



Data de Submissão: 03/09/2020

Data de Aprovação: 18/11/2020

RELATO DE CASO

Síndrome torácica aguda em paciente escolar com doença falciforme: um relato de caso

Acute thoracic syndrome in a school patient with falciform disease: a case report

Amanda Louise Bernardon dos-Santos¹, Cinthia Jung¹, Izabel Cristina Leinig Araujo¹, Paulo Ramos David João²

Palavras-chave:

Anemia Falciforme,
Priapismo,
Embolia Pulmonar,
Síndrome Torácica
Aguda,
Criança.

Resumo

Objetivo: Relatar o caso de um paciente pediátrico do sexo masculino com síndrome torácica aguda (STA) secundária à anemia falciforme, relacionando-o com a literatura. **Descrição do Caso:** Paciente masculino, 9 anos, iniciou com quadro de forte crise algica associada a cefaleia e priapismo, sendo admitido no pronto-atendimento de um hospital terciário. Houve melhora do priapismo após hidratação e analgesia com morfina. Evoluiu com STA grave, pneumonia e derrame pleural. Iniciou uso de cefotaxima, clindamicina e claritromicina. Necessitou de ventilação mecânica, sendo encaminhado à unidade de terapia intensiva. No décimo dia apresentou sepse, sendo suspensas a cefotaxima e a clindamicina e iniciado esquema piperacilina + tazobactam + linezolina. Manteve claritromicina. No décimo segundo dia fez profilaxia para tromboembolismo pulmonar (TEP) com enoxaparina devido ao D-dímero aumentado. Foi confirmado um segundo TEP após alguns dias. Passou por três transfusões durante o internamento. Progressivamente, foi melhorando. No 36º dia recebeu alta, mantendo profilaxia para tromboembolismo até retorno e novos exames. **Comentários:** Paciente teve a infecção e o TEP como possíveis causas para o desencadeamento da síndrome torácica. Assim como observado na literatura, a crise algica antecipou a STA. Foram observadas alterações nos exames de imagem e laboratoriais compatíveis com quadros descritos por outros autores. A boa evolução foi reflexo do diagnóstico e do tratamento adequados.

¹ Universidade Positivo, Acadêmica do sexto ano de Medicina - Curitiba - PR - Brasil.

² Universidade Positivo, Docente e Preceptor do Internato de Pediatria do curso Medicina - Curitiba - PR - Brasil.

Endereço para correspondência:

Paulo Ramos David João.

Universidade Positivo. Cidade Industrial de Curitiba, Curitiba - PR, Brasil. CEP: 81290-000. E-mail: ppkr@uol.com.br

Residência Pediátrica; 2022: Ahead of Print.

DOI: 10.25060/residpediatr-2022.v12n4-466



Keywords:

Anemia,
Sickle Cell,
Priapism,
Pulmonary Embolism,
Acute Chest Syndrome,
Child.

Abstract

Objective: To describe the case of a male pediatric patient with acute thoracic syndrome (ATS) in sickle cell anemia, linking it to the medical literature. **Case Description:** A 9-year-old male patient, developed strong pain associated to headache and priapism, hence admitted to the emergency of a tertiary referral hospital. A priapism relief was noticed after hydration and morphine sedation. He developed severe acute thoracic syndrome, pneumonia and pleural effusion. The use of cefotaxime, clindamycin and clarithromycin was started. Mechanical ventilation was necessary and the patient was sent to the intensive care unit. On the tenth day, patient developed sepsis consequently cefotaxime and clindamycin were interrupted and piperacilin + tazobactam + linezoline were introduced. Kept clarithromycin. On the twelfth day, he had prophylaxis for pulmonary thromboembolism (TEP) with enoxaparin due to the expanded D-dimer. A second TEP was confirmed after some days. Three blood transfusions were needed during the hospitalization. He recovered gradually and was discharged on the thirty-sixth day keeping on thromboembolism prophylaxis until his return for other tests. **Comments:** Patient had the infection and pulmonary thromboembolism as possible causes to trigger the acute thoracic syndrome. As observed in the medical literature, the pain crises anticipated the ATS. Alterations were observed on the laboratorial tests and imaging exams compatible with cases described by other authors. The good progress was the reflex from the adequate diagnosis and treatment.

INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) está entre as anomalias monogênicas mais comuns no mundo¹. No Brasil apresenta cerca de 30.000 casos e é uma das hemoglobinopatias triadas no teste de pezinho¹.

Há homozigotidade no gene da β -globina² e diante da desoxigenação da hemoglobina (Hb) a hemácia assume uma forma “falcizada”³. Periodicamente, o fluxo sanguíneo medular ósseo diminui, originando crise vaso-oclusiva com necrose e infarto da medula e ocasionando complicações na micro e macrocirculação, como acidente vascular cerebral e tromboembolismo⁴. Êmbolos podem se deslocar e danificar os pulmões, gerando síndrome torácica aguda (STA) em 40% dos casos³⁻⁵ com sintomas de febre, dor, tosse, hipóxia, sibilância, taquidispneia e infiltrado alveolar na radiografia de tórax⁵.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente pediátrico com STA secundária à AF. Pretende-se avaliar as particularidades diagnósticas, evolução e tratamento e relacionar com a literatura, agregando conhecimento na resolução de casos semelhantes.

DESCRIÇÃO DO CASO

Masculino, 9 anos, natural de Curitiba-PR, história prévia de anemia falciforme diagnosticada pelo teste do pezinho. Deu entrada no pronto-atendimento do hospital terciário com quadro de crise algica associada à febre de 38,6 °C, dispneia, cefaleia, tosse e priapismo. Em uso contínuo de hidroxiureia, desferasirox e ácido acetil salicílico (AAS). Imunizações em dia.

Desde os 3 anos em acompanhamento com o serviço de hematologia. Apresentou quatro episódios de crises algicas desde o diagnóstico. Um ano antes do quadro atual, realizou esplenectomia, evoluindo com pneumonia e sepse no pós-operatório.

Na admissão encontrava-se em regular estado geral, choroso, ativo, reativo, pálido ++/4+, hidratado, dispneico, acianótico, lúcido e orientado em tempo e espaço, 15 pontos

na escala de coma de Glasgow. Apresentava dor torácica, dor em coluna lombar, dispneia, tosse, observado priapismo indolor em genitália. Hipótese diagnóstica de crise algica falcêmica.

No internamento, apresentou melhora da dor e do priapismo após analgesia com morfina intravenosa. Suspensas as medicações de uso contínuo. Admitido na unidade de terapia intensiva (UTI) devido queda dos níveis de hemoglobina de 8,8g/dL para 6,7g/dL e presença de infiltrado difuso na radiografia de tórax (Fig. 1), fortalecendo a suspeita de STA e tromboembolismo pulmonar (TEP). Iniciou-se então terapia com cefotaxima, clindamicina, claritromicina. Evoluiu com sepse, havendo a necessidade de substituição de cefotaxima e clindamicina por piperacilina + tazobactam (pipe-tazo) + linezolina. Realizada transfusão com concentrado de hemácias e intubação orotraqueal.

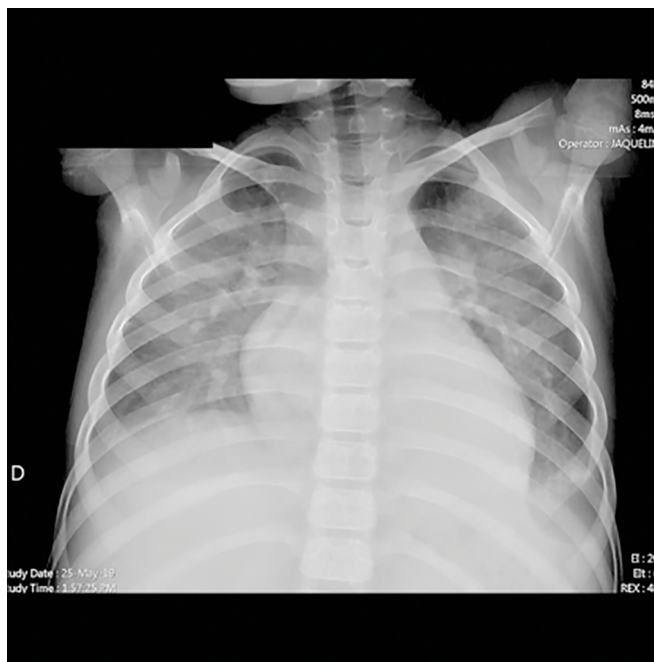


Figura 1. Radiografia de tórax realizada em 28 de agosto de 2019. Infiltrado pulmonar difuso, redução do volume do pulmão direito, cardiomegalia.

Devido ao D-dímero aumentado no valor de 35.493 iniciou-se profilaxia para TEP com enoxaparina. Houve melhora do padrão respiratório, assim, a ventilação mecânica foi reduzida. Apresentou edema de extremidades 1+/4+, estável hemodinamicamente. A gasometria mostrava alcalose respiratória. Sorologias virais negativas.

Após melhora, foi extubado, inserido cateter nasal, gasometria normal, ainda que com a presença de taquipneia leve. Melhora radiológica, ainda com opacidades bilaterais. Retirada da sonda vesical de demora, iniciou furosemida. No 16º dia de internamento apresentou forte dor torácica em região pré-esternal com enzimas cardíacas normais. Suspeitou-se de novo quadro de TEP, retornando uso do AAS. Após melhora, iniciado desmame de metadona. Recebeu alta da UTI.

A angiotomografia (Fig. 2) apontou linfonodomegalias em mediastino, sugerindo inflamação, causando compressão no brônquio lobar inferior. Houve presença de TEP e atelectasia no pulmão direito.

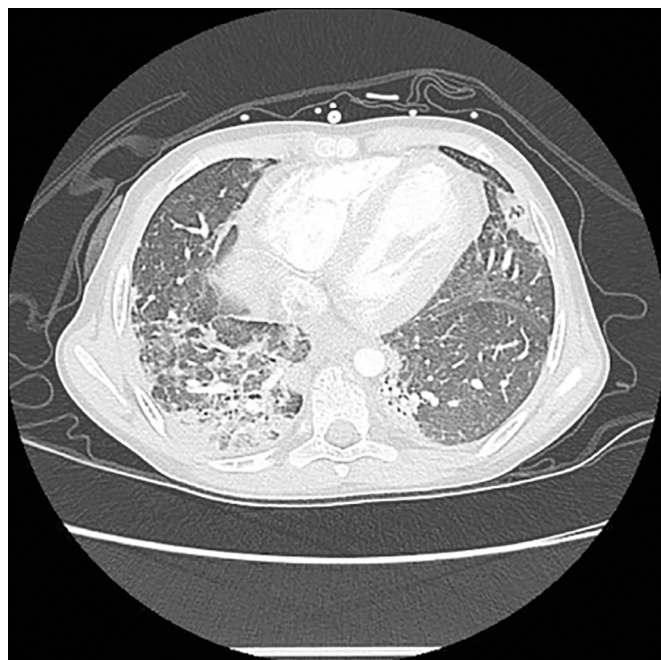


Figura 2. Tomografia de tórax em 18 de setembro de 2019. Aparecimento de opacidades reticulares com hipotransparência em vidro fosco; bem como opacidades justapleurais. Impressão diagnóstica no laudo: tromboembolismo pulmonar agudo basal posterior e medial no lobo inferior esquerdo.

Após um mês de internamento, realizou-se correção de hemoglobina de 8,9 para 11,5 com 280 ml de concentrado de hemácias. No trigésimo-sexto dia recebeu alta hospitalar, com prescrição de warfarina e enoxaparina domiciliar.

DISCUSSÃO

O paciente encontra-se dentro de um perfil epidemiológico comum para o quadro apresentado - 9 anos, sexo masculino, diagnosticado na triagem neonatal - e apresentou

um caso típico de internamento por dor aguda com eventos vaso-oclusivos e infecções concomitantes. Padrão semelhante foi descrito na pesquisa de em um hospital da Bahia, em que, dentre os hospitalizados com doença falciforme, 47,6% receberam diagnóstico através do teste do pezinho, 57,1% eram do sexo masculino e 45% dos casos tinham entre 6 e 12 anos⁶. No estudo de Loureiro et al.⁷ 73,5% das hospitalizações de anemia falciforme ocorreram devido a episódios dolorosos, 30,4% por infecções bacterianas e 15,2% com dor e infecção. Platt et al.³ também ressaltaram que a dor aguda é motivo mais comum para a admissão hospitalar nestas situações.

A síndrome torácica aguda pode ser precedida por crises vaso-oclusivas em 80% dos casos⁸, assim como por reduções dos níveis de hemoglobina³ e de plaquetas, fatores de risco para necessidade de ventilação mecânica e complicações neurológicas⁵. No caso relatado, observou-se redução do índice de hemoglobina antecedendo a STA seguida de necessidade de ventilação mecânica, conforme a literatura.

O diagnóstico da STA normalmente é confirmado com os achados em exames de imagem, principalmente da radiografia de tórax em 90% dos casos⁹, assim como se procedeu com o paciente em questão. Na literatura, o achado mais frequente foi a consolidação do parênquima pulmonar, sendo o lobo médio pulmonar direito o mais acometido em crianças e o derrame pleural em todas as idades¹⁰. Contudo, o escolar teve afetado o lobo inferior esquerdo e o derrame pleural ocorreu à direita.

Houve duas possíveis causas de STA nesse paciente: infecção e tromboembolismo pulmonar. As três principais etiologias descritas por outros autores¹¹ são embolia pulmonar gordurosa da medula óssea necrótica, infarto pulmonar e infecções pulmonares com, respectivamente, 30, 16 e 9% dos casos. Vichinsky et al.¹² analisaram episódios da STA com quadros infecciosos em 538 crianças. Dos 27 patógenos diferentes identificados, *C. pneumoniae* foi o mais frequente, seguido por *M. pneumoniae* e vírus sincicial respiratório.

Todos os enfermos com STA devem começar antibioticoterapia empírica para infecção pneumocócica, geralmente com cefalosporinas de terceira geração¹³, como a cefotaxima utilizada no escolar. A vancomicina deve ser adicionada nos casos graves com possibilidade de infecção por *S. aureus* resistente à meticilina. O tratamento para infecção por bactérias atípicas com macrolídeo ou outros antibióticos também é indicado¹³, portanto, foram utilizadas claritromicina e clindamicina com escalonamento para pipe-tazo. Utilizou-se linezolina na vigência de sepse. Esta cobertura antibiótica foi eficiente para tratar a infecção.

Na síndrome torácica aguda concentrados de hemácias estão indicados se não houver melhora nas primeiras horas, podendo ser necessária a exsanguineotransfusão parcial, visando a redução da Hb S para níveis iguais ou inferiores a 30%¹⁴. Apesar do paciente em questão ter recebido concentrado de hemácias posteriormente, isto ocorreu por ocasião de outras complicações vaso-oclusivas. Foram realizadas três transfusões durante o internamento. Correlaciona-se a

transfusão à remoção dos eritrócitos falciformes, gatilhos da lesão pulmonar aguda, possibilitando rápida recuperação em jovens³ e resultando no aumento do hematócrito, conforme observado no paciente, bem como a diminuição de hemácias contendo Hb S¹⁴.

Médicos assistentes a pacientes com DF devem estar atentos às características clínicas da STA precocemente, para estabelecer boas estratégias de prevenção e gerenciamento. As famílias devem ser educadas sobre a seriedade da complicação e a necessidade de procurar atendimento médico imediato¹¹.

Atualmente, as opções terapêuticas mais eficazes disponíveis para tratamento curativo da doença falciforme são transplante de medula óssea e a hidroxiureia (HU). Melhorias na imunossupressão e fenotipagem prolongada devem aumentar a segurança desses procedimentos¹². A eficácia hematológica da HU inclui aumento significativo de nível de hemoglobina, de volume corpuscular médio (VCM) e de HbF, além da diminuição de reticulócitos, bem como de bilirrubina sérica, associada a uma mielotoxicidade aceitável. A dose de HU varia de 10 a 30 mg/kg/dia, e deve ser administrada de uma só vez¹⁵. Com o peso atual, o paciente poderia ingerir até 840 mg por dia, mas deve ser considerado o risco de toxicidade e dificuldade de uso em casa conforme a dose.

O caso relatado apresentou um bom desfecho e sucesso na terapêutica utilizada. No acompanhamento ambulatorial pode ser avaliada a utilização das terapêuticas disponíveis, visando a prevenção de crises vaso-oclusivas, redução do número de internamentos e melhora na qualidade e expectativa de vida. No futuro, a terapêutica com medicamentos anti-inflamatórios, antipolimerização e antiadesivos poderá oferecer novas abordagens potenciais para o tratamento da STA¹¹.

CONCLUSÃO

Mesmo com diversas complicações, o paciente apresentou um desfecho favorável e alta após 36 dias. Recebeu analgesia e antibioticoterapia de amplo espectro, com resultado satisfatório. A boa evolução também foi reflexo do diagnóstico precoce e do acompanhamento realizado.

Conhecer o curso natural da doença, complicações e manifestações clínicas é essencial para desenvolver novas

terapias que contribuam para a melhora da qualidade e da expectativa de vida para os pacientes com DF.

REFERÊNCIAS

1. Cançado RD, Jesus JA. A Doença Falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):204-6.
2. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet.* 2010;376(9757):2018-31.
3. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med.* 1994;330(23):1639-44.
4. Jesus JA. Doença Falciforme no Brasil. *Gaz Med Bahia.* 2010;80(3):8-9.
5. Gladwin MT, Vichinsky E. Pulmonary complications of sickle cell disease. *N Engl J Med.* 2008;359(21):2254-65.
6. Fernandes Neta MBSL, Cendon CMCC. Perfil de crianças falcêmicas internadas em crise. *Resid Pediatr.* 2019;9(3):228-33. DOI: 10.25060/residpediatr-2019.v9n3-06
7. Loureiro MM, Rozenfeld S, Portugal RD. Acute clinical events in patients with sickle cell disease: epidemiology and treatment. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2008;30(2):95-100.
8. Novelli EM, Gladwin DT. Crises in Sickle Cell Disease. *Chest.* 2016;149(4):1082-93.
9. Al-Sharydah AM, Alshahrani M, Aldhaferi B, Al-Muhanna AF, Al-Thani H. Radiological Patterns in Sickle Cell Disease Patients with Acute Chest Syndrome: Are There Age-Related Differences? *Saudi J Med Med Sci.* 2019;7(2):74-9.
10. Sossou C, Chika-Nwosuh O, Nnaoma C, Bustillo J, Chohan A, Okundaye E, et al. Misdiagnosis: Acute Chest Syndrome That Evolved into Acute Respiratory Distress Syndrome in a Patient without a Documented History of Hemoglobinopathy. *Case Rep Med.* 2019;2019:2893056.
11. Jain S, Bakshi N, Krishnamurti L. Acute Chest Syndrome in Children with Sickle Cell Disease. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol.* 2017;30(4):191-201.
12. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National Acute Chest Syndrome Study Group. *N Engl J Med.* 2000;342(25):1855-65.
13. Glassberg J, Spivey JF, Strunk R, Boslaugh S, DeBaun MR. Painful episodes in children with sickle cell disease and asthma are temporally associated with respiratory symptoms. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006;28(8):481-5.
14. Naufel CCS, Braga JAP, Cançado RD, Langhi JDM, Bordin JO. Reação transfusional hiper-hemolítica em pacientes portadores de anemia falciforme: relato de dois casos. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2002;24(4):292-9.
15. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência Doença. falciforme: Hidroxiureia: uso e acesso. Brasília: Ministério da Saúde; 2014.