

Doença Relacionada a IgG4 Manifestando-se com Fibrose Retroperitoneal e Insuficiência Renal: Um Relato de Caso

Marina Faber da Silva Carneiro¹; Gabriel Lisbôa Pereira²; José Pinto de Souza Neto³; Flávio Ribeiro Pereira⁴; Lincoln Faber Guarçoni Martins⁵

¹Residência de Clínica Médica da Secretaria Municipal de Saúde de Macaé/RJ;

²Graduação em Medicina da Universidade de Vassouras/RJ; ³Reumatologista do Grupo Cliged, Macaé/RJ; ⁴Instituto de Pesquisa e Ensino Cligedimuno – IPEC, Macaé/RJ.

⁵Graduação em Medicina da Faculdade Multivix/ES;

Fundamentação teórica/Introdução: A doença relacionada a IgG4 é uma condição imunomediada que compreende um conjunto de desordens que compartilham da mesma fisiopatogenia e que não eram reconhecidas no passado como entidades associadas. Apresentam característica fenotípicas que, muitas vezes, simulam tumores, com presença de infiltrado contendo clones de linfoplasmócitos IgG4 positivos e uma evolução para fibrose, comumente descrita, ao exame histopatológico, como padrão estoriforme. Com isso, evoluem com repercussões clínicas, que podem ser muito graves, cujas manifestações dependem do sistema orgânico acometido.

Objetivos: Relatar um caso de paciente que se apresenta com massa retroperitoneal com compressão vascular e de vias urinárias. Ressaltar a importância do diagnóstico diferencial, em especial com neoplasias malignas, e do reconhecimento da doença visando o rápido início da terapia imunossupressora.

Delineamento e Métodos: Relato de caso desenvolvido a partir de informações obtidas em revisão de prontuário, entrevista com o paciente, registros de exames complementares e revisão da literatura.

Resultados: Mulher branca, 60 anos, se apresenta com dor em flanco direito de início insidioso quando foi submetida a tomografia computadorizada que revela lesão expansiva e infiltrativa sólida comprometendo o retroperitônio pélvico e promovendo encarceramento dos vasos ilíacos internos direitos, além de redução de volume renal com afilamento da cortical e hidronefrose deste lado. Biópsia da lesão revela tecido fibroadiposo com proliferação de fibroblastos associado a infiltrado inflamatório mononuclear e eosinófilos. Estudo imuno-histoquímico demonstra imunopositividade com os anticorpos anti-IgG e IgG4, concluindo-se tratar-se de fibrose retroperitoneal relacionada a IgG4 (FRlgG4). Iniciado prednisona em dose imunossupressora e, posteriormente, azatioprina. Porém, progride com hemoptise e insuficiência renal, sendo indicado terapia anti-CD20 com rituximabe. Após diversas complicações inerentes ao paciente crítico, evolui ao óbito.

Conclusões/Considerações Finais: O caso acima ressalta a importância do diagnóstico diferencial de lesões expansivas retroperitoneais, em especial quando há compressão de estruturas e órgãos vitais como grandes vasos e vias urinárias. A FRlgG4 é uma condição mais rara, mas sempre deve ser considerada em tais circunstâncias e seu tratamento, com base na imunossupressão, deve ser iniciado de imediato, reduzindo, dessa forma, complicações relacionadas à doença.

Palavras-Chave: Fibrose Retroperitoneal; Doença Relacionada a IgG4; Insuficiência Renal.