

## **Doença relacionada a IgG4 com apresentação intersticial pulmonar e linfadenopatia: um relato de caso.**

**Fundamentação teórica/Introdução:** A Doença relacionada a Imunoglobulina G4 (DR-IgG4) foi inicialmente descrita como forma de pancreatite autoimune com infiltrado linfocitário e fibrose a análise histopatológica. Nos últimos anos, a DR-IgG4 foi classificada como uma afecção inflamatória multissistêmica, que pode apresentar síndromes extra-pancreáticas. Manifestações pulmonares são incomuns, porém podem limitar a funcionalidade do paciente e evoluir de forma grave. **Objetivos:** Descrever o caso de um paciente jovem com manifestação pulmonar de DR-IgG4. **Delineamento e Métodos:** Trata-se de um relato de caso de um paciente jovem do Amazonas (AM), acompanhado em um hospital no Rio de Janeiro. **Resultados/Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, de 25 anos, militar, proveniente de Manaus/AM, com dispneia progressiva desde janeiro de 2021, evoluindo com limitação funcional, no momento da avaliação aos pequenos esforços (mMRC IV). Realizou tomografia de tórax em janeiro de 2022, com presença de adenomegalia cervical, supraclavicular, mediastinal e hilar. Nova imagem julho de 2022, evidenciando aumento dos linfonodos descritos, além de espessamento irregular difuso dos séptos intralobular e interlobular, correspondendo a fibrose, e infiltrado em vidro fosco mais evidente em ápices. Encaminhado para realização de biópsia de linfonodo supraclavicular esquerdo. Paciente evoluiu no pós-operatório com piora importante da dispneia, associado a episódios de broncoespasmo, sendo iniciado prednisona 40mg e broncodilatador inalatório, com melhora parcial. Imunohistoquímica evidenciou Linfadenite relacionada ao IgG4, padrão morfológico 5 (fibroesclerótico). Tomografia de crânio, abdome e pelve, sem achados relevantes. Ausência de sintomas gastrointestinais ou alteração da função pancreática. Foi iniciado tratamento com metilprednisolona 62,5mg, com melhora significativa da dispneia, apresentando mMRC II na alta hospitalar, após 3 semanas de terapia. Posteriormente realizado o desmame de corticoesteróide e a introdução de azatioprina. **Conclusões/Considerações Finais:** A DR-IgG4 possui diversas formas de manifestação pulmonar descritas, como pseudotumor inflamatório, pneumonia intersticial, pleurite, adenomegalia hilar, comprometimento broncovascular, síndrome asma like. A Corticoterapia sistêmica é a primeira escolha de tratamento, e está associada a boa resposta clínica.