

ais. **Resultados:** Do total dos pacientes, 59,26% apresentaram diminuição de TAS e TAH no período analisado pós avaliação de perfil de farmacocinética, sendo encontrado redução significativa ($p=0,029$ e $p=0,03$). Foi optado por implementação do tratamento conforme os regimes sugeridos no programa myPKFiT® para 29,62% dos pacientes, os outros 70,37% foram mantidos com o tratamento habitual ou receberam um tratamento diferente daquele sugerido pelo software. Daqueles que receberam o tratamento conforme a sugestão do programa, 62,5% apresentaram melhora pela diminuição de episódios de sangramento, porém sem significância estatística. Foi demonstrado também um aumento significativo na quantidade mensal de fator nos regimes de tratamento profilático sugeridos pelo programa de avaliação de PK em comparação às quantias habituais ($p<0,001$), o que se traduziu também em aumento de custo mensal. **Discussão:** Pode-se afirmar que houve melhora no perfil de sangramento, observado pela diminuição significativa no número de eventos nas TAH e TAS. E também que, caso implementados, os regimes de infusão sugeridos pelo myPKFiT® acarretariam num aumento significativo tanto da quantidade de fator quanto do custo mensal do tratamento. **Conclusão:** Pode-se concluir que esta ferramenta teve impacto positivo no manejo dos pacientes avaliados neste estudo no que se traduziu a redução do número de episódios de sangramento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.103>

103

BRAZILIAN REGISTRY OF PERSONS WITH HEMOPHILIA A RECEIVING EMICIZUMAB (EMICIZUMAB CASES, EMCASE PROJECT)

R.M. Camelo^a, N. Dantas-Silva^b, J. Álvares-Teodoro^c

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

^b Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

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

Emicizumab (MC-Ab) is a humanized bispecific antibody which binds to factors IX-activated and X, speeding up the activation of factor X. It solved some unmet needs in hemophilia A (HA) treatment, such as regimen (once weekly up to once monthly infusion) and route of administration (subcutaneous). Although it is an effective non-replacement alternative in the prophylaxis of people with HA (PwHA) with (PwHAI) or without inhibitor, its safety has not been clarified yet, and a few cases of thrombosis and development of anti-MC-Ab antibody have been described. The aim of this project is to create a national registry to follow up PwHA receiving MC-Ab. EMCASE Project is an observational study and any PwHA receiving MC-Ab can be included (e.g., sex, age, inhibitor status etc. are not inclusion nor exclusion criteria). It has been approved centrally by the Committee on Ethics in Research of the Universidade Federal de Minas Gerais (CAAE 10664919.6.0000.5149) and registered in the Brazilian Registry

of Clinical Trials (RBR-57rnpz). The treatment will be decided among the patient, the physician, and the interdisciplinary team of the hemophilia treatment center (HTC). The research group developed a brochure with suggestions on classical outcome assessment tools (e.g., bleeding rate, joint health, absenteeism, adherence, quality of life and mortality) which can be evaluated as the judgement of the HTC team. Outcome data, laboratory results and therapeutic progression will be compiled yearly over a maximum of 10 years. Pharmacovigilance and economic analyses will also be included. Finally, a national guidance will be developed. In 2016, there were 10,123 PwHA in Brazil, of whom 4,003 (39.54%) were severe and 451 (4.46%) were PwHAI. There were 268 PwHAI on immune tolerance induction (ITI), of which we can expect a 30% rate of failure. Since MC-Ab has been approved only for PwHAI who failed ITI in Brazil, we expect to include at least 50 PwHAI. Currently, 10 HTCs are registered in the EMCASE Project, while 7 other HTCs are in process of formal ethical approval. The first patient was included in July/2020. We expect to establish some outcome assessment tools to aid the interdisciplinary team to manage hemophilia treatment with MC-Ab as well as to help clarifying the safety of this bispecific antibody.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.104>

104

CARDIOVASCULAR RISK FACTOR PROFILE AMONG NORTH-EASTERN BRAZILIAN ADULTS WITH HAEMOPHILIA

R.M. Camelo^{a,b,c}, B.P. Duarte^b, M.C.B. Moura^b, C.C. Deelder^{c,d}, N.C.M. Costa^b, I.M. Costa^b, C.G.P. Roncal^b, A.M. Vanderlei^b, T.M.R. Guimaraes^b, S. Gouw^c, S.M. Rezende^a, J.V.D. Bom^{c,d}

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

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

^c Department of Clinical Epidemiology, Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

^d Centre for Clinical Transfusion Research, Sanquin/Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

Since the introduction of episodic and prophylaxis treatment with safer products, the life expectancy of people with haemophilia (PwH) enhanced considerably. This comes with an increasing number of older PwH and with associated diseases, such as cardiovascular disease (CVD). HemoCardio was a cross-sectional study aimed to describe CVD risk factors among North-eastern Brazilian PwH. Male PwH 30 years or older were interviewed, had physical examinations, and provided blood samples. CVD risk scores were estimated according the Framingham Risk Score (FRS) tool. This tool predicts the 10-year risk of major CVD events (coronary disease-chronic arterial disease, stroke, peripheral obstructive arterial disease, or heart failure). The variables collected are described in Table 1. The estimated FRS was catego-



rized into high- (> 20%), intermediate- (5-20%) and low-risk (< 5%). We classified all PwH with a history of coronary artery, cerebrovascular, or peripheral obstructive atherosclerotic disease, with subclinical (i.e., documented by diagnostic methodology) or clinical manifestations (CVD events); arterial revascularization procedures; diabetes mellitus; or CKD into the high-risk category regardless of the FRS estimation. Furthermore, individuals with an estimated intermediate-risk who had metabolic syndrome or a family history of premature CVD were recategorized as high-risk. Patients with an estimated low-risk with a positive family history of premature CVD were reclassified to the intermediate-risk category. Eighty-two PwH were included, of whom 83% had haemophilia A and half had severe disease. Median age at study entry was 43.0 years [interquartile range IQR, 36.0-51.3]. Obesity, arterial hypertension, and diabetes frequencies were 16%, 60% and 16%, respectively. Hypertriglyceridaemia, hypercholesterolaemia and hypoHDLaemia were present in 18%, 41% and 30%, respectively. Metabolic syndrome was present in 37%. Major electrocardiographic changes were described in 30%. There were 24/62 (39%) PwH with high-risk of developing cardiovascular events in the next 10 years, according to the FRS. Several reports of Brazilian general male population described a prevalence of high-risk FRS about 12%-13%. In conclusion, our findings suggest a relatively high prevalence of CVD risk factors and associated CVD risk score among men with haemophilia compared with the general male population.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.105>

105

COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA COM HIPERFIBRINÓLISE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL EM PACIENTE COM CÂNCER DE PRÓSTATA METASTÁTICO: RELATO DE CASO

B.V. Almeida, A.P.A.D. Santos, D.S. Galo, P.E.M. Flores

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto
(FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Relatamos caso de paciente, 52 anos, hipertenso e obeso, encaminhado a hospital de referência após início de grandes equimoses em flancos e dorso há 15 dias da internação. Revisão sintomática revelava dor constante em dorso há 10 dias e constipação intestinal recente. Exame físico evidenciou equimoses de 15-20 cm em flancos e coxas, toque retal com próstata aumentada, endurecida, sem nodulações palpáveis. Exames laboratoriais mostraram anemia normocítica e normocrômica (Hb 10.9, VCM 94.2, HCM 31.8) e plaquetopenia (67 mil na admissão, 3 dias após 46 mil). Estavam ausentes evidências clínicas ou laboratoriais de infecção. Devido ao quadro, fora aventada hipótese de neoplasia de próstata. A dosagem de antígeno prostático específico apresentou-se elevada (4933 ng/mL). Tomografia de abdome mostrou próstata aumentada de volume e linfonodomegalia retroperitoneal. Tomografia de tórax evidenciou lesões ósseas vertebrais difusas secundárias. Mielograma apresen-

tu hipocelularidade de série eritrocítica, 1% de plasmócitos e presença de células aparentemente não hematopoiéticas. Fibrinogênio da admissão de 107, nadir de 55 na internação e D-Dímero superior a 20 (referência local 0,5). TAP de 19,1, INR 1,6 e TTPA de 43,8. Diante disso, paciente iniciou acompanhamento hematológico e oncológico devido quadro de coagulação intravascular disseminada (CIVD) com provável hiperfibrinólise decorrente de possível câncer de próstata metastático, sem confirmação histológica até o momento devido inviabilidade de biópsia prostática diante de plaquetopenia. Paciente recebeu ácido tranexâmico durante internação para investigação do caso com resolução de equimoses e sem recorrência de novos sangramentos. Sabe-se que a CIVD ocorre em diferentes condições médicas, sendo a presença de malignidade uma das causas mais comuns, responsável por 10 a 20% dos casos, assim como infecção e trauma. As malignidades mais associadas à CIVD são leucemia promielocítica aguda, câncer de pâncreas e outros tumores sólidos produtores de mucina, como estômago, mama e próstata, sendo idade maior que 60 anos, sexo masculino, necrose do tumor, câncer de mama e doença avançada os principais fatores de risco para essa associação. As neoplasias, em geral, se apresentam associadas à CIVD crônica, mais comumente manifestada com fenômenos tromboembólicos, à exceção de leucemia promielocítica aguda, que apresenta excessiva fibrinólise e manifestação hemorrágica frequente. O provável mecanismo da CIVD associada a malignidades inclui manifestação de moléculas pró coagulantes na superfície das células neoplásicas, como fator tecidual, o que leva à ativação de sistema de hemostasia e consequente consumo dos fatores de coagulação. Em geral, paciente com câncer de próstata e CIVD não apresentam sangramento. Porém, em alguns casos, a CIVD é acompanhada de hiperfibrinólise devido, possivelmente, a superexpressão de ativador de plasminogênio do tipo urinário, o que acontece em alguns tipos celulares neoplásicos. No câncer de próstata, importante estudo retrospectivo de casos de CIVD com hiperfibrinólise em pacientes com essa neoplasia sugere relação do quadro com casos avançados da doença, com elevado Gleason ou metastático, como no caso relatado. Reconhecer essa patologia é de grande importância para tratamento adequado e investigação detalhada do quadro de base, visto ser condição potencialmente fatal e associada a doenças de reservado prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.106>

106

COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA COM HIPERFIBRINÓLISE EM ADENOCARCINOMA DE PRÓSTATA

J.C. Oliveira, A.L.J. Silva, C.R. Camargo, C.O. Borges, I. Garbin, G.M. Raitz, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, A.A.G. Guimarães

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso clínico de coagulação intravascular disseminada (CIVD) com fibrinólise secundária ao câncer

