

Hematoma laríngeo por tosse persistente em doente com hemofilia A – Caso clínico

Laryngeal hematoma caused by persistent cough in patient with hemophilia A – Case report

Rudolfo Montemor • Araújo Martins • Sonia Pereira • Cristóvão Ribeiro • Luís Marques Pinto • Ezequiel Barros

RESUMO

O hematoma laríngeo é um acontecimento raro em doentes com hemofilia A que pode causar compromisso da via aérea e está habitualmente associado a tosse persistente como resultado de uma infecção respiratória. Em caso de estabilidade clínica, o tratamento da causa subjacente, a abolição da tosse, a reposição de factores de coagulação e uma vigilância apertada são suficientes para a resolução do hematoma e normalização da via aérea, sem necessidade de intubação ou procedimento cirúrgico.

Os autores apresentam um caso clínico de um doente com hematoma laríngeo por deficiência de factor VIII e presença de inibidores deste factor tratado com uma abordagem conservadora com melhoria progressiva do quadro clínico.

Palavras-chave: Hematoma laríngeo, hemofilia A, tosse persistente, abordagem conservadora

ABSTRACT

The laryngeal hematoma is a rare event in patients with hemophilia A that may compromise the airway and is usually associated with persistent cough as a result of a respiratory infection. If there is clinical stability, the treatment of the relying cause, the cough abolition, the reposition of the clotting factors and a tight surveillance are enough for the disappearing of the hematoma and normalization of the airway, without need of intubation or surgical procedure.

The authors present a case report of a patient with factor VIII deficiency and with factor VIII inhibitors treated with a conservative management with progressive resolution of the symptoms.

Keywords: Laryngeal hematoma, hemophilia A, persistent cough, conservative management

INTRODUÇÃO

A hemofilia A é uma coagulopatia genética com transmissão recessiva ligada ao cromossoma X que se caracteriza por deficiência de Factor VIII, o que resulta numa diminuição da produção de trombina e uma incapacidade de formar e manter um coágulo estável.¹ Esta doença afecta cerca de 1-2 em cada 10000 indivíduos do sexo masculino.²

As manifestações clínicas podem variar, dependendo da actividade de Factor VIII circulante, entre quadros hemorrágicos leves a graves, ocasionando hematomas dos tecidos moles, hemartroses, hemorragias retroperitoneais, intracerebrais ou pós-cirúrgicas tardia. Cerca de 25 a 36% dos doentes com hemofilia A grave desenvolvem auto-anticorpos que inibem a actividade do Factor VIII administrado.^{3,4}

O tratamento dos pacientes com hemofilia A deve ser direccionado no sentido de prevenir e minorar a hemorragia através da reposição do factor de coagulação, bem como diagnosticar e tratar atempadamente as possíveis complicações.

Nos indivíduos que apresentam inibidores do Factor VIII, o Factor VIIa recombinante é um agente terapêutico eficaz e seguro no tratamento de eventos hemorrágicos adversos, nomeadamente em complicações raras que ocorrem em <1% dos pacientes.⁵

Os autores apresentam um caso clínico caracterizado por um hematoma laríngeo causado por tosse

Rudolfo Montemor

Interno do Serviço de ORL do Hospital de S. José

Araújo Martins

Interno do Serviço de ORL do Hospital de S. José

Sonia Pereira

Interna do Serviço de ORL do Hospital de S. José

Cristóvão Ribeiro

Assistente Hospitalar Graduado de ORL do Hospital de S. José

Luís Marques Pinto

Chefe de Serviço de ORL do Hospital de S. José

Ezequiel Barros

Director do Serviço de ORL do Hospital de S. José

Correspondência:

Rudolfo de Almeida Montemor
Hospital de S. José – Serviço de ORL
Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa
Tel.: 21 884 18 83
e-mail: rudolfo.montemor@gmail.com

persistente num doente com hemofilia A, com potencial compromisso da via aérea.

CASO CLÍNICO

D.A.R., 64 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana.

Doente seguido em Consulta de Coagulopatias do Hospital de S. José por antecedentes de hemofilia A grave, apresentando inibidores do Factor VIII, com adesão irregular à terapêutica com Factor VIII.

Uma semana antes do internamento e na sequência de síndrome gripal, iniciou quadro de odinofagia e tosse pouco produtiva, alterações da voz com disфония progressiva e dispneia para esforços progressivamente menores.

Seis dias após o início do quadro recorreu a Consulta de Imunohemoterapia que já tinha agendada, apresentando agravamento da dispneia e da disфония, tendo sido encaminhado para o Serviço de Urgência do Hospital de S. José.

À entrada encontrava-se ansioso, polipneico, com uma saturação O₂ 99%, TA 156/93 mmHg, frequência cardíaca de 126 bpm, temperatura timpânica 36,5 °C, disфония (voz “abafada”) e discreto estridor inspiratório, sem adejo nasal ou tiragem.

Foi efectuada nasofaringolaringoscopia tendo-se constatado a existência de exsudado purulento da parede posterior da faringe com edema e hematoma da epiglote, pregas ari-epiglóticas e aritenóides, com diminuição do calibre da via aérea e obstrução parcial do plano glótico que não parecia atingido.

Foi proposto internamento, que o doente aceitou e iniciou terapêutica antibiótica (Ceftriaxona), corticoterapia (Hidrocortisona e Prednisolona) acrescidas de inibidor da tosse (Codeína), bem como medidas de suporte, atmosfera húmida e oxigenoterapia. Concomitantemente iniciou tratamento com Factor VIIa recombinante (Novoseven®).

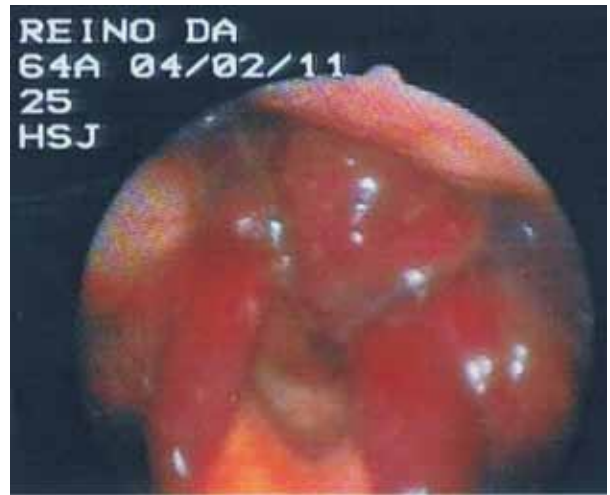
O estado clínico manteve-se estável, sem agravamento da dispneia e apresentando saturações O₂ >95%. Durante as horas seguintes houve melhoria progressiva da dispneia, tendo sido efectuada nasofaringolaringoscopia de controlo na manhã posterior (Figura 1), mantendo aspectos semelhantes à efectua na entrada do Serviço de Urgência.

Por se encontrar estável foi transferido para o Serviço de Internamento de Otorrinolaringologia mantendo vigilância rigorosa e a terapêutica anteriormente descrita.

As análises realizadas ao 3.º dia de internamento revelaram um tempo de protrombina >240s, INR >6 e aPTT de 72s. A restante patologia clínica e doseamentos hematológicos foram realizados no Serviço de Imunohemoterapia pelo que não tivemos acesso a estes dados.

Houve melhoria sintomática ao longo do internamento, tendo sido repetida nasofaringolaringoscopia ao 4.º e

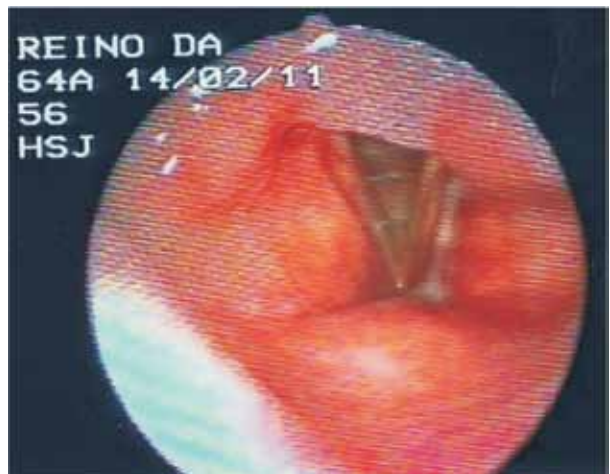
FIGURA 1



7.º dias, constatando-se progressiva redução do edema e hematomas laríngeos bem como normalização do calibre da via aérea. Teve alta para o domicílio ao 7.º dia de internamento, orientado para a Consulta Externa de Coagulopatias e Otorrinolaringologia.

Foi reavaliado em Consulta de ORL cinco dias após a alta, já sem quaisquer queixas, tendo sido submetido a nasofaringolaringoscopia de controlo que revelou normalização do calibre da via aérea e uma regressão quase total do edema e dos aspectos hemorrágicos, persistindo apenas um ligeiro edema das aritenóides e das cordas vocais (Figura 2).

FIGURA 2



DISCUSSÃO

O hematoma da laringe é uma complicação rara da hemofilia A, ocorrendo em menos de 1% dos casos. No entanto, num doente com antecedentes de distúrbios da coagulação e com história de tosse persistente, é um diagnóstico que se deverá ter em conta.

Uma vez que há compromisso da via aérea, essa tem de ser a primeira preocupação. Dada a estabilidade clínica comprovada pelos valores normais das saturações O₂

e pela ausência de estridor significativo, optamos por uma abordagem conservadora de vigilância apenas.

As alternativas para a manutenção da via aérea seriam a entubação orotraqueal ou a realização de uma traqueotomia. Neste doente, dadas as alterações da coagulação e a diminuição do calibre laríngeo, uma tentativa de entubação orotraqueal podia causar um traumatismo laríngeo com conseqüente agravamento do hematoma e da dispneia. A hipótese de traqueotomia acarretaria um grande risco de hemorragia grave e de difícil controlo.

Nos quatro casos encontrados na literatura de hematoma laríngeo por distúrbios de coagulação, apenas um necessitou de entubação orotraqueal⁶ e outro foi internado numa Unidade de Cuidados Intensivos, embora sem entubação orotraqueal ou intervenção cirúrgica.⁷ Nos outros dois casos encontrados^{6,8} foi adoptada uma abordagem conservadora caracterizada por vigilância adequada, opção que é igualmente defendida por outros autores.^{9,10}

No que concerne à reposição dos factores de coagulação, é uma medida essencial e que é defendida em toda a literatura encontrada. Tendo em conta a presença de inibidores do Factor VIII, está comprovada a eficácia e segurança da administração de Factor VIIa recombinante^{3,5}, como foi realizado neste caso, por indicação do Serviço de Imunohemoterapia.

Uma vez que estava associado um processo infeccioso respiratório, optou-se pelo tratamento com Ceftriaxona, cefalosporina de 3.^a geração com cobertura de microrganismos Gram positivos e negativos. Associou-se Hidrocortisona (de efeito rápido e acção curta) e Prednisolona (de efeito lento e acção longa) com o objectivo de reverter qualquer componente de edema inflamatório associado.

Para diminuir a tosse, com grande responsabilidade na génese do edema laríngeo, o doente foi medicado com Codeína, fármaco opióide com acção antitússica central, que aboliu praticamente este sintoma.

Perante um doente clinicamente estável com hematoma laríngeo e com compromisso parcial da via aérea, uma vigilância apertada com a respectiva correcção do distúrbio da coagulação, tratamento da tosse e das causas subjacentes, culminará numa resolução da situação clínica. Tendo isto em consideração, parece-nos que uma atitude expectante e conservadora é a melhor opção, mantendo sempre em aberto a hipótese de outra intervenção, com vista a assegurar a via aérea, caso se verifique um agravamento clínico.

Referências Bibliográficas

1. Kempton CL, Escobar MA, Roberts HR. Hemophilia Care in The 21st Century. *Clin Adv Hematol Oncol*. 2004 Nov;2(11):733-40.
2. Beutler E, ed. *Williams Hematology*. 6th ed. New York: McGraw Hill; 2001:1639-1658.
3. Chaves DG, Rodrigues CV. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. *Ver Bras Hematol Hemoter*. 2009 Sep; 31(5):384-390.
4. Ehrenforth S, Kreuz W, Scharer I, et al. Incidence of development of factor VIII and factor IX inhibitors in haemophiliacs. *Lancet*. 1992;339:594-598.
5. Abshire T, Kenet G. Recombinant factor VIIa: review of efficacy, dosing regimens and safety in patients with congenital and acquired factor VIII or IX inhibitors. *J Thromb Haemost*. 2004 Jun;2:899-909.
6. Kerr HD, Kwaselow A. Vocal cord hematomas complicating anticoagulant therapy. *Ann Emerg Me*. 1984 Jul;13(7):552-3.
7. Hirshoren N, Varon D, Weinberger JM, Gross M. Airway obstruction and hemophilia A: epiglottis hematoma. *Laryngoscope*. 2010 Jul;120(7):1428-9.
8. Becton DL, Hockenberry MJ, Kinney TR. Isolated vocal cord hematoma in a child with severe factor VIII deficiency. *South Med J*. 1987 Feb; 80(2):271-2.
9. Kiviranta UK. Laryngeal haematomas due to coagulopathies. *J Laryngol Otol*. 1967 May;81(5):503.
10. Colman BH. Haemophilia involving the pharynx and larynx. *J Laryngol Otol*. 2007 Jun;70(9):540-543.