

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

