

**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<sup>a</sup>, GR Ramos<sup>b</sup>, M Yanquen<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Siemens Healthineers, São Paulo, Brasil

<sup>b</sup> 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<sup>a</sup>, AC Molon<sup>a</sup>, VL Bueno<sup>a</sup>, EW Silva<sup>a</sup>, MFL Pezzi<sup>a</sup>, LV Calderan<sup>a</sup>, BK Losch<sup>a</sup>, AH Schuck<sup>a</sup>, LM Lorenzini<sup>a</sup>, RD Lorandi<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

<sup>b</sup> 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/mm<sup>3</sup> 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/mm<sup>3</sup>) 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/mm<sup>3</sup>, 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/mm<sup>3</sup>, 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