

HEMORRAGIA INTRA E INTERMUSCULAR MACIÇA EM ADULTO JOVEM APÓS ESFORÇO FÍSICO: DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA

MASSIVE INTRA AND INTERMUSCULAR HEMORRHAGE IN YOUNG ADULT AFTER PHYSICAL EFFORT: DIAGNOSIS OF HEMOPHILIA

RODOLPHO LEMES DE OLIVEIRA, PAULO HENRIQUE MARTINS SILVA, PEDRO FELIPE MATIAS CARRIJO, SAUL EZROM DE MIRANDA XAVIER, JOÃO RICARDO JUNQUEIRA, VILMAR PEREIRA, LINDSON FORTES LOBO

RESUMO

Relatamos um caso de paciente adulto jovem, até então sem sinais ou sintomas característicos de um quadro de distúrbio da coagulação, que após praticar futebol desenvolveu uma hemorragia importante intra e intermuscular no quadríceps direito, associado com hemartrose do joelho direito, levando ao diagnóstico de hemofilia A. Os objetivos desse trabalho são mostrar o aparecimento de sangramento anormal em uma idade já avançada para diagnóstico de hemofilia, e de lembrar aos ortopedistas que trabalham em serviço de emergência da possibilidade desse diagnóstico, levantando os pontos principais do diagnóstico e do tratamento.

DESCRITORES: HEMORRAGIA MUSCULAR; HEMOARTROSE; HEMOFILIA;

ABSTRACT

We report a case of a young adult patient, with no signs or symptoms characteristic of a coagulation disorder. After soccer, he developed a significant intra and intermuscular hemorrhage in the right quadriceps, associated with right knee hemarthrosis, leading to the diagnosis of hemophilia A. The objectives of this study are to show the appearance of abnormal bleeding at an advanced age for the diagnosis of hemophilia and to remind orthopedists working in the emergency department of the possibility of this diagnosis, raising the main points of diagnosis and treatment.

KEYWORDS: MUSCLE HEMORRHAGE; HEMOARTHROSIS; HEMOPHILIA;

INTRODUÇÃO

A hemofilia é um distúrbio determinado geneticamente, em 95% dos casos ligado ao cromossomo X, levando a uma alteração na coagulação devido à deficiência de fatores específicos VIII ou IX (1,2). A incidência é estimada em 1/10.000 nascimentos de meninos nos EUA, uma doença não muito rara. ⁽³⁾ A hemofilia pode ser classificada quanto ao tipo em hemofilia A, do tipo B e Doença de von Willebrand.

A hemofilia A ou clássica, decorre da deficiência congênita do fator VIII (fator anti-hemofílico). É responsável por 80% dos casos e é causado pelo gene ligado ao cromossomo X. A hemofilia B deve-se à deficiência de fator VIII e anormalidade funcional plaquetária. ⁽⁴⁾

Pode ser classificado também quanto à gravidade das manifestações. O nível de hemostasia é normal quando a con-

centração sanguínea dos fatores é de 50 a 100% do normal. De 25 a 50% a hemofilia é leve (hemorragia excessiva após grande traumatismo ou cirurgia); hemofilia moderada é de 5 a 25% (hemorragia intensa após pequena lesão ou procedimento cirúrgico); com nível de 1 a 5% é moderadamente grave (hemorragia após lesão pequena ou traumatismo leve); e abaixo de 1% é considerada muito grave (hemorragia espontâneas e repetidas em articulações e partes moles). O quadro clínico é variável, pois a hemorragia pode ocorrer em qualquer parte do corpo (orofaringe, epistaxes e sangramentos excessivos após cortes ou extrações dentárias). Os sangramentos aumentam quando a criança se torna ativa fisicamente. Cerca de ¾ das hemorragias ocorrem nas articulações (hemartroses) e/ou em tecidos moles profundos (partes moles, intra e intermusculares). Outros dados clínicos são a artropatia hemofílica (de-

corrente das hemartroses), as parasitas nervosas (decorrentes da compressão pelo hematoma), o pseudotumor hemofílico (tumefação cística progressiva devido à hemorragia em espaço confinado, causando necrose de pressão e erosão de tecidos subjacentes), fraturas patológicas (por osteoporose, levando a grandes hematomas e síndrome compartimental), luxações espontâneas (devido a hemartroses repetidas, principalmente no quadril), miosite assifcante em até 15% dos pacientes (sangramentos musculares) ⁽⁵⁻¹⁰⁾.

Relatamos um caso de paciente adulto jovem, até então sem sinais ou sintomas característicos de um quadro de distúrbio da coagulação, que após praticar futebol desenvolveu uma hemorragia importante intra e intermuscular no quadríceps direito, associado com hemartrose do joelho direito, levando ao diagnóstico de hemofilia A. Os objetivos desse trabalho são mostrar o aparecimento de sangramento anormal em uma idade já avançada para diagnóstico de hemofilia, e de lembrar aos ortopedistas que trabalham em serviço de emergência da possibilidade desse diagnóstico, levantando os pontos principais do diagnóstico e do tratamento.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 19 anos, procedência de Goiânia, atendido na ortopedia, com queixa principal de dor em coxa direita. Refere que há +/- 5 dias estava jogando futebol e ao chutar a bola sentiu uma dor em pontada, de forte intensidade, na coxa e joelho direitos, advindo com claudicação. Nega trauma direito ou torcional. Refere raras epistaxes na infância, de resolução espontânea. Nega doenças hematológicas, transfusões, ou sangramentos excessivos após cortes ou extrações dentárias. Refere que avô e primo maternos são hemofílicos. Ao exame físico o paciente se apresenta em BEG, anictérico, hipocorado (+/4+), hemodinamicamente estável. Coxa direita com edema moderado (++/4+), dor á palpação e empastamento importante. Joelho direito com dor á movimentação, limitação moderada da amplitude de movimento (ADM), edema moderado (++/4+), derrame articular (+++/4+), com sinal da tecla positivo. Pulsos tibial e pedioso presentes e cheios (figura 1).



Figura 1 – Aspecto clínico do joelho direito com dor á movimentação, limitação da amplitude de movimento, edema moderado, derrame articular e sinal da tecla positivo.

Radiografias do joelho direito, incidência em ântero-posterior, perfil e oblíquas, evidenciando aumento leve do espaço articular, sem sinais de fratura ou deformidades ósteo-articulares, e com presença de defeito metafisário cortical em côndilo femoral medial (figura 2).



Figura 2 - Radiografias do joelho direito, incidência em ântero-posterior, perfil e oblíquas, com aumento leve do espaço articular, metafisário cortical em côndilo femoral medial.

Ultrassonografia da coxa direita mostrando aumento de volume devido á lesão heterogênea, de predomínio hiperecôico, em musculatura profunda na região anterior (quadríceps), em íntimo contato com a cortical femoral, sugestivo de hematoma intra e intermuscular com profundidade de 2,6 cm, comprimento de 26 cm á partir do joelho, iniciando a 1,1 cm abaixo da pele. Observada ainda presença de derrame ecogênico, caracterizando hemartrose em joelho direito (figura 3).

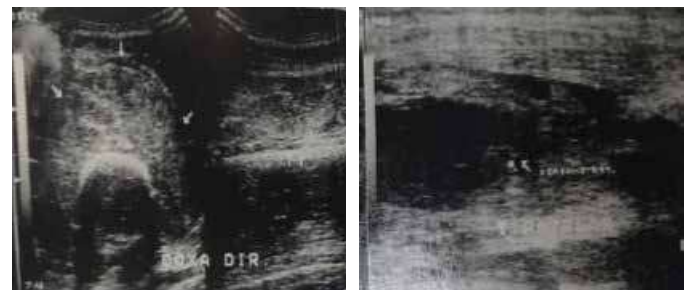


Figura 3 - Ultrassonografia da coxa direita com aumento de volume devido á lesão heterogênea, hiperecôico, em musculatura profunda na região anterior, com hematoma intra e intermuscular, e ainda presença de derrame ecogênico por hemartrose.

O paciente foi internado para uso de medicação analgésica, anti-inflamatória, imobilização do membro com enfaixamento de Jones, repouso no leito e punção do hematoma e hemartrose sob assepsia e anestesia local. Foram retirados 70 ml de sangue no primeiro dia e mais 70 ml no quinto dia, por punção do joelho direito. Foi feita tentativa de punção do hematoma muscular do quadríceps guiado pelo ultrassom, mas sem sucesso. Foram solicitados exames sanguíneos e avaliação da hematologia para investigação de provável discrasia sanguínea, via ambulatorial, tendo em vista que o paciente recebeu alta no décimo dia de internação hospitalar, com melhora acentuada

do quadro clínico, com diminuição importante do hematoma e sem recidivas da hemartrose.

O paciente não compareceu à consulta com o hemato-
logista e não realizou os exames solicitados. Entretanto dois
meses após o episódio hemorrágico, o paciente retornou ao
pronto-socorro de ortopedia com nova hemartrose em joelho,
advindo o derrame. Foi realizado nova punção articular com
saída de 160 ml de sangue e sendo refeito imediatamente o
derrame. O paciente foi então internado e solicitado avaliação
hematológica em caráter especial para o diagnóstico e trata-
mento adequado do paciente (tabela 1).

A hipótese diagnosticada estabelecida pelo quadro clínico
e histórico familiar foi o de um tipo de hemofilia. Foi então
colocado em repouso, realizado enfaixamento de Jones,
compressa de gelo, e utilizado paracetamol e codeína como
analgesia. Com esses exames complementares confirmou-se
o diagnóstico de hemofilia tipo A, de leve intensidade, sendo
então realizado 6 UI de crioprecipitado e após 24 horas mais
6 UI. O paciente recebeu alta no décimo dia de internação
hospitalar, com melhora do quadro clínico, sendo orientado
quanto as características da sua doença e encaminhado ao am-
bulatório de hematologia e ortopedia para acompanhamento.

Tabela 1 - Os exames laboratoriais do paciente os seguintes resultados hematológicos.

- hematócrito: 39,8% (41 - 50)
- hemoglobina: 13,3 g/dl (14 - 18)
- leucócitos: 3.400 /ul (4000 - 11.000)
- plaquetas: 164.000 /ul (150.000 - 45.000)
- tempo de coagulação (TC): 08 minutos (4 - 10)
- tempo de sangramento (TS): 01 min 30 seg (1 - 5)
- tempo de protrombina (TAP): 15 seg (11 - 13,5) RNI: 1,34 (1 - 1,25)
- atividade protrombinica: 62,6% (70 - 100)
- tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA): 80 seg (28 - 40)
- dosagem do fator VIII: 36% (50 - 150).

DISCUSSÃO

Em pacientes com distúrbios de coagulação, se deve seguir
uma conduta diagnóstica. Existem três componentes necessá-
rios à hemostasia: o vaso sanguíneo, as plaquetas e a rede de
fatores solúveis. As hemorragias anormais ocorrem quando 2
ou 3 desses componentes são comprometidos. As alterações
plaquetárias ou dos vasos sanguíneos causam sangramento nas
mucosas ou superficial. Dos fatores de coagulação resultam
em hematomas de partes moles ou hemartroses repetidas. Já
a trombose ocorre quando há inflamação, anormalidades da
superfície luminal de um grande vaso ou estase. Os exames
laboratoriais de triagem são o hemograma, a contagem quan-
titativa das plaquetas; TS, TAP e TTPA, devendo então ser

solicitado a avaliação do hematologista. Na hemofilia o TS está
anormal, a quantidade de plaquetas está normal, o TAP está
normal ou discretamente prolongado, e o TTPA se encontra
bastante prolongado ⁽¹¹⁾.

O diagnóstico da hemorragia em articulações superficiais
como o joelho, cotovelo ou punho são determinadas pelo exa-
me físico. Já para o quadril, ombro, retroperitônio ou tecidos
moles profundos, a hemorragia pode ser bem detectada por
ultrassonografia (gráfico 1).

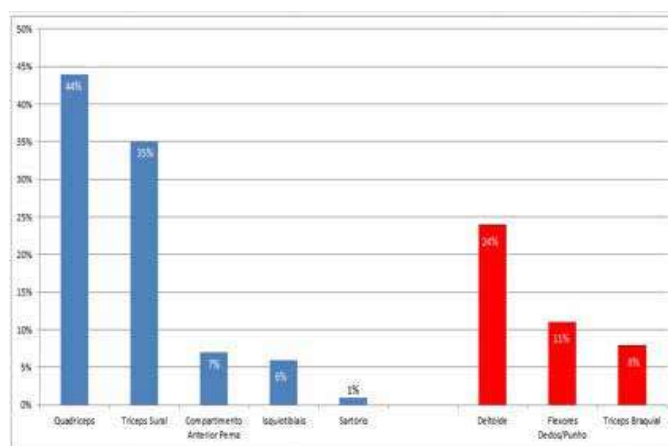


Gráfico 1 – Grupos musculares mais frequentemente acometidos por hemorragia no membro inferior e no superior.

Com relação aos achados clínicos mais comuns no sistema
músculo-esquelético, e que foram os apresentados pelo pa-
ciente relatado, o ortopedista deve estar atento à hemorragia
muscular e artropatia hemofílica. Em todos os casos haverá
dor a movimentação ou em repouso, edema e impotência
funcional do membro. No quadríceps e sangramento poderá
ser indolor, sendo relatado “rigidez ou fraqueza” no joelho. O
deltóide mostra déficit de abdução do ombro e em menor grau
da rotação e flexo-extensão do ombro. A ADM dos dedos,
punho e cotovelo estará prejudicado quando a região atingida
for a dos flexores, no antebraço, podendo até provocar con-
tratura isquêmica de Volkmann. A hemorragia do tríceps sural
pode provocar uma deformidade fixa em equino, enquanto
que no músculo iliopsoas pode haver confusão diagnóstica
com um caso de abdome agudo ou de cólicas nefréticas. ⁽⁹⁾

O padrão do eco varia com o tempo de início do sangra-
mento e a região afetada. No início a hemorragia, que pode
ser inter e/ou intramuscular, é hiperecogênica em relação a
musculatura, mas dentro de 4 a 10 dias ela pode estar já sem
eco em algumas áreas ou totalmente. O hematoma pode ser
resolvido espontaneamente durante o acompanhamento com
ultrassom, mas se surgir nova área hiperecogênica isso indicará
um novo sangramento. Já a hemoartrose inicial se encontra
uniformemente ecogênica, e com o tempo pode haver padrões
diferentes de ecogenicidade.

A hemartrose aguda é acompanhada de dor, edema e limitação de ADM, com presença de derrame articular e posição de flexão antálgica articular. Na subguarda, que ocorre após vários episódios hemorrágicos, a dor é mínima e a limitação articular é moderada. As articulações mais acometidas são as que sustentam peso, sendo a principal, o joelho, e depois cotovelo, ombro, tornozelo, punho e quadril. Na fisiopatologia da artropatia hemofílica, elaborada por König ⁽¹²⁾, o sangramento articular agudo, com lesão dos vasos sinoviais, provoca um aumento da pressão hidrostática intra-articular, o que tampona esses vasos, mas ao mesmo tempo isquemia e sinovial e o osso subcondral. A repetição da hemorragia leva a uma hiperplasia e fibrose sinovial, com rompimento da cartilagem hialina, Enzimas proteolíticas como as proteases lisossômicas, fosfatase ácida e catepsina D, e um processo inflamatório devido ao nível elevado de prostaglandinas, também ajudam na destruição cartilaginosa, levando a uma fibrose capsular sinovial, que limita o ADM e ocasiona uma deformidade contratural. A isquemia local formará cistos ósseos subcondrais.

Os vasos capsulares e epifisários irão se dilatar, alargando as epífises irão se dilatar, alargando as epífises e causando crescimento desordenado (valgo ou raro), ou ainda causando fechamento precoce das epífises com consequente encurtamento do membro. Osteoporose e atrofia muscular ocorrem com frequência. No estágio radiológico I, não há alterações ósseas, no II, há crescimento e osteoporose da epífises, no III já aparecem os cistos subcondrais, estreitamento articular, esquadramento patelar e alongamento das fossas; o estágio IV, apresentando alterações ósseas importantes, destruição da cartilagem com diminuição do espaço articular, e no V, ocorre onquiose fibrosa, incongruência articular e crescimento epifisário irregular.

O tratamento da hemofilia é feito por uma equipe multidisciplinar de profissionais da saúde, como o hematologista, o ortopedista, a enfermeira, o psicólogo, a odontóloga, e principalmente pela integração e compreensão da família do paciente. Essa participação familiar é de extrema importância, pois os hábitos de vida do hemofílico terão que ser adequados e adaptados à gravidade da sua doença e comorbidades. As crianças devem ser protegidas até que possam entender a seriedade da doença e suas consequências.

O episódio hemorrágico ou as alterações crônicas podem causar dores importantes, sendo indicado o uso de analgésicos como o paracetamol e a codeína. O ácido acetil-salicílico é contra indicado pois diminui a agregação plaquetária e acentua o sangramento. O ibuprofeno pode ser usado em casos selecionados de artropatia crônica dolorosa, mas se o TS estiver prolongado ele deve ser suspenso. O prognóstico desses pacientes depende da gravidade do distúrbio de coa-

gulação. Os casos moderados e graves levam a longo prazo a deformidades incapacitantes articulares, desenvolvimento de inibidores da atividade do fator VIII, hepatites, cirrose e AIDS.

No tratamento das hemorragias musculares ou de partes moles a dose do fator é calculada por elevar o nível de 30 ou 40% do normal. Deve-se imobilizar o membro afetado e retirar a carga. Hemorragias musculares geralmente se resolvem entre 3 a 5 dias com o tratamento adequado, mas o quadríceps femoral e o bíceps braquial levam mais tempo. ^(14, 15, 16)

Com relação ao tratamento das hemartroses, ele deve ser o mais precoce possível para se tentar evitar as deformidades. Se a hemorragia for intensa, o paciente deve ser levado ao hospital em um período menor do que 4 horas após a hemorragia, para se iniciar rapidamente a reposição do fator de coagulação. Deve-se então imobilizar o membro afetado com enfaixamento ou bandagens (nunca com gesso, pois pode causar obstrução circulatório), em posição de menor pressão articular (normalmente flexão), deixar o paciente em repouso, com os membros elevados (diminuir a pressão venosa), usar compressas de gelo, analgésicos leves com moderação (a melhora ou piora da dor é a primeira indicação da diminuição ou aumento da hemorragia, respectivamente) e punccionar a articulação para aspirar o sangue e descomprimir as estruturas articulares. Deve ser feito sob assepsia rigorosa e anestesia local, com agulha de grosso calibre, sem muita manipulação, irrigando com soro fisiológico estéril até o líquido sair claro. O tempo ideal da punção é até 24 horas após o início de sangramento, 20 a 30 minutos após a infusão venosa do fator deficiente, antes que surjam os coágulos. O fator é mantido por 7 dias, tentando-se alcançar um nível sanguíneo de 40% do normal. Inicia-se então fisioterapia para movimentar a articulação e com exercícios isométricos, leves, progressivamente, retirando-se a carga articular (muletas ou cadeiras de roda) por 15 dias e retorno gradual. ⁽¹³⁾

A artropatia hemofílica crônica pode ser tratada com fisioterapia, órteses, gesso em cunha, tração (normalmente não há necessidade de profilaxia com fator anti-hemofílico) e cirurgias visando a correção das deformidades. Antes de qualquer tratamento cirúrgico deve-se descartar a presença de inibidores do fator de coagulação e elevar os níveis plasmáticos, do fator para 100%. Na primeira semana pós-operatória ele pode ficar em 50% e no primeiro mês em 40%. As cirurgias mais realizadas são os alongamentos ou liberações tendinosas (Aquiles isquiotibiais), capsulotomias e osteotomias, para correção das deformidades em flexão ou equino ⁽¹⁷⁾; as sinovectomias, que tem o intuito de evitar a progressão da artropatia, sendo melhor indicados nos estágios II e III mas quando o tratamento não cirúrgico para conter as hemorragias crônicas falha ⁽¹⁸⁾; artrodeses são indicadas quando o quadro doloroso

não regride e é intenso, nos estágios IV e V da artropatia, mas quando acometem apenas um lado; as artroplastias totais tem as mesmas indicações da artrodese, mas são melhor indicadas em pacientes mais velhos (adiar ao máximo), com acometimento bilateral e com pelo menos 45 graus de ADM.

⁽¹⁹⁾ Com relação as fraturas os cuidados que se devem ter são a manutenção do fator em 40 a 60% nos dois primeiros dias para se evitar grandes hematomas, e depois em 30% por uma semana ou mais, dependendo das lesões de partes moles. A consolidação geralmente é normal e não devem ser usados pinos ou fixadores externos. ⁽²⁰⁾

Os pseudotumores podem ser tratados com radioterapia ou amputação nos casos mais graves ou inacessíveis; caso seja planejada a excisão cirúrgica do tumor, essa deve ser bem estudada por ressonância magnética e angiográfica para uma extensiva dissecação. ⁽²¹⁾

REFERÊNCIAS

- 1- Wright AE. A method of determining the condition of blood coagulability for clinical and experimental uses. *Br Med J*, 1893. 2: 223.
- 2- Patek AJ & Taylor FHL. Some properties of a substance obtained from normal human plasma effective in accelerating the coagulation of hemophilic blood. *J Clin Invest*, 1937. 16: 113.
- 3- Arnold WD & Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg*, 1977. 59-a: 287.
- 4- Tachdjian MO. Ortopedia pediátrica, segunda edição, volume 2, editora Manole Ltda, São Paulo, 1995. pp. 1496-1509.
- 5- Ahlberg A. Natural history of hemophilic pseudotumor. *J Bone Joint Surg*, 1975. 57-a: 1133.
- 6- Brower TD & Wilde AH. Femoral neuropathy. *J Bone Joint Surg*, 1966. 48-a: 487.
- 7- Boardman KP & English P. Fractures and dislocations in hemophilia. *Clin Orthop*, 1980. 148: 221.
- 8- Floman Y & Niska M. Dislocation of the hip joint complicating repeated hemarthrosis in hemophilia. *J Pediatr Orthop*, 1983. 3: 99.
- 9- Railton GT & Aronstam A. Early bleeding into upper muscles in severe hemophilia. *J Bone Joint Surg*, 1987. 69-b: 100.
- 10- Vas W, Cockshott WP, Martin RF, Pai MK, Walker I. Myositis Ossificans in hemophilia. *Skeletal Radio*, 1981. 7: 27.
- 11- Suchman AL, Griner PF. Diagnostic uses of the activated partial thromboplastin time and prothrombin time. *Ann Intern Med*, 1986. 104: 810.
- 12- Koning F. Die gelenkerkrankungen bei bluten mit besonderer berucksichtigung der diagnose. *SammI Klin Bart Chir Nos*, 1890. 1-25.
- 13- Levine PH. The clinical manifestations and therapy of hemophilias A and B. In Colman RW, Hirsh J, Marder VJ. Hemostasis and thrombosis: basic principles and clinical practice, segunda edição. 2005. pp 400-10.
- 14- White GC, Mcmillan CW, Blatt PM, Roberts HR. Factor VIII inhibitors: a clinical overview. *Am J Hematol*. 1982. 13: 335.
- 15- Aronstam A, Browne RS, Wassef M, Hamad Z. The clinical features of the early bleeding into the muscles of the lower limb in severe hemophilia. *J Bone Joint Surg*. 1983. 65-b:19.
- 16- Ghormley RK, Clegg RS. Bone and joint changes in hemophilia. *J Bone Joint Surg*. 1948. 30-a:589.
- 17- Niemann KMW: Pathogenesis of hemophilic arthropathy. In comprehensive management musculoskeletal disorders in hemophilia. Washington, DC: Nat. Acad. Sci. 1972. pp 357-16.
- 18- Storti E, Traldi A, Tossaltti E, Davoli PG. Synovectomy, a new approach to haemophilic arthropathy. *Acta Haematol Basel*. 1969. 41:193-9.
- 19- Lachiewicz PF, Inglis JN, Insall JN, Sculco TP, Hilgartner MW, Bussell JB. Total knee arthroplasty in hemophilia. *J Bone Joint Surg*. 1985. 67-a:1361-5.
- 20- Feil E, Bentley G, Rizza CR. Fracture management in patients with hemophilia. *J Bone Joint Surg*. 1974. 56-b:6443-7.
- 21- Post M, Telfer MC. Surgery in hemophilic patients. *J BONE Surg*, 1975. 57-a:1135.