

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-