

**Título:** Doença relacionada ao IgG4: um relato de caso

**Autores:**

Natália Diel Lisboa - Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, E-mail [natdiel@gmail.com](mailto:natdiel@gmail.com)

Karolina Cristina Gonçalves - Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, E-mail [karolina.cristina@gmail.com](mailto:karolina.cristina@gmail.com)

Jennifer Bayona - Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, E-mail [jbaygaz@gmail.com](mailto:jbaygaz@gmail.com)

Guilherme Taioqui Fioruci - UFCSPA, Porto Alegre/RS. E-mail: [guilhermetf@ufcspa.edu.br](mailto:guilhermetf@ufcspa.edu.br)

Laura da Silva Alves - Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, E-mail [lauradasilvaalves@gmail.com](mailto:lauradasilvaalves@gmail.com)

**Introdução:** A Doença Relacionada ao IgG4 (DR-IgG4) é uma condição rara caracterizada por um processo inflamatório imunomediado rico em plasmócitos produtores de IgG4, levando a fibrose em múltiplos órgãos. Apesar de formar uma categoria clínica distinta, ainda é pouco reconhecida e suas manifestações heterogêneas dificultam o diagnóstico. **Objetivo:** Relatar um caso de DR-IgG4, sua condução clínica até tal desfecho e contribuir para a base de dados da doença. **Delineamento e método:** Análise retrospectiva do prontuário de um paciente de um serviço de Clínica Médica em Porto Alegre/RS. **Resultados:** JFB, masculino, 61 anos, encaminhado à cirurgia de cabeça e pescoço por linfonomegalia cervical, dispneia e perda ponderal em 1 ano. Após avaliação e biópsia de linfonodo, foi solicitada consulta com a clínica médica por suspeita de doença linfoproliferativa. Enquanto aguardava a consulta, paciente apresentou síncope e foi levado à emergência, sendo internado. Apresentava infiltração oculopalpebral, exoftalmia, hipertrofia de parótidas e parestesia em membros. Tomografias evidenciaram formações expansivas em fossas ptérigo-palatinas, linfonomegalias mamárias internas, mediastinais, hilares, retroperitoneais, em pelve e cadeias ilíacas internas e externas, além de grosseiro espessamento difuso de septos interlobulares. Nos exames, notou-se HCV positivo com 1,4 mi cópias; FAN reagente; fator reumatóide, Anti-SSa e SSb, C-Anca, Crioglobulinas, AntiDNA, AntiSm não reagentes; C3, C4 consumidos e pico monoclonal IgG4 de 28.700mg/L (ref.: 30 a

2010mg/L). Biópsias do rim, medula óssea (BMO), glândula salivar e linfonodo cervical foram solicitadas. A BMO teve hipocelularidade (20%) sem evidência de infiltração linfoproliferativa. Imunoistoquímica da glândula salivar revelou infiltrado linfoplasmocitário policlonal em tecido conjuntivo e aumento de plasmócitos expressando IgG4 (IgG/IgG4 acima de 40%). **Conclusão:** O diagnóstico de DR-IgG4, apesar dos desafios devido à apresentação clínica diversa e existência de outras condições mais prevalentes, deve ser considerado pelas equipes médicas devido aos sinais e sintomas do paciente, níveis elevados de IgG4 e evidência histopatológica e imunoistoquímica. O tratamento com prednisona 60mg foi iniciado e uma reavaliação clínica após um mês mostrou que o paciente estava em ótimo estado geral, assintomático e com redução visível das linfonodomegalias em cervical e parótida.

**Palavras-chave:** Doença do IgG4, Infiltração linfoplasmocitária, Linfonodomegalia.

#### **Referências:**

1. KAMEKURA, R.; TAKAHASHI, H.; ICHIMIYA, S. New insights into IgG4-related disease: emerging new CD4+ T-cell subsets. *Curr Opin Rheumatol.* 2019 Jan;31(1):9-15. doi: 10.1097/BOR.0000000000000558. PMID: 30422824; PMCID: PMC6254779.
2. MULLER, R.; EBBO, M.; HABERT, P.; DANIEL, L.; BRIANTAIS, A.; CHANEZ, P.; GAUBERT, JY.; SCHLEINITZ, N. Thoracic manifestations of IgG4-related disease. *Respirology.* 2023 Feb;28(2):120-131. doi: 10.1111/resp.14422. Epub 2022 Nov 27. PMID: 36437514; PMCID: PMC10100266.
3. KANARI, H.; KAGAMI, S.; KASHIWAKUMA, D.; et al. Role of Th2 cells in IgG4-related lacrimal gland enlargement. *Int Arch Allergy Immunol.* 2010;152(Suppl 1):47-53.
4. Artigo de Periódico:
5. WALLACE, ZS.; NADEN, RP.; CHARI, S.; et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol.* 2020;72(1):7-19. doi: 10.1002/art.41120.