

PCR-SSP. **Results:** Sera from both women contained anti-Fc γ RIIIb 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 RIIIb 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