

PCR-SSP. **Results:** Sera from both women contained anti-Fc γ RIIb alloantibodies detected by the all applied methods. In both cases the HNA genotyping of the mothers showed absence of epitopes of the FCGR3B gene leading to the HNA-1-null phenotype. In the first case the newborn and father were genotyped as HNA-1b/1b and in the second case the newborn and father were genotyped as HNA-1b/1c, confirming the incompatibility responsible for the mothers' alloimmunization. The isolation of neutrophils from the immunomagnetic negative selection has similar sensitivity and specificity when compared to conventional technique, however, the immunomagnetic negative selection technique is faster to be performed and has a higher cell yield. **Conclusions:** The molecular and serologic results confirm the findings of these two rare cases of HNA-1-null leading to the formation of specific Fc γ RIIb alloantibodies. The isolation of neutrophils from the immunomagnetic negative selection can be used to perform the GAT and Flow-GIFT tests which are considered gold standard techniques for detecting anti-HNA antibodies.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.127>

RARA ASSOCIAÇÃO DE PÊNFIGO PARANEOPLÁSICO E BRONQUIOLITE OBLITERANTE EM PACIENTE COM DOENÇA DE CASTLEMAN UNICÊNTRICA: RELATO DE CASO

JPA Frechiani, PADSBA Matos, SS Marcondes,
MDD Santos, MP Araújo, ALRAC Sipolatti,
VB Souza, WBM Carrera, VB Filho

Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes
(HUCAM), Universidade Federal do Espírito Santo
(UFES), Vitória, ES, Brasil

Objetivo: Relatar caso de paciente com o diagnóstico de Doença de Castleman Unicêntrica (DCU) com manifestação atípica e complicada, enfatizando os aspectos clínicos e diagnósticos desta neoplasia rara. **Material e métodos:** Relato de caso clínico e revisão de literatura. **Resultado:** Masculino, 21 anos, sem comorbidades prévias, usuário de drogas ilícitas, sorologias virais negativas, admitido devido úlceras orais e genitais dolorosas com 3 meses de evolução, hemograma normal, onde o histopatológico das lesões evidenciou pênfigo vulgar. Evoluiu com piora das lesões, com exantema morbiliforme purpúrico descamativo generalizado, acompanhado de déficit visual, artralgia e febre. Apresentou piora das lesões mucocutâneas e perfuração corneana bilateral, realizado terapia imunossupressora com pulsoterapia, ciclosporina e imunoglobulina, além de ser submetido a transplante de córneas. Houve alguma melhora com ciclosporina na dose de 5 mg/kg/dia. Durante internação evidenciado massa retroperitoneal de 15 cm, cuja biópsia excisional foi sugestiva de Linfoma de Hodgkin, entretanto, a análise imuno-histoquímica foi compatível com DC. Além das manifestações cutâneas, o paciente apresentava quadro intermitente de insuficiência respiratória, broncoespasmo, e evidência de espessamento parietal brônquico difuso bilateral na tomografia de tórax. Com base no contexto clínico e exames de imagem, concluímos se tratar de uma forma unicêntrica da DC, com pênfigo paraneoplásico

e bronquiolite obliterante como complicações. O paciente foi admitido em Unidade Intensiva com necessidade de ventilação mecânica após novo episódio de broncoespasmo, e exacerbação das lesões cutâneas, motivo pelo qual propusemos associar rituximab semanal e ciclofosfamida, entretanto não obteve melhora clínica após 2 semanas do novo tratamento e evoluiu com piora progressiva, febre, choque refratário e óbito. **Discussão:** A DC é uma doença linfoproliferativa rara, pode ser classificada como DCU se linfadenopatia única, geralmente acompanhada de sintomas leves e localizados, ou DC multicêntrica (DCM) se linfadenopatia generalizada, geralmente com sintomas inflamatórios sistêmicos, hepatoesplenomegalia, citopenias e disfunção de órgãos por liberação excessiva de citocinas pró-inflamatórias (incluindo interleucina 6), podendo ou não estar associada à infecção pelo vírus HHV-8. Na DCU, a linfadenopatia é mais comum no tórax ou região cervical e menos comumente em abdome ou massa retroperitoneal. A apresentação clínica da DCU reflete o efeito de massa compressivo, prejudicando a função do órgão, sintomas sistêmicos são incomuns, e fenômenos paraneoplásicos graves, como pênfigos e bronquiólites são descritos muito raramente. O tratamento é definido com base nas diversas apresentações clínicas, que deve nortear a escolha da terapia. Conclusão: Embora seja rara, a DC deve ser sempre lembrada devido à possibilidade de confusão diagnóstica com outras neoplasias, especialmente os linfomas. Ressaltamos a necessidade de confirmação diagnóstica por histopatológico com imuno-histoquímica antes do início do tratamento e a importância do manejo com equipe médica especializada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.128>

DOENÇA DE KIMURA: RELATO DE CASO NO BRASIL

MSM Lopes, LM Carvalho, JFB Putz, SR Loss,
Y Menezes, P Bachour, OCCG Baiocchi,
ANR Abdo

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP,
Brasil

Relato de caso: Masculino, 28 anos, internado para investigação de nódulo em região cervical esquerda de aumento progressivo associado à anasarca, níveis elevados de IgE, eosinofilia periférica, rash cutâneo, proteinúria maior que 12 gramas e adenomegalias. Iniciado tratamento para síndrome nefrótica e realizada linfadenectomia cervical. Diante de resultado inespecífico da biópsia, foi optado por prosseguir investigação etiológica com biópsias de medula óssea, renal e cutânea. Dentre os resultados, foi confirmado o diagnóstico de glomerulonefrite membranosa em sobreposição com nefropatia por IgA - forma mínima. Submetido à pulso terapia por três dias com metilprednisolona, seguida de prednisona oral. Apresentou melhora significativa de adenomegalias cervicais e perdeu seguimento. Retornou quatro meses após, com novo aumento de linfonodo cervical, sendo submetido à nova biópsia, cujo anatomopatológico foi de hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia e imunoistoquímica, corroborando o diagnóstico de doença de Kimura (DK). Optado pelo

tratamento com metotrexato oral semanal associado à prednisona. Encontra-se em resposta parcial satisfatória, mantendo acompanhamento ambulatorial regular. Discussão: Prevalência e incidência da DK são desconhecidas, bem como sua patogênese. Há maior prevalência em homens orientais, nas segunda e terceira décadas de vida, semelhante ao caso relatado. As manifestações clínicas mais comuns: massa subcutânea predominantemente na região de cabeça e pescoço, frequentemente com linfadenopatia regional ou envolvimento de glândulas salivares. Geralmente apresenta-se com aumento da IgE sérica e presença de eosinófilos periféricos aumentados. O achado histopatológico mais importante da doença de Kimura são os folículos hiperplásicos com centros germinativos circundados por infiltração de células eosinofílicas. Todos esses dados foram evidenciados no nosso paciente. A principal manifestação sistêmica da DK é o envolvimento renal, podendo ocorrer proteinúria em 12 a 16% dos pacientes, dos quais 60 a 80% apresentam síndrome nefrótica. A glomerulonefrite membranosa é o padrão histopatológico mais comum. A patogênese da síndrome nefrótica na DK não é clara. Vários estudos especularam que pode estar relacionada a altos níveis séricos de IgE e eosinofilia, enquanto outros sugeriram que se deve a danos mediados por imunocomplexos ou distúrbios da resposta imune T. Os diagnósticos diferenciais incluem outras condições inflamatórias e neoplásicas que podem ser diferenciados usando dados clínicos, laboratoriais e anatopatológico. O tratamento ideal para a DK permanece incerto e difere dependendo dos fatores individuais do paciente. A cirurgia é a abordagem inicial para fins diagnóstico e terapêutico e deve ser considerada em pacientes jovens com lesões únicas ou recidivas localizadas. Para ressecções incompletas ou recidivas, a radioterapia pode ser uma escolha razoável. Imunossuppressores como corticosteróides, azatioprina e interferon-alfa; agentes citotóxicos como ciclofosfamida e a talidomida são indicadas para pacientes com lesões irremediáveis, lesões múltiplas ou envolvimento sistêmico. Nosso paciente apresentou resposta parcial satisfatória com combinação de metotrexato e prednisona. **Conclusão:** Embora rara, deve-se lembrar da DK em apresentações clínicas de síndrome nefrótica e adenomegalia para que o diagnóstico seja precoce e seja iniciado o tratamento com maior brevidade, apesar de sua resposta limitada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.129>

INTERFERENCIA DE POLIMORFISMOS NO GENE IL-6 NA CONTAGEM GLOBAL E RELATIVA DE LEUCÓCITOS EM RECÉM-NASCIDOS COM CARDIOPATIA CONGÊNITA

IPC Tavares^a, EJS Freitas^a, AG Gbadamassi^b, ACS Castro^a, MOO Nascimento^b, MMP Luciano^b, JNV Silva^c, RO Brito^b, FC Anselmo^c, JPM Neto^{a,b,c}

^a Programa de Pós-graduação em Imunologia Básica e Aplicada (PPGIBA), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas (PPGCF), Universidade

Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Programa de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia (PPGH), Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

Objetivo: Verificar a influência dos polimorfismos (SNP) rs2069845, rs1524107, rs2069832, rs2069835, rs2069840 e rs2069849 no gene da Interleucina-6 (IL-6) nos valores globais de leucócitos de recém-nascidos (RN) portadores de cardiopatia congênita. **Materiais e métodos:** Este trabalho envolveu 98 recém-nascidos atendidos e acompanhados no Hospital Universitário Francisca Mendes (HUFM) da cidade de Manaus, Amazonas. Os dados leucocitários foram analisados no equipamento Hematológico Automático Sistema ADVIA® 120. As análises dos SNPs foram realizadas utilizando-se a técnica de PCR em tempo real pelo sistema TaqMan®, por meio da plataforma QuantStudio™6 (Applied Biosystems). As análises estatísticas foram realizadas no software SPSS-23, levando-se em conta o nível de significância estatística de 5% ($p < 0,05$). **Resultados:** Apesar de estar dentro dos valores normais de referência, o genótipo mutante rs2069845_AA (0,22% apresentou contagem absoluta e relativa de basófilos significativamente 3X maior que o genótipo normal GG (0,66% vs 0,22%, respectivamente - $p = 0,007$). O genótipo normal rs1524107_CC apresentou contagem absoluta de leucócitos maior que o heterozigoto CT ($11,892 \times 10^6 \pm 4,39$ vs $8,67 \times 10^6 \pm 2,63$ - $p = 0,007$). O genótipo mutante rs2069840_GG apresentou contagens absolutas de leucócitos ($14,98 \times 10^6 \pm 6,99$ vs $8,43 \times 10^6 \pm 3,47$ - $p = 0,036$) e neutrófilos segmentados ($10,90 \times 10^6 \pm 4,65$ vs $7,87 \times 10^6 \pm 209$ - $p = 0,007$) bem elevadas em comparação ao genótipo normal CC. Para os outros SNP estudados, não foram encontradas associações significativas entre seus genótipos e valores do leucograma. **Discussão:** A inflamação crônica é um fator de risco para doenças cardiovasculares. Embora a hipótese de que a inflamação persistente contribui para vários estágios na patogênese da doença cardiovascular, a causalidade ainda não foi estabelecida. O papel da IL-6 está bem descrito na inflamação mediada por neutrófilos, principalmente pela produção exagerada de neutrófilos na medula óssea e sua liberação de neutrófilos para o sangue periférico. Todavia, o gatilho crucial que promove a liberação dos neutrófilos ainda não está bem documentada. Neste estudo, relatamos associação entre contagem global e relativa de leucócitos e polimorfismos da IL-6, onde verificamos o aumento global de leucócitos, neutrófilos e basófilos para 3 SNP, o que poderia sugerir um papel de maior gravidade ou aumento de um processo inflamatório nestes pacientes. **Conclusão:** Considerando que se trata de uma doença multifatorial, outras variáveis como fatores de risco e estudo de mais citocinas pró-inflamatórias são importantes para o entendimento das múltiplas clínicas da cardiopatia congênita. Poucos estudos relacionaram fatores de riscos único como resposta bioquímica, inflamatória e polimorfismos genéticos relacionados às doenças cardiovasculares. Além do mais, existem outras moléculas que regulam a IL-6 e seus alvos durante gravidade cardíaca, sendo estas ainda não totalmente compreendidas. Devido aos inúmeros papéis da