



DOENÇA RELACIONADA À IGG4: COMPLEXIDADE DIAGNÓSTICA E IMPACTO MULTIORGÂNICO

DEISE OLIVEIRA DA SILVA; VANESSA SANTANA DIORATO; BRUNA DA SILVA GOMES;
ALINA BEATRIZ GOMES REZENDE; ALEC DE ASSUNÇÃO BIDU

Introdução: A Doença Relacionada à Imunoglobulina G4 (DR-IgG4) é uma desordem autoimune sistêmica caracterizada por inflamação crônica, lesões fibroproliferativas e infiltração linfoplasmocitária rica em plasmócitos IgG4-positivos. Suas manifestações clínicas variam abrangendo desde massas fibroinflamatórias até disfunção multiorgânica. Apesar de avanços nos critérios diagnósticos, a etiologia exata da doença permanece desconhecida, tornando o diagnóstico desafiador e dependente de confirmações sorológicas e histopatológicas. **Objetivo:** Analisar relatos de casos sobre DR-IgG4, destacando manifestações clínicas, exames diagnósticos e abordagens terapêuticas. **Método:** Foi realizada uma revisão narrativa com base em relatos de casos publicados entre 2016 e 2023, obtidos nas bases PubMed, SciELO e LILACS. Os critérios de inclusão envolveram confirmação diagnóstica por biópsia e/ou sorologia, com descrição detalhada dos achados clínicos, exames e evolução dos pacientes. **Resultados:** Nos casos analisados, observou-se aumento de marcadores inflamatórios, como PCR, VHS e ferritina, além de elevações de IgE e eosinofilia. A histopatologia identificou infiltrado linfoplasmocitário rico em plasmócitos IgG4-positivos, padrão de fibrose estoriforme ("roda de carroça") e, flebite obliterativa, com relação IgG4/IgG superior a 50%. Nos exames de imagem, a Tomografia Computadorizada (TC), a Ressonância Magnética (RM) e a ultrassonografia detectaram espessamentos, massas e alterações nos órgãos acometidos. Clinicamente, os pacientes relataram perda de peso, disfunção orgânica e comprometimentos frequentes no pâncreas, vias biliares, pulmões e glândulas salivares. O tratamento com corticosteroides mostrou melhora significativa, enquanto o uso de rituximabe, um anticorpo monoclonal anti-CD20 que tem mostrado grande eficácia, ou imunossupressores foi reservado para casos refratários. **Conclusão:** A DR-IgG4 possui diagnóstico desafiador por apresenta sintomas inespecíficos, muitas vezes confundidos com malignidades ou outras condições autoimunes. Embora os critérios ACR/EULAR 2019 e biomarcadores como plasmoblastos e células Tfh2 tenham melhorado a precisão diagnóstica, a dependência de biópsias invasivas persiste como uma barreira significativa. Recentes avanços destacam padrões de glicosilação na IgG4, associando-os à ativação do complemento e à hipocomplementemia, e terapia-alvo inovadoras, como inibidores de ICOSL e BAFF que oferecem perspectivas para controle da progressão da doença e redução de danos teciduais. Entretanto, estudos contínuos são essenciais para expandir o entendimento da doença e otimizar as abordagens terapêuticas, buscando intervenções mais eficazes e seguras.

Palavras-chave: **IMUNOGLOBULINA IGG4; MULTIORGÂNICO; DIAGNOSTICOS**