

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 (HEMOIBA), when on-demand FVIII was started. Peripheral venous access was considered extremely difficult to provide due to body struc-

ture. She developed a high-response inhibitor two years later. Immune tolerance induction was not tried because a difficult peripheral venous access. Central venous access was postponed due to lack of a Vascular Surgeon. She was kept on activated recombinant factor VII (rFVIIa) episodic treatment, with an annualized bleeding rate (AzBR) of 9.9 episodes/y. Between Jan/28/2019 and Jan/28/2020 (pre-MC-Ab period), the AzBR was 11.0 episodes/y. rFVIIa consumption was 18,750 kIU, both for bleeding episodes and intermittent prophylaxis. On Jan/28/2020, after rFVIIa was withheld, she received MC-Ab attack of 3.0 mg/kg once weekly for 4 weeks. MC-Ab was maintained as 1.5 mg/kg weekly. She self-infused MC-Ab at home. From Jan/28/2020 to Jul/28/2020 (MC-Ab period), AzBR was 0.0 episode/y. She did not receive MC-Ab during 5 consecutive weeks on May-Jun/2020 and 2 consecutive weeks on Jul/2020. The estimated annual consumption of MC-Ab was 2,340 mg, including attack + maintenance doses, or 2,160 mg, excluding attack doses, both considering AzBR of 0.0 episode/y. The estimated annual cost of treatment increased from US\$ 216,187.00 (US\$ 11.53/kIU rFVIIa, in 2018) to US\$ 187,342.20-202,954.05 (US\$ 86.73/mg MC-Ab, mean of the 4 purchases). Puncture site adverse events and thrombosis event were not reported. Prophylaxis with MC-Ab was effective and safe. Based on our estimated annual direct costs, it can save up to 15% compared to rFVIIa on-demand treatment.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.128>

128

TROMBOFILIAS HEREDITÁRIAS E SEU RASTREIO: REVISÃO DE LITERATURA

M.C. Almeida, H.C. Fonseca, A.C.C. Souza, A.F.C. Junior

Hospital Central Coronel Pedro Germano, Natal, RN, Brasil

Objetivo: Caracterizar as principais Trombofilias Hereditárias (TH) e debater sobre seu rastreio e principais complicações. **Material e métodos:** Estudo narrativo, do tipo revisão literária, baseado em pesquisa bibliográfica realizada nas bases de dados científicas PubMed, MEDLINE, Scielo e Up To Date, sendo incluídos artigos publicados entre 2016 e 2020. Os Descritores em Ciências da Saúde (DECS) usados foram: trombofilia, trombose, tromboembolia, genética. **Resultados e revisão de literatura:** As TH são condições inerentes ao indivíduo que aumentam o risco de desenvolver tromboembolismo venoso (TEV). O TEV leva ao óbito cerca de 100.000 a 300.000 pessoas nos Estados Unidos todos os anos, caracterizando-se como uma entidade clínica de extrema importância. A prevalência total de trombofilias hereditárias em pacientes com tromboembolismo venoso profundo varia de acordo com a seleção de pacientes e sua etnia, em populações caucasianas pode chegar até 40%. Assim, as TH devem ser rastreadas em pacientes que apresentam TEV sem características típicas ou fatores de risco clássicos para trombose. **Discussão:** As TH estão diretamente associadas ao TEV. Possuem suas características próprias, como a ocorrência em jovens (< 45 anos), episódios recorrentes, história familiar de eventos trombóticos, trombose de sítio atípico e episódio trombótico

desproporcionalmente grave em relação ao estímulo desencadeante. Na ocorrência do episódio trombótico, é necessário o fator hereditário que predispõe à oclusão vascular, porém requer a interação com outro componente, hereditário ou adquirido, para desencadear o episódio trombótico. Define-se os principais fatores adquiridos: evento trombótico prévio, cirurgia recente, presença de cateter venoso central, trauma, imobilização, malignidade, gravidez, uso de contraceptivos orais. As principais TH são fator V de Leiden, deficiência de proteína C, deficiência de proteína S, mutação G20210A da protrombina e a deficiência de antitrombina III, sendo o fator V de Leiden a mais comum destas. Dessa forma, vale salientar que o tratamento de uma TEV aguda não muda independentemente de ser provocado por TH ou não. Por isso, a investigação laboratorial de uma TH após um evento tromboembólico deve ser bem indicada como nas situações comentadas acima que levam a suspeitar de alguma alteração genética. As indicações para o rastreio são diferentes dependendo do centro que está recebendo o paciente, e apesar da problemática, o rastreio de pacientes assintomáticos não é indicado. Haja visto que, existe uma baixa penetrância da condição sintomática em pacientes com as TH mais comuns, não tem profilaxia indicada a longo termo em pacientes que nunca apresentaram TEV e não é viável em termos de custo benefício. **Conclusão:** As trombofilias hereditárias constituem um grupo de diáteses trombóticas. No entanto, para a ocorrência dos fenômenos tromboembólicos, é necessária ainda a presença de fatores desencadeantes que provocam lesão endotelial, estase sanguínea ou hipercoagulabilidade. A manifestação de uma TH pode ser catastrófica, inclusive sob a forma de trombose em órgãos nobres e atípicos. É dever do médico, inclusive generalista, aventar a hipótese de TH, objetivando o manejo precoce e efetivo da trombofilia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.129>

129

TROMBOSE VENOSA CEREBRAL SECUNDÁRIA A MUTAÇÃO DO FATOR V DE LEIDEN: RELATO DE CASO

F.F. Andrade, A.R.F. Souza, B.P. Martins, L.C. Pereira, B.P. Leal

Faculdade de Medicina de Petrópolis (FMP), Petrópolis, RJ, Brasil

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) é rara, representa 5% de todos os acidentes vasculares cerebrais, sua incidência varia entre 2 e 5 por milhão por ano sendo mais comum em mulheres do que em homens. Os sintomas mais comuns são cefaleia, vômitos e perda de consciência. Os principais fatores de risco para TVC em adultos são as condições pró-trombóticas e o uso de contraceptivos orais. O Fator V de Leiden (FV) é uma alteração hereditária, autossômica dominante, que interfere na atuação da proteína C na sua forma ativada, um anticoagulante natural. **Objetivo:** Relatar um caso de trombose venosa cerebral relacionado a heterozigose do fator V de Leiden e ao uso de anticoncepcional oral. **Relato de caso:** Paciente de 46 anos, feminina, branca, portadora de hipertensão arterial e depressão. Relatou ini-