

## HEMATOMA DE MÚSCULO PSOAS EM PACIENTE PORTADOR DE HEMOFILIA A VÍTIMA DE TRAUMA ABDOMINAL FECHADO: RELATO DE CASO

Rômulo Maia Martins<sup>1</sup>  
Daniel Costa da Frota<sup>2</sup>  
Alice Cristovão Delatorri Leite<sup>3</sup>  
Talita Nicácia Teles Martins<sup>4</sup>

**RESUMO:** A hemofilia A é uma doença hereditária que causa sangramentos por deficiência do fator VIII. Hemorragias decorrentes de processos traumáticos são causa comum de morbimortalidade em pacientes com hemofilia. O objetivo deste artigo é relatar o caso de um paciente com hemofilia A que teve trauma abdominal fechado e hematoma retroperitoneal, tratado com reposição de fatores de coagulação e laparotomia exploradora. O artigo também revisa a literatura sobre a epidemiologia, o diagnóstico, o tratamento e o prognóstico do trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia. O caso evidencia a importância de um diagnóstico precoce e de um tratamento adequado do trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia.

**Palavras-chave:** Hemofilia A. Trauma abdominal fechado. Hematoma retroperitoneal. Laparotomia exploradora.

**ABSTRACT:** Hemophilia A is a hereditary disease that causes bleeding due to factor VIII deficiency. Bleeding resulting from traumatic processes is a common cause of morbidity and mortality in patients with hemophilia. The aim of this article is to report the case of a patient with hemophilia A who had closed abdominal trauma and retroperitoneal hematoma, treated with coagulation factor replacement and exploratory laparotomy. The article also reviews the literature on the epidemiology, diagnosis, treatment and prognosis of closed abdominal trauma in patients with hemophilia. The case highlights the importance of an early diagnosis and an adequate treatment of closed abdominal trauma in patients with hemophilia.

**Keywords:** Hemophilia A. Closed abdominal trauma. Retroperitoneal hematoma. Exploratory laparotomy. Exploratory laparotomy.

### INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença genética caracterizada pela deficiência dos fatores VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação, que resulta em sangramentos espontâneos ou secundários a traumas. O Brasil possui a quarta maior população de pacientes com

<sup>1</sup>Médico e residente de cirurgia geral pela UNIFAP.

<sup>2</sup>Graduando de Medicina na UNIFAP.

<sup>3</sup>Graduanda de Medicina na UNIFAP.

<sup>4</sup>Cirurgiã geral e preceptora do programa de residência médica de cirurgia geral pela UNIFAP.

hemofilia do mundo, cerca de 13 mil pessoas. O tratamento é feito pelo Sistema Único de Saúde (SUS), que oferece uma linha de cuidado e prevenção de complicações em diversas modalidades.

Uma das complicações mais graves da hemofilia é o hematoma retroperitoneal, entidade clínica caracterizada pelo extravasamento de sangue no compartimento retroperitoneal, que nesses pacientes pode ocorrer sem lesão traumática predisponente. Essa condição pode causar compressão de órgãos vitais, como a veia cava inferior, a aorta abdominal e os ureteres, levando à insuficiência renal aguda de causa pós-renal, isquemia mesentérica e choque hipovolêmico. A rotura do músculo psoas é uma causa rara de hematoma retroperitoneal em pacientes não hemofílicos, mas deve sempre ser considerada na investigação cirúrgica de pacientes com hemorragias intra-abdominais de foco desconhecido, independente da presença ou não de história de trauma. No contexto de presença de sangramento muscular prévio, torna-se mais provável de ser o foco de sangramento. O diagnóstico é feito com ultrassonografia abdominal para identificação do hematoma peritoneal ou retroperitoneal e investigação de vísceras ocas e pela tomografia computadorizada, que mostra a extensão do hematoma e as estruturas envolvidas. No entanto, pode ser de baixa sensibilidade na identificação da lesão de músculo iliopsoas a depender da extensão da lesão e, portanto, não é incomum que o diagnóstico seja em geral pós-cirúrgico, por meio de laparotomia exploradora. O tratamento consiste na reposição do fator deficiente, suporte transfusional e medidas de suporte clínico. A profilaxia secundária com fator VIII ou IX é indicada para prevenir recorrências e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

1845

A prevalência epidemiológica das hemofilias no Brasil foi descrita pelo Ministério da Saúde em um documento publicado em 2017, com base nos dados do ano de 2015 que aponta que a hemofilia A é a coagulopatia hereditária mais prevalente no país, com 9.908 casos registrados, correspondendo a 43,21% do total de pacientes com coagulopatias hereditárias e que, em segundo lugar, a hemofilia B conta com 1.948 casos e representa 8,49% do total. A doença de von Willebrand, que é uma coagulopatia hereditária que afeta ambos os sexos e se caracteriza por defeitos na função ou na quantidade do fator de von Willebrand, é a terceira mais frequente, com 7.220 casos, equivalendo a 31,48% do total.

A Região Sudeste concentra quase metade dos casos de coagulopatias hereditárias (46,59%), seguida pelas regiões Nordeste (22,11%), Sul (18,10%), Centro-Oeste (6,62%) e Norte (6,59%). A maioria dos pacientes é do sexo masculino (68,52%), sendo que as mulheres

são mais afetadas pela

doença de von Willebrand (65,91%). A faixa etária com maior prevalência é a de 20-29 anos (22,16%), seguida pela de 30-39 anos (18,77%) (Brasil, 2017).

A prevalência das hemofilias no Brasil pode ser estimada com base nos dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) e do Ministério da Saúde (Battazza; Affonso, 2022). Considerando a população masculina de 100.955.522 indivíduos em 2015 e a prevalência esperada de 1:5.000 a 1:10.000 para a hemofilia A e de 1:35.000 a 1:50.000 para a hemofilia B, o coeficiente de prevalência nacional foi de 1,0/10.000 homens para a hemofilia A e de 0,2/10.000 homens para a hemofilia B em 2015, mantendo-se no mesmo nível do ano anterior. No entanto, houve uma grande heterogeneidade entre as unidades federativas (UFs), com valores que variaram de 0,5/10.000 homens no Maranhão a 1,9/10.000 homens no Distrito Federal para a hemofilia A e de 0,1/10.000 homens em vários estados a 0,4/10.000 homens em Alagoas para a hemofilia B. O Amapá foi um dos estados com menor coeficiente de prevalência para ambas as hemofilias, com 0,6/10.000 homens para a hemofilia A e 0,1/10.000 homens para a hemofilia B (Brasil, 2017).

A gravidade das hemofilias é determinada pelos níveis residuais dos fatores VIII ou IX no plasma, sendo classificada em leve, moderada ou grave. No Brasil, em 2015, a maioria dos pacientes com hemofilia A tinha gravidade grave (67%), enquanto que na hemofilia B a gravidade moderada era mais frequente (41%) (Battazza; Affonso, 2022). No entanto, havia uma alta frequência de pacientes sem informação sobre a gravidade no sistema (12,99% para a hemofilia A e 11,75% para a hemofilia B), o que pode comprometer o planejamento e a avaliação das políticas públicas e das ações de saúde para esses pacientes. O Amapá foi um dos estados com maior proporção de pacientes sem registro da gravidade da hemofilia A (65%), seguido por Sergipe (96,84%), Mato Grosso do Sul (79,35%) e Rondônia (53,70%).

A hemofilia A é causada por mutações no gene do FVIII, localizado no cromossomo X, que resultam em níveis reduzidos ou ausentes da proteína funcional. A hemofilia B é causada por mutações no gene do FIX, também localizado no cromossomo X, que levam à deficiência desse fator. Ambas as doenças são transmitidas de forma recessiva ligada ao X, o que significa que os homens afetados transmitem o gene alterado para todas as suas filhas, que serão portadoras, mas não para seus filhos, que serão normais. As mulheres portadoras têm 50% de chance de transmitir o gene alterado para seus filhos ou filhas (Oliveira et al., 2022).

A expressão clínica da hemofilia depende dos níveis residuais do fator de coagulação

deficiente. De acordo com a classificação da Federação Mundial de Hemofilia, os pacientes com níveis inferiores a 1% têm hemofilia grave, os com níveis entre 1% e 5% têm hemofilia moderada e os com níveis entre 5% e 40% têm hemofilia leve (Srivastava et al., 2020).

Os pacientes com hemofilia grave apresentam sangramentos espontâneos frequentes, principalmente nas articulações (hemartroses), nos músculos (hematomas) e nas mucosas (epistaxes, hematúria, hemorragia gastrointestinal). As hemartroses são mais comuns nos joelhos, tornozelos e cotovelos, mas podem ocorrer em qualquer articulação (Srivastava et al., 2020). Os sangramentos repetidos causam inflamação sinovial crônica, erosão da cartilagem articular e destruição óssea, levando à artropatia hemofílica (Srivastava et al., 2020).

Os hematomas musculares podem comprimir os nervos e os vasos sanguíneos, causando síndromes compartimentais que requerem tratamento cirúrgico urgente. Os sangramentos em locais críticos podem causar sequelas neurológicas, insuficiência renal ou choque hipovolêmico (Cavalcante et al., 2020; Castro Júnior et al., 2019).

Os pacientes com hemofilia moderada ou leve apresentam sangramentos menos frequentes e menos graves, geralmente associados a traumas ou procedimentos invasivos. No entanto, eles também podem desenvolver complicações articulares e musculares se não receberem tratamento adequado (Brasil, 2015). Além disso, eles podem apresentar sangramentos em locais críticos que podem ameaçar a vida, como o sistema nervoso central, o retroperitônio ou a cavidade torácica (López Herrero et al., 2021).

O diagnóstico da hemofilia é baseado na história clínica, no exame físico e nos testes laboratoriais (Srivastava et al., 2020). A história clínica deve investigar a presença de sangramentos excessivos ou prolongados após traumas, cirurgias ou extrações dentárias, bem como a ocorrência de sangramentos espontâneos nas articulações, músculos ou mucosas. Também deve-se pesquisar a existência de casos de hemofilia na família ou de consanguinidade entre os pais (Oliveira et al., 2022). O exame físico deve avaliar a presença de sinais de sangramento atual ou prévio, como equimoses, hematomas, hemartroses ou deformidades articulares.

Os testes laboratoriais incluem a avaliação da coagulação sanguínea por meio do tempo de protrombina (TP) e do tempo de tromboplastina parcial ativada (aPTT). O TP avalia a via extrínseca da coagulação e é normal na hemofilia A e B. O aPTT avalia a via intrínseca da coagulação e está prolongado na hemofilia A e B. Ambos são testes de triagem e devem ser complementados pela mensuração dos níveis plasmáticos do FVIII ou do FIX por meio de

ensaios cromogênicos ou decoagulação (Srivastava et al., 2020). O diagnóstico diferencial entre a hemofilia A e B é feito pela dosagem específica do FVIII ou do FIX (Brasil, 2015).

O músculo iliopsoas é um grande e potente músculo que se estende desde a região lombar da coluna vertebral até a região proximal do fêmur. Ele é formado pela união de dois músculos menores: o íliaco e o psoas maior e é responsável pela flexão e rotação externa da coxa na articulação do quadril, pela flexão do tronco no quadril e pela flexão lateral do tronco (Seo et al., 2019). O músculo iliopsoas pode ser

lesionado por trauma abdominal fechado, que é a lesão do abdômen e/ou órgãos abdominais causada por um objeto ou superfície contundente (Seo et al., 2019). O trauma abdominal fechado pode ser provocado por acidentes de carro, quedas, agressões ou esportes de contato (Marinho et al., 2023).

A hemorragia no iliopsoas é uma complicação grave e mais frequente em pacientes que apresentam distúrbios de coagulação (Seo et al., 2019). Compromete a função do músculo, que é responsável pela flexão e rotação externa do quadril, e do nervo femoral, que inerva a região anterior da coxa e o joelho, e pode evoluir com dor abdominal baixa, na virilha ou na região lombar, dificuldade para manter-se em postura ereta ou ficar em pé a partir da posição sentada, dor à extensão do quadril, parestesia na face medial da coxa e perda do reflexo do ligamento patelar. O exame físico deve avaliar a presença de sinais de sangramento atual ou prévio, como equimoses, hematomas ou deformidades articulares (Srivastava et al., 2020).

O diagnóstico precoce e o tratamento adequado da hemorragia no iliopsoas são essenciais para evitar as complicações e melhorar o prognóstico dos pacientes. O diagnóstico é baseado na história clínica, no exame físico e nos exames de imagem. A história clínica deve investigar a presença de fatores de risco, como trauma, exercício físico intenso ou sangramento espontâneo, bem como os sintomas associados. (Srivastava et al., 2020) Os exames de imagem mais utilizados são a ultrassonografia e tomografia computadorizada abdominais, que permitem visualizar o músculo iliopsoas, o grau da lesão e as possíveis complicações (Seo et al., 2019).

O manejo destes pacientes é relativo à gravidade da lesão do músculo iliopsoas, da presença de complicações e das condições clínicas apresentadas. O tratamento inicial consiste na reposição volêmica com solução cristaloide ou colóide e na correção da coagulopatia com infusão de concentrados de fator de coagulação deficiente ou outros agentes hemostáticos, como o ácido tranexâmico ou o DDAVP (Srivastava et al., 2020).

O tratamento conservador é preferível ao tratamento cirúrgico na maioria dos casos, pois evita os riscos e as complicações da cirurgia. O tratamento conservador consiste na manutenção da hemostasia com infusão de fator de coagulação e outros agentes hemostáticos, na monitorização clínica e laboratorial do paciente e na realização de exames de imagem seriados para avaliar a evolução do hematoma. O tratamento cirúrgico é reservado para os casos de instabilidade hemodinâmica persistente, sinais de peritonite, suspeita de lesão de órgãos ocas ou falha do tratamento conservador. O tratamento cirúrgico consiste na exploração da cavidade abdominal por meio de laparotomia ou laparoscopia, na identificação e reparação das fibras musculares rompidas, na ligadura dos vasos sanguíneos sangrantes e na drenagem do hematoma retroperitoneal (Mistry et al., 2017).

O prognóstico da lesão muscular em músculo iliopsoas é variável, dependendo do grau da lesão, do tratamento realizado e da recuperação funcional do paciente. Há risco de fibrose, atrofia, contratura e fraqueza da musculatura inerentes à lesão muscular, que podem ser evitados com o repouso rigoroso em leito e restrição de atividades físicas até resolução de dor e melhora de extensão do quadril (Srivastava et al., 2020). As complicações da lesão muscular em músculo iliopsoas incluem infecção, abscesso, fístula, lesão nervosa, trombose venosa profunda, embolia pulmonar e choque hipovolêmico (Brasil, 2015; Seo et al., 2019) e devem ser ativamente pesquisadas e interrogadas no manejo conservador ou no pós-operatório destes pacientes.

## Objetivos

O objetivo deste estudo foi relatar o caso de um paciente adolescente com hemofilia A grave que desenvolveu hematoma de músculo psoas e artéria gonadal sangrante após trauma abdominal fechado, e discutir os desafios diagnósticos e terapêuticos dessa situação de emergência cirúrgica em um paciente com distúrbio hemorrágico hereditário raro.

## MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo, baseado na revisão do prontuário médico e dos exames de imagem do paciente, bem como na pesquisa bibliográfica sobre o tema nas bases de dados PubMed, Scielo e Semantic Scholar, utilizando os descritores “hemofilia A”, “trauma abdominal fechado”, “hematoma de psoas”, e “laparotomia exploradora”. O caso foi submetido à aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da instituição onde o paciente

foi atendido, e o consentimento informado foi obtido do paciente para a divulgação do caso.

## Relato de caso

Paciente E.G.S., sexo masculino, 15 anos, preto, procedente de Calçoene, AP, portador de hemofilia A, em uso de fator VIII profilático, no dia 12/08/2023 foi vítima de trauma abdominal fechado enquanto jogava futebol, evoluindo nas primeiras 24 horas com quadro de dor abdominal difusa, astenia e inapetência. No dia 13/08/2023 apresentou hipotensão (PA: 90/60 mmHg) e palidez (3+/4+), que levou a família à buscar suporte médico na Unidade Básica de Saúde (UBS) mais próxima. Foi solicitada transferência por meio do Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU) para o Hospital das Clínicas Alberto Lima (HCAL) em Macapá, capital.

O paciente chegou ao HCAL no dia 14/08/2023, admitido na sala vermelha do pronto-socorro. Ao exame físico, apresentava-se em mau estado geral, hipocorado (3+/4+), com rebaixamento do nível de consciência (Escala de Coma de Glasgow: 13), abdome plano, tenso e doloroso difusamente. Foi colhido sangue para exames laboratoriais e realizada tomografia computadorizada sem contraste de abdômen, que evidenciou grande coleção de líquido livre em cavidade e coleção intra-abdominal em fossa ilíaca direita. Os exames laboratoriais de entrada revelavam anemia (Hb: 7 g/dL), leucocitose ( $17500/\text{mm}^3$ ), creatinina elevada (1,6 mg/dL) e proteína C reativa elevada (5 mg/dL). A hipótese diagnóstica foi de hemorragia digestiva alta secundária ao trauma abdominal fechado, com indicação de laparotomia exploradora após estabilização clínica.

As condutas para estabilização clínica foram definidas pela médica hematologista de plantão no serviço, participante da avaliação do custo benefício da realização de um procedimento cirúrgico. Foi administrado ao paciente três concentrados de hemácias, ácido tranexâmico (1 g por via intravenosa) e Fator VIII recombinante. Durante a cirurgia, realizada no dia 15/08/2023 às por meio de laparotomia com incisão xifopúbica, foram encontrados sangue livre em cavidade peritoneal (aproximadamente 2 litros), hematoma retroperitoneal em zona Z à direita envolvendo músculo psoas, sangramento difuso de músculo psoas à direita e artéria gonadal sangrante. Não foram observadas lesões de vísceras ocas. Foi realizada drenagem manual de músculo psoas, ligadura de artéria gonadal e apendicectomia oportuna. O paciente foi transferido à sala vermelha, com exames laboratoriais pós-cirúrgicos que apontaram para melhora do quadro anêmico (laboratório do dia 16/08 com Hb: 11,1) e redução

leucocitária para 8900/mm<sup>3</sup>, e posteriormente à enfermaria cirúrgica, mantendo uso de ceftriaxone (2 g por via intravenosa a cada 24 horas), metronidazol (500 mg por via intravenosa a cada 8 horas), transamin (250 mg por via oral a cada 8 horas), crioprecipitado (04UI), fator VIII recombinante (2000UI — dose total em 8 dias de 24mil UI) e plasma fresco (500ml).

Durante o pós-operatório, o paciente fez uso de sonda nasogástrica por um dia e sonda vesical de demora por três dias. Apresentou boa evolução laboratorial, avaliado no dia 21/08/2023, com melhora de quadro anêmico (Hb: 13 g/dL), normalização da leucocitose (10100/mm<sup>3</sup>), aumento das plaquetas (299 mil/mm<sup>3</sup>), normalização da creatinina (0,4 mg/dL), ainda mantinha elevação de PCR (8,10 mg/dL), tempode protrombina normal (13,9 segundos) e tempo de tromboplastina parcial prolongado (45,2 segundos). Manteve evolução clínica também favorável, sem sinais de infecção, novos sangramentos ou roturas espontâneas. Recebeu alta hospitalar no dia 21/08/23 com orientações sobre os cuidados pós-operatórios eo acompanhamento ambulatorial com hematologista.

## DISCUSSÃO

O trauma abdominal fechado é uma causa comum de morbimortalidade em pacientes com hemofilia, especialmente em crianças e adolescentes, que estão mais expostos a situações de risco, como acidentes, quedas ou esportes (Marinho et al., 2023). Ele pode causar lesões de órgãos sólidos, como fígado, baço ou rim, ou de órgãos ocos, como estômago, intestino ou bexiga. Também pode causar lesões vasculares ou musculares, como hematoma retroperitoneal ou intramuscular (Castro Júnior et al., 2019; He; Feng, 2017)

O hematoma retroperitoneal é uma complicação grave do trauma abdominal fechado, que pode levar à compressão de estruturas vitais, como ureteres, vasos renais ou aorta (Suzan et al., 2019). Ele podeseer classificado em três zonas anatômicas: Zona I (central), Zona II (lateral) e Zona III (pélvica). A ZonaII é a mais frequentemente afetada pelo hematoma retroperitoneal em pacientes com hemofilia, pois envolve os músculos psoas e ilíacos, que são locais comuns de sangramento espontâneo ou traumático nesses pacientes (Wang et al., 2022).

O diagnóstico do trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia requer uma alta suspeição clínica, pois os sinais e sintomas podem ser inespecíficos ou tardios. A dor abdominal, a hipotensão e a palidez são os achados mais comuns, mas podem ser confundidos com outras causas de sangramento ou choque (Cavalcante et al., 2020). O exame físico pode revelar abdome tenso, doloroso e distendido, mas nem sempre reflete a gravidade da lesão

(Vendruscolo; Ballardín; Torres-Pereira, 2022).

Os exames laboratoriais podem mostrar anemia, leucocitose, elevação da creatinina e da proteína C reativa, mas podem ser normais nas fases iniciais do sangramento (Renni; Cerqueira, 2022). Os exames de imagem são essenciais para o diagnóstico do trauma abdominal fechado pois permitem identificar a presença e a extensão do sangramento intra-abdominal, bem como as possíveis lesões de órgãos ou vasos. A ecografia abdominal é um método rápido, barato e não invasivo, que pode detectar líquido livre em cavidade peritoneal ou retroperitoneal. No entanto, tem limitações na avaliação de órgãos sólidos ou retroperitoneais e na quantificação do volume do hematoma (Mistry et al., 2017). A tomografia computadorizada é o método de escolha para o diagnóstico do trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia, pois permite uma avaliação detalhada dos órgãos abdominais e retroperitoneais, bem como da localização e do tamanho do hematoma. A tomografia computadorizada também pode auxiliar na decisão terapêutica entre o tratamento conservador ou cirúrgico (Suzan et al., 2019). Neste caso em questão, a tomografia realizada se mostrou incapaz de identificar o órgão acometido ou a extensão da lesão, fato que, associado à estabelecida instabilidade hemodinâmica do paciente, indicou laparotomia diagnóstica e resolutiva.

1852

O manejo das complicações e das condições clínicas do paciente. O manejo inicial consiste na reposição volêmica com solução cristaloide ou coloide e na correção da coagulopatia com infusão de concentrados de fator de coagulação deficiente (Brasil, 2015). A dose e a frequência da infusão devem ser ajustadas de acordo com o nível plasmático desejado do fator de coagulação, que varia conforme o tipo e a localização da lesão. Em geral, recomenda-se manter um nível de 80% a 100% do fator de coagulação para as lesões graves ou com risco de vida e um nível de 30% a 50% para as lesões leves ou moderadas (Srivastava et al., 2020). Além dos concentrados de fator de coagulação, outros agentes hemostáticos podem ser utilizados em pacientes com hemofilia, como o ácido tranexâmico, que é um antifibrinolítico que inibe a plasmina e previne a lise do coágulo, ou o DDAVP, que é um análogo sintético da vasopressina que estimula a liberação de fator VIII e de fator de von Willebrand das células endoteliais (Mistry et al., 2017).

O tratamento conservador é preferível ao tratamento cirúrgico no trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia, pois evita os riscos e as complicações da cirurgia, como infecção, sangramento, perfuração ou aderências (Wang et al., 2022). Consiste na manutenção

da hemostasia com infusão de fator de coagulação e outros agentes hemostáticos, na monitorização clínica e laboratorial do paciente e na realização de exames de imagem seriados para avaliar a evolução do hematoma (López Herrero et al., 2021). O paciente deste relato de caso, no entanto, não se candidatava à esta modalidade de tratamento uma vez que mesmo após estabilização clínica com uso de agente pró-coagulante deficitário, ácido tranexâmico e demais medidas acima descritas manteve-se em instabilidade hemodinâmica, além de apresentar imagem sugestiva de importante hematoma retroperitoneal de origem indeterminada.

Por sua vez, o tratamento cirúrgico é indicado nos casos de trauma abdominal fechado empacientes com hemofilia que apresentam instabilidade hemodinâmica persistente, sinais de peritonite, suspeita de lesão de órgãos ocas ou falha do tratamento conservador (Castro Júnior et al., 2019; He; Feng, 2017). Consiste na exploração da cavidade abdominal por meio de laparotomia ou laparoscopia, na identificação e no controle das fontes de sangramento e na correção das lesões de órgãos ou vasos (Brasil, 2015; Mistry et al., 2017).

O tratamento cirúrgico também requer uma cobertura adequada com fator de coagulação e outros agentes hemostáticos durante e após a cirurgia, para prevenir ou controlar o sangramento intra ou pós- operatório, assim como transfusões sanguíneas intra-operatórias se sangramento ainda ativo ou perda importante (Renni; Cerqueira, 2022).

jogava futebol, o que aponta a possibilidade de ter uma hemofilia grau moderado à grave. Além disto, teve um atraso de 24 horas para procurar atendimento médico após o trauma e demorou 36 horas para ser atendido em um hospital de referência, devido ao tempo de viagem entre sua cidade e a unidade de saúde que poderia disponibilizar as medicações corretas para o manejo da hemorragia apresentada. Esse atraso pode ter contribuído para a piora do quadro clínico e laboratorial do paciente, bem como para o aumento do volume do hematoma retroperitoneal (Castro Júnior et al., 2019).

A literatura recomenda que os pacientes com hemofilia que sofrem trauma abdominal fechado sejam encaminhados imediatamente para um centro especializado em coagulopatias, onde possam receber uma avaliação clínica e laboratorial adequada, uma reposição de fator de coagulação e outros agentes hemostáticos suficiente e uma realização de exames de imagem seriados para confirmar ou descartar a presença de sangramento intra-abdominal (Brasil, 2015; Srivastava et al., 2020). O diagnóstico precoce eo tratamento adequado do trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia são essenciais para reduzir as complicações e melhorar o

prognóstico (Marinho et al., 2023).

Não obstante, o paciente apresentou uma lesão rara e grave do músculo psoas e da artéria gonadal, que exigiu uma intervenção cirúrgica urgente para controle de sangramento. A literatura relata que a lesão muscular em músculo psoas é uma das causas mais frequentes de hematoma retroperitoneal em pacientes com hemofilia, mas a lesão vascular da artéria gonadal é uma complicação rara e grave, que pode levar à perda da função gonadal ou à infertilidade (Brasil, 2015). A literatura também indica que a maioria das lesões musculares ou vasculares em pacientes com hemofilia pode ser tratada conservadoramente, com infusão de fator de coagulação e outros agentes hemostáticos, mas que o tratamento cirúrgico pode ser necessário nos casos de instabilidade hemodinâmica persistente, sinais de peritonite, suspeita de lesão de órgãos ocos ou falha do tratamento conservador (Mistry et al., 2017; Suzanet al., 2019), tal como no caso do paciente apresentado.

Apesar do hospital não contar com um protocolo cirúrgico de atendimento ao paciente hemofílico, o manejo conjunto com a hematologia proporcionou ao paciente estabilização clínica que o fez suportar o procedimento cirúrgico proposto, laparotomia exploradora com incisão xifopúbica. Seu manejo intraoperatório foi associado à reposição de 3 bolsas de plasma e 4 bolsas de concentrados de hemácias. O último hemograma antes de adentrar no centro cirúrgico, coletado na manhã do dia do procedimento, havia apontado para Hb de 8,7g/dl. Após o procedimento e infusão dos concentrados de hemácias, paciente apresentava Hb de 11,1g/dl. Encaminhado à enfermaria do centro cirúrgico, paciente teve restrição à movimentação nos primeiros dias, limitado ao leito, com boa evolução clínica e gradual aceitação de movimentação. Teve alta no dia 21/08/23, com internação hospitalar de 8 dias, encaminhado para seguimento ambulatorial com hematologista.

## CONCLUSÃO

O relato de caso demonstra o manejo cirúrgico de um paciente adolescente com hemofilia A que sofreu trauma abdominal fechado e desenvolveu hematoma retroperitoneal com sangramento de músculo psoas e artéria gonadal. Evidencia a importância de um diagnóstico precoce e de um tratamento adequado trauma abdominal fechado em pacientes com hemofilia, assim como indica a demanda do manejo conjunto entre clínicos e hematologistas para correta estabilização clínica. Além disto, também aponta para a necessidade de que se reforce a suspeição clínica de hemofilia e demais distúrbios

coagulatórios em pacientes vítimas de trauma abdominal com apresentação clínica desproporcional ao mecanismo de lesão e que tenham iniciado quadro similar ao choque hemorrágico espontaneamente. Por envolver a reposição de fator de coagulação e outros agentes hemostáticos, a realização de exames laboratoriais e de imagem seriados e necessidade de se considerar medidas conservadoras e de suporte ao paciente, é importante buscar o diagnóstico clínico de distúrbios coagulatórios sempre que houver suspeição clínica.

## REFERÊNCIAS

1. RENNI, Marília Sande; CERQUEIRA, Monica Hermida. Hemofilia A congênita e inibidor: experiência cirúrgica pós trauma durante profilaxia com emicizumabe. *Jornal de Assistência Farmacêutica e Farmacoconomia*, v. 1, n.3, p. 1-12, 14 dez. 2022. DOI: 10.22563/2525-7323.2022.v1.s3.10-13.
2. OLIVEIRA, Antônio Bartolomeu Teixeira de et al. Hemofilia: fisiopatologia e diagnóstico. *Research, Society And Development*, v. 11, n. 12, p. 1-11, 21 set. 2022. DOI: 10.33448/rsd-v11i12.34935.
3. VENDRUSCOLO, JI; BALLARDIN, Bs; TORRES- PEREIRA, Cc. Planejamento hemostático para procedimentos odontológicos em paciente com hemofilia A grave: relato de caso. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, v. 44, p. 1-12, out. 2022.
4. BATTAZZA, MI; AFFONSO, T. Pesquisa sobre o perfil do paciente com hemofilia A no Brasil. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, v. 44, n. 3, p. 1-13, out. 2022. DOI: 10.1016/j.htct.2022.09.1022.
5. GUIMARAES, Tmr et al. Perfil do atendimento de adolescentes com hemofilia no serviço de emergência do HEMOPE. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, v. 43, n. 5, p. 1-12, out. 2021.
6. LÓPEZ HERRERO, R. et al. Manejo anestésico de paciente com Hemofilia tipo A. A propósito de um caso. *Revista Electrónica AnestesiaR*, v. 13, n. 1, 2021. DOI: 10.30445/rear.v13i1.886.
7. MARINHO, Rebeca Bastos Vasconcelos et al. Trauma na primeira infância e o diagnóstico de hemofilia: relato de caso. *Revista Foco*, v. 16, n. 1, p. 1-14, 27 jan. 2023.
8. ROLIM NETO, Ramiro et al. Hemofilia em paciente com fístula arterioiliar após ferimento por arma de fogo: relato de caso. *Revista Científica do Hospital e Maternidade José Martiniano Alencar*, v. 1, n. 1, p. 39-41, 21 nov. 2019. DOI: 10.54257/2965-0585.v1.i1.43.
9. CASTRO JÚNIOR, Danival Ferreira de et al. Hemofilia sem diagnóstico prévio: um desafio na cirurgia pós-trauma. *Revista de Medicina da Ufc*, v. 59, n. 3, p. 60-64, 13 set. 2019.
10. WANG, Jianjun et al. Laparoscopy vs. Laparotomy for the Management of Abdominal Trauma: a systematic review and meta-analysis. *Frontiers In Surgery*, v. 9, n. 5, p. 1-10, 8 mar. 2022.
11. CAVALCANTE, Beatriz Feroli et al. Diagnóstico tardio de hemofilia tipo A em paciente politraumatizado: um relato de caso. *Revista de Patologia do Tocantins*, v. 7, n. 2, p. 22-25, 27 jul. 2020.
12. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. *Caderno de informação: sangue e hemoderivados: dados de 2014*. 9. ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
13. MISTRY, Tuhin et al. Perioperative considerations in a patient with hemophilia A: a case report and review of literature. *Anesthesia: Essays and Researches*, v. 11, n. 1, p. 243-254, 2017. DOI: 10.4103/0259-1162.181432.

14. HE, Jin Peng; FENG, Jie Xiong. Two-incision laparoscopic appendectomy for a severe hemophilia A child patient with coagulation factor VII deficiency. *Medicine*, v. 96, n. 41, p. 1-13, out. 2017. DOI: 10.1097/md.00000000000008197.
15. SUZAN, Veysel et al. Management of Major Surgical Procedures in Patients with Hemophilia: a single-center experience of 49 procedures. *Blood*, v. 134, n. 1, p. 1-9, 13 nov. 2019. DOI: 10.1182/blood-2019-130305.
16. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia. 2. ed., 1. reimpr. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
17. SRIVASTAVA, Alok et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*, v.26, n. 6, p. 1-158, ago. 2020. DOI: 10.1111/hae.14046.
18. SEO, Jun Gue; YANG, Joo Chul; KIM, Tae Wan; PARK, Kwan Ho. Hematoma intramuscular no músculo psoas. *Korean Journal Of Neurotrauma*, [S.L.], v. 15, n. 2, p. 234-246, out. 2019. Korean Neurotraumatology Society. <http://dx.doi.org/10.13004/kjnt.2019.15.e29>.
19. BATTAZZA, Ml; Afonso, T. Pesquisa Sobre O Perfil Do Paciente Com Hemofilia A No Brasil. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, [S.L.], v. 44, p. 1-15, out. 2022 . Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.1022>.
20. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2015**. Brasília: Ministério da Saúde, 2017.