Thai J Ophthalmol 2025;39(2):91-96.

Case Report/รายงานผู้ป่วย

Adult Orbital Xanthogranuloma: A Case Report

Paphitchaya Temphattharachok, MD[*]
Monkol Uiprasertkul, MD[†]
Sunisa Sintuwong, MD, MPPM, MSc[*]

Abstract

Objectives: To report a rare case of adult orbital xanthogranuloma (AOX).

Methods: We describe a 39-year-old Thai woman with progressive bilateral eyelid swelling and for 5 years and yellowish discoloration of the left lower eyelid for 2 years.

Results: An earlier biopsy of the left lacrimal gland at another hospital showed dacryoadenitis. She received oral prednisolone with good initial response, but symptoms recurred after discontinuation. At presentation, she had bilateral eyelid swelling, yellowish discoloration of the left lower eyelid, bilateral lacrimal glands enlargement, and right eye proptosis, without infection. Orbital computed tomography (CT) demonstrated mildly enhancing infiltrative soft tissue in both periorbital regions and lacrimal glands, without bony destruction. A repeat biopsy of the yellowish lesion revealed foamy macrophages and small lymphoid cells. No systemic involvement was identified. Clinical and histopathological findings supported a diagnosis of AOX, the rarest subtype of adult orbital xanthogranulomatous disease (AOXGD AXDO). Oral corticosteroid therapy was initiated.

Conclusions: AOX is a rare orbital disorder that should be considered in the differential diagnosis of orbital disease. Systemic evaluation is essential due to potential associations in other subtypes. Although various treatment approaches have been reported, no standard therapy exists. Further studies are required to clarify disease mechanisms and management.

Keywords: Adult orbital xanthogranuloma, xanthogranulomatous disease, orbit, eyelid swelling, non-Langerhans cell histiocytosis, corticosteroid therapy

[*]*Department of Ophthalmology, Mettapracharak (Wat Rai Khing) Hospital, Nakhon Pathom, Thailand*
[†]*Department of Pathology, Siriraj Hospital, Mahidol University, Thailand*

Introduction

Orbital xanthogranulomatous disease belongs to class II non-Langerhans cell histiocytoses and represents a distinctly uncommon clinical condition [1-6]. It encompasses a heterogeneous spectrum of rare disorders that share characteristic cutaneous manifestations and histopathological profiles. Four clinical subtypes are recognized: adult-onset xanthogranuloma (AOX), adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma (AAPOX), necrobiotic xanthogranuloma (NBX), and Erdheim–Chester disease (ECD). Systemic manifestations and multi-organ involvement may occur in some subtypes.

The true prevalence of orbital xanthogranulomatous disease remains unknown, as no population-based epidemiological studies have been published. Available data are limited to case reports and small series. Among the subtypes, NBX appears to be the most frequently reported, followed by ECD and AAPOX, whereas AOX is considered the least common form[3-6].

We report a case of AOX, the least common subtype.

Case Report

A 39-year-old woman with a history of thyrotoxicosis (currently euthyroid) presented with progressive, painless bilateral upper eyelid swelling for 5 years without lower eyelid involvement. Three years earlier, she had been evaluated at a government hospital in Bangkok, where she underwent an incisional biopsy. The pathological result was dacryoadenitis. She was prescribed oral steroids, with good response, but discontinued treatment on her own after 2 months and was lost to follow-up. Her bilateral upper eyelids swelling recurred within a few months. Six months prior to presentation at our hospital, she developed bilateral lower eyelid swelling and yellowish discoloration of the left lower eyelid, accompanied by periocular discomfort (Figure 1A).

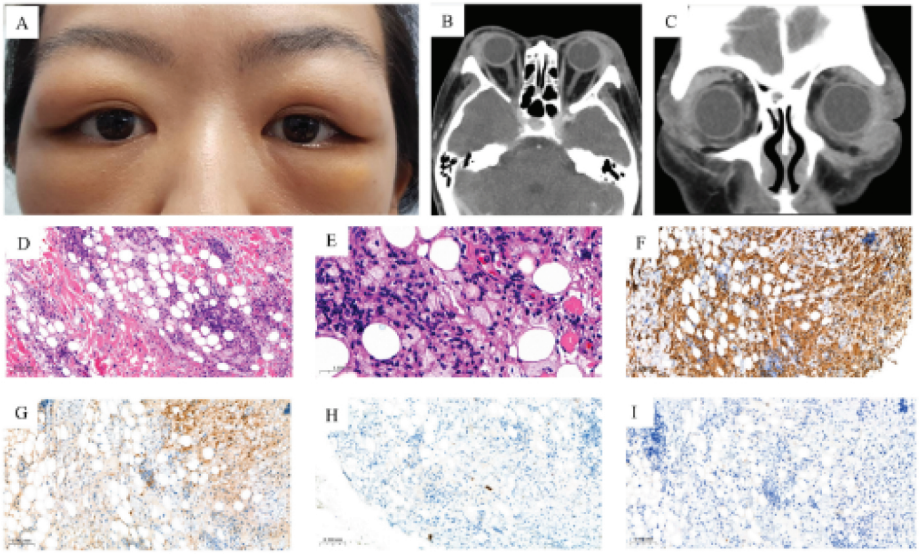


Figure 1 A 39-year-old Thai woman presented progressivepainless bilateral upper and lower eyelids swelling for 5 years and yellow skine discoloration at left lower eyelid for 2 years. Bilateral lacrimal gland enlargements and proptosis of her right eye were detected. There were no other signs and symptoms of infection (A). CT scan of the orbit showed mild enhancing infiltrative soft tissue in both periorbital areas and lacrimal glands without bony destruction (B, C). An incisional biopsy was conducted at the area of yellow skin discoloration, which revealed the presence of foamy macrophages and small lymphoid cells in H & E (D, E), Positive for CD 68 (F), factor XIIIa (G) and negative for CDIa (H) and SI00 (I). No systemic involvement has been detected in this patient. Based on her clinical and histopathological feature, a diagnosis of adult orbital xanthogranulomatous disease. adultxanthogranulomatous disease of the orbit (AOX) subtype was made. Oral prednidolone 1 mg/kg/day was prescribed. The patient responded well to it.

Examination:

- Best corrected VA: 20/20 OU
- IOP: 16 mmHg OU
- Bilateral upper and lower eyelid swelling with a painless, well-circumscribed, firm mass in the superolateral region
- Yellow discoloration above the left lower eyelid mass
- Extraocular movements: full in all directions
- Hertel exophthalmometry: 14 mm OD, 12 mm OS
- No palpable lymphadenopathy
- Cardiopulmonary and systemic examinations: within normal limits

Investigations:

- Contrast-enhanced orbital computed tomography (CT) (Figure 1B and 1C): mild bilateral proptosis; mildly enhancing infiltrative soft tissue involving both periorbital regions and lacrimal glands; no bony destruction; and extraocular muscles and orbital fat are unremarkable.
- Histopathology: aggregates of foamy macrophages and small lymphoid cells (Figure 1D and 1E).
- Immunohistochemistry: positive for factor CD68 (Figure 1F), XIIIa (Figure 1G); negative for CD1a (Figure 1H) and S-100 (Figure 1I).
- Systemic evaluation: normal complete blood count (CBC), echocardiogram, chest-abdomen computed tomography, and long-bone radiographs.

A diagnosis of AOX was made. Oral corticosteroid therapy (1 mg/kg/day) was initiated, with the dosage tapered by 10 mg every two weeks. She responded well to treatment; eyelid swelling decreased and discomfort resolved (Figure 2). We planned to maintain oral corticosteroids at 10 mg for at least six months. If clinical worsening occurs, immunosuppressive drugs will be considered.

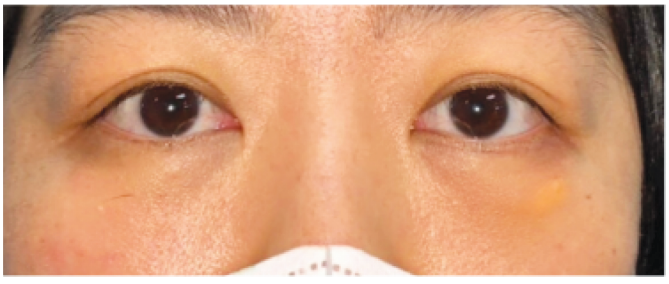


Figure 2 The patient at the 3-month follow-up after oral prednisolone treatment.

Discussion

Within the group of non-Langerhans cell histiocytoses, orbital xanthogranulomatous disease is categorized as class II and is considered rare[1-6]. No epidemiological study has provided population-based prevalence figures, and current knowledge is derived almost entirely from isolated case reports and small series. Among the four subtypes, NBX is most frequently reported, followed by ECD and AAPOX, with AOX representing the least common presentation[3-6]. The initial description of adult-onset xanthogranuloma was reported in 1963 by Gartmann and Tritsch. Approximately 10% of juvenile xanthogranulomas are found in adults[2,3]. Most cases occur in middle-aged patients, with no gender predilection, presenting as well-circumscribed, firm, yellow-orange lesions predominantly in the head and neck[4].

AOX is the least common subtype and usually has a favorable prognosis without systemic disease. AAPOX is associated with asthma and may present with lymphadenopathy and elevated IgG levels[1]. NBX is characterized by ulcerated, fibrosing cutaneous lesions and is frequently associated with paraproteinemia and multiple myeloma[5]. ECD represents the most aggressive subtype, involving progressive fibrosclerosis of orbital and systemic tissues, with a high mortality rate despite treatment[5].

Despite clinical variability, all subtypes of AOXGD demonstrate overlapping histo-pathological features, notably aggregates of foamy histiocytes, lymphocytes, plasma cells, and Touton giant cells. Immunohistochemically, the foamy histiocytes are strongly positive for CD68, CD163, and factor XIIIa, but negative for CD1a and S-100[5].

Our patient's clinical presentation—progressive eyelid and periorbital swelling with yellowish discoloration of the left lower eyelid and bilateral lacrimal gland enlargement, but no systemic involvement—was consistent with AOX. She responded well to oral corticosteroid therapy.

At present, there is no disease-specific targeted therapy available for AOX. Treatment approaches reported include corticosteroids (topical, intralesional, systemic), alkylating agents such as chlorambucil and melphalan, antimetabolites, interferon alpha-2b, radiotherapy, plasmapheresis, and carbon dioxide laser therapy. Prognosis for AOX remains more favorable compared with other subtypes.

Conclusion

Adult orbital xanthogranuloma (AOX) is an uncommon subtype of orbital xanthogranulomatous disease that can mimic other orbital inflammatory conditions. Our case highlights the importance of considering AOX in the differential diagnosis of persistent eyelid and lacrimal gland swelling with characteristic yellowish discoloration. Histopathology remains essential for confirmation, and systemic evaluation is mandatory to exclude associated subtypes with multi-organ involvement. Although corticosteroids remain the mainstay of treatment, long-term management strategies have yet to be standardized. Greater awareness and further studies are required to improve understanding of disease behavior, guide treatment, and optimize outcomes for affected patients.

References

1. Jakobiec FA, Mills MD, Hidayat AA, Dallow RL, Townsend DJ, Brinker E, et al. Periocular xanthogranulomas associated with severe adult-onset asthma. Trans Am Ophthalmol Soc. 1993;91:99-125.
2. Achar A, Naskar B, Mondal PC, Pal M. Multiple generalized xanthogranuloma in adult: case report and treatment. Indian J Dermatol. 2011;56(2):197-200.
3. Bastianpillai J, Haloob N, Panchappa S, Marais J. The rare case of an adult-onset xanthogranuloma of the paranasal sinuses: a histological dilemma. Case Rep Pathol. 2020;2020:1-4. doi:10.1155/2020/8832802.
4. Wiffen J, Kalantary A, Ardakani NM, Turner A. Adult onset xanthogranuloma of the eyelid. Am J Ophthalmol Case Rep. 2023;29:101775. doi:10.1016/j.ajoc.2023.101775.
5. Kerstetter J, Wang J. Adult orbital xanthogranulomatous disease: a review with emphasis on etiology, systemic associations, diagnostic tools, and treatment. Dermatol Clin. 2015;33(3):457-63. doi:10.1016/j.det.2015.03.009.
6. Kumawat D, Nayak S, Goel R, Beniwal M, Rajesh R, Chawla R. Bilateral adult-onset orbital xanthogranuloma: a case report and review of literature. Indian J Ophthalmol Case Rep. 2023;3(1):113-6. doi:10.4103/ijocr.ijocr_122_22.

รายงานผู้ป่วย: ก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่ (Adult Orbital Xanthogranuloma)







Paphitchaya Temphattharachok, MD
ปพิชญา เต็มภัทราโชค, พ.บ.*

Monkol Uiprasertkul, MD
มงคล อุยประเสริฐกุล, พ.บ.†

Sunisa Sintuwong, MD, MPPM, MSc
สุณิสา สินธุวงศ์, พ.บ.*

บทคัดย่อ:

วัตถุประสงค์: รายงานกรณีศึกษาผู้ป่วยโรคก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่ (adult orbital xanthogranuloma; AOX) ซึ่งเป็นโรคที่พบได้น้อยมาก

วิธีการ: ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 39 ปี มีอาการบวมของเปลือกตาทั้งสองข้างอย่างค่อยเป็นค่อยไปนาน 5 ปี และมีรอยเหลืองบริเวณเปลือกตาล่างซ้ายมา 2 ปี

ผลการรักษา: ผลการตรวจชิ้นเนื้อของต่อมน้ำตาจากโรงพยาบาลเดิมแสดงลักษณะของต่อมน้ำตาอักเสบ (dacryoadenitis) ผู้ป่วยเคยได้รับยาสเตียรอยด์ชนิดรับประทานตอบสนองดีในระยะแรก แต่กลับมามีอาการซ้ำหลังหยุดยาเอง ครั้งนี้เมื่อมาพบแพทย์ตรวจร่างกายพบมีอาการบวมของเปลือกตาทั้งสองข้าง มีรอยสีเหลืองบริเวณเปลือกตาล่างซ้าย และต่อมน้ำตาโต แต่ไม่มีสัญญาณการติดเชื้อ ภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ของเบ้าตาแสดงให้เห็นเนื้อเยื่ออ่อนอักเสบแทรกซึมในเนื้อเยื่อปกติ (mildly enhancing infiltrative soft tissue) บริเวณรอบเบ้าตาและต่อมน้ำตาทั้งสองข้าง โดยไม่พบการทำลายกระดูก การตรวจชิ้นเนื้อซ้ำบริเวณรอยเหลืองพบ foamy macrophages และเซลล์น้ำเหลืองขนาดเล็ก ผลการตรวจระบบอื่นไม่พบความผิดปกติ จากการซักประวัติและตรวจร่างกาย ตลอดจนเครื่องมือพิเศษและการตรวจทางพยาธิวิทยา จึงให้การวินิจฉัยว่า เป็นโรคก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่ หรือ AOX ซึ่งเป็นชนิดที่พบได้น้อยที่สุดของกลุ่มโรคก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่ adult orbital xanthogranulomatous disease (AOXGD) และได้เริ่มให้การรักษาด้วยยาสเตียรอยด์ชนิดรับประทาน ในผู้ป่วยรายนี้

สรุป: โรคก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่ เป็นโรคในเบ้าตาที่พบได้น้อย ควรนึกถึงในการวินิจฉัยแยกโรคของภาวะอักเสบหรือบวมของเบ้าตา และการตรวจทางพยาธิวิทยามีความจำเป็นต่อการยืนยันผลการวินิจฉัย และการตรวจร่างกายให้ครบทุกระบบมีความจำเป็นในการแยกชนิดจำเพาะ (subtype) ของกลุ่มโรคนี้ แม้ว่าการรักษาด้วยสเตียรอยด์ได้ผลดีในคนไข้หลายคนที่ถูกวินิจฉัยด้วยโรคนี้ แต่ในปัจจุบันยังไม่มีแนวทางการรักษามาตรฐานและจำเพาะ ดังนั้นจำเป็นต้องมีการศึกษาต่อไปเพื่อทำความเข้าใจกลไกของโรคและแนวทางการจัดการที่เหมาะสมต่อไป

คำสำคัญ: ก้อนอักเสบเรื้อรังสีเหลืองบริเวณเบ้าตาในผู้ใหญ่, เบ้าตา, เปลือกตาบวม, กลุ่มของโรคที่เกิดจากการเพิ่มจำนวนมากผิดปกติของเซลล์เม็ดเลือดขาวชนิดอื่นที่ไม่ใช่เซลล์ลางเกอร์ฮานส์, ยาสเตียรอยด์

* *แผนกจักษุวิทยา โรงพยาบาลเมตตาประชารักษ์ (วัดไร่ขิง) จังหวัดนครปฐม*
† *แผนกพยาธิวิทยา โรงพยาบาลศิริราช มหาวิทยาลัยมหิดล*

Footnotes and Financial Disclosures
Originally receive: 30/9/2025
Final revision: 8/12/2025
Accepted: 10/12/2025
Financial disclosure:

The authors declare no financial or proprietary interest in any material or method mentioned.

Authorship statement:

All authors certify that they have made substantial contributions to the conception and design of the work, acquisition and interpretation of data, drafting and revising the article, gave final approval of the version to be published, and agree to be accountable for all aspects of the work.

Corresponding author: **Busayanut Puangsricharoen**
Sunisa Sintuwong, M.D., M.P.P.M., M.Sc.
Department of Ophthalmology, Mettapracharak (Wat Rai Khing) Hospital, Nakhon Pathom, Thailand
Tel: +6634388700 Email: drsunisa@gmail.com