

evidenciado retorno do crescimento do linfonodo no mesmo local. Submetida à nova biópsia de linfonodo, medindo 4,2 cm em seu maior eixo, dessa vez bem sucedida. Biópsia de linfonodo com características inespecíficas, sendo enviado material para imunohistoquímica (IHQ). A IHQ determinou Doença de Castleman variante hialino-vascular, com distribuição normal de linfócitos B e T, com os seguintes marcadores: Ki67+, CD20+, CD3+, CD10+, HHV8-. Paciente se mantém sem sintomas sistêmicos e sem outras linfonodomegalias identificadas. **Discussão:** A incidência da UDC é estimada em 16 a 19 por milhão de habitantes nos Estados Unidos, o que se traduz em 5000 a 6000 pacientes por ano. O diagnóstico é acidental na maioria dos casos, por uma linfonodomegalia assintomática, e confirmado após biópsia. Os locais mais comumente acometidos são: mediastino (29%), pescoço (23%) e abdome (21%). Na avaliação histopatológica há o tipo hialino vascular (HV) e o plasmocítico (PC), com um subgrupo que exibe características desses dois grupos. Na UDC o tipo HV é o mais comum e esses pacientes não costumam apresentar sintomas constitucionais, como febre, sudorese noturna, perda de peso, não há excesso na secreção de citocinas. É ideal a realização de tomografia computadorizada (TC) de pescoço, tórax, abdome e pelve para pesquisa de outros linfonodos, para diferenciar UDC de MDC. As principais considerações sobre o manejo da UDC são a localização do linfonodo, sua ressecabilidade e os sintomas de compressão local e/ou constitucionais. É recomendado a ressecção cirúrgica completa do linfonodo acometido como primeira linha de tratamento para UDC sempre que possível, sendo rara a recorrência após cirurgia. **Conclusão:** A DC é uma patologia rara com média de idade ao diagnóstico de 34 anos. A paciente do caso acima se apresentou clinicamente seguindo as principais estatísticas que temos sobre a doença, preenchendo os critérios para UDC. O seguimento deve ser realizado com TC anuais e realização de exames laboratoriais, hemograma, desidrogenase láctica, função hepática e renal, eletrólitos, proteína C reativa, albumina e dosagem das imunoglobulinas. Após os primeiros 5 anos livres de doença, o exame de imagem é feito somente na suspeita clínica de recidiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.189>

DOENÇA RELACIONADA AO IGG4: RELATO DE CASO

HA Castralli, WF Silva, A Zago, G Bellaver, AB Penha, PS Wiczorek, L Bitello, OB Folin, JC Salvador, RF Salles

Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de deficiência de IgG4 em um hospital universitário no sul do Brasil. **Descrição do caso:** Masculino, 62 anos, branco, procedente de Dona Francisca, Rio Grande do Sul, Brasil. Em 20 de janeiro de 2021, compareceu à emergência clínica do Hospital Universitário de Santa Maria devido a inapetência e astenia progressiva em membros inferiores, a qual o impedia de deambular, iniciada havia 1 mês. À apresentação, paciente em cadeira de rodas e com sonda vesical de demora. Referiu que, nos últimos 2 meses, teve perda

ponderal de 20 kg. Ausência de sintomas sistêmicos durante evolução do quadro, sangramentos ou hematomas. Exames de admissão evidenciaram hemoglobina 11,2; leucócitos 1940; plaquetas 306 mil; PCR 4,4; TP 17 segundos (67%); INR 1,24; TTPa 42,1 segundos; ácido úrico 6,3 mg/dL e cálcio 8,6 mg/dL. Estudo tomográfico mostrou linfonodomegalias mediastinais de 2,6 x 2,0 cm, cadeias ilíacas medindo 3,7 x 2,7 cm, e esplenomegalia de 16 cm. Ressonância de crânio exibiu difuso espessamento paquimeníngeo predominando junto a foice e tentório, associado a espessamento da haste hipofisária, com realce homogêneo, sem restrição a difusão e destacando-se um baixo sinal T2 (sugerindo sarcoidose, linfoma ou paquimeningite por IgG4). Prosseguida investigação com imunofenotipagem (iFT) de medula óssea, a qual apresentou linfócitos B policlonais e linfócitos T com relação CD4/CD8 preservada, e iFT de líquor, demonstrando presença de 93.3% de células anômalas com fenótipo CD34+/CD45-. Biópsia de medula sem evidência de linfoma e biópsia linfonodal com alterações reacionais; sem evidências de neoplasia primária ou metastática. Realizado estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico de glândula submandibular, verificando-se infiltração por plasmócitos (CD138+) com marcador CD138 positivo e achados sugestivos de doença relacionada a IgG4. Dosagem de IgG4 apresentou valor aumentado 198 mg/dL (VR: 4-86 mg/dl). **Discussão e conclusão:** A doença relacionada ao IgG4 é uma condição imunomediada caracterizada pela presença de lesões com reação inflamatória associada à fibrose e à infiltração linfoplasmocitária rica em plasmócitos tissulares IgG4 positivos. Clinicamente, suas manifestações estão relacionadas com a tumefação de órgãos, a qual pode ser localizada ou difusa, e fibrose. Seu diagnóstico baseia-se na combinação de sinais/sintomas, achados radiológicos, aumento de IgG4 sérico e exame histopatológico com marcadores sugestivos. A importância da dosagem do IgG4 em pacientes com linfadenopatia e manifestações sistêmicas, nos quais a hipótese diagnóstica de linfoma e leucemia já foram descartadas, é de extrema importância na prática do hematologista uma vez que a doença, quando diagnosticada precocemente, apresenta melhor prognóstico. O tratamento é empírico e, como a fisiopatologia não é totalmente compreendida, tende-se a suprimir o processo com corticosteroides, embora recaídas sejam observadas com a descontinuidade da medicação. A terapia com imunossupressores também é indicada e inclui metotrexato, ciclofosfamida e azatioprina. Apesar do difícil reconhecimento da doença relacionada ao IgG4, é importante que ela seja considerada como um diagnóstico diferencial em condições fibroinflamatórias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.190>

EXPRESSÃO E IMPACTO PROGNÓSTICO DAS DESMETILASES LISINA ESPECÍFICAS 1 (LSD1) E 2 (LSD2) NA LEUCEMIA LINFÓIDE CRÔNICA

DF Costa ^a, LDC Filiú-Braga ^a, AE Silva-Carvalho ^a, MCC Vasconcelos ^b, FAR Neves ^c, EM Rego ^d, AR Lucena-Araujo ^e, F Saldanha-Araújo ^a

