

destaca-se um crescimento anual médio de 7% dos óbitos nesse período. **Discussão:** Na análise dos dados observou-se um maior número de óbitos por anemia hemolítica (AH) no sudeste e nordeste, respectivamente, fato que pode estar ligado ao quantitativo populacional dessas regiões, que são as duas mais populosas do Brasil. Com relação a raça/cor, a literatura relata não haver predisposição, entretanto notou-se um maior quantitativo nos autodeclarados brancos. Também, identificou-se pequeno predomínio de morte em mulheres, isso pode ter relação com a maior prevalência de Anemia hemolítica autoimune (AHAI) neste mesmo grupo em adolescentes e adultos. Faz-se essa inferência, devido a AHA, na literatura, ser a AH adquirida mais comum, contudo ressalta-se que o SIM não permite fazer essa separação dos dados. Além disso, em uma revisão de literatura, apontou-se que há poucos estudos que analisam com propriedade a sobrevida e a taxa de mortalidade da AHA, mas reconheceu-se a sepse secundária a imunodepressão do tratamento como a causa mais comum de óbito, salientando-se um risco aumentado de morte para idade superior a 50 anos, o que mostra correspondência com os dados obtidos neste trabalho. Finalmente, o aumento linear observado merece destaque, pois a AH adquirida tem baixa incidência, e mesmo a AHA, a mais prevalente, ocorre apenas em cerca de 1 a 3 casos para cada 100.000 crianças ao ano, segundo a literatura. **Conclusão:** Conclui-se que a mortalidade por anemia hemolítica apresenta relação com idade e sexo, vitimando discretamente mais mulheres e majoritariamente pessoas de idade mais avançada, provavelmente devido ao fato de terem o sistema imunológico fragilizado pelo tratamento, levando ao óbito por sepse. Outrossim, enfatiza-se maiores mortes entre os declarados brancos, e o crescimento observado, mesmo com a baixa incidência da doença. Destarte, reforça-se a necessidade de mais estudos sobre o tema, visando-se encontrar melhores formas de aumentar a sobrevida e reduzir a morte em diferentes casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.042>

#### NEW REPORT OF KÖLN HEMOGLOBIN FROM COUNTRYSIDE/INTERIOR OF SÃO PAULO

JO Rios, LR Pereira, CR Bonini-Domingos

Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São Paulo, SP, Brazil

**Introduction:** Hemoglobinopathies are considered a major public health problem in many countries, including Brazil, a fact explained by their frequency, genetic diversity and clinical importance. The unstable hemoglobin group is associated with congenital non-spherocytic hemolytic anemia due to instability of the hemoglobin molecule which can lead to the formation of characteristic inclusion bodies or Heinz bodies. Hb Köln beta 98(FG5) Val>Met is the result of the substitution of the amino acid valine for methionine at position 98 of the Beta chain of hemoglobin. Hemoglobin Köln reports are concentrated in Europe and in some parts of the Orient, such as northern Europe, among Jews, Czechoslovaks, Japanese, and also Koreans. A case was recently reported in India and, in

Brazil, some cases have been known since 1993. This hemoglobinopathy is widely distributed, however, its frequency is extremely low when compared to the most frequent variants such as hemoglobin S (HbS) and C (HbC) in Brazil. Patients with Hb Köln usually present with mild hemolytic anemia characterized by reticulocytosis, splenomegaly and bilirubin, jaundice, and persistent dark urine excretion. In addition, some case reports describe Köln patients with priapism or persistent thrombocytopenia. **Case description:** We report a case of Köln's Hemoglobin in a 54-year-old female patient with hemolytic anemia under investigation. Osmotic instability tests were performed with a NaCl solution, hemoglobin electrophoresis in cellulose acetate at alkaline pH in which the presence of a band migrating between A<sub>2</sub> and S hemoglobins was observed, when the hemolysate was performed with 1% saponin, search for Heinz bodies with a 1:1 brilliant cresyl blue solution incubated at 37°C for 30 minutes, after which the bodies were identified in the blood smear. Upon suspicion of unstable hemoglobin, other standard laboratory procedures were performed, such as High Performance Liquid Chromatography (HPLC) with the Trinity® Premier Resolution Analytical Column equipment, in which a dosage of 3.18% HbA<sub>2</sub> and 0.16% HbF was observed. The results corroborate the electrophoretic and chromatographic profile suggestive of heterozygosity for Hb Köln. **Discussion:** It is known today that there are 155 unstable hemoglobins identified worldwide and, of these, approximately 102 lead to hemolysis or abnormal oxygen affinity. In contrast the other variants do not show hematological abnormalities, but show instability in in vitro test. The phenotype of unstable variants of hemoglobin is diverse and dependent on the position of the mutation, which can lead to changes in the structure of the globin chain or of the hemoglobin molecule. Hb Köln is the most common of the unstable variants of hemoglobin and was first described by Pribilla in 1962. One of the main characteristics of unstable hemoglobins is the presence of Heinz bodies, which was curiously observed in this patient's red blood cells, corroborating data already described in the literature. Thus, a reliable detection of Hb Köln together with genetic counseling and prenatal diagnosis are essential to improve the well-being of patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.043>

#### OSTEONECROSE EM DOENÇA FALCIFORME: RELATO DE CASOS COM MANIFESTAÇÕES INCOMUNS

TP Prudente<sup>a</sup>, DV Minaré<sup>a</sup>, AV Gonçalves<sup>b</sup>, MCR Amorelli<sup>b</sup>, RF Fonseca<sup>b</sup>, MDRF Roberti<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, GO, Brasil

<sup>b</sup> Hemocentro de Goiás (HEMOGO), Goiânia, GO, Brasil

**Objetivo:** A osteonecrose (ON) é uma importante manifestação óssea da doença falciforme (DF), a qual traz grande morbidade para pacientes. Sua fisiopatologia está relacionada à vaso-oclusão decorrente do aumento da adesão entre as hemácias falciformes e outros componentes do sangue, como

