



<https://www.revclinesp.es>

IF-100 - LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON DEPOSITO DE IGG4 (Er-iGG4), UN AUTENTICO RETO DIAGNÓSTICO. PRESENTACIÓN DE SERIE DE CASOS

A. Roura Piloto¹, F. Gallo Puelles² y J. Montoya Montoya¹

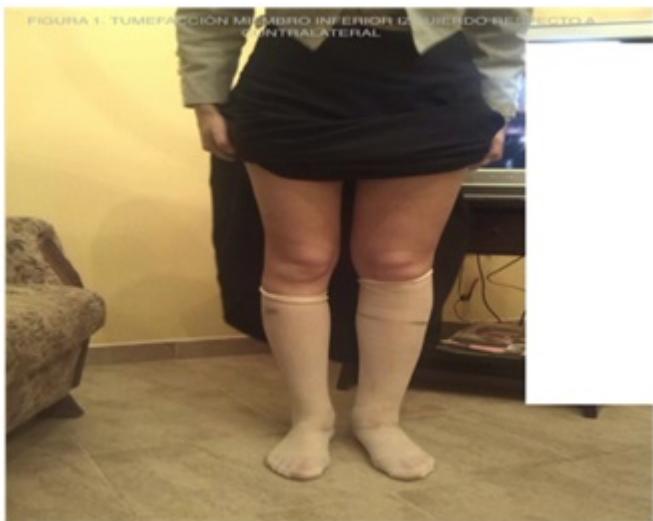
¹Medicina Interna; ²Reumatología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Resumen

Objetivos: Caso 1. Mujer 26 años, presentó tumefacción pierna izquierda y claudicación de marcha a 50 metros. Antecedentes: fiebre, artralgias y derrame pericárdico dos años previos, diagnosticándose de fiebre mediterránea familiar (gen MEFV heterocigótico). Remisión al año tras corticoterapia. Estudios: ecodoppler extremidad: disminución flujo vascular, sin trombosis. TAC abdomino-pélvico: masa fibrótica retroperitoneal $78 \times 20 \times 24$ mm, disminución calibre vasos iliacos, Hidronefrosis izquierda grado III. No masas adenopáticas. RMN: aspecto fibrótico, colapso vasos. Analítica: anemia normocítica. PCR 27 (> 5 mg/dl). Proteinograma: elevación globulinas. Resto normal. Autoinmunidad negativo. Inmunoglobulinas normales excepto G1184. G4 689 mg/dl. Anatomía patológica: infiltrado inflamatorio focal linfoplasmocitario perivascular, fibrinosis. Inmunohistoquímica: células plasmáticas IgG4 $> 15\%$ HPF. Diagnóstico: posible ER-IgG4 asociada a fibrosis retroperitoneal, según criterios de Okazaki. Recibió tratamiento con prednisona (50 mg/día), HBPM y medias compresivas, experimentando mejoría clínica y TAC en 2 meses. Posteriormente, disminuyó corticoterapia continuando mantenimiento con azatioprina y rituximab, con estabilización clínica.

Material y métodos: Caso 2. Varón de 30 años. Antecedentes: tiroiditis, Nefropatía membranosa (biopsia), condensaciones pulmonares (TAC tórax) sin clínica, tumoración axilar derecha últimos 3 años. Derivado para estudio, tras confirmación de "infiltrado inflamatorio difuso de linfocitos CD20 + y c. plasmáticas, fibrosis perivascular, sin granulomas, depósitos de IgG4" en biopsia tumoral axilar.

Resultados: Analítica: elevación RFA. Serología, autoinmunidad negativa. Diagnóstico: ER-IgG4 con afectación renal, pulmonar, tiroidea y pseudotumor axilar. Recibió tratamiento con ciclos (3) de rituximab, experimentando mejoría clínica y ecográfica de pseudotumor inflamatorio.



Criterios de
Okazaki
Kazuichi et al,
2010.
Enfermedad
relacionada con
IgG4

1. Aumento
difuso o local o
masas en 1 o
más órganos

2. Valores
elevados IgG4
(> 135 mg/dl)

3. Datos histopatológicos:

a. Marcada infiltración de linfocitos y plasmocitos con fibrosis, sin infiltración neutrofílica.

b. Infiltración importante de células plasmáticas IgG4 (> 10-30%, según localización, HPF y/o ratio IgG4/IgG > 40%)

c. Fibrosis radial

d. Flebitis obliterativa

Diagnóstico ER-IgG si sospecha clínica y asociación; 1+2, 1+3 (a,b) o 3 (a, b, c, d)

Subtipos:
diagnóstico definitivo:
1+2+3.
Probable: 1+3.
Posible 1+2

Discusión: ER-IgG4 es un reciente trastorno inmunomediado caracterizado por un infiltrado linfoplasmocitario (células plasmáticas) expresoras de IgG4 en órganos afectos y elevación IgG4 plasmática. Puede manifestarse como inflamación focal-pseudotumor inflamatorio (E. Mikulicz, tiroiditis Riedel, fibrosis retroperitoneal...) o bien difusa. Aunque más prevalente en Japón (1,08/100.000 hab.), en Europa esta entidad presenta una escasa literatura médica y excepcional casuística. Su diagnóstico constituye un auténtico reto,

siendo los criterios de Okazaki de gran utilidad ante sospecha clínica.