



## Relato de Caso

# Hemartrose subtalar, um diagnóstico raro<sup>☆</sup>



Dov Lagus Rosemberg<sup>a,\*</sup>, Miguel Akkari<sup>a</sup>, Susana dos Reis Braga<sup>a</sup>, Mario Lenza<sup>b</sup>,  
Fabio Ricardo Picchi Martins<sup>b</sup> e Claudio Santili<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 30 de março de 2016

Aceito em 23 de maio de 2016

On-line em 28 de setembro de 2016

Palavras-chave:

Hemofilia B

Hemartrose

Articulação do tornozelo

Keywords:

Hemophilia B

Hemarthrosis

Ankle joint

### R E S U M O

A hemofilia do tipo B afeta normalmente pacientes com história familiar positiva para a doença e se apresenta com quadro clínico típico. No presente caso, no entanto, o diagnóstico se deu em um paciente fora da idade típica, sem histórico familiar de doenças hematológicas e quadro clínico diferente do habitual.

© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Hemarthrosis of the subtalar joint, a rare diagnosis

### A B S T R A C T

Type B hemophilia usually affects patients with a family history of this disease and has a typical clinical picture. However, in the present case it appeared in a patient outside the typical age with no family history of hematologic malignancies and with an unusual clinical picture.

© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introdução

Hemofílias são doenças hematológicas que acarretam alterações no processo da coagulação, devido à deficiência de

algum fator de coagulação. As causas da doença são genéticas e as hemofílias mais comuns são a hemofilia A (deficiência de fator VIII) e hemofilia B (deficiência de fator IX).

As do tipo B (ou doença de Christmas) correspondem a 14% dos casos, equivalem a um caso para 30 mil nascimentos

<sup>☆</sup> Trabalho desenvolvido no Grupo de Ortopedia e Traumatologia Pediátrica, Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [dovrosemberg@gmail.com](mailto:dovrosemberg@gmail.com) (D.L. Rosemberg).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2016.05.012>

0102-3616/© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



**Figura 1 – A, visão lateral do pé do paciente na entrada; B, visão medial do pé na entrada do paciente.**

de crianças do sexo masculino.<sup>1,2</sup> A doença está altamente ligada ao sexo masculino devido ao fato de o gene alterado localizar-se no braço longo do cromossomo X. Os sinais mais comuns são sangramentos, frequentemente nas mucosas, articulações e no tecido subcutâneo. Os sintomas são hemartrose, hematomas, hematúria e sangramentos gastrintestinais.<sup>3</sup> O diagnóstico é feito por meio dos exames que investigam a cascata de coagulação: tempo de protrombina (TP), índice internacional normalizado (INR) e tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa). No caso de afetar a via intrínseca da coagulação, o TP estará normal, mas o TTPa estará alargado. Para confirmar se a deficiência é do fator IX podemos dosá-lo.<sup>3,4</sup>

Hemartrose é o sangramento nas articulações e pode ser de causa traumática, hematológica e neurológica, entre outras.<sup>5</sup> As mais comuns são após traumas nas regiões articulares. No caso de concomitância com problemas neurológicos, geralmente estão associadas à articulação de Charcot, alteração em que não há percepção proprioceptiva (neurológica) articular. A etiologia hematológica pode ser induzida por drogas ou doenças hematológicas adquiridas (doenças mieloproliferativas e trombocitopenias, entre outras) ou hereditárias (hemofílias). Os locais mais comuns de sangramento são na articulação do joelho, cotovelo e tíbio-talar.<sup>6,7</sup> Os sintomas iniciais são rubor e aumento de volume, às vezes associados com parestesia, e o processo pode evoluir para dor intensa.<sup>8</sup> Caso não seja tratada a hemartrose, o processo inflamatório tornar-se-á crônico e poderá implicar a perda de função. O diagnóstico pode ser mediante exames de imagem, como ultrassonografia, tomografia ou ressonância magnética, mas o padrão ouro é a aspiração do líquido articular.<sup>7,9,10</sup>

As hemartroses nos pacientes com hemofilia B geralmente são indício de deficiência do fator IX, de intensidade moderada ou grave. Quando afeta os tornozelos é de difícil distinção apenas pelos sintomas, qual articulação específica foi acometida.

Conforme Rodriguez-Merchan<sup>11</sup> e Lofqvist et al.,<sup>12</sup> em cerca de 50% dos casos a articulação subtalar pode estar associada. No entanto, de forma isolada é raramente envolvida e relatada. O quadro clínico nesses pacientes pode ser frustrante, pois muitos não sentem dores de forte intensidade, nem limitação funcional importante à marcha.

O objetivo deste trabalho é descrever a dificuldade para o diagnóstico da hemofilia B em um evento, extremamente raro, de hemartrose subtalar isolada.

## Relato do caso

Menino de um ano e oito meses, natural e procedente de São Paulo, branco e sem religião declarada. Queixa materna de dificuldade para caminhar havia oito dias, por dificuldade para o apoio e a flexão dorsal do pé esquerdo. Relatava ainda a mãe aumento de volume abrupto e progressivo na região lateral e posterior do tornozelo. Permaneceu afebril durante todo o tempo e tomou Predsim®(fosfato sódico de prednisolona) e Hixizine®(cloridrato de hidroxizina), por suspeita de picada de inseto (fig. 1).

A mãe negava: alterações nos demais aparelhos; uso rotineiro de medicamentos e história de doenças crônicas na família. Imunizações vacinais pertinentes à sua faixa etária, atualizadas. Antecedentes pessoais: bronquiolite aos cinco meses; infecção por vírus coxsackie aos oito meses e um episódio de “sinovite transitória” de quadril com um ano e dois meses, que se resolveu em curto período.

No exame físico geral não havia alterações cardiovasculares, pulmonares, abdominais ou neurológicas.

Ao exame físico ortopédico apresentava-se com aumento de volume em todo o tornozelo, porém sem aumento da temperatura local e sem rubor. A marcha estava alterada, com claudicação à esquerda e dificuldade para o apoio.

Os resultados dos exames iniciais: proteína C reativa (PCR) de 8,2 mg/L; glicemia capilar de 87 mg/dL; velocidade de hemossedimentação (VHS) de 15 mm. O hemograma estava com hemoglobina (Hb) de 11,9 g/dL; hematócrito (Ht) de 34,9%; volume corpuscular médio (VCM) de 70,6 fl; hemoglobina corpuscular média (HCM) de 24,1 pg; concentração de hemoglobina corpuscular média (CHCM) de 34,1 g/dL; *Red Cell Distribution Width* (RDW) de 15,2. Os leucócitos  $15,98 \times 10^3$  uL com predomínio de linfócitos de 7447 uL; neutrófilos de 7015 uL; monócitos de 1135 uL. Além disso, as plaquetas eram de  $460 \times 10^3$  uL.

Foram feitas radiografias comparativas dos tornozelos, que não demonstraram lesão óssea, mas foi possível visualizar o aumento da densificação das partes moles na porção inferior da gordura de Kager e toda a região periarticular lateral do retropé.

O exame de ultrassom (USG) do pé e do tornozelo esquerdo evidenciou o espessamento do tendão fibular longo, hipocogênico e heterogênico (tendinopatia), mas sem roturas. Havia também discreto edema de pele e subcutâneo na região peri e inframaleolar lateral e ausência de derrame articular.

Com esses dados de baixa relevância para o diagnóstico, solicitou-se a RNM e o laudo inicial na urgência acusou derrame articular na subtalar posterior com sinais de sinovite na tibia talar, associado ao edema de partes moles adjacentes que se estendia ao seio do tarso e à gordura de Kager. Destacou-se também imagem nodulariforme de provável proliferação sinovial adjacente ao contorno lateral do seio do tarso, media cerca de 1,5 cm no maior eixo.

As alterações eram, principalmente, na topografia retromaleolar, na região dos fibulares.

Foram levantadas as hipóteses diagnósticas de alergia à picada de inseto ou aranha, devido ao ponto de hiperemia localizada (fig. 1), à sinovite vilonodular ou ao processo inflamatório/infecioso.

Foram então feitas punções no tornozelo no centro cirúrgico, guiadas por escopia. A primeira na região lateral, em torno do maléolo, mais anterior junto ao seio do tarso, outra mais posterior, (entre os tendões fibulares e o maléolo e a terceira inframaleolar lateral.

Na primeira punção o aspecto foi de líquido sinovial, menos espesso e mais fluido, com aspecto de transudado; já na segunda foi obtido gotejamento sanguinolento constante, de aspecto venoso e débito contínuo, e a última punção para triangulação e tentativa de lavagem do espaço que resultou negativa, sem débito e sem contrafluxo. Todo líquido colhido foi enviado para análise anatomopatológica e laboratorial.

A análise do “transudado” da primeira punção demonstrou o resultado citológico de 42% de neutrófilos, 34% de linfócitos e 20% de monócitos. Na segunda havia predomínio de linfócitos (51%), seguidos de neutrófilos (38%) e monócitos (7%). Em ambos os resultados das cultura para aeróbico, anaeróbico e BAAR vieram negativos (sem crescimento).

Durante o procedimento cirúrgico foram solicitados novos exames laboratoriais (dois dias após os primeiros exames) incluindo coagulograma, que, no entanto, não teve quantidade de sangue suficiente, por muita dificuldade na coleta e ruptura dos vasos puncionados. Os demais exames vieram com as provas inflamatórias mais elevadas, o PCR 11 mg/L e o VHS

de 18 mm. Além desses os exames: ácido úrico, creatina fosfoquinase (CPK), aldolase e a creatinina também estavam fora do padrão da normalidade, com valores respectivos de 2,8 mg/dL, 52U/L, 7,9U/L e 0,27 mg/dL. A ureia, o aspartato aminotransferase (AST), a alanina aminotransferase (ALT) estavam com valores na normalidade de 28 mg/dL, 33U/L e 21U/L. Por fim, o hemograma não apresentava alterações com Hb de 11,5 g/dl, Ht de 33,3%, VCM de 70,3 fl, HCM 24,3 pg, CHCM 34,5 g/dl, RDW de 15,3%, leucócitos de  $13,6 \times 10^3$  uL, com predomínio de neutrófilos (46%) e linfócitos (42,6%) e plaquetas de  $406 \times 10^3$  uL. Além desses exames foram feitas sorologias para hepatite A (IgM), hepatite B (antígeno HBS, antígeno HBE, anti-HBS, anti-HBE, anti-HBC), hepatite C (anti-HCV), para Epstein Barr, citomegalovírus, toxoplasmose, eritrovírus e HIV, todos não reagentes.

Após o procedimento cirúrgico foi feita a antibioticoterapia profilática com cefuroxime.

Nas 24 horas seguintes ao procedimento persistiu o extravasamento do líquido sanguinolento, que provocou sujidade de grande volume (manchou o gesso) no primeiro curativo.

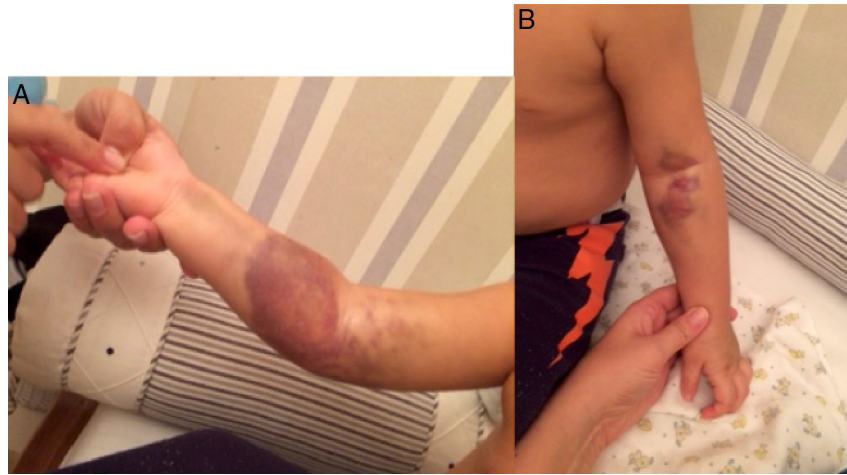
Após o procedimento, o tornozelo estabilizou o aumento de volume, a mobilidade melhorou e a dor diminuiu, mas surgiram equimoses extensas, inclusive na região posterior do joelho pelo “atrito do gesso” (fig. 2), e em outras regiões.

Devido à presença desses sintomas indicativos de sangramento, e devido ao fato de o exame não ter sido feito pelo baixo volume de sangue obtido na coleta feita no centro cirúrgico, foi solicitado um novo coagulograma, que demonstrou TP diminuído de 11,9 segundos, assim como o INR de 0,86. O TTPa do paciente estava alargado de 85,5 segundos, com a relação paciente/normal do laboratório aumentada de 2,52 e a contagem das plaquetas normal, de 433 mil/mm<sup>3</sup>. Quando pesquisados, os fatores da coagulação demonstraram o fator VIII pouco aumentado 201% (com valor de referência de 200%), o fator de Von Willebrand dentro da normalidade (87%) e uma deficiência importante do fator IX, com menos de 1% de atividade (o valor de referência mínimo é de 60%).

## Discussão

A incidência da hemofilia do tipo B na população é de um em cada 20.000 a 30.000 homens nascidos vivos e a prevalência de 5,3 para cada 1.000.000 de homens.<sup>1</sup> Essa doença hematológica corresponde a 15% dos casos de hemofilia, é o segundo tipo mais comum. Não foi evidenciada predominância em qualquer etnia.<sup>6</sup> A hemartrose corresponde a 85% dos sangramentos nesses pacientes, geralmente ocorre na segunda década de vida. O tornozelo é acometido em 45% das vezes e desses a articulação subtalar é acometida em 55% das vezes, mas raramente ocorre de forma isolada.<sup>6,12,13</sup> Os sintomas mais comuns são dor, perda da mobilidade e da função das articulações, desvio do eixo e por fim a anquilose.<sup>14</sup>

O diagnóstico se confirma exclusivamente por meio de alterações laboratoriais, no coagulograma, mas alguns exames de imagem ajudam a definir o quadro. A radiografia é exame de baixas sensibilidade e especificidade para o diagnóstico. A efetividade do exame de ultrassom é questionada na literatura, os autores que a defendem usam o argumento de que é um exame de baixo custo, não invasivo e que consegue detectar



**Figura 2 – Equimoses após retenção. A, braço direito; B, braço esquerdo.**

com facilidade a presença de fluido intra-articular.<sup>7</sup> A ressonância nuclear magnética é considerada o exame de imagem mais sensível para detecção das alterações precoces, por meio dela consegue-se também evidenciar a diferença de líquidos nos derrames articulares e hipertrofia sinovial.<sup>15</sup> No caso em discussão, era uma criança de baixa idade, requer anestesia para a feitura de ressonância nuclear magnética (RNM) e exatamente por isso foi solicitado a ultrassonografia.

O aspecto de imagem indica a possibilidade de alteração de natureza inflamatória, reforça a necessidade de ser considerada a etiologia infecciosa, no diferencial. Essas alterações estavam presentes em todos os planos de corte, nas imagens pesadas de T1 e T2. Quando rediscutido, em um *second look*, valorizamos o fato de que além do processo inflamatório sinovial, o sinal do líquido sinovial era heterogêneo, principalmente nas imagens pesadas de T2, o que poderia corresponder a coágulos intra-articulares e levantou a possibilidade de uma coagulopatia (fig. 3).



**Figura 3 – Imagem da RNM Sagital T2. Na ponta das flechas estão a formação nodulariforme e o coágulo.**

Os hemofílicos do tipo B apresentam o TTPa alargado e deficiência do fator IX.<sup>16</sup> Pouco diferente do que apresentava nosso paciente, que tinha o TP pouco diminuído

Os diagnósticos diferenciais para os casos de hemartrose são subdivididos em traumáticos e não traumáticos. As situações traumáticas são mais fáceis de diagnosticar devido à história de trauma recente na região. Já as não traumáticas englobam doenças infecciosas, neoplasias neurológicas, vasculares e hematológicas. Para determinar qual seria o diagnóstico, devem-se verificar os demais sinais e sintomas do paciente, além de possíveis alterações laboratoriais. Dentre as hematológicas devemos também determinar qual a origem da deficiência para poder fazer o tratamento mais adequado.

A partir da visualização do TTPa alargado somado com um TP próximo da normalidade e uma deficiência muito significativa do fator IX fechou-se diagnóstico de hemofilia do tipo B e iniciamos o tratamento específico.

A importância desse relato é descrever a possibilidade da associação da hemofilia com a hemartrose subtalar, isoladamente. A busca na literatura não revelou outro caso descrito com tal combinação, o que por si só explica a dificuldade para o diagnóstico no início. A epidemiologia demonstra essa raridade por termos um paciente na primeira década de vida, somente a articulação subtalar foi acometida, em uma criança abaixo dos dois anos com quadro clínico frustrado e paciente não colaborativo para o exame; além de não haver histórico familiar da doença.

Concluimos que não é raro o aparecimento de pacientes na faixa etária pediátrica com aumento de volume no tornozelo e dificuldade para deambular. Por isso é importante o conhecimento de casos similares e táticas de abordagem no diagnóstico diferencial.

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Zaiden RA. Hemophilia B: practice essentials, background, pathophysiology. [Internet]. 2014 [cited 2015 Aug 16]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/779434-overview#a5>.
2. Soucie JM, Evatt B, Jackson D. Occurrence of hemophilia in the United States. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Am J Hematol*. 1998;59(4):288-94.
3. Villaça P, Carneiro J, D'Amico E. Hemofílias. In: Zago M, Falcao R, Pasquini R, editors. *Tratado de hematologia*. São Paulo: Atheneu; 2013. p. 627-35.
4. Knott DL. Haemophilia B. (Factor IX Deficiency). [Internet]. 2014 [cited 2015 Aug 16]. p. 1-6. Available from: <http://patient.info/doctor/haemophilia-b-factor-ix-deficiency>.
5. Nigrovic PA. Hemarthrosis. [Internet]. 2014 [cited 2015 Aug 16]. Available from: [http://www.uptodate.com/contents/hemarthrosis?source=search\\_result&search=hemartrose&selectedTitle=1%7E81](http://www.uptodate.com/contents/hemarthrosis?source=search_result&search=hemartrose&selectedTitle=1%7E81).
6. Carvajal Alba JA, Jose J, Clifford PD. Hemophilic arthropathy. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)*. 2010;39(11):548-50.
7. Lobet S, Hermans C, Lambert C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. *J Blood Med*. 2014;5:207-18.
8. Hemarthrosis - symptoms, causes, treatment, definition. [Internet]. [cited 2015 Aug 16]. Available from: <http://mddk.com/hemarthrosis.html>.
9. Sarimo J, Rantanen J, Heikkilä J, Helttula I, Hiltunen A, Orava S. Acute traumatic hemarthrosis of the knee. Is routine arthroscopic examination necessary? A study of 320 consecutive patients. *Scand J Surg*. 2002;91(4):361-4.
10. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*. 2<sup>nd</sup> ed. Montreal, Canada: World Federation of Hemophilia; 2005.
11. Rodriguez-Merchan EC. Orthopaedic problems about the ankle in hemophilia. *J Foot Ankle Surg*. 2012;51(6):772-6.
12. Löfqvist T, Nilsson IM, Petersson C. Orthopaedic surgery in hemophilia. 20 years' experience in Sweden. *Clin Orthop Relat Res*. 1996;332:232-41.
13. Morgante D, Pathria M, Sartoris DJ, Resnick D. Subtalar and intertarsal joint involvement in hemophilia and juvenile chronic arthritis: frequency and diagnostic significance of radiographic abnormalities. *Foot Ankle*. 1988;9(1):45-8.
14. Tsailas PG, Wiedel JD. Arthrodesis of the ankle and subtalar joints in patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia*. 2010;16(5):822-31.
15. Knobe K, Berntorp E. Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *J Comorbidity*. 2011;1:51-9.
16. van Herrewegen F, Meijers JC, Peters M, van Ommen CH. Clinical practice: the bleeding child. Part II: disorders of secondary hemostasis and fibrinolysis. *Eur J Pediatr*. 2012;171(2):207-14.