

Como citar esse artigo:

Alves AM, Oliveira G, Nunes RCOM. OS DESAFIOS DO ENFERMEIRO NA ASSISTÊNCIA AO PORTADOR DE ERITROMELALGIA. Anais do 24º Simpósio de TCC do Centro Universitário ICESP. 2022(24); 403-410.

Aline Meirelles Alves
Gabriela de Oliveira

Regina Celia de Oliveira Martins Nunes

Resumo

Introdução: A eritromelalgia é caracterizada pela tríade de hipertermia paroxística de extremidades com eritema, dor em queimação intensa e aumento da temperatura cutânea, cujo quadro, tipicamente crônico, primariamente surge nos pés e mãos, mas também pode acometer as orelhas, em casos mais raros. **Objetivo:** Descrever o estado da arte sobre eritromelalgia e citar os principais cuidados de enfermagem para o paciente portador da patologia. **Materiais e Métodos:** Trata-se de um estudo documental e revisão de literatura, descritiva exploratória, visto que é apropriada para descrever, discutir e analisar de forma ampla a literatura publicada sobre o tema, do ponto de vista teórico ou contextual, quanto aos desafios do enfermeiro na assistência ao portador de eritromelalgia, sendo necessário buscar e reunir a contribuição de diferentes autores, suas experiências profissionais e abordagens diferenciadas sobre o tema. **Referencial teórico:** A patologia pode ser classificada como primária ou secundária, porém, independente dos tipos de eritromelalgia, os sintomas ocorrem por hipóxia cutânea devido ao aumento do shunt arteriovenoso e desequilíbrio entre a perfusão termorregulatória e nutritiva. O diagnóstico de eritromelalgia é baseado em critérios clínicos e exclusão de diagnósticos diferenciais, incluindo neuropatias periféricas, vasculites. **Conclusão:** Por se tratar de uma condição que apresenta além da tríade já descrita e sintomas variados, o tratamento envolve uma soma de estratégia visando ao controle do quadro, tendo como meta a redução dos sintomas, e não a cura.

Palavras-Chave: 1. eritromelalgia; 2.enfermagem; 3.diagnóstico; 4.tratamento.

Abstract

Introduction: Erythromelalgia is characterized by the triad of paroxysmal hyperthermia of the extremities with erythema, intense burning pain and increased skin temperature. Typically chronic. **Objective:** To describe the state of the art on erythromelalgia and to cite the main nursing care for the patient with the pathology. **Materials and Methods:** This is a documentary study and literature review, descriptive and exploratory, as it is appropriate to describe, discuss and broadly analyze the published literature on the subject, from a theoretical or contextual point of view regarding the challenges of nurses in the care of patients with erythromelalgia, being necessary to seek and gather the contribution of different authors, their professional experiences and different approaches on the subject. **Theoretical Reference:** The pathology can be classified as primary or secondary, but regardless of the types of erythromelalgia, symptoms occur due to cutaneous hypoxia due to increased arteriovenous shunt and imbalance between thermo regulatory and nutritional perfusion. The diagnosis of erythromelalgia is based on clinical criteria and exclusion. Of differential diagnoses, including peripheral neuropathies, vasculitis. **Conclusion:** Because it is a condition that presents, in addition to the triad already described, varied symptoms, the treatment involves a sum of strategy aimed at controlling the condition, with the goal of reducing symptoms and not curing.

Keywords: 1. erythromelalgia; 2.nursing; 3.diagnosis; 4.treatment.

Contato: regina.martins@icesp.edu.br; aline.meirelles@souicesp.com.br; gabriela.oliveira@souicesp.com.br.

Introdução

O termo eritromelalgia foi introduzido por Silas Weir Mitchell, em 1878, que definiu a patologia como uma síndrome diferente a de um ataque de gota, e cujas características levou ao nome eritro(roxo), melos (extremidades) e algia (dor), que cursa com arroxamento e dor nas extremidades (SANABRIA *et al.*, 2020).

Segundo Albuquerque *et al.* (2011), a eritromelalgia é caracterizada pela tríade de hipertermia paroxística de extremidades com eritema, dor em queimação intensa e aumento da temperatura cutânea. O quadro é tipicamente crônico e, primariamente, surge nos pés e mãos, mas também pode acometer as orelhas, em casos mais raros, portanto, reduzindo a qualidade de vida.

Pacientes com eritromelalgia primária podem também apresentar doenças como hipertensão, fibrilação atrial, diabetes, fenômeno de Raynaud, neuropatia periférica, lombalgia, hipotireoidismo, pênfigo bolhoso, refluxo gastroesofágico, constipação crônica, infecção por

Clostridium difficile, síndrome de hiper mobilidade articular e hiperosmia (SHARIF *et al.*, 2020).

Para diagnosticar a eritromelalgia, deve-se utilizar critérios clínicos e exclusão de diagnósticos diferenciais, incluindo neuropatias periféricas, vasculites, a fase de vermelhidão da Síndrome de Raynaud, acrocianose e doença de Fabry (MANN; KING; MURPHY, 2019).

A intolerância ao calor e o alívio com resfriamento são descritos como marcas da condição e são indicadores muito fortes da patologia e, para facilitar o diagnóstico, os médicos podem tentar provocar sinais e sintomas imergindo as áreas afetadas em água quente para ajudar no diagnóstico. A temperatura elevada das áreas afetadas foi observada na termografia, mas esta é uma ferramenta de pesquisa e não é necessária para estabelecer um diagnóstico (MANN; KING; MURPHY, 2019).

A eritromelalgia causa prejuízo à qualidade de vida, além de maior mortalidade. Por ser uma condição pouco comum, e sua evolução grave, é fundamental seu diagnóstico precoce e o

tratamento da dor. Os pacientes acometidos podem evoluir com isquemia e gangrena de dedos por exposição ao frio, na tentativa de aliviar a dor (BORTOLI; SAKATA, 2018).

Devido ser uma condição de saúde rara, muitas vezes não é abordada durante o processo de formação dos profissionais em especial na graduação em enfermagem. Conhecida como mãos e pés de fogo e também como síndrome clínica pouco frequente, caracterizada pela tríade: rubor, aumento da temperatura e dor nas extremidades, a eritromelalgia é pouco descrita na literatura (LEROUX, 2010).

Diante dos conceitos apresentados, o presente estudo teve como objetivo descrever o estado da arte sobre eritromelalgia e citar os principais cuidados de enfermagem para o paciente portador dessa patologia e, assim, proporcionar uma melhor assistência de enfermagem.

Materiais e Métodos

Este estudo é uma revisão de literatura, de forma descritiva e exploratória, sendo esta a forma mais apropriada para descrever, discutir e analisar mais amplamente a literatura publicada sobre o tema, com os desafios do enfermeiro na assistência ao portador de eritromelalgia, sendo necessário, buscar e reunir a contribuição de diferentes autores, suas experiências profissionais e abordagens diferenciadas sobre o tema.

O estudo foi construído a partir da seleção e revisão dos artigos encontrados em bancos de dados como Biblioteca Virtual da Saúde (BVS), Literatura Latino Americana em Ciências de Saúde (LILACS), Bibliográficos Especializada na Área de Enfermagem do Brasil (BDENF), Bireme, e na *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), livros relacionados compreendidos nos anos de 2000 a 2020.

Como critérios de inclusão e exclusão de artigos, foram utilizadas as publicações que retratam o tema “Os desafios do enfermeiro na assistência ao portador de eritromelalgia”, por meio de artigos com texto completo em língua portuguesa, alemão e inglesa.

Após a seleção dos artigos, foram utilizados os que compreenderam o texto de busca que abordavam os seguintes descritores: Eritromelalgia; Enfermagem, Diagnóstico e Tratamento. Foram respeitados todos os critérios éticos conforme as normas e que atenderam aos critérios de inclusão já preestabelecidos.

Posteriormente, em posse da bibliografia potencial, foi realizada a análise qualitativa e leitura analítica, além de uma análise criteriosa

dos artigos, por se tratar de uma revisão da literatura, considerando a importância da preservação da ideia do autor.

Após leitura e análise dos artigos, foi elaborada a revisão de literatura e discussão sobre o tema já descrito, com base nos dados selecionados e analisados.

O estudo foi desenvolvido no período de agosto a novembro de 2022 e seguiu as normas do Núcleo Interdisciplinar de Pesquisa (NIP) do Centro Universitário Icesp de Brasília e da Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT).

Referencial teórico

Conforme já mencionado, a eritromelalgia é uma desordem rara, caracterizada pela tríade de hipertermia paroxística de extremidades com eritema, dor em queimação intensa e aumento da temperatura cutânea, que se manifesta, primariamente, nos pés e mãos, mas também pode acometer as orelhas, em casos mais raros (ALBUQUERQUE *et al.*, 2011).

Para Davis *et al.* (2000), alguns fatores podem desencadear sintomas da doença ou mesmo intensificá-los, como a exposição ao calor, exercícios físicos, a ação da gravidade e o uso de meias e luvas, porém, o frio traz o seu alívio. Reed e Davis (2009) descrevem a taxa de incidência global ajustada por idade e sexo (intervalo de confiança de 95%), que foi de 1,3 (0,8-1,7) por 100.000 pessoas por ano, sendo a incidência de eritromelalgia primária e secundária foi de 1,1 (0,7-1,5) e 0,2 (0,02-0,4) por 100.000 pessoas por ano, respectivamente.

A eritromelalgia primária geralmente se apresenta nas duas primeiras décadas de vida em comparação com a eritromelalgia secundária, que tem um início médio aos 49,1 anos. Vários estudos não mostram preferência de gênero, enquanto outros afirmam que a doença é mais prevalente no sexo feminino, sendo raro em crianças, mas associada a alta morbidade, vindo de várias origens geográficas e incluindo pacientes de diversas nacionalidades (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Conforme descrito por Brandão Neto (2017), os casos primários têm início espontâneo em qualquer idade, e quanto à etiologia, podem ser subdivididos em familiar (herança autossômica dominante), esporádicos e em início juvenil (antes dos 20 anos, frequentemente antes dos 10 anos) ou adulto. O autor ainda destaca que a eritromelalgia familiar de início juvenil está associada a mutações no gene SCN9A que codifica um canal de sódio voltagem-dependente.

Atualmente, a eritromelalgia primária é considerada um distúrbio neuropático

geneticamente determinado que afeta os canais neuronais de sódio SCN9A, SCN10A e SCN11A que codificam os canais de sódio neuronais Nav1.7, Nav1.8 e Nav1.9 (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

A causa da eritromelalgia primária se dá por uma mutação autossômica dominante no gene SCN9A, localizado na região de 7,94 cM no cromossomo 2q e codifica canais de sódio dependentes de voltagem, Nav1.7, que são expressos em pequenos neurônios nociceptivos. Acredita-se que a presença de canais de sódio dependentes de voltagem desempenhe um papel crucial na causa da dor neuropática e na percepção da dor, pela alteração das propriedades biofísicas do canal, provocado mutação genética (MANN; KING; MURPHY, 2019).

Destaca-se que a mutação pode ser hereditária ou esporádica, sendo possível o teste genético onde mais de 20 mutações no gene SCN9A podem ser caracterizadas. Tal fato aponta para a possibilidade de um indivíduo afetado ter 50% de chance de transmitir a mutação para cada filho nos hereditários (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

Quanto às comorbidades, a eritromelalgia primária pode apresentar hipertensão, fibrilação atrial, diabetes, fenômeno de Raynaud, neuropatia periférica, lombalgia, hipotireoidismo, pênfigo bolhoso, refluxo gastroesofágico, constipação crônica, infecção por *Clostridium difficile*, síndrome de hiper mobilidade articular e hiperosmia (SHARIF *et al.*, 2020).

Por outro lado, a eritromelalgia secundária é uma condição com múltiplas associações subjacentes, podendo estar associada a condições hematológicas, onde a patogênese está relacionada a alterações nas arteríolas causadas pela ativação plaquetária.

Assim, acredita-se que a proliferação das células da íntima e do músculo liso, juntamente com oclusões trombóticas secundárias à agregação plaquetária, cause os sintomas experimentados, particularmente nas extremidades do corpo, somados a produção de prostaglandinas a partir da ativação acima, e leva ao início das vias de coagulação, devido à natureza inflamatória da condição (MANN; KING; MURPHY, 2019).

A agregação anormal e o consumo de plaquetas resultam em eritromelalgia associada a trombocitoses, como trombocitose essencial e policitemia vera (eritrocitose). Acredita-se que as prostaglandinas e a ciclooxigenase desempenhem um papel importante nessa fisiopatologia (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Nesse contexto, as formas distúrbios

mieloproliferativos secundárias podem estar associadas a: policitemia vera, trombocitopenia idiopática, leucemia, crioglobulinemia, anemia perniciosa e mastocitose, infecções virais (HIV, influenza, sífilis e doenças do tecido conjuntivo, câncer, sistêmica); doenças autoimunes (lúpus 7 envenenamento; poxvírus); eritematoso sistêmico, artrite reumatoide, doença do tecido conjuntivo, síndrome de Sjögren); intoxicação por mercúrio, abuso de álcool, e gravidez, insuficiência venosa, hipertensão arterial, câncer de cólon, câncer de tireoide e câncer de mama; alguns medicamentos (bromocriptina, nifedipina, verapamil, isopropanol, pergolida e sinvastatina); astrocitoma, gota, diabetes, doenças neurológicas (distrofia simpática reflexa, neuropatias de fibras pequenas, neurofibromatose e esclerose múltipla), como afirmam Sanabria *et al.* (2020).

Entre os episódios de dor, as áreas cutâneas afetadas geralmente são assintomáticas, mas há pacientes com características típicas de acrocianose e/ou fenômeno de Raynaud precedendo ou ocorrendo entre os episódios de eritromelalgia (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

Vale destacar que se recomendam investigações adicionais que devem ser destinadas a descartar as associações da eritromelalgia secundária a uma variedade de associações subjacentes, incluindo causas mieloproliferativas, vasculares, do tecido conjuntivo, músculo esqueléticas, neurológicas e certos medicamentos (MANN; KING; MURPHY, 2019).

Ressalta-se que os distúrbios mieloproliferativos são frequentemente encontrados como uma associação subjacente, podendo surgir em média 2,5 anos após o início dos sintomas clínicos da eritromelalgia e, portanto, recomenda-se a triagem de pacientes com hemogramas completos periódicos (SANABRIA *et al.*, 2020).

Tem-se por hipótese comum para ambos os tipos de eritromelalgia que os sintomas ocorrem por hipóxia cutânea devido ao aumento do *shunt* arteriovenoso e desequilíbrio entre a perfusão termorregulatória e nutritiva (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Diagnóstico

O diagnóstico de eritromelalgia é baseado em critérios clínicos e exclusão de diagnósticos diferenciais, incluindo neuropatias periféricas, vasculites, a fase de vermelhidão da Síndrome de Raynaud, acrocianose e doença de Fabry. (MANN;

KING; MURPHY, 2019).

Assim sendo, os diagnósticos diferenciais importantes são a síndrome da dor regional complexa, a lesão pelo frio não congelante e as neuropatias de pequenas fibras. Desta forma, o diagnóstico é feito principalmente clinicamente, através da verificação das características clínicas típicas e pode ser confirmado por testes genéticos se um canal de sódio NaV1.7 mutação está presente e, consequentemente, trata-se da forma primária ou secundária (DUSCH; SCHMELZ, 2019).

É importante frisar que a intolerância ao calor e o alívio com resfriamento são descritos como marcas da condição e são indicadores muito fortes. Dado que os sintomas são intermitentes, e para facilitar o diagnóstico, os médicos podem tentar provocar sinais e sintomas imergindo as áreas afetadas em água quente para ajudar no diagnóstico. A temperatura elevada das áreas afetadas foi observada na termografia, mas essa é uma ferramenta de pesquisa e não é necessária para estabelecer um diagnóstico (MANN; KING; MURPHY, 2019).

O teste genético é recomendado, principalmente em casos de prematuros e, em casos de agrupamento familiar, em instituições especializadas em genética após aconselhamento genético (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

A biópsia não é realizada rotineiramente e não é considerada útil para diagnóstico ou decisão de tratamento; entretanto, achados sutis inespecíficos de diminuição da densidade dos nervos epidérmicos e perivasculares foram observados na eritromelalgia primária sem evidência de trombos, em oposição aos trombos na eritromelalgia secundária associada à doença mieloproliferativa (MANN; KING; MURPHY, 2019).

Tratamento

A terapia é multidisciplinar e deve ser planejada individualmente e inclui fisioterapia e psicoterapia, bem como terapia medicamentosa como componentes integrais (DUSCH; SCHMELZ, 2019). Vale destacar que a abordagem para o tratamento da eritromelalgia primária e secundária é diferente, pois na secundária envolve o tratamento de qualquer doença subjacente, o que pode ser útil no controle dos sintomas em alguns pacientes, mas não mostrou resultados consistentes e a aspirina pode ser muito eficaz para casos associados a trombocitemia, policitemia e outras discrasias sanguíneas, mas mostrou resultados pouco eficientes quando usadas para sintomas associados a outras causas subjacentes (KANG *et al.*, 2013).

Tanto para eritromelalgia primária quanto secundária, evitar os fatores desencadeantes é útil na prevenção de crises. Há grande heterogeneidade na resposta ao tratamento, e muitos agentes farmacológicos têm sido usados isoladamente ou em combinação, a exemplo o uso do creme tópico de capsaicina, que traz alguns benefícios, mas pode aumentar a dor e a vermelhidão (MANN; KING; MURPHY, 2019).

Os tratamentos orais incluem inibidores seletivos da recaptação da serotonina, anticonvulsivos, bloqueadores dos canais de cálcio e antidepressivos tricíclicos, como a amitriptilina e as drogas para infusões, como nitroprussiato, lidocaína e prostaglandinas (SANABRIA *et al.*, 2020). Abordagens mais invasivas incluem bloqueios simpáticos, epidurais e simpatectomia, com sucesso variável (PODDAR; GULATI, 2017; TANG *et al.*, 2015). O objetivo do tratamento é reduzir a carga de sintomas; no entanto, em alguns relatos de casos, a remissão foi alcançada. Desde a descoberta da mutação genética para eritromelalgia primária, os tratamentos têm como alvo o canal de sódio mutado. A mexiletina, que é um inibidor não seletivo do canal de sódio (antiarrítmico classe 1B), demonstrou ter um efeito normalizador das propriedades biofísicas dos canais de sódio Na v 1.7 mutados e mostrou-se muito eficaz em alguns casos de eritromelalgia primária (CREGG *et al.*, 2014).

Ranolazina, uma droga licenciada para angina, que demonstrou bloquear os canais de NaV1.7 *in vitro*, foi bem sucedida no tratamento da dor em um paciente com eritromelalgia primária, de acordo com um relato de caso recente (GRECO *et al.*, 2018).

Vários novos agentes seletivos oral e tópico moduladores do Na V1.7 canais estão atualmente em testes, no entanto, como o Na V1.7 também é encontrado em neurônios simpáticos, isso tem o potencial de levar a efeitos adversos dos agentes em estudo (TANG *et al.*, 2015).

Para o tratamento da patologia, a intervenção terapêutica multimodal visa atenuar a dor e melhorar a qualidade de vida do paciente, para tanto, tem sido proposta uma grande variedade de abordagens não farmacológicas e substâncias farmacológicas para uso tópico e sistêmico, que geralmente são aplicadas individualmente em uma abordagem passo a passo (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

O prognóstico depende principalmente da condição subjacente e da capacidade dos pacientes e seus familiares de lidar com a doença, especialmente em casos de prematuros e em casos de agrupamento familiar em instituições especializadas em genética após aconselhamento

genético (KLEIN-WEIGEL; VOLZ; RICHTER, 2018).

Atribuições da enfermagem no cuidado ao paciente com eritromelalgia

A enfermagem está presente nas mais diversas instituições, atuando em unidades altamente complexas, que utilizam aporte tecnológico para a manutenção da vida, bem como na comunidade, clínicas, instituições de longa permanência, escolas e empresas (SIEWERT *et al.*, 2017).

O cuidado surge juntamente com a história da humanidade, é objeto de estudo de filósofos, historiadores e antropólogos, mas é a enfermagem que mais produz conhecimento sobre o tema, sendo considerada a profissão do cuidado. As práticas profissionais de cuidado em saúde estão historicamente baseadas no paradigma positivista do modelo biomédico. A enfermagem como profissão de saúde sofre a influência desse modelo hegemônico. No entanto, o conceito de cuidado integral vai ao encontro desse modelo, sendo o eixo condutor para um atendimento e cuidado às pessoas menos fragilizadas (VIEGAS; PENNA, 2015).

Dessa forma, o cuidado deve ocorrer por uma força que move a capacidade humana, evocando essa habilidade nas pessoas ao satisfazer uma resposta a algo ou alguém que importa. O aspecto primordial do cuidado é o deslocamento de interesse da realidade individual para a do outro (MIRANDA *et al.*, 2017). Consiste na ideia de ajudar o próximo, colocar-se no lugar do outro, seja a partir de práticas multidisciplinares ou vivenciado/recebido por pequenos cuidados que vão se complementando. Assim, compreender o valor do cuidado requer a valorização da vida, uma vez que potencializa as possibilidades do viver e as construções sociais da vida humana (SIEWERT *et al.*, 2017).

Assim sendo, a enfermagem tem papel fundamental em prestar uma assistência de maneira holística, compreendendo toda a fisiopatologia da doença, e as necessidades de forma individual. Por isso, frisa-se que a enfermagem entende os sintomas da eritromelalgia, que geralmente aparecem sob influência de aquecimento ou exercício e melhoram com o resfriamento das regiões afetadas; os episódios ocorrem comumente em períodos noturnos e as regiões afetadas caracteristicamente permanecem normais entre as crises agudas (SANABRIA *et al.*, 2020).

Os profissionais de saúde devem oferecer uma assistência adequada de conforto, que aliviam os sintomas, proporcionando uma qualidade de vida melhor aos pacientes

(SIEWERT *et al.*, 2017). Os sintomas da eritromelalgia geralmente são aliviados por resfriamento (uso de ventiladores, bolsas de gelo) e elevação da área afetada. Os episódios mais comumente precipitam à noite, provavelmente devido ao aumento da temperatura ambiente (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Uma das atribuições da enfermagem é a realização do exame físico, assim, frisa-se que os achados do exame físico que podem estar presentes durante o episódio incluem calor ou eritema da extremidade afetada. Edema leve pode estar presente na extremidade afetada. Acrocianose (descoloração azul persistente das extremidades), mobilidade articular normal e pulso periférico normal ou limitado podem ser observados. Em casos crônicos, úlceras distais podem ser vistas. Além disso, é importante procurar sinais característicos de processos patológicos subjacentes, como esplenomegalia e linfadenopatia no caso de policitemia vera ou achados cutâneos associados ao lúpus eritematoso sistêmico (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Vale salientar que o manejo da eritromelalgia pode ser bastante desafiador e requer uma abordagem interprofissional. O tratamento deve abranger a educação do paciente, modificações de comportamento e a prevenção de fatores desencadeantes. Várias opções de tratamento têm sido sugeridas, embora nenhuma seja totalmente curativa, mas voltada para o controle dos sintomas e melhoria da qualidade de vida. Embora o tratamento da eritromelalgia seja focado principalmente no controle dos sintomas, a eritromelalgia secundária pode melhorar ou resolver com o tratamento do processo da doença subjacente (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

A base da terapia para eritromelalgia primária e secundária visa evitar gatilhos, na maioria das vezes calor, exercício e posição em pé. As estratégias comumente utilizadas incluem permanecer em ambientes frescos, diminuição da atividade física, elevação dos membros e evitar o excesso de roupas. Além disso, alguns pacientes encontram alívio com imersão em água fria ou ventiladores portáteis. Deve-se notar que o resfriamento excessivo por imersão em água gelada pode levar à maceração, infecção e ulceração (THAM; GILES, 2018). Alguns estudos postulam que programas de reabilitação da dor e aconselhamento ao paciente podem melhorar o funcionamento físico e emocional em um paciente com eritromelalgia (JHA; KARNA; GOODMAN, 2021).

Discussão

A literatura aponta que a eritromelalgia é uma condição rara e hereditária, sendo mais frequente no sexo feminino, caracterizada pela vasodilatação paroxística de pequenas artérias de pés e mãos. É classificada como primária e secundária, dependendo da ausência ou presença de doenças associadas que podem aparecer no início ou surgir durante sua evolução.

Em alguns pacientes, a eritromelalgia pode ser reversível ou o seu tratamento pode ter uma duração de meses ou anos. Isso demonstra que a eritromelalgia não é uma enfermidade isolada e sim, um padrão da resposta da microvasculatura cutânea. Davis *et al.* (2000) observaram que a eritromelalgia é associada a uma neuropatia de pequenas fibras e vasculopatia primária, caracterizada por aumento intermitente do fluxo sanguíneo, hipóxia e, possivelmente, com aumento do metabolismo celular local.

A literatura também aponta que substâncias que alteram a distribuição do fluxo sanguíneo cutâneo podem melhorar a oxigenação cutânea e induzir alívio dos sintomas, como o frio provoca o seu alívio. Já a exposição ao calor, exercícios físicos, a ação da gravidade e o uso de meias e luvas podem atuar como fatores desencadeantes dos sintomas ou intensificar o desconforto,

Mas, a falta de adesão ao tratamento tem se tornado um problema básico que afeta muitos pacientes com a eritromelalgia. Apesar disso, ainda há poucos estudos que abordam essa temática. Até o momento, poucas técnicas têm se mostrado efetivas para aumentar a adesão ao tratamento da eritromelalgia, tornando esse desafio cada vez maior para os enfermeiros.

Ao tratamento concluem que não existe apenas uma estratégia, mas uma soma de estratégias, a cargo de diversos especialistas, que podem contribuir efetivamente para superar tal problema. Entre as estratégias citadas por diversos autores, ressaltam-se a educação e o apoio aos pacientes portadores da eritromelalgia.

Com isso, é de suma importância que o enfermeiro avalie e trace metas de tratamento que possam ser eficazes no cuidado. Além da avaliação criteriosa e do plano de tratamento, um dos papéis fundamentais do enfermeiro é promover a adesão ao tratamento e compreensão dos riscos e benefícios da terapia medicamentosa, encorajando o seu uso efetivo e confiável.

Conclusão

A revisão da literatura permitiu verificar que a eritromelalgia foi identificada ainda no século XIX, entretanto, a etiopatogenia passou a ser melhor descrita nas últimas duas décadas.

Trata-se de uma patologia caracterizada pela tríade de hipertermia de extremidades com eritema e dor em queimação intensa e com maior prevalência em pacientes do sexo feminino, na fase adulta.

O fator hereditário está presente quando se trata de uma condição primária, e as alterações plaquetárias na condição secundária.

As complicações decorrentes da patologia estão descritas com maior intensidade nos casos de etiologia secundária.

Quanto ao diagnóstico, envolve investigação da sintomatologia e exames laboratoriais, entretanto, a literatura ainda é escassa, o que pode retardar o diagnóstico condicionando a necessidade de profissionais especializados

Por se tratar de uma condição que apresenta, além da tríade já descrita, sintomas variados, o tratamento envolve uma soma de estratégia visando ao controle do quadro, tendo como meta a redução dos sintomas, e não a cura.

A enfermagem como parte da equipe e atenta às necessidades do paciente de forma individualizada e sistematizada poderá elaborar um plano terapêutico eficaz, ou atentar junto à equipe quanto à necessidade de encaminhamento a serviços secundários.

Sugere-se que seja uma patologia inserida nos conteúdos trabalhados na graduação para melhor preparo dos egressos do curso, não apenas de enfermagem, para melhor conduzir o diagnóstico e tratamento e, assim, maior controle dos casos, consequentemente melhor assistência ao paciente.

Agradecimentos

Agradecemos, primeiramente, a Deus, por ter nos dado saúde e forças para superar as dificuldades, por ter estado conosco em todos os momentos para conseguirmos ultrapassar todos os obstáculos encontrados ao longo do curso. Agradecemos, também, à nossa instituição, por ter nos dado a chance e todas as ferramentas que nos permitiram chegar hoje ao final desse ciclo, de maneira satisfatória.

Este trabalho é dedicado aos nossos familiares, amigos, professores e administração, que contribuíram para um melhor aprendizado, e a todos os profissionais que se dedicaram ao cuidar. À nossa orientadora prof. Regina Célia de O. M. Nunes, pelo suporte que nos ofereceu, pelas suas correções e incentivos. Sem ela, nada disso seria possível.

A vocês, o nosso "muito obrigada"

Referências:

- Albuquerque LGM, França ER, Kozmhinsky V, Querino MCD, Morais AG. Eritromelalgia primária: relato de caso. *An. Bras. Dermatol.* 2011;86(1):131-4. <https://doi.org/10.1590/S0365-05962011000100019>. Acesso: 18/05/2022.
- Bortoli EI, Sakata RK. Tratamento da dor em criança com eritromelalgia: relato de caso. *Rev Bras Anesthesiol.* 2018;68(5):531-4.
- Brandão Neto RA. Eritromelalgia. Revisões; Hematologia. *Medicinanet.* 2017. <https://www.medicinanet.com.br/conteudos/revisoes/7159/eritromelalgia.htm#>. Acesso: 18/05/2022.
- Cregg R, Cox JJ, Bennett DL, Wood JN, Werdehausen R. Mexiletine as a treatment for primary erythromelalgia: normalization of biophysical properties of mutant L858F NaV 1.7 sodium channels. *Br J Pharmacol.* 2014;171(19):4455-63. doi: 10.1111/bph.12788.
- Davis MD, O'Fallon WM, Rogers RS, III, Rooke TW. História natural da eritromelalgia: apresentação e evolução em 168 pacientes. *Arco Dermatol.* 2000;136(3):330-36.
- Dusch M, Schmelz M. Erythromelalgie: rote Haut und Schmerz [Erythromelalgia: skin redness and pain]. *Schmerz.* 2019;33(5):475-49.
- Greco C, Chaumon S, Viallard M L, Bodemer C. Redução da dor após tratamento com ranolazina em eritromelalgia primária: relato de caso. *Br J Dermatol.* 2018;179:783-9.
- Jha SK, Karna B, Goodman MB. Erythromelalgia. 2022. In: *State Pearls. Treasure Island (FL): StatPearls; 2022.*
- Kang BC, Nam DJ, Ahn EK, Yoon DM, Cho JG. Secondary erythromelalgia: a case report. *Korean J Pain.* 2013;26(3):299-302. doi: 10.3344/kjp.2013.26.3.299
- Klein-Weigel PF, Volz TS, Richter JG. Erythromelalgia. *Vasa.* 2018;47(2):91-7. .doi: 10.1024/0301-1526/a000675
- Leroux MB. Erythromelalgia: a cutaneous manifestation of neuropathy? *An. Bras. Dermatol.* 2018;93(1):86-94. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20187535>. Acesso: 18/05/2022.
- Mann N, King T, Murphy R. Review of primary and secondary erythromelalgia. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44(5):477-82. <https://doi.org/10.1111/ced.13891>. Acesso: 18/05/2022.
- Miranda S, Le Besnerais M, Langlois V, Benhamou Y, Lévesque H. L'érythromélalgie: approche diagnostique et thérapeutique actuelle [Erythromelalgia: diagnosis and therapeutic approach]. *Rev Med Interne.* 2017;38(3):176-0.
- Poddar K, Gulati R. Managing late onset primary erythromelalgia with oral pregabalin. *IJRCI.* 2017;5(1):CS1. doi: 10.15305/ijrci/v5i1/206
- Reed KB, Davis MD. Incidência de eritromelalgia: um estudo de base populacional no Condado de Olmsted, Minnesota. *JEADV.* 2009;23(1):13-5. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2008.02938.x>. Acesso: 18/05/2022.
- Sanabria RJF, Herrena ALG, Rolando IEC, Martin OP. Eritromelalgia. Informe de un caso. *Rev. Med. Electrón.* 2020;42(6):2674-81. http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1684-18242020000602674&script=sci_arttext&lng=en. Acesso: 18/05/2022.
- Sharif S, Haider L, Freeman L, McFarlane IM. Primary. Primary erythromelalgia complicated by cellulitis: a case report and review of literature. *Am J Med Case Rep.* 2020;8(6):153-8.
- Siewert JSS, Rodrigues DB, Malfussi LBH, Andrade SR, Erdmann AL. Gestão do cuidado integral em

enfermagem: reflexões sob a perspectiva do pensamento complexo. Rev Min Enferm. 2017;21:e-1047. doi: 10.5935/1415-2762.20170057

Tang Z, Chen Z, Tang B, Jiang H. Primary erythromelalgia: a review. Orphanet J Rare Dis. 2015;10:127. doi:10.1186/s13023-015-0347-1

Tham SW, Giles M. Current pain management strategies for patients with erythromelalgia: a critical review. J Pain Res. 2018 30;11:1689-98. doi: 10.2147/JPR.S154462

Viegas SMF, Penna CMM. As dimensões da integralidade no cuidado em saúde no cotidiano da Estratégia Saúde da Família no vale do Jequitinhonha, Minas Gerais, Brasil. Interface Comunic Saúde Educ, 2015;19(55):1089-100.