

PACIENTE COM FORMA EXCLUSIVAMENTE PULMONAR DE DOENÇA RELACIONADA AO IGG4

Tórax

Dados do Caso

Data submissão:	25/03/2021
Data publicação:	27/03/2023
Seção :	Selecionado
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	MONIQUE M. CAMPBELL DAEMON DE OLIVEIRA - Hospital das Clínicas da FMRP-USP; Hospital das Clínicas da FMRP-USP Danilo Tadao Wada - Hospital das Clínicas da FMRP-USP Prof. Dr. Alexandre Todorovic Fabro - Hospital das Clínicas da FMRP-USP Prof. Dr. Marcel Koenigkam Santos - Hospital das Clínicas da FMRP-USP
Autor correspondente:	-
Dados do paciente :	Masculino , 43 anos
Palavras-Chave :	Autoanticorpos, Doença Relacionada a Imunoglobulina G4
URL:	http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/281
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

A doença relacionada ao IgG4 ainda é alvo de muitos estudos, visto que são múltiplas suas formas de apresentação, comumente com acometimento de mais de um órgão em graus variáveis. Relatamos um caso de paciente portador da doença com acometimento exclusivamente pulmonar.

Histórico Clínico

Paciente masculino, 43 anos, com quadro de dispnéia aos moderados esforços com piora progressiva há um ano, evoluindo com tosse produtiva, febre vespertina intermitente e sudorese noturna. Apresentou perda ponderal de 23 kg ao longo deste período. Ex-tabagista (75 maços/ano, parou há 3 anos), ex-etilista, hipertenso e diabético tipo II. Negava antecedentes

oncológicos, história de alergia ou exposição a aves e mofo. Não apresentava alterações relevantes ao exame físico e o rastreio infeccioso inicial, incluindo hemograma e pesquisa de BAAR no escarro, foi negativo. Realizada inicialmente radiografia simples(RX) de tórax (Fig. 1), que evidenciou consolidação no lobo superior do pulmão direito com opacidades intersticiais difusas e bilaterais no parênquima pulmonar. Prosseguiu-se investigação com tomografia computadorizada (TC) de tórax (Fig.2), em que se observou a presença de opacidades alvéolo-intersticiais bilaterais, incluindo consolidações e focos de vidro fosco periféricos e peribroncovasculares, nódulos sólidos e sub-sólidos, além de massas apicais, sem cavidades ou calcificações. Diante do aspecto de imagem, foi decidido pela realização de biópsia transtorácica, cujo resultado anátomo-patológico (Fig.3) mostrou tratar-se de doença respiratória relacionada ao IgG4. Foi iniciado tratamento com corticoterapia, com boa resposta.

Achados Radiológicos

Radiografia de tórax em PA (figura 1), mostrando consolidações nos ápices pulmonares bilateralmente, esboçando massas, associado a opacidades alvéolo-intersticiaisperi-hilares e em base pulmonar esquerda. Tomografia computadorizada com contraste (figura 2), corte axial em janela de mediastino, mostrando a massa com densidade de partes moles em ápice pulmonar direito, de contornos irregulares, heterogênea, mas sem sinais de cavidade ou calcificação. Tomografia computadorizada com contraste (figuras 3, 4 e 5), corte axial e coronal em janela pulmonar, mostrando as opacidades bilaterais, incluindo nódulos sólidos e sub-sólidos. Há também distorção arquitetural.

Discussão

A doença relacionada ao IgG4 é uma condição rara, recentemente descrita e ainda alvo de estudos. Seu amplo espectro clínico parece englobar doenças previamente descritas como restritas a um único órgão, como a pancreatite autoimune, fibrose mediastinal e retroperitoneal, a síndrome de Mikulicz e a tireoidite de Riedel, mas que hoje estão sendo ligadas a um processo fibroinflamatório sistêmicoimunomediado, relacionado ao IgG4. Apesar das múltiplas formas de apresentação, lesões tumorais e doenças autoimunes são os achados mais comuns.

Lista de Diferenciais

- Doenças granulomatosas
- Neoplasia pulmonar
- Linfoma
- Doença de Castleman

Diagnóstico

- Doença relacionada ao IgG4

Aprendizado

O acometimento pulmonar da doença relacionada ao IgG4 pode se apresentar de quatro formas: nódulos sólidos, opacidades em vidro fosco, padrão interstícioalveolar e opacidades de distribuição peribroncovascular, sendo que é comum haver mais de uma forma de apresentação em um mesmo paciente. Muitas lesões, principalmente os nódulos (que podem ser espiculados) e as massas, mimetizam a neoplasia pulmonar, o que torna o diagnóstico clínico-radiológico difícil, fazendo-se necessário anátomo-patológico.

Referências

- John H. Stone, M.D., M.P.H., Yoh Zen, M.D., Ph.D., and Vikram Deshpande, M.D.; Mechanisms of Disease: IgG4-Related Disease; Review Article. The New England Journal of Medicine. n engl j med 366;6 nejm.org february 9, 2012.
- D. Inoue, MD, Yoh Zen, MD, Hitoshi Abo, MD, Toshifumi Gabata, MD, Hiroshi Demachi, MD Takeshi Kobayashi, MD Jyun Yoshikawa, MD Shiro Miyayama, MD Masahide Yasui, MD YasuniNakanuma, MD Osamu Matsui, MD. Immunoglobulin G4 –related Lung Disease: CT Findings with Pathologic Correlations. Radiology: Volume 251: Number 1—April 2009.
- Daniel Alvarenga Fernandes, Ricardo Yoshio Zanetti Kido , Ricardo Hoelz de Oliveira Barros, Daniel Lahan Martins, Thiago José Penachim, Nelson Marcio Gomes Caserta. Relato de Caso: Doença relacionada à IgG4: pancreatite autoimune e manifestações extrapancreáticas. RadiolBras vol.49 no.2 São Paulo Mar./Apr. 2016.

Imagens



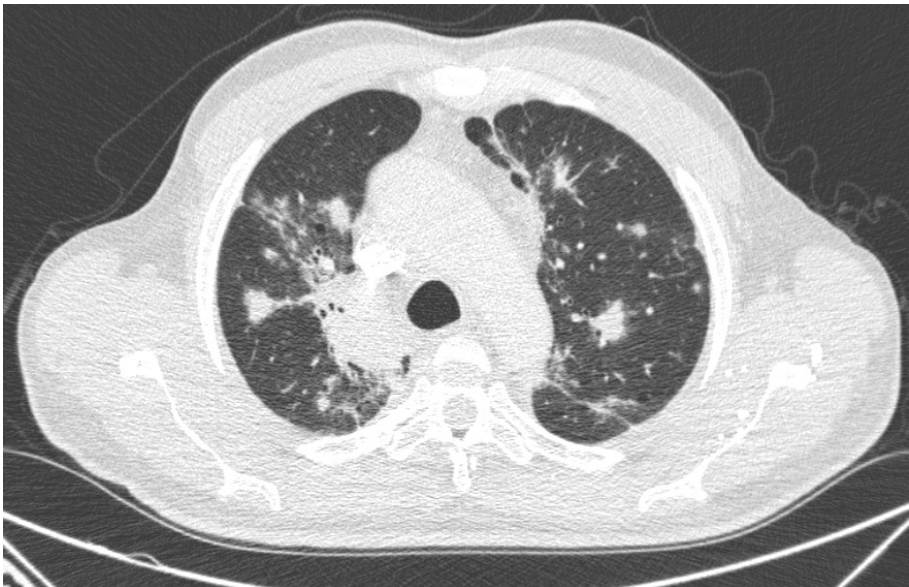
Radiografia de tórax em PA, mostrando consolidações nos ápices pulmonares bilateralmente, esboçando massas, associado a opacidades alvéolo-intersticiais peri-hilares e em base pulmonar esquerda.



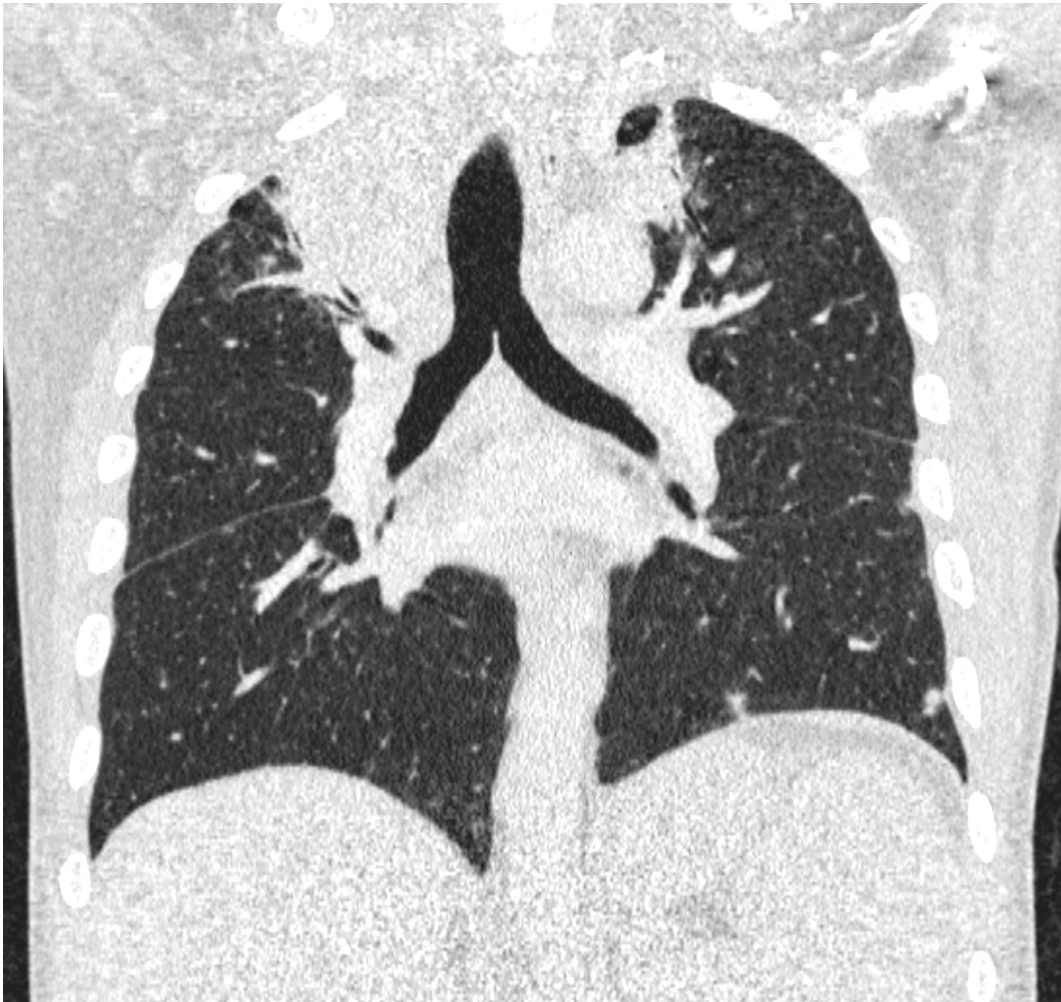
Tomografia computadorizada com contraste, corte axial em janela de mediastino, mostrando a massa com densidade de partes moles em ápice pulmonar direito, de contornos irregulares, heterogênea, mas sem sinais de cavidade ou calcificação.



Tomografia computadorizada com contraste, corte axial em janela pulmonar, mostrando as opacidades bilaterais, incluindo nódulos sólidos e sub-sólidos. Há também distorção arquitetural.



Tomografia computadorizada com contraste, corte axial em janela pulmonar, mostrando as opacidades bilaterais, incluindo nódulos sólidos e sub-sólidos. Há também distorção arquitetural.



Tomografia computadorizada com contraste, corte coronal em janela pulmonar, destacando as opacidades apicais com aspecto de massas.

Vídeos

Nenhum resultado encontrado