

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-

mos um caso de uma paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** D.D.L., 25 anos, encaminhada ao Hospital São Vicente de Paulo em razão de anemia severa. Paciente vinha apresentando há seis meses dispnéia progressiva, que piorou nos últimos 3 dias, acompanhada de cefaleia, tosse expectorativa hialina, calafrios e adinamia. Ao exame físico presença de máculas em mãos. Ausência de hepatomegalia ou esplenomegalia. Realizados exames à admissão da paciente que evidenciaram hemoglobina de 3,2 g/dL, hematócrito 12,3%, plaquetas 4.150/uL, leucograma sem alterações, provas de hemólise alteradas (reticulócito 12,8%, desidrogenase láctica de 705 UI/L), exames de função hepática e renal dentro da normalidade, sorologias e teste para coronavírus não reagentes. Apresentava fator antinuclear padrão misto nuclear homogêneo e citoplasmático pontilhado reticular 1:640 e 1:160, respectivamente. Banco de sangue informou que a paciente apresentava coombs direto positivo, com anticorpo quente, definindo diagnóstico de anemia hemolítica autoimune, que, associada ao quadro de plaquetopenia idiopática caracteriza quadro de síndrome de evans. No exame da medula óssea presença de hiperplasia da série eritroide, sem presença de população imatura nem imunofenótipo aberrante. Exames complementares com complementos diminuídos e anti DNA nativo, resultado 1:40. Dessa forma, fechando o diagnóstico de síndrome de evans secundária à lúpus eritematoso sistêmico. Iniciou tratamento com corticoterapia, mas apresentou melhora significativa dos parâmetros hematimétricos quando foi associado tratamento imunossupressor. O paciente recebeu alta e manteve acompanhamento ambulatorial reumatológico e hematológico. **Discussão:** A SE é rara, com incidência anual estimada de 1 a 3 casos por 100.000 habitantes. É sempre importante história clínica e exame físico detalhados para determinar os fatores de risco para seu desenvolvimento como infecções, doenças malignas, doenças autoimunes, vacinas recentes, medicamentos ou histórico familiar de distúrbios imunológicos. Essa síndrome pode ser classificada como primária ou idiopática quando não há doença associada e secundária quando é associada. O manejo da patologia é um desafio. Quando se refere à doença secundária, o tratamento deve ser direcionado à doença de base, como foi o caso da paciente do nosso relato. Quando idiopática, a primeira linha de conduta são corticosteróides com ou sem imunoglobulina intravenosa. Tratamento de segunda linha incluem agentes imunossupressores, o anticorpo monoclonal rituximab, quimioterapia ou uma combinação desses agentes. Para pacientes com doença recidivante grave, outras opções precisam ser consideradas, como a ciclofosfamida ou até o transplante de medula óssea. **Conclusão:** A SE é uma doença rara com curso heterogêneo caracterizado por múltiplas recaídas, apesar da multimodalidade do tratamento. É importante ter conhecimento da sua etiologia para projetar terapias alvos específicas, o que melhora significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.090>

90

SÍNDROME DE EVANS: RELATO DE CASO

L.F. Pelle, G.K. Hammacher, S.B. Azeredo, D.R. Almeida

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



Apresentação do caso: A.R.R., 43 anos, masculino. É encaminhado da cidade de origem para o hospital de referência por queixas de prostração e icterícia intensa. Iniciado há 3 meses, relata que sintomas evoluíram acompanhados de recusa alimentar. Nega alergias e dispnéia. Em uso de omeprazol e paroxetina. No exame físico apresentava regular estado geral, lúcido, orientado, coerente, descorado e icterico. Sinais vitais estáveis, Glasgow 15. Ritmo cardíaco regular em dois tempos bulhas normofonéticas sem sopros, frequência cardíaca de 80 bpm. Apresentava murmúrio vesicular uniformemente distribuído, sem ruídos adventícios, eupneico, sem esforço, o abdome mostrava-se plano, flácido, indolor, com fígado e baço não palpáveis, sem irritação peritoneal. Ausência de edema ou empastamento, membros aquecidos e perfundidos. Nos exames laboratoriais tipagem sanguínea A-, hematócrito 15, hemoglobina 5,7 g/dL, leucócitos 3470/mm³ (neutrófilos 1.770/mm³, linfócitos 1.300/mm³), plaquetas 49.000/mm³, Coombs direto positivo, Coombs indireto negativo, creatinina 0,85 mg/dL, ureia 33 mg/dL, DHL 12305 UI/L, BT 5,63 mg/dL, BD 0,7 mg/dL, BI 4,9 mg/dL, TGO 135 U/L, TGP 129 U/L, GGT 36 U/L, amilase 81 UI/L, HIV negativo. Colonoscopia normal e EDA evidenciou candidíase esofágica. Foi feito diagnóstico de Síndrome de Evans (SE). Iniciado tratamento com dexametasona, ácido fólico e ciclofosfamida. Na alta, paciente está sem queixas com melhora no laboratório (Hct 26, leuco 7.370 e plaquetas 140.000). **Discussão:** A SE é uma doença rara caracterizada pela combinação de duas ou mais citopenias imunes, mais comumente anemia hemolítica autoimune (AHAI) e trombocitopenia imune (PTI), acompanhada ou não de neutropenia imune (15%). AHAI, PTI e neutropenia podem manifestar-se concomitantemente ou no decorrer do tempo. Cerca de 37-73% dos pacientes com AHAI apresentam SE, sendo mais frequente em crianças, principalmente quando concomitante a síndrome linfoproliferativa autoimune. A apresentação clínica inclui fadiga, palidez, icterícia e sangramento de mucosas, com períodos de remissão e exacerbação, havendo sangramentos e/ou hemólise maciça. É comum os pacientes apresentarem discordância entre a clínica e laboratório. A fisiopatologia da SE inclui deficiência de CTLA-4, LRBA, TPP2 e diminuição na razão CD4/CD8. A SE é de difícil tratamento, não há evidências fortes, sendo usualmente usado corticoide sistêmico, rituximab e micofenolato e imunoglobulina intravenosa, se plaquetopenia importante. Esplenectomia é alternativa em casos não responsivos a terapia conservadora. Com diagnóstico e intervenção precoces altera-se morbimortalidade. **Conclusão:** Como visto, o caso apresentado é condição rara com clínica semelhante à apresentada na literatura. Destaca-se a presença de palidez e icterícia marcantes, baixa dosagem de Hb e aumento de HDL, sugestivos de hemólise. Além disso, no caso foi feita a terapêutica preconizada, com uso de corticoide. A evolução da