

PM orbitalt xantogranulom hos vuxna

Orbitalt xantogranulom som debuterar i vuxen ålder ger symtom i form av lokal palpabel ofta gulaktig svullnad i ett eller flera ögonlock med eller utan intraorbital spridning. Ögonlockssvullnaden kan vara ett isolerat fenomen eller associerad med systemisk sjukdom. Orbitalt xantogranulom hos vuxna delas in i fyra grupper:

AOX	(Adult Onset Xanthogranuloma) är isolerat orbitalt XG
AAPOX	(Adult Onset Asthma and Periocular XG) är associerat med astma, rinit, sinuit och ibland eksemlika hudutslag och lymfkörtelförstoring.
NBX	(Nekrobiotiskt XG) aggressivare form som så småningom uppvisar nekros av granulomet, hudutslag och även systemisk organpåverkan.
ECD	(Erdheim Chester Disease) uppvisar fibros av hjärta, lungor, skelett och även retroperitoneal fibros.

Utredningen syftar till att kategorisera xantogranulomet och kartlägga eventuellt systemiskt engagemang innan man går vidare med behandlingen.

Ögonstatus	Kommentera svullnad uni-/bilateralt, visus, tryck, proptos, motilitet, ptos, färgsinne, tårfunktion, irit, keratit, sklerit, konjunktivit. Fotografera!
Biopsi	Diagnosen orbitalt xantogranulom ställs på basen av histopatologisk undersökning och det krävs således alltid biopsi! Fråga efter Toutons jätteceller och skumcellsmakrofager. Förekomst av nekros talar för nekrobiotiskt xanthogranulom. Fibros talar för ECD.

Systemisk utredning

Blodprov:	Hb, Vita diff, Trc, ASAT/ALAT, Alb, Krea, SR, CRP, TG, Kol, Glc, P-elfores, komplement.
CT buk/thorax/rörben	Buk: Fråga efter hepatosplenomegali, hydronefros retroperitonealt granulom. Thorax: Fråga efter insterstitiella parenkymförändringar – ECD? Rörben: Skleros som vid ECD?
CT-orbita:	Om ögonstatus talar för orbitalt engagemang.
Lymfkörtelstatus:	Preaurikulärt, submandibulärt och på halsen.

Behandling

Idag finns ingen säkert botande behandling av orbitalt xantogranulom. Vid AOX eller AAPOX erbjuds kirurgisk excision, kortisonbehandling peroralt (lågdos Prednisolon 2,5-5 mg dagligen) och/eller upprepade lokala kortisoninjektioner (Kenakort 40 mg/ml). Nyare studier redovisar effekt av Mabthera-behandling. I nuläget finns det endast ett fåtal patienter redovisade i litteraturen (t.ex Adult orbital xanthogranuloma successfully treated with rituximab. Ophthalmology 2014 Aug;121(8):1664-5 Satchi K et al). För att undvika försämring i samband med kirurgi, insätts Prednisolon 30 mg postoperativt med uttappning under två veckor (30 mg 3 dagar, 20 mg 4 dagar och 10 mg i en vecka). Vid NBX och ECD sköts behandlingen tillsammans med internmedicin/reumatolog och dermatolog.