

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 AHAI, 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 AHAI, 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 AHAI, 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 KOLN 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



também da própria hemólise. Esse agravo acomete principalmente homens e o principal sítio anatômico é a cabeça do fêmur. Assim, o objetivo deste relato de casos é apresentar manifestações atípicas de ON em pacientes com DF. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de prontuários de pacientes com DF que apresentaram ON com apresentações incomuns. Foram incluídos dois prontuários, com manifestações do agravo no úmero. **Resultados:** O primeiro caso foi de uma paciente do gênero feminino, 30 anos, HbSS, com diagnóstico de ON de úmero direito após quadro de dor em cotovelo direito com irradiação para braço e mão. À época, exames laboratoriais mostravam Hb de 9,0 g/dL, leucócitos de 8.280/mm<sup>3</sup> e plaquetas de 467.000/mm<sup>3</sup>. O segundo caso foi uma paciente do gênero feminino de 35 anos, HbSS, com ON prévia de cabeça de fêmur, a qual necessitou de artroplastia total de quadril. Iniciou quadro de dor em ombro esquerdo, de forte intensidade e difícil tratamento, cujo diagnóstico foi ON em úmero esquerdo, quando exames apontavam Hb de 11 g/dL, leucócitos de 4.370/mm<sup>3</sup> e plaquetas de 236.000/mm<sup>3</sup>. Ambas as pacientes faziam uso de hidroxiureia em dose terapêutica e, após o diagnóstico, passaram por tratamento conservador. **Discussão:** A ON é uma lesão óssea isquêmica que tem por consequência uma doença articular degenerativa. A região mais comumente afetada é a cabeça do fêmur, mas pode menos comumente afetar úmero, fêmur distal, tibia e tálus. A ON relacionada à DF tem como origem a aglomeração de hemácias falciformes, leucócitos e plaquetas que obstruem a microvasculatura. Metade dos pacientes com HbSS desenvolve ON até os 35 anos. Outros fatores de risco incluem gênero masculino, alto índice de massa corporal, leucopenia, genótipo HbSS com traço  $\alpha$ -talassêmico e episódios vasculocclusivos frequentes. Ademais, não há estudos que afirmem categoricamente associação entre o tratamento com a hidroxiureia e o desenvolvimento de ON. Para necrose avascular de úmero, o principal fator de risco é a ON prévia de cabeça de fêmur, como foi o caso da segunda paciente. No úmero, a progressão é geralmente rápida, com o colapso podendo ocorrer até 6 meses após início dos sintomas, principalmente naqueles pacientes com HbSS. Nesses casos, a cirurgia é necessária para correção da lesão, podendo inclusive demandar substituição completa da articulação afetada. O prognóstico depende do estágio da ON no momento do diagnóstico, do tamanho da lesão, de sua localização e de outros fatores clínicos, avaliados com radiografias ou ressonância magnética. No diagnóstico precoce, o tratamento é apenas expectante, envolvendo emagrecimento, atividade física, fisioterapia e outras mudanças no estilo de vida. Os dois casos aqui apresentados são de pacientes do gênero feminino, sem leucopenia, com acometimento de regiões menos comuns. Isto nos alerta para estarmos atentos para sinais e sintomas desse agravo em pacientes com DF. **Conclusão:** A ON pode trazer importante morbidade para indivíduos com DF, principalmente nos diagnósticos tardios. Por isso, mesmo pacientes que apresentam fraco perfil epidemiológico para o desenvolvimento desse agravo devem ser investigados para descartá-lo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.044>

## PURPURA TROPICITOPÊNICA TROMBÓTICA POSSIVELMENTE ASSOCIADA À VACINA CONTRA COVID-19

T Gavron, MAB Beleze, FC Trigo, LC Franco

Universidade Estadual de Londrina (UEL), Londrina, PR, Brasil

**Introdução:** A púrpura trombocitopênica trombótica consiste em uma microangiopatia trombótica, doença rara e potencialmente fatal. Pode ser adquirida ou hereditária, diagnosticada através da constatação de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e potencial lesão de órgão-alvo. O tratamento essencial consiste na plasmaférese, que reduz consideravelmente a mortalidade. **Relato de caso:** Paciente feminina, caucasiana, 41 anos, que relatou início dos sintomas um dia após ter recebido dose da Pfizer. No décimo terceiro dia do quadro, quando chegou ao nosso serviço, apresentava petéquias periorbitais e febre. Os exames para diagnóstico foram: Hemoglobina 6,9 d/dL; Hematócrito: 21,0%; VCM: 91,7 fL; Leucócito: 4.040/ $\mu$ L; Plaquetas 3.000/ $\mu$ L; Creatinina 1,40 mg/dL; Ureia: 57 mg/dL; Reticulócito: 11,06%; pesquisa esquizócitos 1+, LDH: 3220 U/L, Bilirubina indireta: 1,6 mg/dL; Covid-19 descartado após dois swabs negativos pelo método RT-PCR; atividade do ADAMTS-13 não dosada por indisponibilidade no serviço. Iniciamos tratamento com plasmaférese, plasma fresco congelado e corticoterapia. Após sete sessões de plasmaférese a paciente apresenta-se em bom estado geral, sem queixas e regressão das petéquias; exame físico sem particularidades e os seguintes exames laboratoriais: Ureia: 47 mg/dL; creatinina: 0,99 mg/dL; Bilirrubina Total 0,7 mg/dL; LDH: 279 U/L; creatinina 0,99 mg/dL; Hemoglobina 8,1 g/dL; Hematócrito: 25%; VCM: 98,8fL, leucócito: 10.700/ $\mu$ L; plaqueta: 150.000/ $\mu$ L; pesquisa de esquizócitos 1+. Paciente segue internada, em esquema de plasmaférese, com melhora de parâmetros laboratoriais e clínicos, inclusive neurológico. **Discussão:** Microangiopatias trombóticas consistem em um grupo de doenças heterogêneas, caracterizadas pela formação de trombos disseminados em capilares e arteríolas, causando anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e potencial lesão de órgão-alvo. Nesse trabalho tratamos da púrpura trombocitopênica trombótica, síndrome clínica com desfecho potencialmente fatal, rara e com incidência de 5-10 casos/1.000.000 de pessoas/ano, que afeta ambos os sexos. Ocorre em frequência de duas a três vezes maior no sexo feminino, entre 30 e 40 anos de idade e um alto risco de recidiva, com potenciais sequelas. Laboratorialmente o paciente apresenta-se com trombocitopenia, hemólise microangiopática (LDH aumentado, haptoglobina baixa, aumento de bilirrubina indireta, presença de esquizócitos) e redução da atividade de ADAMTS-13. Uma vez diagnosticada, o tratamento mais eficaz consiste na plasmaférese e infusão de plasma fresco congelado associado a corticoterapia ou sobrenadante do crioprecipitado (que contém a ADAMTS13), que reduz a mortalidade aguda de 90% para menos de 20%. Com relação ao caso que descrevemos aqui, encontramos na literatura outros relatos do desenvolvimento de PTT após a vacinação contra Covid-19. RUHE J et al. descrevem um caso após a vacina

