

CD8. Células NK foram identificadas com anti-CD56 e marcação negativa para anti-CD3, enquanto células NKT foram caracterizadas com marcação CD56+CD3+. A quantificação das proteínas citolíticas foi realizada com a marcação com anticorpos anti-granzima B, anti-perforina clone BD48 (forma inativa da proteína) e anti-perforina clone DG9 (forma ativada). Foram analisadas 30.000 células em citômetro de fluxo FACSCanto II, com análise no software Diva 6.0 (Becton Dickinson). **Resultados:** Houve um aumento significativo de células NK que expressavam perforina tanto em sua forma ativada quanto inativa, bem como granzima B ($p=0,0xx$, $p=0,0aa$ e $p=0,0bb$, respectivamente). Em relação às células T CD8 *high* e *low* e células NKT, foi possível observar um aumento significativo de perforina em sua forma inativa ($p=0,0aaa$ e $p=0,0bb$, respectivamente) e somente em linfócitos T CD8 *low* a produção de granzima B aumentou com o tratamento ($p=0,0aa$). Ademais, não foi observada diferença significativa de expressão de perforina em sua forma ativada em linfócitos T CD8 *high*, T CD8 *low* e em células NKT. O mesmo ocorreu com a expressão de granzima B em células CD8 *high* e NKT. **Discussão:** Já é comprovado que a IL-2 desempenha um papel crítico na ativação, proliferação e função das NK, bem como estimula a produção de proteínas citotóxicas, como perforinas e granzimas, induzindo-as à morte das células alvo. Essa citocina também é crítica na regulação e amplificação da resposta imune mediada por linfócitos T após ativação do receptor de células T (TCR). Contudo, neste estudo, observou-se que não exerce um papel tão importante na expressão de perforina em sua forma ativada em células que apresentam TCR (T CD8 e NKT). **Conclusão:** A IL-2 estimula consideravelmente a produção de proteínas citolíticas em células NK enquanto aparentemente não influencia a expressão de perforina em sua forma ativada em T CD8 e NKT. No entanto, esta interleucina ainda é capaz de estimular a produção de perforina em sua forma inativa nestas células.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.292>

O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA RELACIONADA À IGG4: UM RELATO DE CASO

IA Praxedes^a, CO Nascimento^a, IC Scharff^b,
AC Garcia^a, PB Assis^a, LN Oliveira^a,
AN Oliveira^b, JMV Barros^a, EM Patricio^a,
NF Gomes^a

^a Centro Universitário Maurício de Nassau
(UNINASSAU), Cacoal, RO, Brasil

^b Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO,
Brasil

Objetivo: A doença relacionada a igG4 (DRIgG4) é uma doença incomum, que se manifesta com sintomas inespecíficos. O seu diagnóstico é baseado em achados clínicos, radiológicos e patológicos. Dada a dificuldade diagnóstica desta doença, relatamos um caso, destacando a forma de apresentação e

sua semelhança com a Doença de Castleman. **Relato de caso:** Paciente, masculino, procedente de Pimenta Bueno-RO, 42 anos, sem comorbidades prévias. Deu entrada ao hospital com febre, perda de peso, linfonodomegalia em tórax e abdome com evolução há cerca de 30 dias. Aos exames laboratoriais apresentou aumento de das enzimas canaliculares e leucocitose com desvio à esquerda, não houve aumento de provas inflamatórias ou alteração da série vermelha. Foram realizadas pesquisas de autoanticorpos, positivando apenas Fator Reumatoide. Sorologias para HIV, toxoplasmose, e hepatites foram negativas. Dosagens IgG para CMV e EBV foram positivas. Aos exames de imagem de tórax, verificou-se enfisema subcutâneo, áreas de atelectasia, moderado derrame pleural à direita, pequeno derrame pericárdico, serosites pleurais e pericárdicas. A única alteração tomográfica abdominal encontrada foi hepática, com infiltração difusa, heterogênea de aspecto inespecífico. Diante desse quadro de febre sem sinais localizatórios, a principal hipótese diagnóstica se tornou linfoma, seguida de amiloidose. Foi iniciada antibioticoterapia empírica com cefalosporina de terceira geração sem resposta, realização de toracocentese e biópsia de linfonodo. Após 2 meses de evolução do quadro, o resultado da imuno histoquímica de linfonodo apresentou: Doença de IgG4. Hiperplasia linfóide reacional exuberante, associado a alterações castleman-like com padrão hialino e aumento do contingente de plasmócitos de subclasse IgG4, com contagem média inferior a 50 plasmócitos IgG4 / CG4, entretanto alguns focos de adensamento, onde são observados cerca de 70 plasmócitos IgG4/ CG4. A dosagem sérica de IgG4 foi de 2330 mg/dL. Foi iniciado corticoterapia com prednisona 40 mg, apresentando boa resposta, com diminuição de IgG4 até normalização após 8 semanas de tratamento, com desmame lento em 2 meses. **Discussão:** A DRIgG4 é uma condição imunomediada rara, caracterizada pela presença de lesões fibroinflamatórias que podem acometer praticamente qualquer órgão ou tecido, levando a sintomas inespecíficos, clínica diversa, febre sem sinais localizatórios e manifestações em sistema linfático, região pulmonar, cardíaca, hepática e bioquímicas. Os glicocorticoides continuam sendo o manejo inicial mais eficaz para essa condição. Assim como no caso descrito, o diagnóstico se torna difícil pela apresentação de diversos sintomas inespecíficos, nos conduzindo primeiramente a neoplasias e infecções. Após o resultado da imuno histoquímica, houve a necessidade de realizarmos um diagnóstico diferencial entre Doença de Castleman vs. DRIgG4. Entretanto, a boa resposta à baixas doses de corticoterapia, com melhora clínica, laboratorial e radiológica, assim como o posterior acompanhamento hematológico do paciente, nos confirma o diagnóstico. **Conclusão:** A DRIgG4 é um desafio devido seu caráter multiforme e sua apresentação clínica variável, dificultando o reconhecimento da doença. Dessa forma, é imprescindível sua inclusão em diagnósticos diferenciais em condições fibro inflamatórias, quando os sinais e sintomas estão presentes em múltiplos órgãos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.293>