

EARLY URINARY BIOMARKERS OF RENAL DAMAGE IN SICKLE CELL DISEASE PATIENTS

FDCB Neto^a, MJSD Santos^a, EV Adômo^a, JRD Ferreira^a, MS Gonçalves^b, CG Barbosa^a

^a Faculdade de Farmácia, Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, Brazil

^b Instituto Gonçalo Moniz (IGM), Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Salvador, Brazil

Background: Sickle cell disease (SCD) is a genetic monogenic disorder with variable clinical manifestations and is characterized by the presence of the variant hemoglobin S. Renal damage is common in patients with SCD, which begins in childhood, progressing with age, a fact that makes nephropathy one of the possible complications. This can compromise patients' quality of life and decrease survival. Classical biomarkers such as creatinine, are not able to detect early renal lesions, which makes kidney injury molecule-1 (Kim-1) and N-acetyl- β -D-glucosaminidase (NAG) possible biomarker candidates in the prediction of renal disease in sickle cell anemia patients. **Objective:** Determine KIM-1 and NAG urine levels in sickle cell anemia patients and a control group. **Methods:** The study was a cross-sectional study with 56 individuals up to 17 years of age, 32 of whom had sickle cell disease and 24 healthy individuals. All were treated at the Laboratorio de Análises Clínicas da Faculdade de Farmácia da UFBA. The local ethical committee approved the study and blood samples were collected after signing informed consent forms. Hematological analyses were performed with automated protocols. KIM-1 and NAG urine levels were investigated by immunoenzymatic assay (ELISA) as per manufacturer protocols (USCN, USA). All data were analyzed in Epi Info v. 7.2 (CDC, EUA), considering $p < 0.05$. **Results:** The results showed that patients with sickle cell anemia have a characteristic hemolytic profile. This is indicated by reticulocyte count and LDH values (mean of $8.7\% \pm 4.5\%$ and 914.55 ± 382.12 mg/dL, respectively) lipid profile with low HDL, with a mean of 33.29 ± 8.30 mg/dL, compared to 44.47 ± 10.05 mg/dL in the control group. KIM-1 and NAG levels were significantly higher ($p < 0.0001$ for both) in the patients' group, compared with the control group (6.95 ± 7.13 pg/mL vs 1.72 ± 1.87 pg/mL for KIM-1 and 0.43 ± 0.42 ng/mL vs 0.07 ± 0.11 ng/mL for NAG). **Discussion:** Previous studies have shown that KIM-1 has been associated with albuminuria and hemolysis and may be a potential biomarker in pediatric SCA patients SCA (Hamideh et al., 2014, Belisario et. 2019). According to Unal and others NAG levels were found to be insufficient for the evaluation of SCA nephropathy in their studies. However, Tchernychev and others (2021) used NAG as a predictor of nephropathy in Townes HbSS mice. **Conclusion:** KIM-1 and NAG levels were higher in the patients' group, which suggests it may be incorporated in a follow up of sickle cell anemia patients in focus to identify early renal damage.

APRESENTAÇÃO RARA DE DEFICIÊNCIA DE CIANOCOBALAMINA SIMULANDO MICROANGIOPATIA TROMBÓTICA: RELATO DE CASO

ACA Silva, APP Silva, CM Pereira, SL Tolentino, IL Sicupira, PHFDCL Casas

Santa Casa de Belo Horizonte, Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Descrever uma complicação incomum e com potencial gravidade da deficiência de cianocobalamina, manifestando-se como anemia hemolítica microangiopática. **Material e métodos:** Relato de um caso atendido pelos autores, associado a revisão de literatura sobre o tema realizada nas principais bases de dados. **Resumo do caso:** Paciente do sexo feminino, 58 anos, iniciou com febre, disúria e prostração há 08 dias, procurando pronto atendimento e identificado anemia macrocítica e hiperocrômica grave, associada a leucocitose com desvio. Sem relato de exteriorização de sangramentos. Iniciado antibioticoterapia e solicitada transferência ao CTI. Admitida com anemia grave, plaquetopenia e lentificação do sensorio. Realizadas hemotransfusões e transferida para enfermaria após 3 dias, com melhora hematimétrica, mas mantendo fala arrastada. Feito tomografia de crânio sem alterações agudas. Identificada deficiência de B12, anemia hipoproliferativa, LDH alto, haptoglobina consumida e hiperbilirrubinemia indireta, sendo aventado anemia hemolítica. Pesquisa para hemoglobinúria paroxística noturna negativa. Iniciada reposição de B12 intensiva. Evolui com confusão mental, febre, piora do rebaixamento de sensorio e crise convulsiva focal, necessitando de intubação orotraqueal. Exames na ocasião revelam disfunção hepática e renal, não presentes anteriormente, além de citopenias em piora. Transferida ao CTI, questionado bicitopenia secundária a deficiência de B12 associada a sepse. Aventado PTT (Plasmic Score de alto risco), apesar de pesquisa de esquizócitos negativa realizada após hemotransfusão. Iniciado, em contexto de gravidade clínica, prednisona 1 mg/kg/dia e PFC 20 mL/kg/dia. Não indicado plasmaférese. Nova tomografia de crânio evidenciando hematoma subdural. Necessitou TSR por curto período ao longo da internação. Apresentando melhora clínica com reposição de B12, com resolução da plaquetopenia e dos critérios de hemólise, com hematoma subdural estável em controle radiológico. **Discussão:** A anemia hemolítica microangiopática (AHMA) refere-se a um quadro de destruição intravascular de hemácias por mecanismo não imune. A microangiopatia trombótica (MAT) diz respeito à trombose microvascular por anormalidades na parede vascular de arteríolas e capilares. As principais apresentações são a síndrome hemolítica urêmica (SHU) e a púrpura trombocitopênica trombótica (PTT). Entretanto, diversas patologias sistêmicas podem levar a quadros similares a MAT, como neoplasias, doenças reumatológicas, como esclerose sistêmica, hipertensão severa e processos infecciosos, como a infecção por HIV. Entre as causas mais raras de MAT primárias, estão os distúrbios hereditários do metabolismo da vitamina B12 por mutações no gene MMACH. Ademais, a deficiência grave