

é um distúrbio autossômico recessivo extremamente raro, mais comum em países mediterrâneos e asiáticos, sendo a consanguinidade um dos principais fatores para a ocorrência da doença. Sua fisiopatogenia está relacionada com mutações nos genes LMAN1 e MCFD2 que fazem parte da cascata intracelular na formação destes fatores. O diagnóstico se firma com a confirmação da deficiência através da aferição dos fatores V e VIII, sendo geralmente 10 a 20% do valor normal. Os sintomas geralmente são leves e incluem frequentemente sangramento excessivo durante ou após trauma, cirurgia e trabalho de parto, além de epistaxe, sangramento gengival, hematomas e menorragia. O tratamento depende da gravidade do sangramento, podendo utilizar plasma fresco congelado e concentrado de FVIII ou desmopressina. **Conclusão:** Assim, mesmo se tratando de um distúrbio muito incomum, a deficiência combinada de fator V e fator VIII deve ser um dos diagnósticos diferenciais em pacientes com histórico de sangramento, principalmente em mulheres jovens com metrorragia. Ademais, é de suma importância o acompanhamento e a orientação destes casos, a fim de evitar grandes sangramentos e de agregar uma maior qualidade de vida aos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.376>

DRAWBACKS OF PERSONALIZATION OF PROPHYLAXIS AMONG ADULT MEN WITH HEMOPHILIA A

PC Giacometto ^{a,b}, L Hirle ^b, J Alvares-Teodoro ^c, LL Jardim ^d, RM Camelo ^{d,e}

^a Department of Clinics, Hospital Regional Universitário de Maringá (HUM), Universidade Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brazil

^b Bleeding Disorders Outpatient Clinic, Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (HEMEPAR), Maringá, PR, Brazil

^c Department of Social Pharmacy, Faculty of Pharmacy, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^d Department of Clinical Epidemiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, The Netherlands

^e Department of Clinics, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

Personalization of prophylaxis applying population pharmacokinetic (PK) tools has recently rendered fewer bleeding episodes for people with hemophilia A (PwHA). However, despite PK data (e.g., terminal half-life – t – and clearance), many other variables should be considered when proposing an individualized replacement therapy, such as bleeding phenotype, arthropathy, physical exercise, and adherence to treatment. All these should be considered, especially among adult PwHA who have lived for many years with exclusive episodic treatment. We evaluated factor VIII (FVIII) consumption among adult PwHA who had been treated with exclusive episodic therapy and had changed to prophylaxis, when personalization was provided. Men with severe (FVIII < 1%) or moderate

(FVIII 1%-5%) HA and inhibitor negative who were treated at the Universidade Estadual de Maringá (Maringá/Brazil) signed the Consent Form to participate in the study. Anthropometric and hemophilia-related data were obtained using a standardized form. PK analysis was performed according to the WAPPS-Hemo tool, based on two blood samples (3 and 24 h after infusion and one-step coagulometric test). After PK analysis, PwHA were approached to adjust their regimen (time, dose, and frequency of infusion) according to bleeding phenotype, arthropathy, physical exercise, and adherence to treatment. Bleeding episodes, regimen, and FVIII disposal (from now called consumption) were assessed 12 months before and after treatment adjustment. The estimated FVIII consumption was calculated by multiplying the daily dose by the number of infusions in a month, based on the prescription. The percentage of the quotient between the actual FVIII consumption per the estimated FVIII consumption for prophylaxis was considered a proxy for adherence to treatment. Plasma-derived FVIII (Beriate[®], CSL Behring, and Fahndi[®], Grifols) were prescribed during the 2-year analysis. Five men with HA (2 receiving Beriate[®], 1 moderate and 1 severe; and 3 receiving Fahndi[®], 2 moderate and 1 severe) were included. All PwHA received exclusive on-demand infusions for at least 30 years and tertiary prophylaxis was started in the last 10 years. They presented hemophilic arthropathy, ranging from 1 to 6 affected joints. None practiced physical exercise. None had HIV and 3 had HCV. PK analysis was performed at ages ranging from 38 to 61 years and were 10.3 and 16.5 h for those receiving Beriate[®] and 8.8 to 13.5 h for those receiving Fahndi[®]. All PwHA were advised about the best time to infuse FVIII, but only 2 PwHA had an increment of their regimens. Pre-adjustment PK-estimated trough levels varied 0.0 to 1.2 IU/dL from baseline which we had access. During this period, the monthly actual FVIII consumption for prophylaxis ranged from 12.8% to 74.5% of the estimated FVIII consumption. During the year following the adjustment, this relation increased from 28.0% to 93.8%. However, the total annual bleedings did not change between these moments. We believe personalization of therapy is important to guarantee joint health and quality of life of PwHA. However, based on the analyses of the individual cases we reported, adherence to treatment may be an important impacting factor to consider among adult PwHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.377>

ELECTROCARDIOGRAPHIC ALTERATIONS AMONG ASYMPTOMATIC ADULTS WITH HAEMOPHILIA

CGP Roncal ^a, BP Duarte ^a, MCB Moura ^a, NCM Costa ^a, IM Costa ^a, AM Vanderlei ^a, TMR Guimaraes ^{a,b}, RM Camelo ^c

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

^b Faculdade de Enfermagem Nossa Senhora das Graças, Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brazil

^c Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil



Introduction: As people with haemophilia (PwH) are ageing, they can develop atherosclerotic cardiovascular disease (ASCVD). Electrocardiograms (ECG) alterations may be a sign of ASCVD in PwH. **Aim:** To describe the prevalence of resting ECG alterations among asymptomatic PwH. **Methods:** PwH aged ≥ 30 years participated in the Haemophilia Cardiovascular Risk (HemoCardio) Study. PwH with previous ASCVD event were excluded. Obesity, systemic arterial hypertension, diabetes mellitus, and dyslipidaemia were evaluated. Resting ECG traces were analysed according to universally accepted reference values and the ELSA-Brasil results for asymptomatic Brazilian men. Based on the universal accepted normal values and using the QT index, we further described the altered ECGs as minor or major changes, according to the Minnesota Code. **Results:** Sixty-four PwH were included. Median age at study entry was 43.5 years [IQR (interquartile range), 35.0–51.8]. Most patients had haemophilia A (81%) and 47% were severe. Prevalence of obesity, SAH, DM, and dyslipidaemia were 16%, 56%, 14%, and 72%, respectively. All the PwH had sinus rhythm, except for one, who had an implanted pacemaker due to idiopathic third-degree atrioventricular block. Altered ECGs were found in 25% and 30% of PwH, according to universal or ELSA-Brasil criteria, respectively. Major changes were found in 8 PwH (13%) according to the Minnesota Code, including 2 ECGs with ischaemia-like wall inactivity. **Conclusion:** The prevalence of altered ECG varied from 25% to 30% among asymptomatic PwH. In addition, there was a high prevalence of SAH and dyslipidaemia, but.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.378>

EMBOLIA PULMONAR APÓS CIRURGIA ORTOPÉDICA EM IDOSO COM HEMOFILIA A - RELATO DE CASO



DDL Nascimento^a, ACR Meira^a, MFH Costa^{a,b,c}, MC Pereira^c, MCG Silva^c, VMA Bandeira^c, LG Carvalho^a, MCB Correia^{a,b}, AM Vanderlei^b

^a Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HemoPE), Recife, PE, Brasil

^c Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia A é doença hereditária, cerca de 6 vezes mais prevalente quando comparada a hemofilia B. A ocorrência de embolia pulmonar é raro nessas doenças, com poucos casos descritos na literatura. Há associações de pacientes que possuíam trombofilia em associação, neoplasias, bem como nos eventos de cirurgias ortopédicas. **OBJETIVO: caso clínico:** Homem, 67 anos, admitido no pós-operatório de correção cirúrgica de fratura transtrocantérica em fêmur direito após queda de própria altura. De antecedentes pessoais: hipertensão arterial crônica, diabetes mellitus tipo 2, cefaleia do tipo tensional crônica, HCV+ não tratado, etilista. Nos antecedentes familiares, nota-se que há uma predominância da doença nos homens da família, como tios e irmãos. Paciente refere que quando criança seus

ferimentos demoravam muito para cicatrizar e que não recebia tratamento adequado, fator que contribuiu para o surgimento de deformidades ainda jovem. Ao exame físico, nota-se várias deformidades e artroses em articulação coxofemoral direita, joelhos e tornozelos, incluindo hemartrose em ambos joelhos, além de amputação prévia de hálux direito por gangrena séptica. Deambula com dificuldade, está emagrecido e tem dificuldade de adesão aos tratamentos propostos de suas comorbidades. O paciente possui diagnóstico prévio de Hemofilia A hereditária moderada, e se encontrava em uso de profilaxia secundária de longa duração (PSLD) com FVIII plasmático 1500 UI 3 vezes por semana há 6 anos, além de estar em uso crônico de Metformina, Losartana, sinvastatina e amitriptilina. No último escore FISH (2019) realizado com o paciente, obteve-se um resultado de 15, onde o paciente relatou incapacidade de agachar, correr, subir escadas e sentar e levantar-se. No atual internamento, evolui em leito de enfermaria, em uso diário de FVIII 2000 UI em bólus e enoxaparina 120 mg. Realizado Ultrassonografia Doppler de membros inferiores, onde não foram evidenciados sinais de trombose venosa profunda. Em seguida, realizada Tomografia Computadorizada de Tórax, onde foi possível observar sinais compatíveis com o diagnóstico de Embolia Pulmonar. **Discussão:** Casos de embolia pulmonar nos pacientes com hemofilia são de rara ocorrência, quando um paciente com dispneia e fatores de risco adjacentes, como o paciente do relato, no pós-operatório de cirurgia ortopédica, devem ser realizados exames de imagem e a possibilidade de embolia investigada, a fim de instituir tratamento adequado e evitar desfechos desfavoráveis. **Conclusão:** Considerando que existe um estado de hipocoagulação nas hemofilias, a possibilidade de ocorrência de um embolismo pulmonar muitas vezes pode passar despercebida pela equipe assistencial, sendo este relato de importância para corroborar com a literatura médica vigente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.379>

EXPRESSÃO DE BAFF (B-CELL ACTIVATING FACTOR) E RESPOSTA IMUNE TH2 É MAIOR EM PACIENTES QUE EVOLUEM COM RECIDIVA NA HEMOFILIA A ADQUIRIDA



JO Frade-Guanaes^{a,b}, AP Racanelli^{a,b}, LH Siqueira^a, C Costa-Lima^a, SS Medina^a, MP Colella^a, SAL Montalvão^a, GG Yamaguti-Hayakawa^a, MC Ozelo^{a,b}

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia A adquirida (AHA) é uma doença autoimune com maior incidência em idosos. Ocorre em decorrência do desenvolvimento de autoanticorpos contra o fator VIII da coagulação (inibidores). Para atingir remissão, os pacientes são tratados com imunossupressão (IS). Há poucos estudos que exploram os mecanismos da resposta imune na