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.

Erfarenhet från patientfall, visar god effekt av rituximab-behandling och man bör numera överväga denna behandling som förstahandsval. Dosering och duration varierar i litteraturen. En vanlig dos är 1g vid två tillfällen med två veckors mellanrum. Därefter utvärderas effekten som kan dröja 2-3 månader. (Läs mer om rituximab: Ophthalmology (2014) 121(8):1664-5, Rheumatology International (2020) 40:671-677, Ophthal Plast Reconstr Surg (2018) 34(1):24-27, Can J Ophthalmol (2019) 54(3):115-118)

AOX och AAPOX svarar ofta på kortisonbehandling peroralt (Prednisolon initialt 30-40 mg, med nedtrappning under några veckor till underhållsdos på 2,5-5 mg/d) och lokala kortisoninjektioner (Kenakort 40 mg/ml).

Debulkande excision kan också bli aktuellt, vid tillväxt trots medicinsk behandling. För att undvika försämring i samband med kirurgi, insätts Prednisolon 30 mg postoperativt med uttappning under två veckor (30 mg i 3 dagar, 20 mg i 4 dagar och 10 mg i 7 dagar).

Vid NBX och ECD sköts behandlingen tillsammans med internmedicin/reumatolog och dermatolog.

AOX/AAPOX uppföljning: remiss till VC för årlig kontroll av lymfkörtlar, blodstatus+LPKdiff