

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 REFRACTÁRIA 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 a 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

estiverem inferiores a 20.000/mm³ e 30.000/mm³, conforme o trimestre de gestação. A terapia inicial é realizada com corticoides, os quais usualmente elevam os níveis de plaquetas, todavia, aos refratários, podemos utilizar imunoglobulina humana ou imunoglobulina anti D como terapias de resgate e, em últimos casos, a esplenectomia. Ademais, os anticorpos antiplaquetários, por serem da classe IgG podem atravessar a placenta e causar trombocitopenia em até 15% dos recém-nascidos de mulheres portadores de PTI. **Conclusão:** Dessa forma, a PTI é uma possível complicação durante a gestação, a qual normalmente responde à terapêutica de primeira linha, todavia, o uso crônico de corticoides, principalmente em pacientes com diabetes gestacional pode piorar os níveis de glicemia e acarretar complicações fetais, assim, outras medidas para o controle plaquetário se tornam necessárias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.897>

REGISTRO BRASILEIRO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: ANÁLISE DEMOGRÁFICA E PERFIL CLÍNICO DE UMA COORTE AMBISPECTIVA

TDR Nóbrega^a, T Boechat^b, D Fujimoto^c, SS Marcondes^d, S Bueno^e, S Tavares^f, A Prezotti^d, J Duarte^d, L Céspedes^g, E Okazaki^a, B Stefanello^{a,e}, C Costa-Lima^g, P Villaza^a, F Orsi^{a,g}

^a Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^b Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP), São Paulo, SP, Brasil

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

^e Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^f Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

^g Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica adquirida (PTTa) tem alta morbimortalidade, sendo o rápido diagnóstico e o tratamento adequado essenciais para o prognóstico dos pacientes. As evidências epidemiológicas e clínicas da PTT são derivadas de registros norte-americanos e europeus. Não há dados brasileiros de apresentação clínica, acesso e resposta ao tratamento ou prognóstico. **Objetivo:** Investigar o perfil epidemiológico e clínico de pacientes com PTT no Brasil. **Métodos:** Trata-se de um estudo ambispectivo de coorte, multicêntrico, em que os dados dos pacientes tratados em centros de referência foram coletados utilizando a Plataforma REDcap. Foram analisados evolução clínica, resposta ao tratamento, prognóstico e mortalidade de casos com diagnóstico no período de maio de 2018 a maio de 2023. Para o diagnóstico de PTT foi considerado PLASMIC score maior ou igual a 6 pontos ou dosagem

de ADAMTS13 inferior a 10% ou equivalente. **Resultados:** Completou-se 60 casos, distribuídos em 7 centros, 5 da região sudeste (SP, ES e RJ), um da região nordeste (CE) e um da região sul (PR). A mediana de idade foi de 36 anos (IQR 25 -46), 77% mulheres, 8% haviam episódios prévios de PTT e 6% tinham uma condição clínica subjacente, como doenças reumatológicas, oncológicas ou infecciosas. Quanto à clínica na admissão: 63% apresentavam sangramento leve, 20% febre, 63% alterações neurológicas graves (sintomas focais, confusão mental, convulsão ou coma), 18% sintomas digestivos (náusea, vômitos ou diarreia), 37% elevação de transaminases hepáticas, 20% piora renal (2% necessidade de diálise), 15% elevação de troponina e 8% instabilidade hemodinâmica. Sangramentos e sintomas neurológicos foram os de aparecimento mais precoces, 9 (IQR 4 - 16) e 11 dias (IQR 4-18) antes da hospitalização. A dosagem da atividade da ADAMTS13 estava disponível em 36 casos (60%), sendo todas abaixo compatíveis com PTT. Em relação ao tratamento: 89.7% realizaram plasmáfereze (iniciada em média 1 dia após a internação), 95% corticosteroides, 43% rituximabe e 5% caplacizumabe. A mediana de dias de plasmaférese foi 8 (5 -13) e de tempo de internação 13 (IQR 7-28.5); 24% dos pacientes foram inicialmente refratários, 73% tiveram remissão clínica ao final do tratamento e 15% exacerbação da PTT, 17% dos pacientes foram a óbito. Foram associados ao risco de óbito a idade ($p=0.003$); diarreia (OR 6.7 95% CI 1.1 - 40.1; $p=0.04$) e instabilidade hemodinâmica na admissão (OR 10.3 (95% CI 1.5 - 72.8; $p=0.02$). Total de 22 pacientes finalizaram 12 meses de seguimento, com 6 casos de recidiva (4 nos primeiros 6 meses), 7 casos com sequelas neurológicas (cefaleia crônica), 3 com sequelas cardiovasculares (hipertensão) e 2 psiquiátricas (ansiedade, depressão). O uso de rituximabe na fase aguda da PTT mostrou-se como o principal fator associado à ausência de recidiva nos 6 meses seguintes ao tratamento ($p < 0,001$). **Discussão/Conclusão:** A distribuição de sexo e idade foi semelhante à de outras coortes (Registro Francês, Oklahoma, Japonês, Harvard), sugerindo que essas características da PTT são consistentes entre populações geograficamente distintas. Em comparação com as coortes mais recentes, observamos um tempo prolongado para o diagnóstico (acima de 10 dias), uma alta prevalência de sintomas neurológicos graves e colapso cardiovascular já ao diagnóstico, tempo prolongado para a recuperação plaquetária acima de 10 dias) e duração da internação, e uma alta mortalidade relacionada ao quadro agudo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.898>

O USO DE IMUNOBIOLOGICOS NA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: DOS ENSAIOS À INCORPORAÇÃO NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE

IBS Costa^a, IO Araujo^a, LF Suassuna^a, LB Mathias^b, NNS Magalhaes^c, JC Fabri^c, LANS Fonseca^b, DOW Rodrigues^d

^a Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC), Juiz de Fora, MG, Brasil