

mm³, plaquetas 538 mil/mm³, DHL 518 U/L, TAD negativo e HbS de 24,8%. Optado por observação e IGIV sob suspeita de SHH visto queda rápida de Hb. Após 5 dias de IGIV ele recebeu nova transfusão com Hb pré de 6,8 g/L e após transfusão 5,9 g/L e HbS 52,1% confirmando o diagnóstico de SHH. Paciente recebeu rituximabe 1000 mg, 2 infusões com intervalo de 2 semanas entre as mesmas com resolução de quadro hemolítico e independência transfusional (HbA1 65,6% e HbS de 29,8%). **Discussão:** SHH é diagnosticada quando ocorre anemia grave paradoxalmente após uma transfusão de sangue (Hb pós < Hb pré-transfusão). Resulta em hemólise concomitante das hemácias transfundidas e autólogas. Acredita-se que o mecanismo subjacente, a esta rara e geralmente fatal complicação, seja secundário a resposta imune contra os fosfolípidios expostos da membrana eritrocitária. A predisposição para SHH na AF também é variada e a busca por um padrão ou valor de predição tem sido evasiva. Pode ser dividida em 2 formas baseadas no tempo de transfusão até o desenvolvimento dos sintomas e formação de aloanticorpos. Aguda: sintomas clínicos são observados dentro de 7 dias pós transfusão. Os aloanticorpos geralmente não são formados nesse período e, portanto, um teste direto de antiglobulina (TAD) para detectar aloanticorpos provavelmente seria negativo. Tardia: sintomas clínicos são observados além de 7 dias após transfusão, e formação de aloanticorpos é mais provável. O TAD neste caso provavelmente seria positivo. Neste relato, a forma aguda foi observada porque os sintomas foram observados 5 dias após a transfusão e o TAD foi negativo. O tratamento visa suporte e evitar transfusões. IGIV e esteroides em altas doses mostram bons resultados em casos leves por suprimir a ativação macrófágica, encurtando a duração da hemólise. O Rituximabe também pode ser usado nestes casos de SHH e AF, como neste relato, com bons resultados. **Conclusão:** SHH é rara e necessita de pesquisas mais extensas para determinar indivíduos com maior predisposição a essa complicação de alta mortalidade. O alto índice de suspeição pode ser fundamental no manejo bem como monitorar pacientes com múltiplas transfusões.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.030>

TWO CASE REPORT OF PARVOVIRUS B19 INFECTION IN HIV-INFECTED PATIENTS: DIFFERENT CLINICAL PRESENTATIONS FOLLOWING ACUTE AND PERSISTENT B19V INFECTION

DPM Almeida, J Bokel, ADR Alves, AG Vizzoni, ICF Tavares, JDSB Netto, B Grinsztejn, LAA Leon

Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Introduction: Parvovirus B19 (B19V) infection could cause clinical manifestations depending on the host's immunologic and hematologic status. In immunocompetent individuals, clinical manifestations range from asymptomatic, or flu-like symptoms in childhood including a viral exanthem (fifth disease) to a fatal hydrops fetalis in pregnant women. B19V infect red blood cell (RBC) precursors and in immunocompromised hosts, such as HIV-infected patients, it could be manifested as

pure red cell aplasia and chronic anemia. B19V may cause transient aplastic crisis (TAC) in patients with increased RBC destruction, including hereditary spherocytosis (HS). **Objective:** To report cases of B19V infection in HIV-positive adults in follow-up at Instituto Nacional de Infectologia Evandro Chagas. **Results:** Case 1: A 27-year-old black male with HIV since childhood on irregular use of antiretroviral therapy (ART) complained of vertigo, headache, vomiting, fever. In April 2021 he had Hb 1,7 g/dL, Ht 6.5%, reticulocytes 0%, HIV viral load 40,305 cps/mL and CD4⁺ count 6 cells/ μ L. Up to October 2021 he required multiple RBC transfusions. Myelogram showed giant proerythroblasts with nuclear inclusions, B19V real time polymerase chain reaction (qPCR) detected 4.3×10^{10} IU/mL, and B19V anti-IgM was negative. He received intravenous immunoglobulin (IVIg) and stabilized RBC counts. Nine months after treatment, he remained asymptomatic but had 11 cells/ μ L CD4⁺ count and 27,642 HIV cps/mL due to poor adherence to ART. B19V was still detectable in qPCR (1.8×10^6 IU/mL), but he did not receive any additional treatment because blood counts were normal. Case 2: A 61-year-old white male with HIV since 2009 on regular use of ART, undetectable HIV viral load, but historically low CD4⁺ count, presented four weeks of lethargy, and an acute incident of dizziness, diarrhea, and syncope. He exhibited pancytopenia (Hb 5.6 g/dL, Ht 15.2%, WBC 1.48×10^9 /L, and platelets 41,000 per mm³), non-immune hemolytic anemic features, jaundice, and palpable spleen. Reticulocyte counts were unavailable. He received transfusions of RBC, the HIV viral load at admission was undetectable, and CD4⁺ count 127 cells/ μ L. The myelogram presented giant proerythroblasts with nuclear inclusions, and bone marrow had 95% cellularity and mild erythroid hyperplasia. B19V anti-IgM was indeterminate, while B19V qPCR detected 8.9×10^3 IU/mL, in August 2021. The patient received IVIg and nine months later, showed resolution of pancytopenia, but maintained elevated indirect bilirubin, indicative of chronic hemolysis. B19-DNA was no longer detected by qPCR, hematology showed spherocytes, and the osmotic fragility test suggested RBC membranopathy, revealing an undiagnosed HS. **Discussion:** Anemia is a common finding in the HIV setting, is often multifactorial, and represents a significant risk factor for mortality in AIDS. Our study highlights the importance of B19V infection being considered as a part of the differential diagnosis of anemia in this group. Clinicians should search for typical bone marrow and virologic findings. Identification of B19V DNA by qPCR was essential herein because of low sensitivity of serologic tests. **Conclusion:** Our findings showed that adherence to ART and the status of immunosuppression were crucial to the parvovirus clearance after IVIg. These cases highlight the challenging management of refractory parvovirus disease in immunosuppressed patient.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.031>

CARCINOMA CELULAR SECUNDÁRIO A ÚLCERA CRÔNICA NA DOENÇA FALCIFORME

SMCBP Jesus, P Vicari, MS Figueiredo

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A hemoglobinopatia SC (HbSC) é uma hemoglobinopatia hereditária na qual o paciente apresenta manifestação clínica mais branda em comparação com a anemia falciforme, tendo como principais sintomas anemia leve a moderada, retinopatia, infartos ósseos e úlceras de membros inferiores (MMII). O diagnóstico diferencial etiológico das úlceras de MMII nessa população é de extrema relevância, tendo-se como principais causas úlceras por insuficiência venosa/arterial, úlceras infecciosas (leishmaniose, esporotricose), úlceras induzidas por medicamentos (hidroxiureia em neoplasias mieloproliferativas) além de condições cutâneas primárias como pioderma gangrenoso. Em raros casos, encontramos transformação para neoplasias cutâneas como carcinoma escamocelular. **Relato de caso:** Mulher de 67 anos, portadora de HbSC, ex-tabagista (60 anos/maço, parou há 40 anos), ex-etilista (destilados, parou há 30 anos), em uso apenas de ácido fólico e com antecedentes de colecistectomia, retinopatia e esplenomegalia além de úlceras de MMII recorrentes há 40 anos. Foi encaminhada ao nosso ambulatório com úlcera em membro inferior direito em agosto de 2020 que evoluiu com aumento progressivo da lesão associado a dor local. Exames da época: GV $4,17 \times 10^9/L$, Hb 10,5 g/dL, Ht 30,4%, VCM 73 fL, Leucócitos $5380/mm^3$, Plaquetas $72000/mm^3$, DHL 223 U/L. Realizada investigação ambulatorial em conjunto com cirurgião vascular e infectologista, optado por tratamento conservador com medidas locais. Após 9 meses paciente evoluiu com quadro de erisipela e osteomielite tratados em outro serviço com antibioticoterapia (ceftriaxone e clindamicina). Devido à piora gradativa da lesão, apesar da terapêutica empregada (GV $3,30 \times 10^9/L$, Hb 7,3 g/dL, Ht 22,2%, VCM 67,4 fL, Leucócitos $4360/mm^3$, Plaquetas $126000/mm^3$, DHL 168 U/L), foi realizada biópsia que evidenciou carcinoma celular invasivo bem diferenciado com acometimento ósseo, sem outros sítios de metástase. Paciente foi submetida a amputação transtibial direita com osteomielite em fragmento ósseo retirado. Paciente apresentou infecção do sítio cirúrgico evoluindo com choque séptico e óbito. **Discussão:** O presente caso clínico demonstra a grande relevância da realização de adequado diagnóstico diferencial das úlceras de membros inferiores em pacientes com doença falciforme (DF). Evidências na literatura sugerem que os pacientes com DF apresentam maior risco para o desenvolvimento de neoplasias sólidas e/ou hematológicas. Acredita-se que isto pode ser devido ao estado inflamatório crônico e mais frequentemente visualizado com o aumento da sobrevida destes pacientes nas últimas décadas. No entanto, não existe consenso na literatura com relação a uma maior predisposição para o desenvolvimento de neoplasias cutâneas não-melanomas, assim como da paciente deste relato, nessa população. Os trabalhos que correlacionam o uso prolongado de hidroxiureia com maior risco carcinogênico também são conflitantes e nossa paciente não fazia uso desta medicação. O presente relato ratifica a grande relevância de monitoramento da evolução das úlceras cutâneas e investigação com biópsia em caso de lesões com evolução ou aspecto atípico, bem como maiores estudos que investiguem a associação de neoplasias cutâneas associada a úlceras de MMII na DF.

SÍNDROME DE EMBOLIA GORDUROSA NA DOENÇA FALCIFORME: SÉRIE DE CASOS

GM Santos^a, K Tozatto-Maio^a, MDV Elias^a, ICTS Almeida^a, GHH Fonseca^a, FM Nogueira^a, LMS Otsuka^a, ACA Cardoso^a, VG Rocha^a, SFM Gualandro^{a,b}

^a Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de embolia gordurosa é uma complicação rara da doença falciforme, descrita principalmente na doença não homocigótica. Resulta de extensa necrose da medula óssea (MO), durante crise vasoclusiva (CVO), com liberação de êmbolos de gordura na circulação e disfunção orgânica múltipla. Os critérios diagnósticos são envolvimento de múltiplos/único órgão histologicamente comprovado por embolia gordurosa e/ou medular necrótica ou desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda (IRpA) e manifestações neurológicas ou falência de múltiplos órgãos com evidência de necrose medular (laboratorial ou histológica). **Objetivos:** Descrever características clínicas, laboratoriais e de tratamento de 5 pacientes com síndrome de embolia gordurosa atendidos no HCFMUSP entre 10/2021 e 07/2022. **Resultados:** Os 5 casos eram HbSS (4 mulheres), 1 em uso de hidroxiureia (HU), 2 sem HU por hepatotoxicidade e em programa transfusional, 1 interrompeu o tratamento e 1 nunca havia usado. Mediana de idade no evento: 34 (22-52) anos. Fatores desencadeantes prováveis em 3 pacientes: infecções por Influenza, Covid19 e S.aureus Oxacilina resistente. À admissão, todos apresentavam dor generalizada e dessaturação; 4 apresentavam confusão mental e rebaixamento do nível de consciência com TC de crânio normal; 3 com consolidação pulmonar sendo iniciado antibiótico. Medianas e ranges de exames à admissão: Hb 5,7 (3,6-7,2)g/dL; leucometria 30900 (8620-51600)/mm³, 2 com desvio até mielócitos, 2 até meta-mielócitos e 1 até bastões; eritroblastos 38,5 (2,5-53,8) EOC/100 leucócitos; plaquetas 208 (46-507) mil/mm³; DHL 1296 (502->6000)mg/dL; Cr 1,59 (0,94-3,72)mg/dL; BI/BD 2,32 (2,09-4,84)/3,4 (2,57-12,8)mg/dL; TGO 101 (44-289)mg/dL; TGP 19 (18-29)mg/dL; GGT 185 (118-423)mg/dL; FA 369 (142-1060)mg/dL. Durante a internação, todos evoluíram com reação leucoeritoblástica (desvio até mielócitos/promielócitos), aumento de DHL, TGO, TGP, GGT, FA, BI, BD (predomínio de BD) e lesão renal aguda, 3 evoluíram com plaquetopenia e 2 com reticulocitopenia. Todos receberam concentrado de hemácias nas primeiras 24h e durante a internação (mediana 13;range 2-19), 2 iniciaram hemodiálise e 2 foram intubados e receberam drogas vasoativas (DVA). Nenhum desenvolveu CIVD. A biópsia de MO de 1 paciente mostrou tecido hematopoiético difusamente necrótico de padrão isquêmico. A mediana de internação foi 11 dias (range 2-22). 1 paciente faleceu em 48h, 1 foi extubado e teve DVA suspensa após 17 dias, 4 pacientes receberam alta com Hb próxima ao basal e leucometria, plaquetas e função renal normais. **Discussão:** A síndrome de embolia gordurosa é caracterizada por IRpA e manifestações neurológicas, podendo haver