

**UNA NUEVA GRAN  
SIMULADORA:  
LA ENFERMEDAD  
RELACIONADA CON  
IGG4**

Stefania VALDET DE CARLO, Luciano  
MOLINA FERRER, Soledad NEGRO

**CIMED**  
ALTA COMPLEJIDAD MEDICA

La Plata, Buenos Aires

# PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 40 años de edad se presenta con **cefalea, exoftalmos izquierdo doloroso, parálisis facial izquierda y del trapecio homolateral** de 3 meses de evolución.

Datos de laboratorio:

***Hipergammaglobulinemia policlonal.***

Refiere haber padecido con anterioridad episodios recurrentes de parálisis facial y de otros pares craneales (con buena respuesta al tratamiento corticoideo), así como también ausencia de palpación de pulsos periféricos.

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

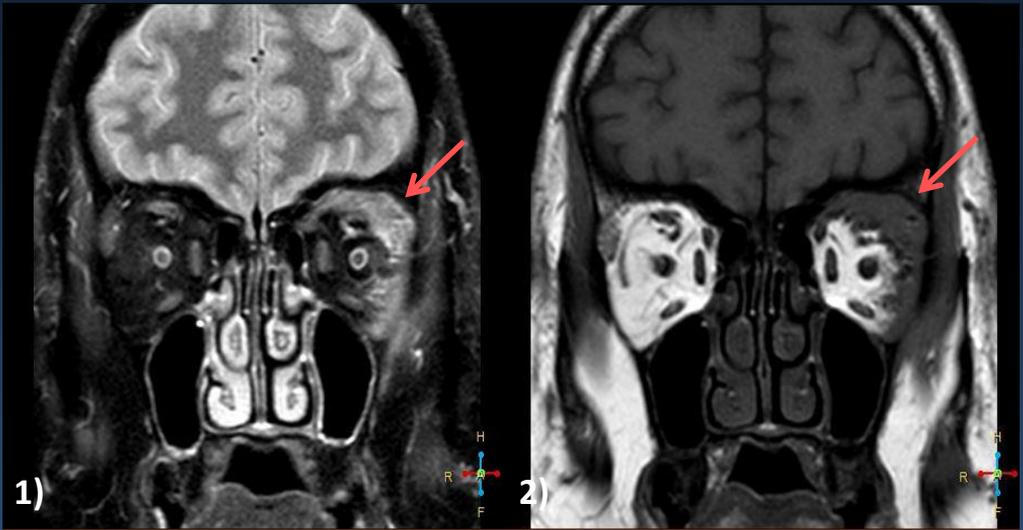


Fig.1) COR STIR Fig.2) COR T1: **TEJIDO SÓLIDO MAL DELIMITADO EN REGIÓN ORBITARIA** izquierda con afectación del músculo elevador del párpado, recto superior, recto lateral y glándula lagrimal.

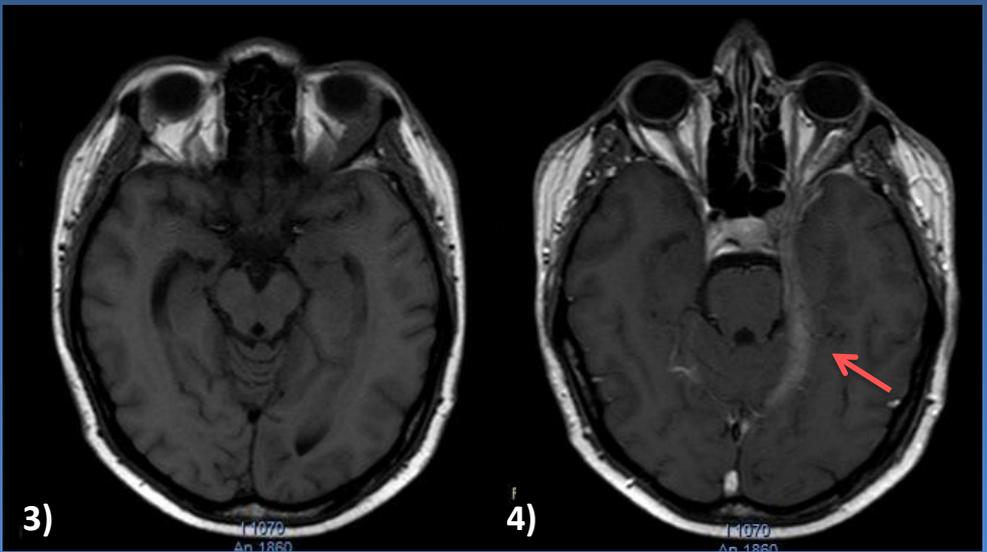
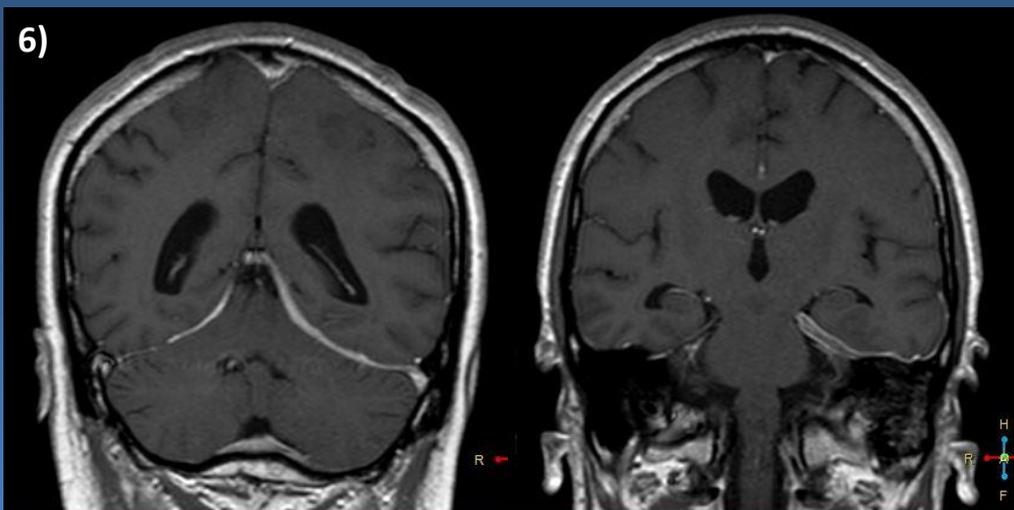


Fig.3) AXIAL T1 Fig.4) AXIAL T1 c/CTE: masa sólida mal delimitada en región orbitaria izquierda con extensión a región paraselar homolateral que presenta intenso realce tras la administración de CTE EV.



**Fig.5) DISECCIÓN CAROTÍDEA T2 y T1 c/CTE:** vacío de flujo en arteria carótida interna izquierda asociado al signo de la medialuna (\*) (hematoma intramural).



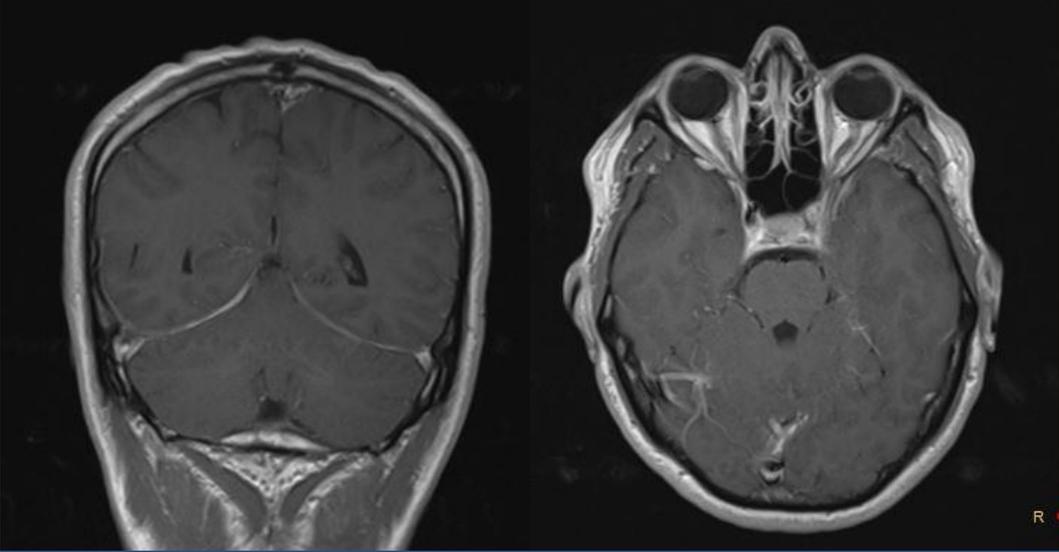
**Fig.6) REALCE PAQUIMENINGEO DIFUSO. T1 c/CTE:** Engrosamiento y realce difuso a nivel de la tienda del cerebelo y a nivel temporoparietal izquierdo



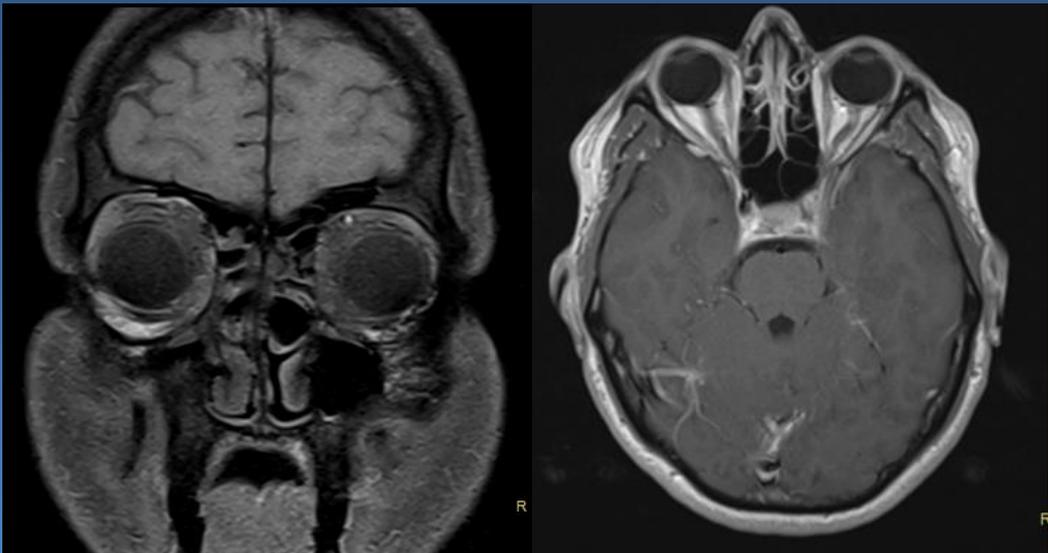
**Fig.7)** Sagital T1: **ENGROSAMIENTO Y REALCE PAQUIMENINGEO** a nivel C7-T3

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

## Post tratamiento (Corticoides + Rituximab)



**Fig.8)** T1 CTE. Disminución del realce paquimeningeo.



**Fig.9)** Significativa reducción del tamaño del componente de partes blandas de la región orbitaria izquierda.

El estudio comprobó la presencia de:

- Masa sólida mal delimitada en región orbitaria izquierda que comprometía la musculatura extrínseca del ojo y parte del seno cavernoso homolateral; hallazgos sugestivos de **pseudotumor inflamatorio**.
- **Disección carotidea**.
- **Realce paquimeningeo difuso** sobre el tentorio, región selar y en niveles C7-T2.

Dichos **hallazgos imagenológicos**  
junto a la **clínica**  
y los **resultados histopatológicos**  
se arribó al diagnóstico de:  
“Enfermedad relacionada a la  
**IgG4**”

# Enfermedad relacionada a IgG4

Enfermedad **sistémica** recientemente reconocida y de causa aún desconocida.

Se caracteriza por la *infiltración de los tejidos por células plasmáticas IgG4+ y linfocitos T, fibrosis obliterante, flebitis y desarrollo de una masa en el órgano implicado.*

Pueden comprometerse uno o más órganos, generalmente de una misma región anatómica, de manera sincrónica o metacrónica.

Principal manifestación: *edema pseudotumoral focal o difuso de un órgano.*

Inicio: subagudo, generalmente no asociado a síntomas constitucionales.

La **sospecha diagnóstica** debe plantearse ante la presencia de:

- Organomegalia o masa tumoral.
- Afectación inflamatoria, en forma sincrónica o metacrónica, de otras estructuras anatómicas.
- Respuesta terapéutica inicial a los glucocorticoides.

Se acompañada de:

- Eosinofilia
- Hipergammaglobulinemia
- Hipocomplementemia.

Al ser una enfermedad multisistémica prácticamente *cualquier órgano de la economía puede verse afectado.*

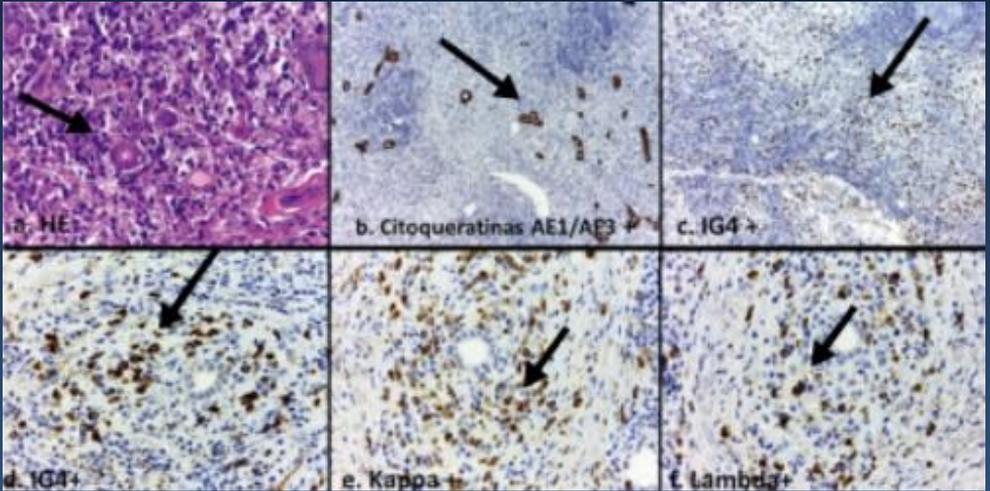
En la actualidad se han descubierto los siguientes hallazgos relacionados a dicha entidad:

#### **Hallazgos patológicos en la Enfermedad relacionada a IgG4**

Pseudotumor inflamatorio (órbitas, pulmón, riñón, hígado y tractus gastrointestinal)  
Aneurisma aórtico inflamatorio  
Aortitis linfoplasmocitaria  
Periaortitis y pariarteritis  
Colangitis esclerosante  
Enfermedad de Mikulicz  
Fibrosis cervical idiopática  
Fibrosis eosinofílica angiocéntrica  
Fibroesclerosis multifocal  
Fibrosis retroperitoneal (enfermedad de Ormond)  
Hipofisitis autoinmune o linfocítica  
Mediastinitis fibrosante  
Mesenteritis esclerosante  
Nefritis tubulointersticial hipocomplementémica idiopática  
Neumonitis intersticial  
Pancreatitis autoinmune (pancreatitis esclerosante linfoplasmacítica)  
Paquimeningitis hipertrófica idiopática  
Pseudolinfoma cutáneo  
Tumor de Küttner (Sialoadenitis crónica esclerosante)  
Tiroiditis de Riedel

Enfermedad relacionada con IgG4 a propósito de dos casos  
Rev.Med.Electrón. vol.40 no.4 Matanzas jul.-ago. 2018

El diagnóstico de confirmación se establece mediante **biopsia**.



Enfermedad relacionada a IgG4, el nuevo "gran simulador": caso clínico  
Rev. méd. Chile vol.142 no.5 Santiago mayo 2014

### Corte histológico de piel periorbitaria en paciente con sospecha de Enfermedad relacionada a IgG4

- a. Infiltrado inflamatorio polimorfo intenso con predominio de linfocitos y células plasmáticas (HE 10x)
- b. Coctel de citoqueratinas AE1/AE3 positivo en glándulas lagrimales atróficas
- c. Positividad a IG4 en más del 10% de la población de células plasmáticas (10x)
- d Células plasmáticas periglandulares positivas a IG4 (40x)
- e y f Cadenas ligeras kappa y lambda positivas (40x)

# CONCLUSIÓN

Las formas de presentación de dicha entidad son innumerables pero resulta necesario realizar un diagnóstico precoz para evitar cirugías innecesarias y obtener mejor respuesta terapéutica con el menor desarrollo de fibrosis residual.

Por lo expuesto, se debe considerar el posible diagnóstico de Enfermedad relacionada a la IgG4 ante la aparición de una masa tumoral única o múltiple acompañada de eosinofilia, hipergammaglobulinemia e hipocomplementemia.

## BIBLIOGRAFÍA

-Enfermedad sistémica relacionada con inmunoglobulina G4: ¿por qué interesa al reumatólogo? J.Campos Esteban, C. Méndez Perles y J.M. Mendoza. Semin Fund Esp Reumatol. 2013;14(1):2–7

-IgG4- related disease: an orphan disease with many faces. Pieringer et al. Orphanet Journal of Rare Diseases 2014, 9:110

-Enfermedad relacionada con IgG4: un desafío diagnóstico. Agazzoni M. HEMATOLOGÍA Volumen 21 no 1: 71-76 Enero - Abril 2017

- IgG4-related disease, the new "great mimicker". Report of one case. Rev. Méd. Chile vol.142 no.5 Santiago mayo 2014

-Enfermedad relacionada con IgG4: revisión concisa de la literatura. DOI: 10.1016/j.reuma.2016.05.009