

with fitusiran has now been observed in several orthopedic, thoracic, gastrointestinal, maxillofacial, and dental surgical procedures. Data first presented at ISTH 2020, 12th-14th 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^{a,b,c}, B.P. Duarte^b, M.C.B. Moura^b, N.C.M. Costa^b, I.M. Costa^b, A.M. Vanderlei^b, T.M.R. Guimaraes^b, C.C. Deelder^{c,d}, 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

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) 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^a, M.R. Castro^a, R.H.T.M. Filho^a, L.G. Constantino^a, N.I.D.S. Neto^b, P.C.F.M. Bezerra^{b,c}, M.D. Leão^{c,d}

^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

^b Hospital UNIMED, Natal, RN, Brasil

^c Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^d 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/mm³), 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 sinusóides, 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

cirúrgica por meio de cesariana de emergência com laparotomia exploratória a primeira linha de tratamento recomendada nesses casos. Contudo, diante da refratariedade do sangramento, a embolização angiográfica permite localização precisa e eficaz. Além disso, por ser um distúrbio no qual há ativação maciça da coagulação com consumo de plaquetas e fatores, o suporte hemoterápico tem papel preponderante na evolução do quadro. **Conclusão:** O envolvimento hepático é um desfecho grave e incomum da síndrome HELLP. A alta suspeição clínica e o diagnóstico precoce são essenciais para garantir a escolha terapêutica mais apropriada. Assim, um manejo abrangente em aspectos clínicos e cirúrgicos é imprescindível para assegurar intervenção rápida e eficaz, de modo a minimizar os riscos obstétricos. A abordagem endovascular, por sua vez, é um método auxiliar à cirurgia nos casos dramáticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.126>

126

SANGRAMENTO DE REGIÃO CERVICAL EM PACIENTE PORTADOR DE HEMOFILIA A COM INIBIDOR DE ALTO TÍTULO: RELATO DE CASO

C.M.S. Pinto, E.M. Chaves, N.D.S. Lemos, S.V. Antunes

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Descrição do caso: Paciente de 27 anos, portador de Hemofilia A grave com inibidor de alto título (16,00 UB/mL), histórico pessoal de drogadição. Buscou Pronto Atendimento do Serviço de Hemofilia com relato de trauma em região mandibular há aproximadamente 13 horas da admissão, com lesão em lábio inferior e língua, associado a relato de dificuldade de deglutição. Apresentava hematoma de língua importante e discreto sangramento ativo, sem sinais de obstrução de vias aéreas. Recebeu concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado (CCPa) 100 UI/kg na chegada, com parada do sangramento ativo. Após 8 h cursou com progressão do hematoma em cavidade oral a despeito do uso de CCPa, com indicação de intubação orotraqueal (IOT) eletiva em centro cirúrgico para proteção de via aérea, sendo realizada segunda dose de CCPa (50 UI/kg). Tomografia Computadorizada de região cervical mostrou: acentuado aumento volumétrico da língua oral e da base da língua com obliteração da coluna aérea da orofaringe e perda dos seus planos gordurosos e indefinição da musculatura intrínseca e extrínseca, bem como das estruturas do assoalho da cavidade oral. Área de hipotenuação focal na base da língua à esquerda, sem paredes bem definidas ou realces anômalos, medindo 2,3 × 3,5 × 3,7 cm. A despeito da terapia de reposição (TR), houve piora do hematoma sendo modificado o agente de “bypass” para Fator VII ativado recombinante (rFVIIa) na dose de 90 mcg/kg, inicialmente a cada 2 horas e introduzido ácido tranexâmico. Após 10 dias de internação apresentou infecção pulmonar que postergou a extubação. Após 15 dias de IOT realizou traqueostomia, sem sangramento. Com a regressão do hematoma em via aérea, a terapia de reposição foi espaçada gradativamente. Após 32 dias de internação apresentou seps

com foco urinário (hemocultura positiva para *Enterobacter cloacae*). Recebeu alta após 48 dias de internação com TR rFVIIa 140 mcg/kg 3x/semana. **Comentários:** Este caso permite destacar a importância do intervalo decorrido entre o início do sangramento e a TR, que deve ser o menor possível, sobretudo em portadores de inibidor. A associação do local do sangramento e a demora da chegada ao centro de tratamento resultaram no grave quadro clínico, internação prolongada e associação de infecções que colocaram a vida do referido paciente em risco.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.127>

127

SIX MONTHS OF EMICIZUMAB PROPHYLAXIS IN A WOMAN WITH MILD HEMOPHILIA A AND INHIBITOR: EFFECTIVENESS, ECONOMIC OUTCOME, AND SAFETY

R.M. Camelo^a, E.S. Casaretto^b, S.S. Figueiredo^b, N. Dantas-Silva^c, J. Álvares-Teodoro^d

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

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia da Paraíba (HEMOÍBA), João Pessoa, PB, Brazil

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

^d 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 and inhibitor (PwHAI), its safety has not been clarified yet. It was approved in 2018 for prophylaxis of children and adults with HA in Brazil, despite inhibitor (anti-factor VIII [FVIII] antibodies) status. The development of inhibitor in non-severe PwHA can be as dangerous as in severe PwHA because the bleeding rate increases considerably, and hemostasis with bypassing agents is not as predictable as with FVIII. Herein we report the first woman with PwHAI included in the “Brazilian registry of persons with hemophilia A receiving emicizumab” (Emicizumab Cases, EMCASE Project). The patient is a 28-year-old brown woman who was diagnosed as mild HA (FVIII activity 10.0%) when she was 9 years. She had been treated in another service, due to Melnick-Needles syndrome (a genetic disorder of bone characterized by skeletal and cranio-facial abnormalities). She had frequent purpura and arthralgia/arthritis treated with physical therapy, analgesics and, sometimes, corticosteroids. In 2010, due to a slight increase in the partial thromboplastin time, mild HA was diagnosed. She was transferred to the Hemophilia Treatment Center of Paraíba (HEMOÍBA), when on-demand FVIII was started. Peripheral venous access was considered extremely difficult to provide due to body struc-