

events (e.g., death, discontinuation of treatment, and development of anti-FX antibodies). Meta-analysis will be performed when feasible. Study quality and risk of bias evaluation will be performed using the Newcastle-Ottawa Scale. **Results:** The literature database search and the manual citations search retrieved 4,409 and 134 records, respectively. After selection according to the inclusion and exclusion criteria, 26 publications were included. The included publications were published from 1992 to 2024, only in English. The studies were performed mainly in Europe and North America. Designs comprised interventional (6, 23.1%) studies, observational (9, 34.6%), and case reports/series (11, 42.3%). Of 413 participants described, 395 (96%) were PwFXD, of whom 117 (29%) received prophylaxis. **Conclusion:** Final data will be reported in the congress. It is expected that our findings contribute to the management of PwFXD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.975>

#### PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA SECUNDÁRIA À LEPTOSPIROSE E CONTATO COM PESTICIDA: RELATO DE CASO

VS Siqueira, LS Lobo, ESS Filho, AGF Velloso, BG Mafra, PM Covre, RB Maneschy, HGR Noronha, MC Alves

Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), Belem, PA, Brasil

**Introdução:** Plaquetas são fragmentos citoplasmáticos dos megacariócitos, células originárias da medula óssea que exercem papel fundamental na hemostasia. Eventos danosos ao sistema plaquetário geram efeitos deletérios, com incidentes diretamente sobre a hemostasia, que podem se expressar notavelmente através das doenças purpúricas. Uma das formas de púrpura mais frequentes é a Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT), ligada à formação de anticorpos que interferem nos mecanismos de contrarregulação da agregação plaquetária, ocasionando a geração de trombos e inúmeras repercussões clínicas. **Relato de Caso:** N.C.P, sexo masculino, 51 anos, previamente hipertenso e com histórico de esplenectomia há 12 anos por trauma abdominal, foi transferido a um Hospital Público em Belém-PA após desenvolver um quadro de mal estar, cefaleia e icterícia pós contato com pesticida em lavoura. Durante a internação em serviço de origem, fez 18 dias de ceftriaxona e 03 dias de metilprednisolona. A investigação clínica foi iniciada com a realização de exames laboratoriais e sorologias: hemoglobina 8,2 g/dL, hematócrito 24,6%, leucócitos 18.760 mm<sup>3</sup>, plaquetas 55.000 mm<sup>3</sup>, INR 1,14%, TTPa 22 seg, bilirrubina total 10,05 mg/dL, bilirrubina indireta 9,65 mg/dL, reticulócitos 10%, DHL 3.502 U/L, coombs direto negativo, sorologia leptospirose IgM positivo. Diante desses resultados, levantou-se fortemente a hipótese de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) por leptospirose e intoxicação por pesticida, sendo prescrito terapia com plasma fresco congelado 2UI a cada 8 horas, prednisona 80 mg/dia e programação de plasmaférese. Após completar 06 sessões de plasmaférese evoluiu com melhora laboratorial: hemoglobina 9,3 g/dL, plaquetas 244.000 mm<sup>3</sup>,

bilirrubina indireta 1,30 mg/dL, DHL 316 U/L. Todavia, em 04 dias progrediu para nova queda de plaquetas, chegando a 55.000 mm<sup>3</sup>, necessitando de mais 05 sessões de plasmaférese, o que culminou em melhora significativa e estabilização de plaquetas (579.000 mm<sup>3</sup>). Paciente recebeu alta em bom estado clínico, com prednisona 60mg/dia e retorno ambulatorial em serviço de referência do estado. **Discussão:** A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia trombótica (MAT) causada por uma acentuada redução da atividade da protease de clivagem do fator de von Willebrand – ADAMTS13. No caso em questão, a PTT foi associada ao quadro infeccioso. Embora a incidência do quadro associado a leptospirose seja rara, o paciente apresentou sorologia com resultado positivo. A finalidade do tratamento instituído com a plasmaférese foi fornecer ADAMTS13 do plasma do doador e remover o autoanticorpo contra o ADAMTS13, reduzindo assim a formação de novos trombos. Além disso, os glicocorticoides também foram prescritos com a finalidade de reduzir a ativação de linfócitos B, produtores de anti-ADAMTS13, resultando na estabilização clínica do paciente e possibilidade de alta hospitalar e seguimento ambulatorial. **Conclusão:** Por se tratar de uma condição clínica potencialmente fatal, o início da terapia para a PTT deve ser realizada de forma precoce, baseado em um diagnóstico presuntivo que leva consideração achados clínicos e laboratoriais. A análise deste caso nos permite inferir a dificuldade diagnóstica da PTT secundária a um quadro infeccioso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.976>

#### LARGE DELETIONS AND SMALL INSERTIONS AND DELETIONS IN THE FACTOR VIII GENE PREDICT FAILURE TO IMMUNE TOLERANCE INDUCTION IN PEOPLE WITH SEVERE HEMOPHILIA A AND HIGH-RESPONDING INHIBITORS

SM Rezende<sup>a</sup>, RP Souza<sup>a</sup>, RM Camelo<sup>a</sup>, MM Dias<sup>a</sup>, LL Jardim<sup>a</sup>, MAP Santana<sup>b</sup>, DG Chaves<sup>b</sup>, JVD Bom<sup>c</sup>, LW Zuccherato<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

<sup>b</sup> Fundação Hemominas (FH), Juiz de Fora, MG, Brazil

<sup>c</sup> Leiden University Medical Center, Leiden, the Netherlands

**Introduction:** Alloantibodies against factor VIII (FVIII; inhibitors) are the main complication of hemophilia A. Immune tolerance induction (ITI) eradicates inhibitors in about 70% of people with hemophilia A. Few studies have evaluated the role of FVIII gene (F8) variants on ITI outcome. **Material and methods:** We evaluated the role of F8 pathogenic variants on ITI outcome in people with severe hemophilia A (FVIII < 1 international units/dL) and high-responding inhibitors (≥ 5 Bethesda units/mL lifelong) who underwent a first course of ITI. Socio-demographic, clinical and laboratory data were collected. ITI outcomes were defined as total, partial successes, and failure. Detection of intron 1 and 22 inversions was