

EFEITO DA OBESIDADE E DO SOBREPESO EM INDIVÍDUOS COM HEMOFILIA

ANL Prezotti, DMDC Rocha, LD Thom,
A Roch-Neto, AEMQ Liparizi, LAA Marchiori,
GALD Santos, JRZ Waiandt, MDPSV Orletti,
JSM Duarte

Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

Introdução/Objetivos: A obesidade e o sobrepeso em pacientes com hemofilia (PCH) podem incluir complicações adicionais de saúde, como maior pressão sobre as articulações, aumento do risco de hemorragias, redução da mobilidade e dificuldades na infusão de medicamentos. Devido à terapia profilática, a sobrevida desses pacientes tem aumentado, impactando significativamente o sistema musculoesquelético. Avaliar a prevalência de obesidade e sobrepeso em PCH é importante para compreender melhor os efeitos desses fatores. **Material e métodos:** Dados de 107 PCH incluindo 41 hemofilia do tipo grave, 48 moderada e 18 do tipo leve (A e B). Os dados incluem peso e altura corporal, status do inibidor, escala Hemophilia Joint Health Status (HJHS), Taxa anualizada de sangramento (ABR) e Taxa anualizada de sangramento articular (AJBR), do último ano, infecção pelos vírus da hepatite B (HBV) e C (HCV), hipertensão e diabetes. **Resultados:** Dos 107 pacientes, 29 (27,1%) apresentaram sobrepeso e 19 (17,75%) eram obesos. Quando avaliados de acordo com a idade, no grupo de 0 a 17 anos (n = 32), a prevalência de sobrepeso e obesidade foi de 8 (23,5%) e 1 (3,12%), respectivamente. Nos maiores de 18 anos (n = 75), 21 (28%) apresentavam sobrepeso e 18 (24%) eram obesos. Quanto à presença de artropatia, a mediana do HJHS na faixa etária de 0 a 17 anos foi de 0 (0 - 9) no grupo sobrepeso, não avaliável no grupo obeso e 1 (0-7) de peso normal. Nos acima de 18 anos a mediana foi de 11,5 (0 - 48) no grupo sobrepeso, no grupo obeso 25 (3 - 63) e 19 (0- 45) no grupo peso normal. A mediana de idade dos pacientes acima de 18 anos no grupo sobrepeso foi de 44 anos (27-63 anos), de 45 anos no grupo obeso (18-67 anos) e 37,5 anos (19-75 anos) no grupo peso normal. A presença de hipertensão e/ou diabetes foi verificada em 28/107 pacientes (26,2%), sendo que destes 28, 23 (82,1%) também tinham obesidade ou sobrepeso, sendo mais prevalente neste grupo de pessoas. Trinta e oito pacientes (35,5%) tinham HCV e destes 23 (60,5%) apresentavam sobrepeso ou obesidade, todos fatores de risco para disfunção hepática. **Discussão:** Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), o IMC variando de 25 a 30 kg/m² e IMC ≥ 30 kg/m² representam sobrepeso e obesidade, respectivamente. A prevalência de sobrepeso e obesidade foi vista desde a infância e adolescência (28,1%), sendo ainda maior nos adultos acima de 18 anos (52%), similares às taxas apresentadas na população geral do Brasil. A prevalência de hipertensão arterial e diabetes, foram maiores nas PCH com sobrepeso e obesidade, quando comparados com os de peso normal. **Conclusão:** Dado o crescente aumento na incidência de sobrepeso e obesidade, associado a presença de comorbidades e uma sobrevida dos hemofílicos comparável à população em geral, torna-se crucial implementar medidas que combatam o sedentarismo, promovam hábitos alimentares saudáveis e

tratamento das artropatias, que podem ser um fator adicional para o ganho de peso nesses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.894>

DEFICIÊNCIA DO FATOR XII DE COAGULAÇÃO: UM RELATO DE CASO

ML Soares^a, ACS Rocha^a, AVC Oscar^a,
JW Ferreira^a, JS Gomes^a, LQED Vale^a,
RM Bastos^a, RSF Júnior^a, SL Mesquita^a,
GF Silva^b

^a Universidade Federal do Maranhão (UFMA), São Luís, MA, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão (HEMOMAR), São Luís, MA, Brasil

Introdução/Objetivos: A deficiência do fator XII (moléstia de Hageman), é uma condição genética rara de herança autossômica recessiva, que resulta em alteração no exame de coagulograma. Na maioria dos casos, é assintomática, o que torna o seu diagnóstico difícil. No entanto, é importante ressaltar que indivíduos afetados por essa deficiência parecem ter uma maior suscetibilidade ao desenvolvimento de trombose. Este trabalho tem como objetivo reportar um caso de paciente com deficiência de fator XII e apresentar diagnóstico clínico raro. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão do tema em literatura na base de dados do PUBMED e do SciELO, além da análise de 01 caso em prontuário. **Resultados:** Paciente E.V. A.S, 20 anos, natural de São Luís-MA, chega ao atendimento ambulatorial em setembro de 2022 para avaliação pré-operatória a partir de um possível distúrbio de coagulação devido a alteração na relação TTPa (1,32). Não apresentava sintomas na ocasião e negava a execução de qualquer cirurgia prévia. Ao hemograma apresentava Hb: 13,2 g/dL, Leucócitos: 6990/mm³ (diferencial normal) e Plaquetas: 184.000/mm³. Apresentava ainda antígeno de Von Willebrand normal, INR: 1, relação TTPa: 1,26, Atividade de Von Willebrand: 82% (66%-175%), inibidor de Fator VIII negativo, anticoagulante lúpico negativo, Fator VIII: 78,3% (50%-200%), fibrinogênio: 233 mg/dL e curva de agregação plaquetária no ADP, epinefrina, ristocetina, colágeno e ácido aracdônico sem alterações. Na análise dos fatores da via intrínseca foi evidenciado Fator VII: 99% (70%-130%), Fator IX: 83% (60%-140%), Fator X: 108,7% (60%-130%), Fator XI: 96,9% (60%-140%), Fator XII: 54,3% (60%-140%), e Fator XIII: 119,1% (60%-140%), constatando-se a deficiência do Fator XII. **Discussão:** A deficiência do fator XII tem sua prevalência desconhecida - e geralmente é assintomática. Não há risco de sangramento, apesar da TTPa alterada. Contudo, a literatura associa a doença a quadros de trombose. Por conta da baixa frequência de aparecimento de sinais clínicos, o diagnóstico é pouco realizado, podendo ser feito através da mensuração sérica do fator XII. A tentativa de correção dos níveis de FXII com a aplicação de plasma fresco congelado (PFC) já teve eficácia constatada em roedores que desenvolveram quadros tromboembólicos pela deficiência de FXII, porém ainda sem aplicação em humanos, uma vez que esta condição se mostra assintomática na maioria dos casos.

Conclusão: A deficiência de Fator XII é uma condição genética rara que demanda maior atenção por parte da equipe multidisciplinar de saúde, a fim de possibilitar diagnósticos precisos e intervenções adequadas para os indivíduos afetados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.895>

FACTOR VIII CHROMOGENIC: LOW ACTIVITY SAMPLE ANALYSIS IN A LOW CALIBRATION CURVE MODEL

TCRL Lamounier^a, GR Ramos^b, M Yanquen^b

^a Siemens Healthineers, São Paulo, Brasil

^b Hemostasia and Hematology H&HLab

Background: Adequate laboratorial diagnostics of hemophilia is essential and could be done by chromogenic and one-stage assays based on APTT methodologies. Adverse effects of medications became less severe recently, but it remains important to be aware of to ensure that treatment is effective and ensure the best possible conditions for affected individuals. Classification of hemophilia according to FVIII activity: mild 25% - 5%; moderate, 5% - 1% and severe < 1%. For new therapies such as emicizumab and some drugs with an extended half-life, the World Federation of Hemophilia recommends the use of a chromogenic assay of FVIII containing bovine FX for monitoring factor FVIII activity. **Objective:** evaluate the applicability of a low calibration curve (LCC) in the chromogenic factor VIII (FVIII-Chr) assay by standardizing the dilution of the standard (calibrator) and thus ensuring the accuracy of the analyses in the lower values like severe hemophilia range. **Methods:** The samples were obtained from H&H LAB SAS, which guarantees all requirements. Sysmex[®] CS 2100i Siemens Healthineers. Calibration was performed with Standard Human Plasma (SHP), together with FVIII-Chr. Quality Control (QC); the accuracy of the LCC was checked. **Results:** Preparation of the LCC: SHP reconstitution, followed by 1:10 dilution between the SHP and the plasma deficient in FVIII. The curve was named FVIII-ChrLow. QC was performed through pathological control (PC) with 2 dilutions: 1) identical to the formation of the low curve, i.e., dilution 1:10 (2.3 – 3.9%). 2) dilution 1:30 (0.2 - 2%) to accommodate the range of activity comprising severe hemophilia. The values found confirms the curve's quality. **Discussion:** This study sought to develop a way to detect FVIII activities < 1.5% in a reproductive manner, even with a reduced "N" number of samples for severe state. The chromogenic test presents a limit of detection for the optical density of D.O. 0.0080 reporting < 0,3% FVIII-Chr activity, which is very close to the most diluted point of the LCC. **Conclusion:** QC performance with PC 1/10 and 1/30 showed excellent reproducibility. With the protocol FVIII Low and LCC (SHP+PDF) it is possible to obtain results of FVIII-Chr < 1.0% compatible patients with severe hemophilia clinical condition.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.896>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE PLAQUETAS

RELATO DE CASO: PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA REFRAATÁRIA EM GESTANTE

TS Hahn^a, AC Molon^a, VL Bueno^a, EW Silva^a, MFL Pezzi^a, LV Calderan^a, BK Losch^a, AH Schuck^a, LM Lorenzini^a, RD Lorandi^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma patologia adquirida causada por autoanticorpos contra antígenos plaquetários, sendo uma das causas mais comuns de trombocitopenia em adultos assintomáticos. A PTI é responsável por 3% de todos os casos de trombocitopenia na gravidez, no entanto é a causa mais frequente de uma contagem de plaquetas menor que 50.000/mm³ no primeiro ou segundo trimestre de gestação. **Objetivo:** Relatar um caso de PTI refratária ao uso de corticoide e imunoglobulina em uma gestante. **Relato do caso:** Paciente de 36 anos, gestante com idade gestacional de 12 semanas+3 dias G3 PN2, com hipertensão arterial prévia e diabetes mellitus gestacional, internou em hospital terciário devido plaquetopenia (22.000 plaquetas/mm³) e maus controles glicêmicos. Em relação aos exames complementares, não havia outras citopenias, esfregaço de sangue periférico normal, além de função hepática e renal normais, FAN não reagente e fator reumatoide normal, ausência de infecções ativas ou recentes, e sorologias não reagentes para HIV e HCV, assim sendo, firmado o diagnóstico de PTI. Realizou pulsoterapia com metilprednisolona, e após prednisona por via oral. Entretanto, a paciente apresentou-se refratária, mantendo níveis inferiores à 10.000 plaquetas/mm³, além de epistaxe e hematomas nos locais de aplicação de insulina. Devido à refratariedade à corticoterapia, realizou tratamento com a imunoglobulina humana, porém permaneceu com plaquetopenia, evoluindo também com pré-eclâmpsia, não sendo indicado esplenectomia devido os riscos cirúrgicos. Assim, foi optado pela interrupção da gestação com 28 semanas devido à morbimortalidade materna-fetal, com transfusão de plaquetas no intraoperatório. **Discussão:** A PTI é causada pela depuração excessiva de plaquetas, combinada com produção insuficiente de plaquetas compensatórias. 10 a 20% dos casos de PTI ocorrem no contexto de infecção/inflamação persistente (HIV, hepatite C, H pylori), um distúrbio autoimune sistêmico ou neoplasia linfoproliferativas, mas na maioria dos casos a etiologia exata é desconhecida. Até dois terços podem apresentar manifestações hemorrágicas, principalmente em contagens de plaquetas inferiores a 20.000/mm³, no caso de uma gestante, as principais complicações a se considerar são descolamento prematuro de placenta e hemorragia pós-parto, potenciais causas de morte materna e fetal. O tratamento é iniciado quando a paciente é sintomática ou se níveis plaquetários