

DOENÇA DE CASTLEMAN ou HIPERPLASIA ANGIOFOLICULAR (LINFOMA BENIGNO)		
Definição	Sintomas gerais	Achados histológicos
Doença linfoproliferativa, isolada, benigna, geralmente associada com HIV e herpesvirus 8. Pode se manifestar como nódulo mediastinal , também podendo aparecer no pescoço, axila, pelve, retroperitônio e pericárdio.	Muito variada, podendo ter dor torácica, febre, sudorese noturna, perda de peso, fraqueza e linfonodos periféricos aumentados	Hialino-vascular – 90% Plasmocitária - 8% Mista - 2%
Formas clínicas	População (preferência)	Diagnóstico diferencial
Forma localizada: Assintomática e de achado acidental Forma sistêmica: Dor torácica, dispneia, hemoptise, podendo cursar com pneumonias e derrame pleural	Muito raro. Adultos jovens	Linfomas, timomas e doenças reumatológicas
Achados radiológicos	Exames laboratoriais	Diagnóstico
Geralmente, massas bem definidas no mediastino	VHS elevado, hipergamaglobulinemia, aumento do IL-6, anemia	Gânglios, principalmente mediastinais, sintomas sistêmicos e biópsia característica
Pior prognóstico	Tratamento	Macete
Pacientes HIV, sexo masculino, idade avançada, linfadenomegalia periférica e hepatoesplenomegalia, com achado histológico com a presença da variante plasmocitária	Ressecção cirúrgica; avaliar radioterapia, agentes antivirais e quimioterapia	Gânglios aumentados, principalmente Mediastinal; Febre, anorexia, perda de peso; Histológico hialino-vascular; Em paciente HIV, quadro mais grave, com hepatoesplenomegalia associada

Krawczun GA , et al. Castleman's disease or angiofollicular hyperplasia as a solitary pulmonary nodule: case report. J Bras Pneumol. 2007;33(2):226-228.

SINDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA – SAM (LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA – HLH)

Definição	Sintomas gerais	Comprometimento específico
A síndrome de ativação de macrófagos (SAM) é uma complicação potencialmente gravíssima de algumas patologias (infecciosas, reumatológicas e outras) causando por ativação e expansão excessiva de linfócitos T e de macrófagos que exibem atividade hemofagocítica.	Febre , astenia, fraqueza, prostração, emagrecimento.	Pancitopenia – e suas complicações Esplenomegalia Hepatomegalia
Complicação se não for tratado	População (preferência)	Causa e observação
Sangramentos, infecções secundárias.	Idade média de 36 anos	Infecções virais, doenças reumatológicas e outras doenças
Achados laboratoriais	Exames laboratoriais	Diagnóstico
Citopenia Ferritina > 684ng/ml (muito elevada) Plaquetopenia Elevação das transaminases > 48U/l Triglicerídeos > 156mg/dl Fibrinogênio ≤ 360mg/dl Disfunção hepática	Ferritina muito elevada; citopenias, disfunção hepática, coagulopatia (semelhante a CIVD)	Febre, astenia, hiporexia, emagrecimento Esplenomegalia Pancitopenia (sendo descartado leucose e calazar) Elevação intensa da ferritina Elevação das transaminases e triglicerídeos Diminuição do fibrinogênio
Investigar	Tratamento	Macete
Lúpus Doença de Still	Corticoterapia; Tratar a doença de	Febre, astenia, hiporexia, emagrecimento Esplenomegalia

Doenças oncológicas Infecção por vírus, incluindo Epstein barr	base; Quimioterápicos	Pancitopenia (sendo descartado leucose e calazar) Elevação intensa da ferritina Elevação das transaminases e triglicerídeos Diminuição do fibrinogênio
---	--------------------------	---

Al-Samkari H, Berliner N. Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. Annu Rev Pathol. 2018; 24(13):27-49.

DOENÇA SISTÊMICA RELACIONADA AO IgG4				
Definição	Diagnósticos diferenciais	Manifestações clínicas	Quadro clínico inespecífico	População (preferência)
Resulta de função anormal da molécula IgG4 (representa 5% das imunoglobulinas), cuja função é auxiliar o controle da resposta Th-2. A IgG4 patológica implica em atividade de fator reumatoide, com a ativação do complemento e atividade anormal Fc que desencadeia danos aos tecidos.	Doenças oncológicas; Inflamações pancreáticas, nas vias biliares ou outros órgãos. Derrames pleurais; Lúpus eritematoso sistêmico; granulomatose com poliangéites; Síndrome de Sjogren.	Relacionadas com tumefação dos órgãos e fibrose. Pode acometer um único órgão ou difusamente. Linfadenopatias; hipofisite; Pancreatite aguda autoimune; Colangite esclerosante; Gastrite linfoplasmocitária; Hepatopatia por IgG4; Doença de Mikulicz; Tumor de Kuttner; Tireoidite; Aortite; espessamento pleural;	Emagrecimento; “ausência de febre”.	Patologia incomum.

		Nefrite tubulointersticial; glomerulonefrite	
Manifestações especiais	Achados laboratoriais	Anatomopatológico – padrão ouro	Observações
Pancreatite com aumento do volume; Linfadenopatia; Sintomas alérgicos;	IgG4 sérico elevado (50%); Plasmoblastos sanguíneos ativados; VHS e PCR elevados	Infiltrado linfoplasmocitário; Fibrose estoriforme; Flebite obliterante; Infiltrado eosinofílico; Presença de IgG4.	Existe resposta terapêutica ao uso de corticoide.
Diagnóstico	Tratamento	Macete	
Quadro clínico compatível;	Corticoterapia	Pancreatite autoimune; derrame pleural; Emagrecimento; Ausência de febre; Linfadenopatia; Nefropatia; tireoidite; IgG4 elevado (50%); Plasmoblastos sanguíneos; Bx: Infiltrado linfoplasmocitário; Fibrose estoriforme; Flebite obliterante; Infiltrado eosinofílico; Presença de IgG4. Resposta a corticoterapia. Ausência de malignidade.	

Mendonça LO, Biegelmeier J, de Assis JP, Amorim LC, Neto ML, Kalil J, Martins MA, Castro FM, et al. Doença sistêmica relacionada à IgG4 com linfopenia: relato de caso e breve revisão de literatura. Arq Asma Alerg Imunol. 2017;1(2):226-30.