

and occipital lobes and bilateral temporal lobe. Interestingly, 8 of these patients had a new MRI after 1 year, and despite the short time interval, progressive atrophy was observed in right temporal and left frontal lobes and basal ganglia. **Discussion:** Our results demonstrate that cognitive decline is highly prevalent in SCD and progresses with age. The significant correlation with proteinuria may indicate an association of impaired cognition with disease severity, and the common MRI findings may reflect the significant changes in domains such as memory, learning and executive function. **Conclusion:** The relationship of cognitive decline with poor education demonstrates that this complication is even more expressive in situations of low intellectual stimulation (the reality of the majority of SCD patients), and should encourage the development of health policies to address this issue.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.086>

86

RELAÇÃO ENTRE A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E O LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: REVISÃO DE LITERATURA

G.L.D. Miranda, R.D.N. Benvindo, I.D. Rêgo, M.E.S.O. Araújo

Centro Universitário Uninovafapi, Teresina, PI, Brasil

Objetivos: Verificar a produção científica acerca da associação entre anemia hemolítica autoimune e pacientes com lúpus eritematoso sistêmico. **Material e métodos:** Trata-se de revisão de literatura, cuja base de dados utilizada foi a Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), utilizando os descritores “anemia hemolítica autoimune” AND “lúpus eritematoso sistêmico”. Foram definidos como critérios de inclusão: artigos publicados de 2015 a 2020, em português, inglês e espanhol. Foram elencados 20 artigos nas bases de dados (BVS), e após a análise rigorosa das pesquisas, selecionados 13 artigos. **Resultado:** O diagnóstico de anemia hemolítica autoimune (AIHA) associada ao lúpus eritematoso sistêmico (LES) tem repercussões consideráveis no quadro clínico do paciente. Em um estudo, foi observado que os pacientes com essa associação tiveram mais danos aos órgãos. Além disso, fatores como idade mais jovem são frequentemente preditivos para diagnóstico de AIHA em pacientes com LES. Indivíduos acometidos com AIHA diminuíram as taxas de sobrevivência em aproximadamente 10 e 20 anos. Também foi observado que essa condição pode desencadear a Síndrome do Anticorpo Antifosfolípideo (SAF). O LES também pode afetar mulheres grávidas, e como consequência gerar anemia hemolítica em recém-nascidos. Em um dado estudo, o bebê apresentou anemia hemolítica e foi submetido a terapia com ciclosporina e suspensão da amamentação e evoluiu com melhora do caso. **Discussão:** A anemia hemolítica autoimune, quando associada a trombocitopenia e podendo estar acompanhada ou não de neutropenia imune, gera uma condição chamada de Síndrome de Evans. Esse distúrbio pode estar presente em casos graves de LES e é subdiagnosticado na maioria dos casos. Até o momento, não existem estudos sistêmicos específicos sobre o tratamento de Síndrome de Evans, mas há relatos de

sucesso fazendo o uso de corticoterapia e rituximabe. Além disso, um transplante de células-tronco também é uma opção para o tratamento em longo prazo para casos muito graves e refratários. Estudos mostram um papel da IL17 nas causas da AIHA, que gera perda de tolerância aos autoantígenos eritrocitários e surgimento de autoanticorpos. Isso pode ser um precursor para o tratamento da AIHA e evitar os danos ao uso da corticoterapia em altas doses. **Conclusão:** A AIHA, quando associada ao Lúpus Eritematoso Sistêmico, gera complicações e piora no quadro clínico do paciente, como a Síndrome de Evans. Ademais, pode ser um marcador para a SAF. Decorrente disso, se faz necessário um diagnóstico rápido seguido de um tratamento intenso para deter o processo hemolítico e possíveis pioras no prognóstico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.087>

87

RELAÇÃO ENTRE A DEFICIÊNCIA NA TRIAGEM NEONATAL E A FALHA NO DIAGNOSTICO PRECOCE DAS HEMOGLOBINOPATIAS: REVISÃO DE LITERATURA

I.D. Rêgo, R.D.N. Benvindo, M.E.S.O. Araújo, G.L.D. Miranda, A.C.C.F.S. Melo, K.C. Alencar, T.O. Pinto, P.G.L. Gonçalves, M.V.C. Azevedo, A.D.S. Oliveira

Centro Universitário Uninovafapi, Teresina, PI, Brasil

Objetivos: Analisar os artigos científicos que abordam a triagem neonatal no Brasil e sua relação com o diagnóstico e tratamento tardio nos neonatos. **Material e métodos:** É uma revisão de literatura, cuja base de dados utilizada foi o Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUSU), PubMed e Scientific Electronic Library Online (Scielo), utilizando os descritores Anemia Falciforme”, Saúde Pública AND Triagem Neonatal. Os critérios definidos para inclusão foram: artigos publicados de 2015 a 2020, em português, inglês e espanhol. Foram selecionados 30 artigos nas bases de dados (PubMed e SCIELO), e após análise rigorosa do material coletado, foram selecionados 20 artigos. **Resultados:** Conforme estudos da Organização Mundial de Saúde (OMS), 270 milhões de pessoas apresentam genes de hemoglobinas anormais, destas entre 300 a 400 mil nascidos vivos levam os genes da anemia falciforme (Hb S) ou de alguma talassemia grave. No Brasil, devido a miscigenação e a característica assintomática dos portadores, a associação com hemoglobinas variantes, talassemias e enzimopatias foi atenuada. Por tal motivo, o Ministério da Saúde criou a portaria 822/01 que adiciona a Triagem de Hemoglobinopatias na Portaria Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Vale ainda ressaltar, que dentre as hemoglobinopatias a que apresenta-se com maior frequência e maiores prejuízos sociais e econômicos é a anemia falciforme. **Discussão:** A triagem neonatal consiste em um conjunto de exames realizados em recém nascidos no período de 48 horas a 7 dias após o nascimento. Esse programa está dividido em três fases que contem fenilcetonúria, hipotireoidismo e doença falciforme objetivando rastrear a prevalência das comorbidades



em um determinado grupo. Um dos maiores estudos sobre as hemoglobinopatias mostrou a presença de 55.217 indivíduos com os genes testados destes o Hb S teve a maior prevalência, estando presente em 60,95% dos 1.703 casos confirmados sendo seguido pelas talassemias alfas e betas que ficaram com 15,56%. Nesse contexto, ao avaliar os registros de óbito por anemia falciforme no Brasil, no período de 2005 a 2010 alertou a incapacidade do sistema de atenção a saúde de detectar a moléstia, que somado a desinformação sobre a doença por parte da população e dos profissionais da saúde, e o baixo nível sócio-econômico serão fatores preponderantes para a deficiência dessa triagem. **Conclusão:** Desse modo, e considerando os dados epidemiológicos, os genes Hb S, Hb C e talassemias beta são considerados como obstáculos para a funcionalidade da saúde pública no Brasil. De tal maneira que é necessário a implementação de estratégias básicas de atenção ao neonato para a prevenção e controle objetivando menor mortalidade e aumento da sobrevivência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.088>

88

SATISFACTION AND ADHERENCE TO SICKLE CELL DISEASE TREATMENT IN BRAZIL: CROSS-SECTIONAL ANALYSIS CONSIDERING PATIENTS AND HEALTHCARE PROVIDER PERSPECTIVES

A.C.S. Pinto^a, A.S. Araujo^b, S.F.M. Gualandro^c, C.T. Bueno^d, R.D. Cançado^e

^a Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

^c Departamento de Hematologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^d Novartis Oncology, Brazil

^e Departamento de Hematologia Oncológica, Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (FCMSCSP), São Paulo, SP, Brazil

Background and aims: Sickle cell disease (SCD) treatment may involve several strategies, which is perceived through different ways by patients and healthcare providers (HCPs). This study aims to determine treatment patterns, satisfaction, and adherence of Brazilian SCD patients, considering both patients and HCPs' perspectives. **Material and methods:** Multi-country, cross-sectional analysis, including data from SCD patients and HCPs who actively treat and manage SCD (The SWAY Survey). Herein, data from Brazilian patients aged >6 years old (those aged 6 to 11 years old completed the questionnaire with a caregiver/parent/legal guardian) and HCPs (independently selected from patients) were included. Both questionnaires included variables regarding demographics and treatment characteristics. About treatment goals and satisfaction subjects were asked to classify using a scale ranging from 1 (strongly disagree or very dissatisfied) to 7 (strongly agree or very satisfied).

HCPs were also asked to classify treatment decision factors in a scale ranging from 1 (not important at all) to 7 (the most important). **Results:** A total of 260 patients and 30 HCPs were included. Considering strategies ever used by patients, folic acid (n=252, 96.9%), antibiotics (n=230, 88.5%), anti-inflammatories (n=222, 85.4%), vaccination (n=215, 82.7%), occasional blood transfusion (n=193, 74.2%), HU (n=178, 68.5%) and over the counter pain medication (n=177, 68.1%) were the most frequently reported. The most frequent treatment strategies used at study entry were folic acid (n=239, 91.9%) and hydroxyurea (HU) (n=161, 61.9%). Decision factors classified as most important by HCPs were related to improving patients' survival and improve quality of life (QoL). Despite the survival importance, both HCPs (n=20, 66.7%) and patients (n=154, 59.2%) describe improve on QoL as the main SCD treatment goal. Among HCPs, only 3.3% (n=1) reported to be completely satisfied with treatment options, and for patients 31.9% were very satisfied with the management and treatment of their disease. Regarding treatment adherence, 63% (n=41) of patients reported to never reduce/stop medication without informing doctor and when it happens is due to forgetfulness. HCPs frequently reported that some patients do not take their medication as instructed (n=17, 56.7%) and miss medication doses occasionally (n=12, 40.0%) and all the time (n=17, 56.7%). **Discussion:** This abstract showed the most frequency treatment used by the Brazilian patients and the importance of QoL as the main SCD treatment goal. The treatment satisfaction and adherence results was different between patients and HCPs. Even with the importance of treatment on patients' survival, both patients and HCPs agreed that main treatment goal is to improve QOL. **Conclusion:** In Brazil, SCD patients usually use folic acid and HU. Neither patients nor HCPs were completely satisfied with the SCD treatment and had different opinion about adherence. Treatment options able to improve satisfaction and adherence, especially with impact on QoL, are still needed.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.089>

89

SÍNDROME DE EVANS COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

F.M. Carlotto^a, M. Eisenreich^{a,b}, D. Weber^b, C. Zanotelli^{b,c}

^a Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

^b Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo Fundo, RS, Brasil

^c Universidade Federal da Fronteira Sul (UFFS), Chapecó, SC, Brasil

Introdução: A síndrome de Evans (SE) é uma doença autoimune definida pela primeira vez por Robert Evans em 1951. Apresenta-se como anemia hemolítica autoimune (AHAI) de anticorpos quentes associada à púrpura trombocitopênica imune (PTI). Sua associação ao Lupus Eritematoso Sistêmico é relatada em somente 1,7 a 2,7% dos casos. Relata-