

## **Título**

Paquimeningite Hipertrófica craniana associada à Doença Relacionada ao IgG4: um relato de caso

## **Fundamentação teórica/Introdução**

A Doença Relacionada ao IgG4 (DRIgG4) engloba um espectro de síndromes clínicas sistêmicas com mecanismo inflamatório, podendo apresentar-se como Paquimeningite Hipertrófica (PH), causando cefaleia, oftalmopatias, convulsões e outros distúrbios neurológicos.

## **Objetivos**

Descrever o caso clínico de uma paciente diagnosticada com PH craniana associada à DRIgG4.

## **Delineamento e Métodos**

Trata-se de um relato de caso que reuniu informações de uma paciente do Serviço de Medicina Interna de uma Universidade Federal mineira. Utilizou-se as plataformas Sistema de Informações Hospitalares (SIH) e Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários (AGHU) para a coleta dos prontuários do ano de 2020 a 2023.

## **Resultados**

Paciente do sexo feminino, 49 anos, apresentava há 20 anos cefaleia refratária e compressiva, principalmente em região frontal, sendo que em 2013 teve crises convulsivas. Em janeiro de 2017, evoluiu com ptose e proptose. A partir de dezembro de 2019, houve mudança no padrão de cefaleia para uma intensidade 9/10, pulsátil, hemicraniana à esquerda, associada a náuseas e vômitos, fotofobia e fonofobia. Em janeiro de 2020, teve redução grave da acuidade visual de olho esquerdo, diferenciando apenas claro e escuro, sendo que este se encontrava midriático e não fotorregente. O olho direito estava normal e não apresentava déficits neurológicos focais. Foi realizada

enucleação do olho esquerdo, decorrente da trombose. O olho direito passou a ter redução da acuidade visual.

A paciente evoluiu com dor refratária de difícil controle. Foram realizados diversos exames de imagem (tomografia computadorizada de crânio, ressonância magnética e angiogramografia de encéfalo), elucidando múltiplas lesões sólidas com características extra-axiais, espessamento meníngeo, trombose difusa de seios venosos e infiltrado difuso de glândulas lacrimais. Dosagem sérica de IgG4 estava elevada: 1930 mg/L. Exames laboratoriais negativos: anticorpos anti-aquaporina, anti-citoplasma de neutrófilos, anti-nucleares, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, anti-cardiolipina IgG e IgM; e Venereal Disease Research Laboratory.

O diagnóstico foi confirmado como PH craniana associada à DRIGG4.

### **Conclusões/Considerações finais**

A PH craniana associada à DRIGG4 é extremamente rara. Nesse sentido, faz-se necessário o entendimento dos seus possíveis acometimentos, a fim de diagnosticá-la e tratá-la com fármacos imunossupressores.

### **Descritores**

Paquimeningite hipertrófica; Doença relacionada ao IgG4.