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 apresentou 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

de próstata. **Método:** Os dados foram obtidos por meio de revisão de prontuario. **Relato de caso:** Paciente masculino, 52 anos, com história de lombalgia há um mês. Evoluiu com aparecimento de extensos hematomas em abdome, dorso e membros superiores. Devido a persistência da dor e a piora dos hematomas, procurou atendimento, sendo encaminhado para o Hospital de Base de São José do Rio Preto. Os exames laboratoriais da admissão demostravam hemoglobina 10,9 g/dL, leucócitos 9.250/L, plaquetas 67.000/L, tempo de protrombina de 19,1s e relação 1,6; tempo de tromboplastina parcial ativado de 43,8s e relação 1,23; fibrinogênio 107 mg/dL (referência 200 a 400 mg/dL); D-dímero superior a 20 ug/mL (referência 0,5 ug/mL) e antígeno prostático especifico (PSA) 4933,00 ng/mL (referência menor que 2,5 ng/mL). Apresentava hematúria em exame de urina. A tomografia computatorizada de abdome total evidenciou lesões osteoblásticas em coluna lombar. No mielograma, foi observada normocelularidade das séries hematopoéticas, além de agrupamento de células não hematopoiéticas sugestivo de metástase. A biópsia de medula óssea não foi realizada por dificuldade técnica. Na ressonância magnética de pelve foi identificada próstata de volume aumentado, aspecto de envolvimento neoplásico infiltrativo, obliterando os feixes neurovasculares, comprometendo as vesiculas seminais e a parede inferior da bexiga urinária e linfonodomegalias difusa. Pela impossibilidade de biópsia confirmatória de próstata, devido plaquetopenia refratária à transfusão, optou-se por iniciar tratamento oncológico com gosserelina e bicatulamida baseado em diagnostico presumível de neoplasia prostática. Definiu-se que na melhora dos exames laboratoriais de coagulação, será realizada biópsia de próstata e medula óssea. **Discussão:** A coagulação intravascular disseminada (CIVD) é a coagulopatia mais comum no cancer de próstata, apesar de rara. Dentre as formas de apresentação, pode ocorrer excesso de fibrinólise e como manifestação clinica o sangramento. Há aumento do D-dímero, plaquetopenia leve, fibrinogênio próximo a 100 mg/dL como também TP e TTPA discretamente alterados ou normais. A fisiopatologia ainda não é bem compreendida. O excesso de fibrinólise pode decorrer do aumento do ativador do plasminogênio do tipo uroquinase (u-PA) produzido pelas células tumorais ou ainda pela depleção de inibidores da fibrinólise como α-1 anti plasmina. Em relação ao manejo da coagulopatia, os agentes anti fibrinolíticos, como acido tranexamico e acido épisolon aminocaproico, podem ser úteis no controle da hiperfibrinólise. A transfusão de plaquetas deve ser reservada em casos de plaquetopenias menores que 20.000/L, pré-procedimentos invasivos, ou sangramentos clinicamente relevantes. Nestas condições, também podem ser realizadas transfusões de plasma fresco congelado e crioprecipitado, para correção de TP/TTPA e fibrinogênio, respectivamente. **Conclusão:** A CIVD no câncer de próstata é entidade rara, mas pode ser uma das primeiras manifestações clínicas desta neoplasia em estágios mais avançados, como no caso clínico descrito. Além disso, a presença da coagulopatia tem impacto no diagnostico, uma vez que pode aumentar os riscos na realização de procedimentos invasivos, e consequentemente, adiar o tratamento.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.107

107

DEFICIÊNCIA CONGÊNITA DE FATOR VII DA COAGULAÇÃO: RELATO DE CASO

R.A.F. Holanda [a], P.R.T. Cunha [a], E.G.A. Cortez [a], R.V.D. Amorim [a], J.D.L.D. Santos [a], L.M. Andrade [a], D.N.Q. Teixeira [a], A.O. Vieira [a], M.P.R.D. Bezerra [a], F.A.A.E.S. Junior [b]

[a] *Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil*
[b] *Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil*

Relato de caso: Mulher, 40 anos, relatou surgimento de hematomas cutâneos espontâneos, epistaxes e sangramentos gengivais recorrentes desde a infância. Na adolescência, apresentou sangramentos menstruais prolongados, com cerca de 40 dias, sem investigação de causa. Aos 20 anos de idade, procurou serviço médico com quadro de trombose venosa profunda em membro inferior direito, confirmado por ultrassonografia com Doppler. Após sete anos, apresentou 22 episódios de tromboflebites, feito anticoagulação com varfarina sódica. Evoluiu com sangramentos espontâneos graves: abdome agudo hemorrágico por cisto ovariano roto, equimoses extensas espontâneas e hematomas retroperitoneais. Suspendeu-se anticoagulação, mas paciente manteve TAP e INR alterados - sem correção após mistura a 50% - e TTPa próximo à normalidade. À investigação de coagulopatias, confirmou-se fator VII menor que 5%. Iniciou-se profilaxia secundária com complexo protrombínico (2.000 UI, 3 vezes por semana), com excelente resposta e controle das hemorragias. Devido à suspeita de presença de inibidor da coagulação, realizou-se imunossupressão com Prednisona diária e Rituximabe semanal na tentativa de eliminá-lo, mas a resposta foi insatisfatória. Investigação de colagenoses foi inconclusiva. FAN, Fator Reumatóide, Anticardiolipina e Beta-2 microglobulina IgM e IgG negativos. Biópsia de medula óssea sem alterações sugestivas de neoplasia. Diagnosticou-se, portanto, deficiência congênita de fator VII da coagulação. Atualmente, segue em acompanhamento hematológico fazendo uso contínuo de complexo protrombínico (Beriplex®) 1500 UI por dia, tentado diversas vezes reduzir a dose, mas a mesma evoluiu com sangramentos espontâneos importantes (hematomas, hemartroses, gengivorragia e derrames cavitários). **Discussão:** O fator VII é uma glicoproteína sintetizada pelo fígado, dependente da vitamina K. Possui papel importante na iniciação da coagulação sanguínea, pois sua forma ativada, em associação ao fator tissular, é responsável pela ativação dos fatores IX e X da coagulação. Sua deficiência pode ser congênita ou adquirida. Há uma pobre correlação entre o nível de atividade coagulante do fator VII e os sintomas hemorrágicos. Suas manifestações clínicas variam, desde formas assintomáticas, até sangramentos graves. Neste relato foi abordado o caso de uma paciente que apresentava a hemofilia congênita cujas manifestações foram mais graves durante a fase adulta por provável produção do inibidor do fator VII.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.108