

XANTOGRANULOMA ORBITÁRIO DO ADULTO ASSOCIADO A IGG4 RD: UM RELATO DE CASO RARO

Marcelo Mouaccad Peres

Antonio Augusto Velasco Cruz

Victória Helena Stelzer Rocha

Leriel Ferreira da Silva

Renata Fernandes Cunha

Xantogranuloma orbitário do adulto associado a IgG4-RD: um relato de caso raro

Marcelo Mouaccad Peres, Antonio Augusto Velasco Cruz, Victória Helena Stelzer Rocha, Lerieli Ferreira da Silva, Renata Fernandes Cunha
HC-FMRP USP

INTRODUÇÃO

A Doença Xantogranulomatosa da órbita refere-se a um grupo heterogêneo de doenças inflamatórias crônicas caracterizada pela formação de nódulos xantogranulomatosos nos tecidos moles da região orbital. A doença relacionada ao IgG4 é uma entidade recentemente descrita caracterizada por infiltração de células plasmáticas ricas em IgG4, levando a um processo inflamatório crônico e fibrose de tecidos perioculares, ocasionando danos significativos a qualidade de vida do indivíduo. Ambas tratam-se de patologias raras e com características clínicas, histológicas e radiológicas em comum, dificultando seus diagnósticos. Apresentamos um caso raro de paciente acometido simultaneamente por ambas as patologias, achados e evolução clínica ao longo de nossa avaliação.

RELATO DE CASO

C.S.A, 54 anos, masculino, aposentado, precedente de São Paulo. Compareceu em ambulatório de oculoplástica do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto (SP), com queixa de edema periocular bilateral progressivo, indolor, sem alteração de AV, de longa data. Histórico de sinusite de repetição, dislipidemia, tabagismo. Ao exame, apresentava lesões xantasma-like, edema palpebral e periorbitário com proptose bilateral associada a restrição para elevação de globo ocular AO. Rastreo sorológico para marcadores inflamatórios negativos. RNM mostrava proliferação de tecido adiposo, espessamento de glândula lacrimal e trigeminal com acometimento de V1 e V2. Submetido a debulking de 4 pálpebras e corticoideterapia, com biópsia apresentando extenso processo inflamatório crônico, com fibrose e histiócitos espumosos associado a razão de plasmócitos IgG4/IgG de até 80%.

CONCLUSÃO

Diante da hipótese de Xantogranuloma orbitário associado a IgG4-RD, encaminhamos paciente para seguimento conjunto com Reumatologia para otimização terapêutica.

Referências:

Perugino CA, Stone JH. IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nat Rev Rheumatol.* 2020 Dec;16(12):702-714. doi: 10.1038/s41584-020-0500-7. Epub 2020 Sep 16. PMID: 32939060.

