

metotrexate. Evoluiu com melhora clínica e alta para seguimento ambulatorial. **Discussão:** O diagnóstico diferencial entre as várias causas de pancitopenia constitui um desafio na prática clínica. Em pacientes com AR, o diagnóstico de neutropenia autoimune, como parte da Síndrome de Felty, somente pode ser firmado após a exclusão de outras causas de neutropenia. Esta compreende a tríade de AR, neutropenia e esplenomegalia. Ocorre em menos de 1% dos pacientes com AR. Em casos selecionados, a revisão rigorosa do quadro clínico, obedecendo aos critérios diagnósticos de cada doença, evita maiores iatrogenias e atraso diagnóstico adicional, como neste caso em que a hipótese inicial foi considerada devido sua gravidade, mas sua pronta revisão levou à conduta mais pertinente. **Conclusão:** o caso em questão ilustra a importância dos diagnósticos diferenciais de pancitopenia, da anamnese minuciosa e da atenção à qualidade dos dados e exames vindos com o encaminhamento inicial, além de um abrangente conhecimento clínico por parte do internista e do hematologista.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.125>

ANTI-HNA-3 ANTIBODIES IN KIDNEY TRANSPLANT REJECTION: IS IT AN IMMUNOLOGICAL RISK FACTOR?

JO Martins^a, E Moritz^a, AJ Salum^a, R Marco^b, JOMA Pestana^c, HTS Junior^c, MG Lima^b, JO Bordin^a

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^b Instituto de Imunogenética (IGEN), São Paulo, SP, Brazil

^c Hospital do Rim (HRim), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Human neutrophil antigens 3 (HNA-3a and HNA-3b) are located on choline transporter protein 2 (CTL2) and expressed on neutrophils, lungs, kidneys and other human tissues. Alloantibodies directed against these antigens are formed from allogeneic exposure and are mainly associated with transfusion-related acute lung injury (TRALI) and immune neutropenias, however due to the presence of this antigen in renal tissue and the doubt that HNA-3 alloimmunization may also be involved in cases of kidney transplant rejection, the study of the frequency of anti-HNA-3 antibodies in this context becomes a focus of great clinical relevance. **Objective:** Investigate the presence of anti-HNA-3 antibodies in the serum of patients who had kidney transplant rejection. **Materials and methods:** A total of 604 patients with kidney transplant rejection were included in the study. The Granulocyte Agglutination Test (GAT) was performed as a screening test in all individuals included in the present study with a panel of granulocytes from at least three individuals previously genotyped for all HNA systems. Positive samples in GAT were tested using the microsphere-based technique (LABScreen Multi kit, One Lambda); we analyzed the normalized background values ≥ 10 and immunofluorescence ≥ 1000 as a positive result for HNA-3 antibodies. HNA-3 genotyping by PCR-RFLP was performed only in individuals

who had a positive result in serological techniques. **Results:** We detected 85/604 (14.1%) positive samples in GAT and 11/85 positive samples in both GAT and LSM multi for anti-HNA antibodies. Regarding the specificity of these 11 samples, 6 (54.5%) individuals presented an anti-HNA-3b antibody confirmed by genotyping (HNA-3a/HNA-3a). In addition to the anti-HNA-3b antibodies, other specificities of anti-HNA antibodies were also identified: 1/11 (9.1%) anti-HNA-1a, 2/11 (18.2%) anti-HNA-1b, 1/11 (9.1%) anti-HNA-FC γ RIIIB and 1/11 (9.1%) anti-HNA-2. Furthermore, 14/85 (16.5%) individuals had anti-HLA antibodies detected by LSM multi: 8/14 (57.1%) class I, 3/14 (21.4%) class II and 3/14 (21.4%) class I and II. No patient presented simultaneously anti-HNA and HLA antibodies. **Conclusion:** Our data show that HNA-3b alloimmunization is significantly high in patients who rejected kidney transplantation compared to healthy blood donors (1.0% vs. 0.2% respectively, $p=0.05$). These findings indicate that the detection of anti-HNA-3b antibodies may allow a better understanding of patients' immune response against renal allograft when no HLA antibody is identified supporting evidence of immunological risk.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.126>

DETECTION OF ANTIBODIES AGAINST FC GAMMA RECEPTOR IIIB (FC γ RIIIB) USING IMMUNOMAGNETIC NEGATIVE SELECTION FOR NEUTROPHIL ISOLATION

JO Martins^a, E Moritz^a, SA Abbas^a, R Marco^b, RF Machado^b, JO Bordin^a

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^b Instituto de Imunogenética (IGEN), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: The Fc γ RIIIB is the most immunogenic glycoprotein of the neutrophil membrane and anti-Fc γ RIIIB isoantibodies are formed after allogeneic exposure when the individual has a deletion of the glycoprotein and consequently has the human neutrophil antigen-1 null (HNA-1 null) phenotype, which is uncommon in the population. We report two cases of maternal alloimmunization against fetal Fc γ RIIIB glycoprotein using immunomagnetic negative selection for neutrophil isolation. **Cases report and methods:** We report two cases of mothers that have deletion of the FCGR3B gene (FCGR3B*null), and consequently the HNA-1-null phenotype. Neutropenia was not detected during hospitalization in both cases, however in a second case there was a considerable reduction in the number of neutrophils on the third day of the neonate's life. The isolation of neutrophils used to perform the granulocyte agglutination test (GAT) and granulocyte immunofluorescence test (Flow-GIFT) was tested by EasySep™ Direct Human Neutrophil Isolation Kit (StemCell Technologies, Inc.) and confirmed by Dextran and Ficoll (conventional technique). Furthermore, monoclonal antibody immobilization of granulocyte antigens (MAIGA) and bead-based assay also were performed. In both cases, HNA-1 genotyping of the father, mother and newborn was performed by

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 angiolinfoide com eosinofilia e imunoistoquímica, corroborando o diagnóstico de doença de Kimura (DK). Optado pelo