

# Hemofilia sem diagnóstico prévio: um desafio na cirurgia pós-trauma

## Hemophilia without prior diagnosis: a challenge in post-trauma surgery

Danival Ferreira de Castro Júnior<sup>1</sup>. Lorena Passos Soares<sup>1</sup>. Caio Túlio Vale Frazão<sup>1</sup>. Natália Cristina Alves<sup>1</sup>. Gentil Augusto Frazão Júnior<sup>2</sup>. Rodrigo da Costa Carvalho<sup>1</sup>. Wagner Minghini<sup>1</sup>.

1 Centro Universitário UnirG, Gurupi, Tocantins, Brasil. 2 Hospital Municipal Daniel Gonçalves, Canaã dos Carajás, Pará, Brasil.

### RESUMO

A hemofilia A leve é uma discrasia sanguínea hereditária rara que normalmente não se manifesta com sangramentos, a menos que haja traumas ou procedimentos cirúrgicos. O diagnóstico prévio, tanto no pré como no pós-operatório, é um obstáculo a ser vencido. Trata-se de um paciente hemofílico A sem diagnóstico prévio, vítima de acidente motociclístico, com formação de hematoma retroperitoneal e submetido a uma laparotomia exploradora, evoluindo com hemorragias persistentes. Foi submetido a atos cirúrgicos até o estabelecimento do diagnóstico e estabilização do quadro após reposição do fator VIII.

**Palavras-chave:** Laparotomia. Hemofilia A. Hematoma. Acidentes de trânsito.

### ABSTRACT

Mild hemophilia A is a rare hereditary blood dyscrasia that usually does not manifest with bleeding, unless there are trauma or surgical procedures. Previous diagnosis, in the pre and postoperative period, is an obstacle to be overcome. It is a hemophilic A patient without previous diagnosis, a motorcycle accident victim, with retroperitoneal hematoma formation and submitted to an exploratory laparotomy, evolving with persistent hemorrhages. He underwent surgical procedures until the diagnosis and stabilization of the condition after factor VIII replacement.

**Keywords:** Laparotomy. Hemophilia A. Hematoma. Accidents, traffic.

**Autor correspondente:** Danival Ferreira de Castro Júnior, Avenida dos Reis, número 646, Vila Reis, Carmo do Rio Verde, Goiás, Brasil. CEP: 76340-000. Telefone: +55 62 99677-3272. E-mail: danivaljr@yahoo.com.br

**Conflito de interesses:** Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 14 Mai 2018; Revisado em: 06 Out 2018; Aceito em: 06 Out 2018.

## INTRODUÇÃO

O trauma vem se destacando na atualidade como grande causa de morbimortalidade no contexto mundial.<sup>1</sup> Uma das principais complicações atrelada à gravidade desses pacientes é a hemorragia, seja de forma externa ou pela formação de hematomas.<sup>2</sup> Sabe-se que o processo traumático pode agir como desencadeador de sangramentos em pacientes com alguns distúrbios hemostáticos como na hemofilia A leve.<sup>3</sup>

A hemofilia A é uma coagulopatia rara, hereditária, ligada ao cromossoma X que ocorre devido a mutações nos genes do fator VIII, levando a uma redução ou a uma produção defeituosa dessa proteína.<sup>4</sup> A prevalência mundial dessa doença gira em torno de 1:10.000 nascimentos masculinos,<sup>5</sup> sendo que a forma leve ocorre em 30 a 40% dos casos.<sup>6</sup>

Os procedimentos cirúrgicos em hemofílicos deveriam sempre ser precedidos de extensa investigação clínica e laboratorial, além de adequação prévia dos níveis do fator deficiente através de sua administração endovenosa.<sup>7</sup> Porém, a ausência de diagnóstico prévio dessa coagulopatia associada a situações cirúrgicas não eletivas dificultam o *screening* e a profilaxia pré-cirúrgica, possibilitando o surgimento de complicações, como hemorragias e formação de hematomas tardios ao ato operatório.<sup>7</sup>

Neste relato os autores expõem um raro caso de Laparotomia Exploradora (LE) em um paciente hemofílico sem diagnóstico prévio, após trauma abdominal fechado. A abordagem cirúrgica de urgência em pacientes hemofílicos não diagnosticados é uma situação pouco abordada pela literatura o que gera uma dificuldade tanto no diagnóstico pós-operatório da discrasia quanto na conduta a ser desempenhada frente a estes casos, levando muitas vezes a sucessivos atos operatórios desnecessários, colocando em risco a vida do paciente.

Tal relato tem como intuito expandir o rol literário a respeito da abordagem cirúrgica neste perfil de hemofílicos, além de subsidiar a conduta em situações semelhantes que possam ocorrer no dia a dia do meio cirúrgico.

## RELATO DO CASO

Paciente, sexo masculino, 17 anos, vítima de trauma motociclístico. Foi admitido no Hospital Regional de Gurupi (HRG) 18 horas após o ocorrido, referindo dor intensa em flanco direito (FD), associada a náuseas e vômitos. Apresentava escoriações superficiais no abdome, o qual se encontrava plano, doloroso à palpação superficial e profunda, com descompressão brusca negativa e massa palpável em FD. Eupneico, normocorado, Glasgow 15. Nos exames complementares iniciais verificou-se anemia leve, plaquetograma normal e razão normatizada internacional (RNI) levemente elevada (Quadro 1).

A tomografia computadorizada (TC) evidenciou a presença de volumoso hematoma retroperitoneal desde suprarenal direita até artéria ilíaca comum, com volume aproximado de 1.120 cm<sup>3</sup>, rechaçando o cólon ascendente anteriormente (Figura 1 e 2).

**Figura 1.** Tomografia computadorizada de abdome total com contraste na fase portal, corte coronal, evidenciando extenso hematoma retroperitoneal.



**Figura 2.** Tomografia computadorizada de abdome total sem contraste, corte transversal, com extenso hematoma retroperitoneal rechaçando cólon ascendente anteriormente.



O paciente foi submetido a uma LE sob anestesia geral, através de uma incisão longitudinal mediana supra e infraumbilical. Foi encontrado grande hematoma retroperitoneal e cólon ascendente com segmento desvascularizado de aproximadamente 4cm. Prosseguiu-se com uma hemicolecomia direita com íleo-cólon anastomose latero-lateral com síntese por grampeador linear autocortante e drenagem do hematoma. Foi colocado um dreno tubulolaminar na goteira parieto-cólica direita e fechamento por planos. No pós-operatório (PO) foram prescritos: 2.000 mL de cristaloides, antibioticoterapia profilática e sintomáticos. Paciente foi encaminhado para unidade de terapia intensiva (UTI) em uso de noradrenalina, sedado e em ventilação mecânica. Foram ainda infundidas 3 bolsas de concentrado de hemácias, tipo O positivo (Quadro 1).

**Quadro 1.** Evolução dos parâmetros clínicos do paciente segundo dia de internação.

Tempo de internação (em dias)	Índices hematimétricos	Quantidade de hemoderivados (bolsas)	Débito do dreno (mL)	Pressão arterial (mmHg)	Frequência cardíaca (bpm)
1º	Hb: 11,3 g/dL Hm: 3,84 tera/L Ht: 32,7% Plaq: 251.000/mm <sup>3</sup> RNI: 1,66 TP: 38s	CH: 3	Seroso, volume desprezível	125 x 77	95
3º	Hb: 5,4 g/dL Hm: 2,52 tera/L Ht: 21,6% Plaq: 152.000/mm <sup>3</sup> RNI: 3,35 BT: 8,01 mg/dL BD: 2,16 mg/dL BI: 5,85 mg/dL	CH: 3 PF: 3	Seroso, volume desprezível	-	116
4º	Hb: 6,3 g/dL Ht: 18,3%	CH: 3 PF: 3	Seroso, volume desprezível	151 x 56	115
5º	Hb: 6,4 g/dL Ht: 19,1%	CH: 4 PF: 14 CRIO: 22	Hemático com coágulos, volume 2.510	-	-
6º	Hb: 6,3 g/dL Ht: 18,3%	CH: 5 PF: 5	Seroso, volume desprezível	107 x 50	138
7º		CH: 1 PF: 5	Seroso, volume desprezível	110 x 56	142
8º	Hb: 6,9 g/dL Ht: 21,1 % RNI: 1,80	Não transfundido	Seroso, volume desprezível	118 x 68	98
10º	Hb: 8,3 g/dL Ht: 26 % BT: 5,06 mg/dL	Não transfundido	Hemático, volume 550	120 x 70	121
13º	RNI: 2	Não transfundido	Hemático com coágulos, volume 1.250	-	-
16º		CH: 3 PF: 3	Seroso, volume desprezível	-	-
19º	Hb: 5,4 g/dL Ht: 16%	CH: 6	Seroso, volume desprezível	-	118
20º - 24º	Hb: 3 g/dL Ht: 10% TTPa: 47s	PF: 23 CRIO: 10	Seroso, volume desprezível	110 x 50	-
25º (Início da reposição de fator VIII)	Hb: 4,1 g/dL Ht: 12,9% Plaq: 496.000/mm <sup>3</sup> TTPa: 63,6 TAP: 14,7 Fator VIII: 8,7 Fator IX: 73,71 Inibidor: Negativo	CH: 3	Seroso, volume desprezível	117 x 54	-
27º	-	CH: 12	Seroso, volume desprezível	119 x 60	-
29º	Hb: 9,3 g/dL Ht: 28% BI: 1,19 mg/dL TTPa: 1,17s RNI: 1,0	Não transfundido	Seroso, volume desprezível	121 x 70	102
39º (Alta hospitalar)	Hb: 9 g/dL Ht: 29%	Não transfundido	Retirado	130 x 70	108

**Legenda:** Hb: Hemoglobina; Hm: Hemácia; Ht: Hematócrito; Plaq: Plaqueta; RNI: Razão normalizada internacional; TP: Tempo de protrombina; BT: Bilirrubina total; BD: Bilirrubina direta; BI: Bilirrubina indireta; TTPa: Tempo de tromboplastina parcialmente ativada; TAP: Tempo de atividade da protrombina; Fator VIII: Fator VIII de Coagulação; Fator IX: Fator IX de coagulação; Inibidor: Inibidor do fator VIII; CH: Concentrado de hemácias; PF: Plasma fresco; CRIO: crioprecipitado.

O Quadro 1 demonstra toda a evolução clínica pós-cirúrgica do paciente de acordo com o dia de internação descrita a seguir. Até o quarto dia de internação evoluiu com anemia severa, elevação do RNI, icterícia, sangramento persistente pelos drenos e ferida operatória (FO); porém, hemodinamicamente estável, recebeu 15 bolsas de hemoderivados neste período.

No quinto dia apresentou um sangramento súbito de grande monta através do dreno com presença de coágulos, foi submetido à nova LE que evidenciou volumosa quantidade de sangue em toda cavidade abdominal, oriunda de pequenos vasos mesentéricos e epiploicos. Foi feita a cauterização destes vasos, lavagem da cavidade abdominal seguida de aspiração, colocação de dreno penrose na goteira parietocólica e fechamento por planos. Para controle hemostático foi prescrito ácido tranexâmico e realizada a infusão de 40 bolsas de hemoderivados em pré e pós-operatório. Devido a persistência da hemorragia através do dreno e FO novo ato operatório foi realizado no sexto dia de internação com achados semelhantes ao anterior, procedendo-se com a mesma conduta. No PO foram infundidas mais 10 bolsas de sangue e retirado uso de noradrenalina. Do sétimo ao décimo oitavo dia manteve-se estável, com variações dos índices hematimétricos, ainda anêmico, icterico e em sangramento ativo. Foi extubado permanecendo em ventilação espontânea e recebeu ao todo 6 bolsas de hemoconcentrados.

No 19º dia, após realização de uma ultrassonografia abdominal foi evidenciado um hematoma sub-hepático de 832cm<sup>3</sup>, sendo submetido à cirurgia para drenagem do hematoma, além de cauterização de pequenos vasos, retirada de coágulos e tecidos necróticos. Foram inseridos 3 drenos túbulo-laminares e a síntese da parede abdominal em bloco, recebeu 6 bolsas de concentrado de hemácias. Permaneceu na UTI até o vigésimo quinto dia de internação, recebendo mais 33 unidades de hemoderivados.

Devido à persistência da hemorragia e ausência da especialidade de hematologia no hospital, no 25º dia foi encaminhado para avaliação da especialidade no Hospital Geral de Palmas. Através de anamnese foi obtido uma história de hemartrose não esclarecida na infância sem deformação articular, foram solicitados hemograma, Tempo de Atividade da Protrombina (TAP), Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPa), dosagens de fator VIII e IX e Inibidor, obtendo um fator VIII de 8,71 com inibidor negativo, confirmando um quadro de hemofilia A leve. Foram prescritos reposição do fator deficiente 4.000 UI EV 1x dia até remissão do sangramento e 3 bolsas de concentrado de hemácias.

Do 26º dia ao 27º dia recebeu a infusão de 12 bolsas de concentrado de hemácias. A partir do 29º dia o paciente teve melhora progressiva do quadro hemorrágico e dos índices hematimétricos com FO em bom aspecto cicatricial, e levado para enfermaria. No 38º dia foram retirados os drenos abdominais. Recebeu alta após 39 dias de internação com orientações para acompanhamento ambulatorial do hematologista e retorno para a administração de fator VIII às

segundas, quartas e sextas, até alcançar taxa de 100% do fator dosado. Encaminhado para o ambulatório de cirurgia para acompanhamento da FO.

## DISCUSSÃO

O paciente hemofílico apresenta clinicamente manifestações hemorrágicas que variam com o grau de deficiência do fator,<sup>6</sup> sendo a gravidade e frequência inversamente proporcionais à quantidade de fator VIII.<sup>8</sup>

Dentre as manifestações, as hemartroses estão presentes em 70 a 80% dos casos, hemorragias musculares em 10 a 20% ou em outros tecidos ou cavidades, que surgem espontaneamente ou após traumas.<sup>7</sup> A hemartrose é o elemento clínico mais característico da hemofilia na fase de desenvolvimento da criança.<sup>6</sup> A prevenção ou o tratamento de episódios hemorrágicos requer a infusão intravenosa do fator de coagulação deficiente.<sup>9</sup>

Observa-se que nos portadores da forma leve de hemofilia (30 a 40% dos casos),<sup>6</sup> as hemorragias estão associadas à existência de traumas maiores ou procedimentos cirúrgicos;<sup>7</sup> em alguns casos, o primeiro episódio de sangramento não ocorre até a idade adulta e é desproporcional ao evento traumático.

Os pacientes hemofílicos apresentam as fases de iniciação e de amplificação relativamente normais, formando o tampão plaquetário inicial no sítio de sangramento. O modelo da coagulação baseado em superfícies celulares considera a hemofilia como uma deficiência de geração de fator X ativado na superfície das plaquetas, que por sua vez, leva a falta de produção de trombina, que é necessária para estabilizar o coágulo de fibrina.<sup>10</sup> O que, possivelmente, explica a presença de coágulos no débito do dreno e dificulta o raciocínio voltado para coagulopatia, mascarando o quadro.

As hemorragias pós-trauma no hemofílico iniciam-se entre uma a três horas após o trauma, prolongando-se por vários dias e, geralmente, não cedem à pressão local. Assim que detectada, seu tratamento não deve ser retardado, a fim de evitar complicações.<sup>6</sup>

O diagnóstico baseia-se pela suspeita clínica e evidência laboratorial, observando-se geralmente o alargamento do TTPa e TAP normal. Exceto em casos de hemofilia leve, em que o TTPa pode permanecer normal.<sup>7</sup> Essas alterações estão associadas à deficiência do fator VIII de coagulação,<sup>6</sup> que deve ser repostado no pré-operatório para elevar seus níveis a 100% imediatamente antes do procedimento.<sup>7</sup>

De modo geral, nos últimos anos tem-se observado uma melhoria na qualidade da assistência aos hemofílicos. Houve uma evolução das condições técnicas de investigação, maior acesso do paciente ao diagnóstico e ao tratamento, multiplicação de centros especializados e equipe multidisciplinar tecnicamente capacitada. Porém, a Região Norte é ainda considerada uma região carente de organização, informação e infra-estrutura relacionada à abordagem de pacientes hemofílicos.<sup>11</sup>

Isso se reflete neste caso, visto que apesar de ser um hospital terciário de referência para o trauma em toda a região sul do estado do Tocantins, o HRG não dispõe do serviço de hematologia, exames ou medicações para o tratamento de tal morbidade e por isso, optou-se pela transferência do paciente para a unidade de referência mais próxima.

Cabe salientar que o médico deve estar ciente da possível ausência de diagnóstico prévio em casos de hemofilia leve,

## REFERÊNCIAS

1. Krug EG, Sharma GK, Lozano R. The global burden of injuries. *Am J Public Health*. 2000;90(4):523.
2. Holcomb JB. Methods for improved hemorrhage control. *Crit Care*. 2004;8(2):57-60.
3. Choi EJ. Management of hemofilia in Korea: the past, presente and future. *Blood Res*. 2014;49(3):144-5.
4. Sánchez KL. Importancia del diagnóstico de portadoras en familias con antecedentes de hemofilia. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2014;30(2):108-13.
5. Pio SF, Oliveira GC, Rezende SM. As bases moleculares da hemofilia A. *Rev Assoc Med Bras*. 2009;55(2):213-9.
6. Colombo RT, Zanusso G Júnior. Hemofilias: fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. *Infarma*. 2013;25(3):155-62.
7. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia [Internet]. 2. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2015 [acesso em: 20 fev 2018]. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_hemofilia\\_2ed.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf)
8. Kniffin CL. Hemofilia A [Internet]. [place unknown]: OMIM; 2016 [acesso em: 15 fev 2018]. Disponível em: <https://www.omim.org/entry/306700>
9. Rizzatti EG, Franco RF. Investigação diagnóstica dos distúrbios hemorrágicos. *Medicina, Ribeirão Preto*. 2001;34(3/4):238-47.
10. Ferreira CN, Sousa MO, Dusse LM, Carvalho MG. O novo modelo da cascata de coagulação baseado nas superfícies celulares e suas implicações. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(5):416-21.
11. Manso VM, Nunes LT, Nunes L, Pinto CM, Oliveira MA, Barja PR. Panorama histórico e distribuição da hemofilia no Brasil [Internet]. São José dos Campos: Universidade do Vale do Paraíba; 2006. Acesso em: 24 fev 2018. Disponível em: [http://www.inicepg.univap.br/cd/INIC\\_2007/trabalhos/saude/epg/EPG00098\\_01C.pdf](http://www.inicepg.univap.br/cd/INIC_2007/trabalhos/saude/epg/EPG00098_01C.pdf)

### Como citar:

Castro DF Júnior, Soares LP, Frazão CT, Alves NC, Frazão GA Júnior, Carvalho RC, et al. Hemofilia sem diagnóstico prévio: um desafio na cirurgia pós-trauma. *Rev Med UFC*. 2019 jul-set;59(3):60-64.