



Fístula nefrobrônquica: desafio diagnóstico em paciente com doença relacionada à IgG4

Glauco Cabral Marinho Plens¹, Guilherme das Posses Bridi¹,
Ellen Caroline Toledo do Nascimento², Rodrigo Caruso Chate³,
Bruno Guedes Baldi¹, Fábio Eiji Arimura¹, Ronaldo Adib Kairalla^{1,3,4}

AO EDITOR,

A doença relacionada à IgG4 é uma condição imunomediada caracterizada pela infiltração de vários órgãos, incluindo pulmões, pâncreas, vias biliares, rins, tireoide e sistema nervoso central. Uma das principais características da doença é a abundância de IgG4 nos tecidos afetados, que inicialmente apresentam uma fase inflamatória e evoluem para posterior fibrose local.⁽¹⁾ Envolvimento torácico e sintomas significativos podem ocorrer em 10% dos casos, sem sinais e sintomas específicos. Várias alterações podem ser encontradas na TC de tórax, tais como nódulos, opacidades em vidro fosco e infiltrado peribroncovascular.⁽²⁾

Os rins podem ser afetados em até 20% dos casos, sendo a nefrite túbulo-intersticial a manifestação mais comum.⁽³⁾ As fístulas nefrobrônquicas são complicações raras da

doença renal, ocorrendo principalmente em associação com abscessos perinéfricos após episódios infecciosos.⁽⁴⁾ Descrevemos um caso de fístula nefrobrônquica em paciente com doença relacionada à IgG4. A paciente forneceu consentimento livre e esclarecido.

Mulher, 51 anos, com queixas de dor torácica à direita e hemoptise há 1 ano. A TC de tórax revelou fístula nefrobrônquica na transição toracoabdominal com cálculos migrados no lobo inferior direito, associada a defeito de descontinuidade de 2,3 cm no diafragma direito e rim direito atrófico, além de espessamento urotelial difuso do ureter (Figuras 1A-1C). Durante a investigação, a biópsia transbrônquica mostrou reação inflamatória linfoplasmocitária com predomínio de IgG4. Após discussão multidisciplinar, foram realizadas segmentectomia pulmonar, nefrectomia direita e hepatectomia parcial para confirmar o diagnóstico e tratar os sintomas. A excisão local

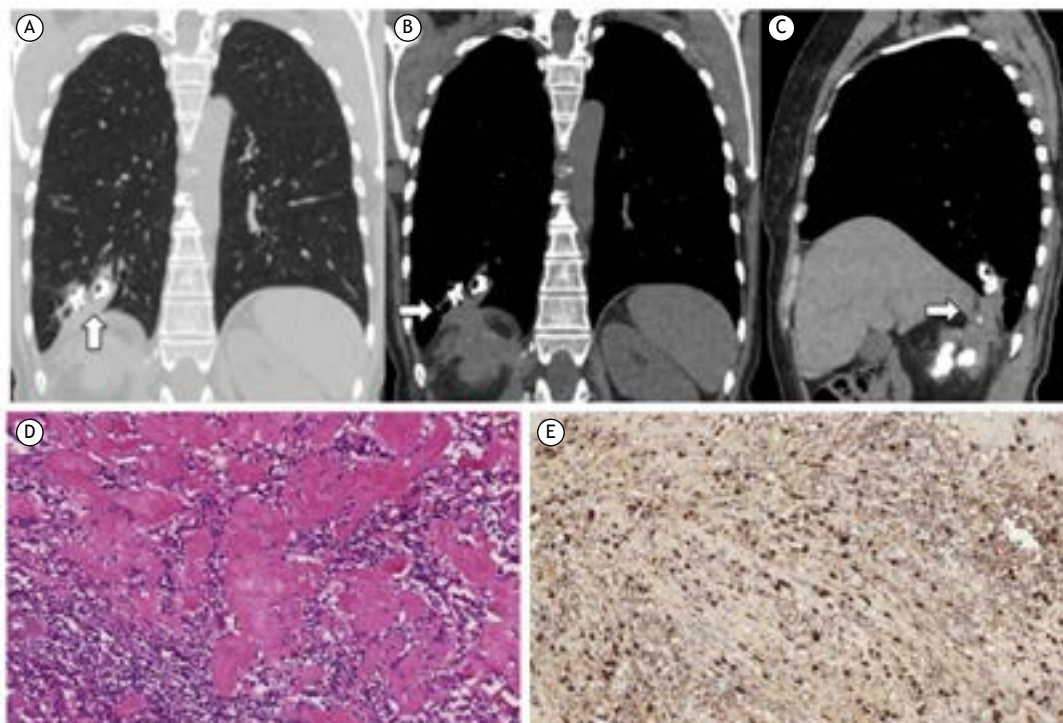


Figura 1. Em A, imagem de TC mostrando cálculos migrados no lobo inferior direito (seta). Em B e C, imagens de reconstrução coronal e sagital de TC mostrando descontinuidade diafragmática e uma fístula nefrobrônquica com nefrolitíase proveniente do rim direito (setas). Imagens histopatológicas mostrando a fístula nefrobrônquica (H&E) com intensa área de fibrose (em D) e células positivas para IgG4 (em E).

1. Divisão de Pneumologia, Instituto do Coração – InCor – Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
2. Departamento de Patologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
3. Divisão de Radiologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
4. Núcleo de Tórax, Hospital Sírio-Libanês, São Paulo (SP) Brasil.

da fístula revelou intensa infiltração linfoplasmocitária, fibrose e proliferação vascular, presentes também no parênquima renal. A imunocoloração específica para IgG4 mostrou a presença de > 100 células positivas por campo de grande aumento (Figuras 1D e 1E). Constatou-se nefrolitíase no trajeto fistuloso, sem sinais de nefropatia obstrutiva. Os autoanticorpos foram negativos, os níveis séricos de IgG estavam normais, e a PET-TC excluiu sinais de atividade sistêmica.

A fístula nefrobrônquica resulta de uma inflamação renal que avança até o sistema respiratório, sendo a maioria dos casos relatados principalmente por causa de pielonefrite.⁽⁴⁻⁶⁾ Relatamos o primeiro caso de fístula nefrobrônquica com cálculos em paciente com resultados histopatológicos sugestivos de doença relacionada à IgG4. A fisiopatologia é incerta, e acreditamos que a inflamação local mediada por IgG4 possa levar ao desenvolvimento de fístulas posteriores em órgãos adjacentes tais como o diafragma e os rins, embora não

existam outras manifestações sistêmicas relacionadas à doença.⁽⁷⁾ Após o tratamento cirúrgico da paciente, os sintomas melhoraram, sem sinais de atividade da doença durante o acompanhamento. Nenhum tratamento adicional foi necessário.

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES

GCMP, GPB e ECTN: obtenção, análise e interpretação dos dados; redação e revisão do manuscrito. RCC, BGB e FEA: delineamento do estudo; análise e interpretação dos dados; revisão do manuscrito. RAK: delineamento do estudo; análise e interpretação dos dados; revisão do manuscrito. Todos os autores leram e aprovaram a versão final do manuscrito.

CONFLITOS DE INTERESSE

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS

1. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *BMJ*. 2020;369:m1067. <https://doi.org/10.1136/bmj.m1067>
2. Muller R, Ebbo M, Habert P, Daniel L, Briantais A, Chanez P, et al. Thoracic manifestations of IgG4-related disease. *Respirology*. 2023;28(2):120-131. <https://doi.org/10.1111/resp.14422>
3. Boffa JJ, Esteve E, Buob D. Renal involvement in IgG4-related disease. *Presse Med*. 2020;49(1):104017. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2020.104017>
4. Tamburrini S, Fiorini V, Lugarà M, Napodano G, Del Biondo D, Squame F, et al. Nephrobronchial fistula a case report and review of the literature [published correction appears in *Radiol Case Rep*. 2023 Feb 24;18(5):2056]. *Radiol Case Rep*. 2021;16(11):3470-3477. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.08.025>
5. Rubin SA, Morettin LB. Nephrobronchial fistula: an uncommon manifestation of inflammatory renal disease. *J Urol*. 1982;127(1):103-105. [https://doi.org/10.1016/s0022-5347\(17\)53628-9](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(17)53628-9)
6. Lee HP. Nephrobronchial fistula with reports of two cases. *J Urol*. 1939;41:117.
7. Kawano M, Saeki T, Nakashima H. IgG4-related kidney disease and retroperitoneal fibrosis: An update. *Mod Rheumatol*. 2019;29(2):231-239. <https://doi.org/10.1080/14397595.2018.1554321>