Ácido desoxirribonucléico;
7. EUA – Estados Unidos da América
8. EV – Endovenoso;
9. EVA - Escala Visual Analógica;
10. Hb F – Hemoglobina Fetal;
11. HbA - Hemoglobina adulta (HbA);
12. HbC – Hemoglobina C;
13. HbS – Hemoglobina S;
14. IASP - Associação Internacional para o Estudo da Dor;
15. IM – Intra Muscular;
16. NUPAD – Núcleo de Apoio e Diagnóstico;
17. OMS – Organização Mundial de Saúde;
18. PCA – Analgesia Controlada Pelo Paciente;
19. SAD – Sociedade Americana de Dor;
20. SBED - Sociedade Brasileira para o Estudo da Dor;
21. SN – Se necessário

22. STA – Síndrome Torácica Aguda;

23. UFMG – Universidade Federal de Minas Gerais;

24. VO – Via Oral;

12.4.2 – Lista de tabelas

Tabela 1: Trabalhos publicados no Brasil nos últimos dez anos abordando a dor em pediatria.

12.4.3 – Lista de quadros

Quadro 1: Grau de desenvolvimento cognitivo em relação à dor e à idade.

Quadro 2 : Vantagens e desvantagens dos diferentes métodos de avaliação da dor.

Quadro 3: Recomendações da Sociedade Americana da Dor para avaliação da dor em pacientes com doença falciforme.

Quadro 4: Classificação dos opióides mais usados em pediatria.

Quadro 5: Equivalência de doses entre os opióides, sua farmacocinética e farmacodinâmica.

Quadro 6: Doses analgésicas habitualmente usadas em pediatria.

Quadro 7: Recomendações da Sociedade Americana de Dor quanto ao tratamento da dor na doença falciforme.

Quadro 8 - Doses usadas para abordagem da dor.

Quadro 9 : Características clínicas gerais dos pacientes do estudo retrospectivo avaliados levando-se em conta o primeiro episódio de dor com internação e todos os episódios tomados em conjunto.

Quadro 10: Uso de opióides e ou associação de opióides nos pacientes avaliados retrospectivamente.

Quadro 11 : Características clínicas gerais dos pacientes do estudo prospectivo avaliados levando-se em conta o primeiro episódio de dor com internação e todos os episódios tomados em conjunto.

Quadro 12: Uso de opióides e ou associação de opióides nos pacientes avaliados prospectivamente.

Quadro 13 : Comparação entre a gravidade da dor de acordo com o sexo dos pacientes.

Quadro 14: Comparação entre a gravidade da dor de acordo com a faixa etária dos pacientes nos episódios de dor.

Quadro 15: Comparação entre a gravidade da dor de acordo com a etnia dos pacientes nos episódios de dor.

Quadro 16: Comparações quanto ao tratamento efetuado nos dois períodos do estudo.

Quadro 17: Comparação entre a presença de avaliação da dor nos dois períodos.

Quadro 18: Uso de opióides de acordo com a avaliação da dor.

Quadro 19: Comparação do uso correto de opióides entre os períodos estudados.

Quadro 20: Diferenças entre a topografia da dor nos dois períodos.

12.4.4 – Lista de figuras

Figura 1- Diagrama com a concepção do estímulo doloroso segundo Descartes.

Figura 2: Esquema representando os tratos de projeção rostral da sensibilidade dolorosa.

Figura 3: Esquema representando o sistema de supressão da dor.

Figura 4: Escada analgésica proposta pela Organização Mundial de Saúde para tratamento de pacientes oncológicos com quadro de dor.

Figura 5: Organograma para Tratamento da Dor em Crianças com Crises Álgicas.

Figura 6: Distribuição dos pacientes do estudo retrospectivo de acordo com eletroforese de hemoglobina.

Figura 7: Número de episódios de crise álgica por ano nos pacientes do estudo retrospectivo.

Figura 8: Número de casos suspeitos por sítio de infecção durante as internações por crise álgica no estudo retrospectivo.

Figura 9: Porcentagem dos casos de crise álgica onde foi realizado algum tipo de avaliação da dor no estudo retrospectivo.

Figura 10: Tipo de avaliação da dor realizada no estudo retrospectivo.

Figura 11: Intensidade da dor de acordo com a avaliação realizada no estudo retrospectivo.

Figura 12: Topografia das crises álgicas nos episódios do estudo retrospectivo.

Figura 13: Distribuição dos pacientes do estudo prospectivo de acordo com eletroforese de hemoglobina.

Figura 14: Número de episódios de crise álgica por ano nos pacientes do estudo prospectivo.

Figura 15: Número de casos suspeitos por sítio de infecção durante as internações por crise álgica no estudo prospectivo.

Figura 16: Tipo de avaliação da dor realizada no estudo prospectivo.

Figura 17: Intensidade da dor de acordo com a avaliação realizada no estudo retrospectivo.

Figura 18: Topografia das crises álgicas nos episódios do estudo prospectivo.

Figura 19: Relação entre o número de cômodos e o número de pessoas co-habitando a casa do paciente de acordo com sua etnia.

Figura 20: Comparação entre a intensidade da dor nos dois períodos avaliados.

Figura 21: Frequência de uso correto de opióides de acordo com tipo de estudo.

Figura 22 : Escala de tensão facial sobreposta a escala de cores.

Figura 23: Escala visual analógica sobreposta a escala gráfica e a uma escala de cores.

Figura 24 : Topografia da dor.

12.5- Anexo V - Produção científica

Artigos :

a- Aceito para publicação :

Silva YP, Silva JF, Medeiros MF, Costa LP, Mota, JAC. Avaliação da dor na criança, Revista Médica de Minas Gerais.

b- Enviado para publicação

Silva YP, Silva JF, Medeiros MF, Costa LP, Mota, JAC. A questão ética envolvendo as crises álgicas das crianças portadoras de anemia falciforme - Revista Bioética;

Capítulos de livro :

a- Silva YP, Faria MD, Silva JF. Sedação e analgesia em pronto-atendimento pediátrico. In Simões e Silva AC, Norton RC, Mota JAC, Penna FJ. Manual de Urgências em Pediatria. Rio de Janeiro: MEDSI; 2003. p. 70-83.

b-Silva YP & Silva JF, Tratamento da dor na doença falciforme. In Simões e Silva AC, Norton RC, Mota JAC, Penna FJ. Manual de Urgências em Pediatria. Rio de Janeiro: MEDSI; 2003. p. 422-7.

Tema livre apresentado em congresso:

a- « A questão ética envolvendo crianças portadoras de crise álgica na drepanocitose ». Apresentação oral de tema livre no VI Congresso Mundial de Bioética em Brasília – Out/Nov de 2002.

Protocolos:

a-Protocolo de tratamento da dor em crianças portadoras de doença falciforme – Unidades de Internação Pediátrica e de Pronto Atendimento do Hospital das Clínicas da UFMG ;

b- Protocolo de sedação e analgesia em recém-nascidos – Departamento de Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatal do Hospital e Maternidade Vera Cruz Lifecenter ;

c- Protocolo de anestesia neonatal – Departamento de Anestesiologia do Hospital e Maternidade Vera Cruz Lifecenter.