

epidemiológico de abordagem quantitativa, de caráter descritivo e retrospectivo sobre óbitos de pacientes com deficiência hereditária do fator VIII, realizado através de extração de dados no Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde, na série temporal de 2018 a 2022. As variáveis incluíram faixa etária, sexo e raça/etnia, sendo estratificadas por região brasileira. **Resultados:** No Brasil foram registrados 95 óbitos por deficiência hereditária do fator VIII entre o período de 2018 a 2022. Desse total, as regiões predominantes foram Nordeste e Sudeste, ambas com 30 casos, seguidas pelo Sul, com 17 óbitos. As regiões Centro-Oeste e Norte apresentam os menores números, com apenas 9 casos cada. Em relação a análise por cor/raça, houve predomínio dos brancos, com 46,3% do total. Dentre eles, predominam as regiões Sudeste e Sul, com respectivos 16 e 13 casos, já os pardos ocupam o segundo lugar no total entre as regiões, com 38 casos, sendo 48% desses no Nordeste. Por fim, entre os pretos contabilizou-se apenas 8 óbitos, com distribuição entre Sul, Sudeste e Nordeste. Quanto ao sexo, foi observada hegemonia masculina, com 90 casos (94,7%), enquanto as mulheres tiveram apenas 5 casos. Por fim, entre as faixas etárias a distribuição foi mais uniforme entre os maiores de 20 anos, com maior número de casos entre 40 a 49 anos (17), seguido por 60 a 69 anos (14) e 20 a 29 anos (12). Os menores números foram obtidos entre 5 a 9 anos, com apenas 1 caso, e em menores de 1 ano, 2 óbitos. Em todas as idades houve predomínio de casos na região Sudeste. **Discussão:** As regiões Sudeste e Nordeste têm mais óbitos, devido à densidade populacional, maior número de notificações e melhor diagnóstico. Em relação à cor, os óbitos predominam entre brancos, seguidos por pardos e pretos. Os brancos têm maior incidência no Sudeste e Sul, enquanto os pardos têm alta mortalidade no Nordeste, refletindo a composição étnica e vulnerabilidade socioeconômica. Pretos têm menos óbitos, distribuídos entre Sul, Sudeste e Nordeste, e a falta de registros entre indígenas pode indicar subnotificação. Os homens são mais afetados devido à hemofilia ligada ao cromossomo X, ressaltando a importância do aconselhamento genético. A mortalidade é maior entre 20 e 69 anos, com menores taxas em crianças (1–9 anos), indicando eficácia no diagnóstico e tratamento. Geograficamente, todas as idades mostram predominância de casos no Sudeste. Apesar dos avanços, a hemofilia continua sendo uma causa significativa de óbitos no Brasil. **Conclusão:** O estudo revela que a mortalidade por deficiência hereditária do fator VIII no Brasil entre 2018 e 2022 é mais prevalente nas regiões Sudeste e Nordeste, devido à densidade populacional e capacidade de diagnóstico nessas áreas. A maioria das vítimas é de raça branca, seguida pelos pardos, refletindo as composições demográficas e vulnerabilidades socioeconômicas. A doença afeta principalmente homens de 20 a 69 anos, com menores índices de mortalidade em crianças devido ao diagnóstico e tratamento precoce eficazes. Apesar dos avanços, a taxa de mortes por hemofilia ainda é significativa no Brasil, indicando a necessidade de melhorias no acesso ao diagnóstico e tratamento adequado, especialmente em regiões com menor incidência e potencial subnotificação.

SANGRAMENTO E CONSUMO NO PRIMEIRO ANO DE PROFILAXIA COM EMICIZUMABE EM PESSOAS COM HEMOFILIA A SEM INIBIDOR

RM Camelo^a, LCM Henriques^a, CFG Costa^b, FA Souto^c, AM Vanderlei^d, IM Costa^d, NCM Costa^d, TMR Guimaraes^d, E Posener^e, J Alvares-Teodoro^a

^a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^b Clínica Humaninhos, Salvador, BA, Brasil

^c Fundação de Hematologia e Hemoterapia do Estado da Bahia (Hemoba), Salvador, BA, Brasil

^d Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^e Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

Introdução: O emicizumabe é um anticorpo biespecífico recomendado para profilaxia contra eventos hemorrágicos em pessoas com hemofilia A sem (PcHA) ou com inibidores (PcHAI). O Estudo EMCasé é um registro de PcHA/PcHAI em profilaxia com emicizumabe no Brasil. **Objetivo:** Comparar a efetividade do primeiro ano de profilaxia com emicizumabe com a profilaxia com fator VIII (FVIII) anterior em PcHA. **Métodos:** Trata-se de um estudo observacional parte do “Registro nacional de pessoas com hemofilia A em uso de emicizumabe no Brasil” (Emicizumab Cases, EMCasé). Pesquisadores dos centros de tratamento de hemofilia participantes convidaram PcHA em profilaxia com emicizumabe. Dados clínicos do tratamento anterior (12-meses ou anualizado) e durante (12-meses ou anualizado) a profilaxia com emicizumabe foram coletados. Para as pessoas sem dados de peso, utilizaram-se a idade e as informações do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Os sangramentos totais foram classificados em espontâneos (traumatismo não determinado), pós-traumáticos e causa desconhecida, e contabilizados apenas se receberam algum tratamento para hemostasia. O consumo de produtos incluiu FVIII e emicizumabe. O consumo de emicizumabe foi estimado a partir do peso da PcHA (dado real ou obtido pelo IBGE) e da apresentação dos frascos dispensados ou estimados através da calculadora do fabricante do emicizumabe. Sangramentos e consumo não foram contabilizados no período perioperatório (pré-, intra- e pós-operatório, durante reabilitação). Anualizações (1 ano = 365,25 dias) foram feitas para sangramentos (taxa anualizada de sangramentos tratados ou TAS) e mensuralizações (1 mês = 30 dias) foram feitas para o consumo, quando necessário. **Resultados:** Um total de 10 PcHA com pelo menos 1 ano de profilaxia com emicizumabe foi incluído. Desse total, 6/10 (60%) tinham hemofilia A grave. Apenas 1 (10%) PcHA recebeu imunotolerância anteriormente e resultou em sucesso terapêutico. Antes de iniciar o emicizumabe, todas as PcHA estavam em profilaxia com FVIII recombinante (FVIIIr), sendo 5 (50%) em profilaxia primária. A idade mediana (amplitude) no início do emicizumabe foi 7 anos (1–19). Na data deste resumo, o tempo mediano (amplitude) em profilaxia com emicizumabe foi 812 dias (594–1.513). Apenas 1 (10%) PcHA não recebeu ataque de emicizumabe, enquanto o restante recebeu 3 mg/kg/semana por 4 semanas. O esquema

de manutenção mais prescrito foi 3,0 mg/kg/2 semanas (4/10; 40%). A TAS total mediana (amplitude) reduziu de 2 (0–5) para 0 (0–0) ($p = 0,001$). O número de PcHA com zero sangramento aumentou de 2/10 (20%) para 8/10 (80%) ($p = 1,000$). Antes da profilaxia com emicizumabe, o consumo total de FVIIIr foi 1.471.375 UI, resultando em consumo ponderal mensal mediano (amplitude) de 271 UI/kg/mês (intervalo 21–588). Durante a profilaxia com emicizumabe, apenas 1 (10%) PcHA recebeu FVIIIr (47.500 UI ou 74 UI/kg/mês). O consumo total de emicizumabe no primeiro ano profilaxia foi 36.360 mg, resultando em consumo ponderal mensal mediano (amplitude) de 8 mg/kg/mês (intervalo 7–10). Não foram relatados eventos adversos. **Conclusão:** Nessa pequena população de PcHA, TAS total e consumo de FVIIIr foram reduzidos durante a profilaxia com emicizumabe, em comparação com a profilaxia anterior.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.968>

FIRST REPORT OF DISSEMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION CAUSED BY ACTINOBACILLUS UREAE INFECTION IN BRAZIL

JCK Dos-Santos, LREC César, GB Costa, MDV Elias, V Rocha, B Stefanello

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: *Actinobacillus ureae* is a commensal bacteria of the respiratory tract, occasionally implicated in severe infections. Here, we present the first case of *A. ureae* infection presenting as Disseminated Intravascular Coagulation (DIC). This is also the first report of *A. ureae* infection in Brazil. **Case description:** An immunocompetent 62 year-old woman was brought to the Emergency Department because of an altered level of consciousness. Family members reported that the patient had been well until the previous day, when she presented vomiting and back pain. At hospital arrival, the patient was unarousable, with a circulatory shock and showed diffuse petechiae and ecchymosis. Attempts to obtain a venous access resulted in prolonged bleeding. Intensive support with intubation, vasoactive drugs and broad spectrum antibiotics were initiated for suspected septic shock. An initial laboratory work-up revealed granulocyte left shift to myelocytes and severe thrombocytopenia (platelets 15.000 μ L), triggering the hematological consultation. Further laboratory evaluation showed prolonged coagulation times, low fibrinogen (166 mg/dL) and high D-dimer (104.602 ng/mL), confirming the diagnosis of DIC (ISTH DIC score = 6-points). Blood smear showed intense vacuolization of the myeloid series. Tomography scans showed no CNS or other critical organ bleeding, neither skull fracture. Unfortunately, the patient evolved with refractory shock and passed away within a few hours of hospital admission. Results from blood cultures showed rapid growth (5 hours) of *A. ureae* in both aerobic and anaerobic samples. Autopsy revealed a purulent meningitis as the cause of death of the patient. **Discussion:** *A. ureae* is a rare cause of severe infection, with only 38 cases described in the literature.

Meningitis comprises 40% of these cases, usually related to alcohol intake or immunosuppression and head trauma or neurosurgical procedures. The current case stands out as the patient had no known immunosuppression or recent surgery. Moreover, in spite of previous reports of meningitis and sepsis due to *A. ureae* infection, this is the first case to report the occurrence of DIC in this condition. The finding of DIC highlights the severity of the infection, which led to the patient's death despite prompt and intensive medical care.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.969>

HEMORRAGIA INTRACRANIANA ESPONTÂNEA: QUAIS SÃO AS PRINCIPAIS CAUSAS RELACIONADAS?

GLS Cordeiro, TC Rezende, LLR Matos, VTR Matos, MBS Nascimento, ACA Oliveira, LF Alves, LM Tôres, CDS Porto, LKA Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/objetivo: A Hemorragia Intracraniana Espontânea (HIE) é a segunda causa mais comum de Acidente Vascular Cerebral (AVC), sendo apontada em alguns estudos como responsável por 15%–20% dos casos. Além disso, é a segunda maior causadora de mortes. É relacionada à idade superior a 60 anos e a comorbidades, como a Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS). Pode causar limitações à vida do paciente, justificando a necessidade de conhecer as principais causas, não apenas na população idosa, mas também nas populações de risco. O objetivo deste trabalho é apresentar as principais causas de hemorragia intracraniana espontânea encontrada na literatura. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura sobre o tema utilizando a base de dados PUBMED a partir de 2020. Foram utilizados os descritores: *Spontaneous intracerebral hemorrhage* OR *Spontaneous intracranial hemorrhage* AND *Cause*. A busca resultou em 116 artigos. Foram excluídos relatos de caso e séries de caso. Foram selecionados 14 artigos que abordaram apenas as causas da hemorragia intracraniana espontânea, dentre os quais estão artigos originais, revisões sistemáticas e estudos prospectivos. **Resultados:** Dos estudos selecionados, pôde-se perceber que a grande maioria aborda a HIE como sendo causada, de maneira secundária, por meio do aumento da pressão arterial sobre os vasos encefálicos, sendo muitas vezes associada à hipertrofia miocárdica e idade superior a 60 anos, com o principal local encefálico afetado, os núcleos da base. A segunda causa mais comum é a deficiência estrutural do próprio vaso, como a angiopatia amiloide cerebral, doença de depósito amiloide que reduz a resistência vascular, responsável por HIE independente de faixa etária. Outras causas de HIE também devem ser mencionadas, como neoplasias associadas ao Sistema Nervoso Central (SNC), malformações arteriais, coagulopatias e vasculopatias decorrentes de traumas ou do abuso de drogas. Nas crianças e adolescentes, a causa mais importante é a malformação arteriovenosa. As demais causas são raras, porém as coagulopatias figuram entre as mais relevantes. Por fim, a gravidez é também uma importante causa, muito embora rara, pois apresenta elevada taxa de mortalidade,