

122

### PERFIL DOS HEMOFÍLICOS DE UMA ASSOCIAÇÃO DE PACIENTES DE BRASÍLIA-DF, BRASIL



L.C. Souza<sup>a</sup>, D.B. Ferreira<sup>a</sup>, M.L. Soares<sup>a</sup>,  
D.R.H. Sartorelo<sup>a</sup>, J.O.S.C. Almeida<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Centro Universitário Euro Americano (UNIEURO), Brasília, DF, Brasil

<sup>b</sup> Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDEC), Brasil

**Objetivo:** O Centro Oeste apresenta o menor número de pacientes do país, totalizando 982 hemofílicos do tipo A e B, contudo o Distrito Federal revela aumento à prevalência esperada para ambas hemofílias (1,9/10.000 homens) (Brasil, 2018). Dessa maneira, se objetivou caracterizar o perfil de hemofílicos vinculados a uma associação de pacientes em Brasília - DF, Brasil. **Material e métodos:** Pesquisa transversal com amostragem por conveniência, realizada com 49 hemofílicos adultos, do sexo masculino, vinculados à Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDE-C). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos, sob o parecer 1.300.316. Aplicou-se um formulário para coleta de informações sociodemográficas (idade, raça/cor, estado civil, situação laboral, distância entre residência/local de tratamento) e clínicas (tipo de hemofilia, gravidade clínica e tipo de tratamento). O teste de Shapiro-Wilk avaliou a normalidade dos dados. Analisaram-se as frequências para a descrição da amostra. **Resultados:** Avaliaram-se 49 hemofílicos adultos com média de idade  $37 \pm 8,4$  anos, estando 43% na faixa etária de 30-39 anos. Predominou a raça/cor parda (49%), estado civil solteiro (61%), em atividade laboral (57%) e 53% residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Clinicamente, predominou a hemofilia A (79,6%), doença grave (77,6%) e o uso de profilaxia secundária (75,5%). **Discussão:** A faixa etária entre 30-39 anos concentrou maior número de participantes, divergindo do Perfil de Coagulopatias Hereditárias onde a maior prevalência das hemofílias está na faixa etária entre 20-29 anos (BRASIL, 2018). Predominou a raça/cor parda. Na região Centro Oeste há predomínio da raça/cor parda na população (50,6%), o que explica esse achado (IBGE, 2009). Kelley e Narváez (2006) relatam que, independentemente do local, a hemofilia acomete todas as etnias/raças. Cerca de 61% dos hemofílicos eram solteiros e 57% exerciam atividade laboral. Tais achados corroboram com pesquisa de Naous et al. (2019) na qual a maioria dos hemofílicos eram solteiros (66,7%) e associavam esse fato à doença, e com o estudo de Cutter et al. (2017), onde cerca de 81% dos hemofílicos estavam empregados. Cerca de 53% dos hemofílicos residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Esses resultados são explicados por Sousa et al. (2013), referindo que uma menor distância geográfica entre residência e local de tratamento pode facilitar um atendimento de emergência no caso de sangramentos. Os resultados mostraram que a hemofilia A (79,6%) e a forma grave da doença (77,6%) foram mais prevalentes, sendo a profilaxia secundária o tratamento mais utilizado (75,5%). Corroborando com os achados, o Perfil de Coagulopatias Hereditárias relata que no

DF há 324 hemofílicos, tendo maior prevalência da hemofilia A ( $n = 264$ ) e doença grave ( $n = 189$ ); com relação à distribuição do concentrado de fator VIII em 2016 para o DF, houve maior utilização da profilaxia secundária (81,11%) (Brasil, 2018). **Conclusão:** A amostra foi composta principalmente por adultos que exercem atividade laboral. Esse fato pode ser explicado pela administração da profilaxia secundária e proximidade entre a residência/local de tratamento, mantendo os fatores de coagulação em níveis seguros, e dando capacidade de rápido atendimento em casos emergenciais, gerando maior autonomia nessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.123>

123

### PERIOPERATIVE MANAGEMENT OF PATIENTS WITH HEMOPHILIA RECEIVING FITUSIRAN, AN INVESTIGATIONAL RNAI THERAPEUTIC TARGETING ANTITHROMBIN FOR THE TREATMENT OF HEMOPHILIA



A.N.L. Prezotti<sup>a</sup>, K.J. Pasi<sup>b</sup>, C. Négrier<sup>c</sup>, M.V. Ragni<sup>d</sup>, P. Georgiev<sup>e</sup>, T. Lissitchkov<sup>f</sup>, K. Salim<sup>g</sup>, B. Mei<sup>g</sup>, S. Andersson<sup>g</sup>

<sup>a</sup> Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo (HEMOES), Vitória, ES, Brazil

<sup>b</sup> Royal London Hospital Haemophilia Centre, Barts and the London School of Medicine and Dentistry, London, United Kingdom

<sup>c</sup> Unité d'Hémostase Clinique, Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie, Hôpital Louis Pradel, Lyon, France

<sup>d</sup> Department of Medicine and Hemophilia Center of Western Pennsylvania, University of Pittsburgh, Pittsburgh, United States

<sup>e</sup> University Multiprofile Hospital for Active Treatment Sveti Georgi and Medical University Plovdiv, Plovdiv, Bulgaria

<sup>f</sup> Specialized Hospital for Active Treatment of Hematological Diseases, Sofia, Bulgaria

<sup>g</sup> Sanofi, Cambridge, United States

**Aims:** To describe the hemostatic management of patients with hemophilia A or B who underwent surgical procedures while receiving fitusiran prophylaxis. **Methods:** Fitusiran was evaluated in a phase 1 dose-escalation study (NCT02035605) followed by a phase 2 open-label extension (OLE) study (NCT02554773) that included patients with hemophilia A or B, with or without inhibitors. Patients who were eligible to continue in the phase 2 Open-Label Extension study received monthly fixed subcutaneous doses of fitusiran 50 mg or 80 mg. Data on perioperative hemostatic therapies and hemostatic response were collected for patients undergoing surgical procedures who had lowered anti-thrombin (AT) during the study. **Results:** In addition to 5 previously presented surgical procedures, 1 total knee replacement and 1 total hip replacement were performed. Further details on perioperative treatment regimens and hemostatic responses in all 7 procedures will be presented. **Conclusions:** Successful perioperative hemostatic management of patients in the context of AT lowering

with fitusiran has now been observed in several orthopedic, thoracic, gastrointestinal, maxillofacial, and dental surgical procedures. Data first presented at ISTH 2020, 12<sup>th</sup>-14<sup>th</sup> July 2020. Study funded by Alnylam and Sanofi.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.124>

124

#### POOLED COHORT EQUATIONS RISK SCORE AMONG HAEMOPHILIA: TIME TO FORMALLY EVALUATE CARDIOVASCULAR RISK IN PEOPLE WITH HAEMOPHILIA

R.M. Camelo<sup>a,b,c</sup>, B.P. Duarte<sup>b</sup>, M.C.B. Moura<sup>b</sup>, N.C.M. Costa<sup>b</sup>, I.M. Costa<sup>b</sup>, A.M. Vanderlei<sup>b</sup>, T.M.R. Guimaraes<sup>b</sup>, C.C. Deelder<sup>c,d</sup>, S. Gouw<sup>c</sup>, S.M. Rezende<sup>a</sup>, J.V.D. Bom<sup>c,d</sup>

<sup>a</sup> Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

<sup>b</sup> Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

<sup>c</sup> Department of Clinical Epidemiology, Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

<sup>d</sup> Centre for Clinical Transfusion Research, Sanquin/Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

Brazil has the fourth largest haemophilia population in the world. All patients are followed at the haemophilia treatment centres, which provide them interdisciplinary care and replacement factor concentrates as part of the public health system. The mortality among Brazilian haemophilia people is decreasing and the relative incidence of cardiovascular (CVD) deaths is increasing. The aim of the current analysis of the HemoCardio Study was to describe the CVD risk score according to the Pooled Cohort Equations Risk (PCER) tool and its treatment recommendations. We included men with haemophilia 40 years or older. Patients who had previous CVD event or a low-density lipid cholesterol 5.0 mmol/L or higher were excluded. Interviews, medical file reviews, and blood tests were performed. The PCER tool ([www.cvriskcalculator.com](http://www.cvriskcalculator.com)) was used to estimate CVD risk, considering age, gender, race, total cholesterol, high-density lipid cholesterol (HDL), systolic and diastolic blood pressures, treatment for systemic arterial hypertension, diabetes and smoking status. Among the 30 included patients, the median [interquartile range; IQR] age was 51.5 [IQR;46.0-59.5] years. The majority had haemophilia A, 43% were severe, 57% were on prophylaxis and 7% were inhibitor positive in the last year. The frequencies of obesity, current smokers, hypertension, diabetes, hypertriglyceridaemia, hypercholesterolaemia, and hypoHDLaemia were 20%, 13%, 67%, 24%, 14%, 47%, and 23%, respectively. Median PCER score was 6.9 [IQR;3.1-13.2], with 50% of the patients having a moderate-to-high risk. Statin use was suggested for 46% of the patients. Blood pressure was poorly controlled in 47% of the patients. In conclusion, almost half of the men with haemophilia had a moderate-to-high PCER score with strong recommendations to improve control of dyslipidaemia and blood pressure.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.125>

125

#### ROTURA HEPÁTICA ESPONTÂNEA PELA SÍNDROME HELLP: ABORDAGEM HEMATOLÓGICA, CIRÚRGICA E INTERVENCIONISTA

R.B.C. Fagundes<sup>a</sup>, M.R. Castro<sup>a</sup>, R.H.T.M. Filho<sup>a</sup>, L.G. Constantino<sup>a</sup>, N.I.D.S. Neto<sup>b</sup>, P.C.F.M. Bezerra<sup>b,c</sup>, M.D. Leão<sup>c,d</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Hospital UNIMED, Natal, RN, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

<sup>d</sup> Hospital do Coração, Natal, RN, Brasil

**Relato de caso:** BFBV, sexo feminino, 31 anos, previamente hígida, 23 semanas de gestação gemelar, admitida em centro obstétrico com dor abdominal de início súbito, em epigástrio, associada à hipertensão (190 × 110 mmHg) responsiva à administração de hidralazina e nifedipino. Evoluiu após algumas horas com náuseas, vômitos e lipotímia. Aos exames, apresentava elevação de transaminases (TGO 1924 e TGP 1.300 U/L), plaquetopenia (83.000/mm<sup>3</sup>), anemia (Hb 6,0 g/dL), hiperbilirrubinemia e LDH elevado (3.271 U/L). Pré-eclâmpsia grave complicada com síndrome HELLP constituiu o diagnóstico provável. Foi encaminhada para cesariana de emergência e laparotomia exploratória, a qual identificou morte fetal e hemoperitônio, confirmando hepatomegalia importante com rotura da cápsula de glisson, tratada com hemostasia cirúrgica. Após 24 horas da intervenção, manteve-se hipotensa, com distensão abdominal e queda de hematócrito refratária às hemotransfusões, optando-se por reabordagem para remoção de compressas e tamponamento da superfície hepática com polímero hemostático reabsorvível. Em seguida, como nova tentativa de controle do sangramento por via intravascular, foi realizada embolização da artéria hepática e de microfistulas arterioportais. Evoluiu com coagulação intravascular disseminada (CID), manejada com hemoderivados. Permaneceu em terapia intensiva por 08 dias, seguindo com melhora clínico-laboratorial, regressão das lesões hemorrágicas em controle tomográfico e alta hospitalar para homecare após 05 dias. **Discussão:** A rotura hepática, complicação potencialmente letal da Síndrome HELLP, possui evolução repentina e constitui importante causa de morte materna. Sua fisiopatologia envolve a deposição de fibrina nos sinusóide, o que causa obstrução e congestão vascular, aumento da pressão intra-hepática e dilatação da cápsula de glisson, resultando em hematoma subcapsular e rotura hepática. A suspeita clínica deve ser suscitada diante de grávidas com início súbito de dor abdominal ou hipotensão. O diagnóstico, apesar de clínico, é quase sempre realizado no intraoperatório de uma cesariana ou no pós-parto. Embora bem estabelecido na literatura, o tratamento conservador dessa condição é considerado inaplicável quando no contexto da HELLP. A razão disso é o risco aumentado de sangramento em virtude do processo inflamatório agudo que, no fígado, desencadeia ativação do sistema de coagulação e microangiopatia trombótica. Esse fenômeno, definido como CID obstétrica, torna a intervenção

