



ARTIGO ORIGINAL

Hemotórax espontâneo em paciente hemofílico

Spontaneous hemothorax hemophiliac patient

Natalie Cavalcanti Mareco da Silva¹, Raida Ahmad Musa Mheisen Husein¹, Ademar Nienkoeter Carpes², Andressa Caroline Carneiro Pinheiro³

Resumo

Objetivo: Relatar um caso de hemotórax espontâneo em paciente hemofílico. **Relato de caso:** Paciente de 35 anos, sexo masculino, admitido no Hospital Regional de São José por história há 3 dias de dor torácica de início súbito e evolução progressiva, associada a dispnéia. Diagnóstico de Hemofilia A desde os 2 anos e uso eventual de Fator VIII. À admissão, encontrava-se em regular estado geral, hipocorado, hipotenso, taquicárdico; hematócrito de 16,2% e hemoglobina de 5,5%; radiografia de tórax com derrame pleural ocupando 2/3 do hemitórax direito. Tomografia Computadorizada (TC) de tórax: lesão expansiva em mediastino posterior (9,6x4,6x3,9cm). Características líquido pleural: hematócrito de 36,5%, hemoglobina 10,6%. Iniciada reposição de fator VIII no intervalo de 12 em 12 horas. Durante internação, submetido a TC tórax seriadas. TC tórax 15/05/12: redução derrame pleural, assim como imagem de coleção hemática para-esofágica. **Considerações finais:** A hemofilia é uma doença ocasionada pela deficiência de um fator dependente da cascata de coagulação, sendo a hemorragia a complicação mais frequente. Por sua vez, os sangramentos podem ser secundários a trauma ou espontâneos. No entanto, hemotórax espontâneo em paciente hemofílico é um evento raro e pouco descrito na literatura, havendo apenas 18 casos descritos conforme revisão bibliográfica.

Palavras-chave: Hemotórax. Hemofilia A. Terapia.

Abstract

Objective: To report a case of spontaneous hemothorax in hemophilia patients. **Case report:** Patient 35 years old, male, admitted to the Hospital Regional de São José history for 3 days of chest pain of sudden onset and progressive disease, associated with dyspnea. Diagnosis of hemophilia A from 2 years and eventual use of Factor VIII. On admission, the patient was in good general condition, pallor, hypotension, tachycardia, hematocrit and hemoglobin of 16.2% from 5.5%; chest radiograph with pleural effusion occupying two thirds of the right hemithorax. CT chest: mass lesion in the posterior mediastinum (9.6 x4.6 x3.9 cm). Features pleural fluid hematocrit 36.5%, hemoglobin 10.6%. Initiated factor VIII replacement within 12 to 12 hours. During hospitalization, underwent serial chest CT. 15/05/12 CT chest: reducing pleural effusion, and image collection for hematic-esophageal. **Final Thoughts:** Hemophilia is a disease caused by the deficiency of a factor-dependent coagulation cascade, and hemorrhage is the most frequent complication. In turn, the bleedings may be secondary to trauma, or spontaneous. However, spontaneous hemothorax in patient hemophilia is a rare and poorly described in the literature, with only 18 cases described conforme literature review.

Key-words: Hemothorax. Hemophilia A. Therapy.

Introdução

A hemofilia é uma doença ocasionada pela deficiência de um fator dependente da cascata de coagulação. Devido às alterações no processo de coagulação, a hemorragia é a complicação mais frequente em um paciente hemofílico. Os sangramentos podem ocorrer secundários a um trauma ou espontaneamente¹. Hemotórax espontâneo em pacientes hemofílicos é um even-

1 Médicas residentes em Clínica Médica no Hospital Regional de São José Homero de Miranda Gomes – SC.

2 Médico hematologista supervisor da residência de clínica médica no Hospital Regional de São José Homero de Miranda Gomes – SC.

3 Acadêmica do curso de medicina na Universidade Regional de Blumenau.

to raro e pouco descrito na literatura, havendo apenas 18 casos descritos².

Relato

Um paciente de 35 anos, sexo masculino, foi admitido no Hospital Região de São José em 16/04/2012 com história há três dias de dor torácica de início súbito e com piora progressiva, associada a dispnéia. Paciente com diagnóstico de Hemofilia A desde os 2 anos e com história de uso de Fator VIII eventualmente. À admissão, encontrava-se em regular estado geral, pálido, com PA de 110x60mmHg e FC de 108bpm. Exames laboratoriais da admissão mostravam hematócrito de 16,2% e hemoglobina de 5,5%. Foi submetido à radiografia de tórax (figura 1) que demonstrou derrame pleural ocupando 2/3 do hemitórax direito. Realizada Tomografia computadorizada (TC) tórax que mostrou lesão expansiva em mediastino posterior, promovendo compressão e deslocamento do esôfago (9,6x4,6x3,9cm) e derrame pleural com extensas consolidações na base pulmonar direita e lobo médio de aspecto hiperdenso caracterizando componente hemorrágico. Em 17/04/2012, o paciente foi avaliado pelo serviço de cirurgia torácica, sendo então orientada a drenagem torácica. Foi drenado 2200ml de líquido pleural com hematócrito de 36,5%, hemoglobina 10,6%, glicose 65 mg/dl, pH 8,0, proteínas totais 427 mg/dl e desidrogenase láctica 340IU/L.

Diante dessas características, em 17/04/12 foi iniciada reposição de fator VIII no intervalo de 12 em 12 horas e transfundidos dois concentrados de hemácias. O paciente manteve-se dispnéico após drenagem de tórax, sendo admitido na UTI para vigilância hemodinâmica e respiratória. TC tórax de 18/04/12 mostrou persistência de lesão no mediastino posterior de aspecto hiperdenso e derrame pleural a direita de menores dimensões. Em 26/04/12, paciente iniciou com febrícula, sendo iniciada antibioticoterapia com piperacilina e tazobactan a qual foi mantida por 14 dias. Em 27/04/12 foi retirado dreno de tórax. A TC de tórax do dia 30/04/12 (figura 2) demonstrou derrame pleural loculado à direita, estando presente em sua porção ínfero-medial área de maior densidade podendo estar relacionada a sangramento recente; áreas de maior densidade correspondendo a hematomas em organização de menores dimensões no mediastino médio; Opacidades alveolares periféricas nos segmentos anterior e apicoposterior do LSE correspondentes a focos hemorrágicos. Em 30/04/12 foi aumentada a dose de fator VIII para 4000 UI 12-12 h pelo aparente novo sangramento.

Submetido a Ressonância Magnética de tórax em 03/05/12 que mostrou volumoso derrame pleural lo-

culado a direita; coleções com conteúdo hemático na região para-esofágica direita e na região posterior ao lobo inferior homolateral.

Em 10/05/12, reduzido fator VIII para 2000UI 12-12h.

Submetido a TC tórax em 15/05/12 que mostrou redução derrame pleural, assim como imagem de coleção hemática para-esofágica.

Paciente evoluiu com melhora progressiva da sintomatologia durante internação, tendo recebido alta hospitalar em 16/05/12. Paciente permanece bem clinicamente e mantém acompanhamento no ambulatório de hematologia do hospital.

Discussão

Hemofilia é uma coagulopatia hereditária ligado ao cromossomo X com uma prevalência aproximada de 1:10000 pessoas. Há dois tipos principais de hemofilia: hemofilias A e B. A fisiopatologia da hemofilia A se embasa na deficiência de fator VIII e pode ser classificada em leve, moderada e severa. Os locais de sangramento, bem como a intensidade destes, são dependentes da gravidade da hemofilia. Em pacientes hemofílicos com o curso da doença em menor gravidade, espera-se sangramentos em resposta a episódios de estresse físico como processos cirúrgicos e traumáticos. Sangramentos espontâneos e níveis de fator VIII inferiores a 50% da normalidade determinam doença hemofílica grave^{3,4}.

Pacientes portadores de hemofilia possuem risco substancialmente maior de evoluir com sangramentos pós trauma ou mesmo espontâneos. Os sangramentos podem ocorrer como forma de hamartose, hematomas cutâneos, hemorragias cerebrais, derrames pleurais e sangramentos pós- cirúrgicos⁵.

Na vigência de hemotórax espontâneo, faz-se necessária uma investigação abrangente de acordo com demais sintomas e sinais do paciente. As comorbidades a serem pesquisadas incluem malformação congênitas, síndrome de EhlerseDanlos, sarcoidose, lúpus eritematoso sistêmico, doença pulmonar reumatóide, metástases e mais raramente distúrbios da coagulação como a hemofilia; entre outros ⁶.

Apesar dos sangramentos serem a principal repercussão documentada da hemofilia, a ocorrência de hemotórax espontâneo é uma entidade consideravelmente rara nestes pacientes. Define-se hemotórax espontâneo, episódio de sangramento sem evento desencadeador, tais como trauma e demais situações de impacto. Além disso, o líquido pleural tem de apresentar hematócrito 50% maior do valor do hematócrito sérico¹.

O hemotórax em pacientes hemofílicos é uma condição de urgência, pois pode representar uma ameaça potencial ao evoluir com colapso ventilatório caso não forem instituídas medidas imediatas. Outro aspecto importante relaciona-se a perda de volume sanguíneo para a cavidade pleural. Essa situação pode resultar em alterações hemodinâmicas levando a instabilidade ⁶.

Conclusão

Os sangramentos em pacientes hemofílicos são frequentes e dependentes da apresentação da doença e dos eventos desencadeadores aos quais o paciente se submete. No entanto, há casos em que, apesar da ausência de fator precipitante, sangramentos importantes podem acontecer levando o paciente a instabilidade hemodinâmica, e até mesmo ao óbito.

Apesar de pouco frequente, o hemotórax em paciente hemofílico pode evoluir com um prognóstico favorável ao paciente, caso o diagnóstico e terapêutica sejam adequados.

Apesar das intercorrências associadas à hemofilia, os pacientes com tratamento adequado podem usufruir de uma vida pouco restritiva. O diagnóstico e tratamento precoce da doença em si, bem como de suas complicações, resultam em melhora da condição de vida e sobrevida destes pacientes.

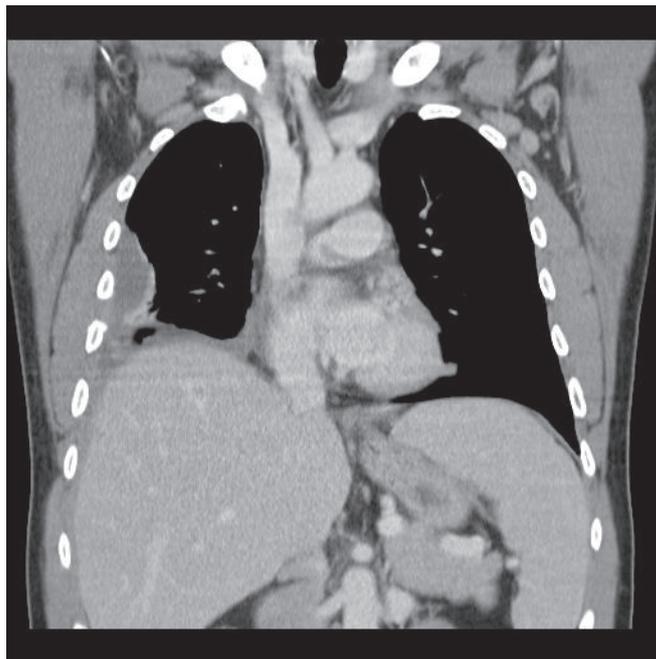
Referências

- 1- Gidarís D, Economou M, Valeri R, Gombakis N, Athanasiou M. Successful treatment of a spontaneous haemothorax with recombinant factor VIIIa in a haemophilic child with inhibitors. *Hippokratia*. 2010 Oct-Dec;14(4):289–290.
- 2- Hsiao CW, Lee SC, Chen JC, Cheng YL. Massive spontaneous haemopneumothorax in a patient with haemophilia. *ANZ J Surg*. 2001 Dec;71(12):770-1.
- 3- Franchini M, Favaloro EJ, Lippi G. Mild hemophilia A. *J Thromb haemost*. 2010; 8:421.
- 4- Venkateswaran L, Wilimas JA, Jones DJ, Nuss R. Mild hemophilia em children: prevalence, complication and treatment. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1998; 20:32.
- 5- Knobe K; Berntorp E. Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *Journal of Comorbidity*. 2011;1:51–9
- 6- Wong RHL et al. Spontaneous haemopneumothorax: Current management. *Postgrad Med*. 2011;87

Figura 1: Tomografia computadorizada da admissão demonstrando derrame pleural à direita



Figura 2: Tomografia computadorizada durante a internação demonstrando melhora do hemotórax à direita.



Endereço para correspondência:
 Natalie Cavalcanti Mareco da Silva
 Rua Adolfo Donato S/N
 Praia Comprida- São José- SC
 E-mail: nataliecavalcanti@yahoo.com.br