

de manutenção mais prescrito foi 3,0 mg/kg/2 semanas (4/10; 40%). A TAS total mediana (amplitude) reduziu de 2 (0–5) para 0 (0–0) ($p = 0,001$). O número de PcHA com zero sangramento aumentou de 2/10 (20%) para 8/10 (80%) ($p = 1,000$). Antes da profilaxia com emicizumabe, o consumo total de FVIIIr foi 1.471.375 UI, resultando em consumo ponderal mensal mediano (amplitude) de 271 UI/kg/mês (intervalo 21–588). Durante a profilaxia com emicizumabe, apenas 1 (10%) PcHA recebeu FVIIIr (47.500 UI ou 74 UI/kg/mês). O consumo total de emicizumabe no primeiro ano profilaxia foi 36.360 mg, resultando em consumo ponderal mensal mediano (amplitude) de 8 mg/kg/mês (intervalo 7–10). Não foram relatados eventos adversos. **Conclusão:** Nessa pequena população de PcHA, TAS total e consumo de FVIIIr foram reduzidos durante a profilaxia com emicizumabe, em comparação com a profilaxia anterior.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.968>

FIRST REPORT OF DISSEMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION CAUSED BY ACTINOBACILLUS UREAE INFECTION IN BRAZIL

JCK Dos-Santos, LREC César, GB Costa, MDV Elias, V Rocha, B Stefanello

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: *Actinobacillus ureae* is a commensal bacteria of the respiratory tract, occasionally implicated in severe infections. Here, we present the first case of *A. ureae* infection presenting as Disseminated Intravascular Coagulation (DIC). This is also the first report of *A. ureae* infection in Brazil. **Case description:** An immunocompetent 62 year-old woman was brought to the Emergency Department because of an altered level of consciousness. Family members reported that the patient had been well until the previous day, when she presented vomiting and back pain. At hospital arrival, the patient was unarousable, with a circulatory shock and showed diffuse petechiae and ecchymosis. Attempts to obtain a venous access resulted in prolonged bleeding. Intensive support with intubation, vasoactive drugs and broad spectrum antibiotics were initiated for suspected septic shock. An initial laboratory work-up revealed granulocyte left shift to myelocytes and severe thrombocytopenia (platelets 15.000 μ L), triggering the hematological consultation. Further laboratory evaluation showed prolonged coagulation times, low fibrinogen (166 mg/dL) and high D-dimer (104.602 ng/mL), confirming the diagnosis of DIC (ISTH DIC score = 6-points). Blood smear showed intense vacuolization of the myeloid series. Tomography scans showed no CNS or other critical organ bleeding, neither skull fracture. Unfortunately, the patient evolved with refractory shock and passed away within a few hours of hospital admission. Results from blood cultures showed rapid growth (5 hours) of *A. ureae* in both aerobic and anaerobic samples. Autopsy revealed a purulent meningitis as the cause of death of the patient. **Discussion:** *A. ureae* is a rare cause of severe infection, with only 38 cases described in the literature.

Meningitis comprises 40% of these cases, usually related to alcohol intake or immunosuppression and head trauma or neurosurgical procedures. The current case stands out as the patient had no known immunosuppression or recent surgery. Moreover, in spite of previous reports of meningitis and sepsis due to *A. ureae* infection, this is the first case to report the occurrence of DIC in this condition. The finding of DIC highlights the severity of the infection, which led to the patient's death despite prompt and intensive medical care.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.969>

HEMORRAGIA INTRACRANIANA ESPONTÂNEA: QUAIS SÃO AS PRINCIPAIS CAUSAS RELACIONADAS?

GLS Cordeiro, TC Rezende, LLR Matos, VTR Matos, MBS Nascimento, ACA Oliveira, LF Alves, LM Tôres, CDS Porto, LKA Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/objetivo: A Hemorragia Intracraniana Espontânea (HIE) é a segunda causa mais comum de Acidente Vascular Cerebral (AVC), sendo apontada em alguns estudos como responsável por 15%–20% dos casos. Além disso, é a segunda maior causadora de mortes. É relacionada à idade superior a 60 anos e a comorbidades, como a Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS). Pode causar limitações à vida do paciente, justificando a necessidade de conhecer as principais causas, não apenas na população idosa, mas também nas populações de risco. O objetivo deste trabalho é apresentar as principais causas de hemorragia intracraniana espontânea encontrada na literatura. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura sobre o tema utilizando a base de dados PUBMED a partir de 2020. Foram utilizados os descritores: *Spontaneous intracerebral hemorrhage* OR *Spontaneous intracranial hemorrhage* AND *Cause*. A busca resultou em 116 artigos. Foram excluídos relatos de caso e séries de caso. Foram selecionados 14 artigos que abordaram apenas as causas da hemorragia intracraniana espontânea, dentre os quais estão artigos originais, revisões sistemáticas e estudos prospectivos. **Resultados:** Dos estudos selecionados, pôde-se perceber que a grande maioria aborda a HIE como sendo causada, de maneira secundária, por meio do aumento da pressão arterial sobre os vasos encefálicos, sendo muitas vezes associada à hipertrofia miocárdica e idade superior a 60 anos, com o principal local encefálico afetado, os núcleos da base. A segunda causa mais comum é a deficiência estrutural do próprio vaso, como a angiopatia amiloide cerebral, doença de depósito amiloide que reduz a resistência vascular, responsável por HIE independente de faixa etária. Outras causas de HIE também devem ser mencionadas, como neoplasias associadas ao Sistema Nervoso Central (SNC), malformações arteriais, coagulopatias e vasculopatias decorrentes de traumas ou do abuso de drogas. Nas crianças e adolescentes, a causa mais importante é a malformação arteriovenosa. As demais causas são raras, porém as coagulopatias figuram entre as mais relevantes. Por fim, a gravidez é também uma importante causa, muito embora rara, pois apresenta elevada taxa de mortalidade,

especialmente no terceiro trimestre, e tem como principais causas as malformações arteriovenosas (aneurismas ou doença de Moyamoya), comorbidades intrínsecas à gravidez (pré-eclâmpsia e eclâmpsia) e a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (síndrome de Call Fleming). **Conclusão:** A HIE, mesmo sendo a segunda doença mais comum de AVC, tende a ser quase que exclusivamente relacionada à população acima de 60 anos e à HAS, mesmo que possua outras causas e também envolva outras faixas etárias. Ampliar esse leque de conhecimento causal é importante para observar de antemão aqueles potenciais pacientes com risco substancial para a ocorrência de HIE.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.970>

ALTERAÇÕES HEMOSTÁTICAS NA DOENÇA DE VON WILLEBRAND TIPO 3 E SUAS INFLUÊNCIAS EM MULHERES DURANTE A GRAVIDEZ: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

JF Salvoni^a, G Kwiatkoski^b, SZ Jorge^b, GA Costa^b, JNM Cassemiro^b, L Espoladore^b, AVS Furtado^b, LMS Schuindt^a, HC Zanata^b, EEC Arruda^b

^a Universidade de Santo Amaro (UNISA), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Nove de Julho (UNINOVE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença de von Willebrand tipo 3 (VWS tipo 3) é uma patologia hemorrágica rara e severa que apresenta riscos agravantes quando associada a mulheres grávidas. A identificação das manifestações específicas, profilaxia e tratamento são essenciais para um bom prognóstico, embora ainda existam incertezas sobre esse cenário, tornando-o desafiador. **Objetivo:** Avaliar riscos durante a gestação e complicações obstétricas associadas às alterações hemostáticas em mulheres grávidas com Doença de Von Willebrand tipo 3, investigando abordagens terapêuticas e manejo clínico que minimizem esses cenários. **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão bibliográfica nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e PUBMED. Utilizaram-se os descritores: “type 3”, “Von Willebrand disease” e “pregnancy”, conectados pelo operador booleano “AND”. Foram filtradas publicações de 2018 a 2024, nos idiomas português e inglês. No total, foram selecionados 9 artigos, mas foram eleitos 2 para análise. **Resultados:** Os artigos analisados demonstram os riscos durante a gestação em mulheres com DVW tipo 3, diagnosticadas antes da gravidez por análise de fator hematológico ou teste genético. O tratamento profilático recomendado ocorre no pré-parto e deve ser considerado para mulheres com histórico de sangramento mucocutâneo, articular, gastrointestinal ou menorrágia, a fim de reduzir complicações. Algumas mulheres podem necessitar de transfusões pós-parto, demonstrando a gravidade das complicações hemorrágicas nesse período. Gestantes com DVW tipo 3 apresentam níveis de FVW basal significativamente diminuídos, com nível médio de VWF 3,4–2,4 UI/dL. Esses níveis aumentam após a administração de concentrado

de FVIII ou fator anti-hemofílico/complexo VWF pré-parto, indicando uma resposta bem-sucedida ao tratamento, permitindo o parto vaginal de maneira segura para essa população. **Discussão:** Os desafios no manejo da DVW-3 durante a gestação são principalmente devido aos casos com aloanticorpos contra o FVW e a hemorragia pós-parto (Scott, 2018; Makhamreh, 2021). Destaca-se a importância de um tratamento profilático com concentrados de FVW/FVIII para mitigar os riscos hemorrágicos durante a gestação e o parto (Makhamreh, 2021). A necessidade de cuidados multidisciplinares envolvendo obstetras, hematologistas e anestesistas é enfatizada para planejar o parto e gerenciar o sangramento, considerando os riscos aumentados e a presença de aloanticorpos que podem complicar o tratamento padrão (Makhamreh, 2021; Scott, 2018). A redução da atividade de aloanticorpos durante a gravidez sugere possíveis efeitos imunossupressores da gestação (Scott, 2018), mas mais pesquisas são necessárias para estabelecer diretrizes padronizadas para essa população de alto risco (Makhamreh, 2021). **Conclusão:** O tratamento para a DVW tipo 3 consiste na administração de concentrado de FVIII ou fator anti-hemofílico/complexo VWF, já que, durante a gravidez, os níveis de fator basal de FVW diminuem. Os estudos revisados convergem na necessidade de pesquisas mais aprofundadas para entender melhor os mecanismos subjacentes à DVW durante a gestação e aprimorar o manejo clínico dessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.971>

HEALTH-RELATED QUALITY-OF-LIFE OUTCOMES 4-YEARS AFTER TREATMENT WITH VALOCTOCOGENE ROXAPARVOVEC

FP Careta^a, B Madan^b, MC Ozelo^c, G Kenet^d, S Chou^e, S Pipe^f, A Leavitt^g, A Ruiz^h, E Dashiell-Ajeⁱ, J Mahlangu^j

^a Universidade Federal do Espírito Santo (UFES), Vitória, ES, Brazil

^b Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Department of Internal Medicine, Faculdade de Ciências Médicas (FCM), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brazil

^d The National Hemophilia Center and Amalia Biron Research Institute of Thrombosis and Hemostasis, Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Tel Aviv University

^e Division of Hematology, Department of Internal Medicine, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

^f Departments of Pediatrics and Pathology, University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA

^g Adult Hemophilia Treatment Center, University of California San Francisco, San Francisco, CA, USA

^h National Bleeding Disorders Foundation, Oakland Park, FL, USA

ⁱ BioMarin Pharmaceutical Inc., Novato, CA, USA