



Instituto
OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

N°0682

ASOCIACIÓN ENTRE ENFERMEDAD RELACIONADA A IGG4 Y ERDHEIM-CHESTER

Autores: Daniela Soledad LONDERO, Maria Agustina MUÑOZ, Maria Guadalupe FLORES
TURK, Agustina PARDO, Marianela ROTANIA, Juan Manuel AZNAR

INSTITUTO OULTON
SORDIC – FAARDIT

Relativas a esta presentación, los autores declaran no tener conflictos de intereses
Córdoba - Argentina

danielalondero2@gmail.com



PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de sexo masculino de 65 años de edad que consulta síndrome constitucional de 3 meses de evolución y dolor óseo generalizado.

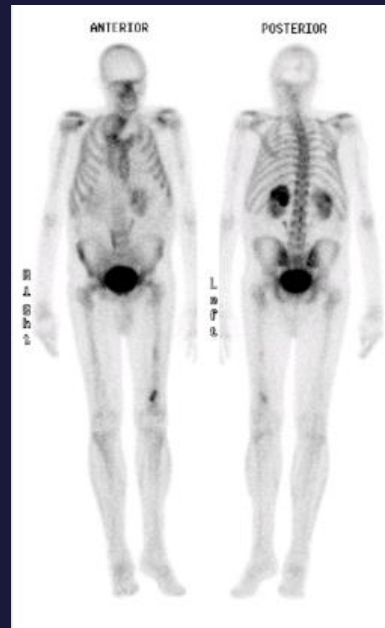
Se realizó laboratorios, centellograma óseo, tomografía de tórax abdomen y pelvis con contraste endovenoso y PET CT.

Laboratorio: IgG4 94 mg/dl, valores de referencia 8-140 mg/dL

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

CENTELLOGRAMA ÓSEO

Figura 1. Anomalías de captación heterogéneas del radiotrazador en tercio distal de ambos fémures y tercio medio de fémur izquierdo.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

BODY TC y 18F-FDG PET/CT

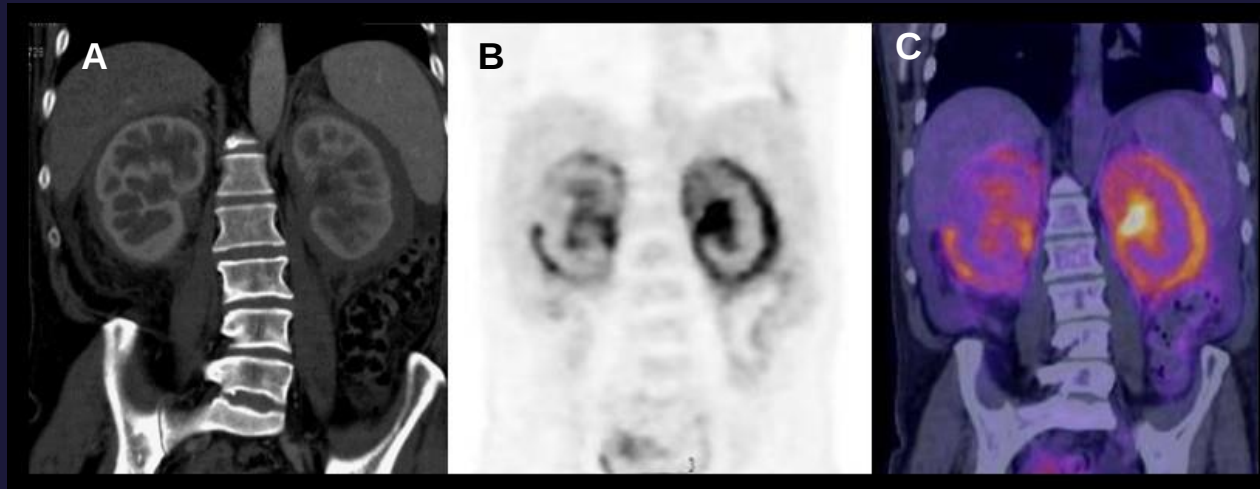


Figura 2 . (A) TC de abdomen con contraste endovenoso. **(B-C)** PET-CT con FDG. Engrosamiento de la fascia renal hipermetabólica con infiltración simétrica irregular de los espacios perirrenales y pararrenales posteriores con extensión a mesenterio.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

ANATOMÍA-PATOLÓGICA

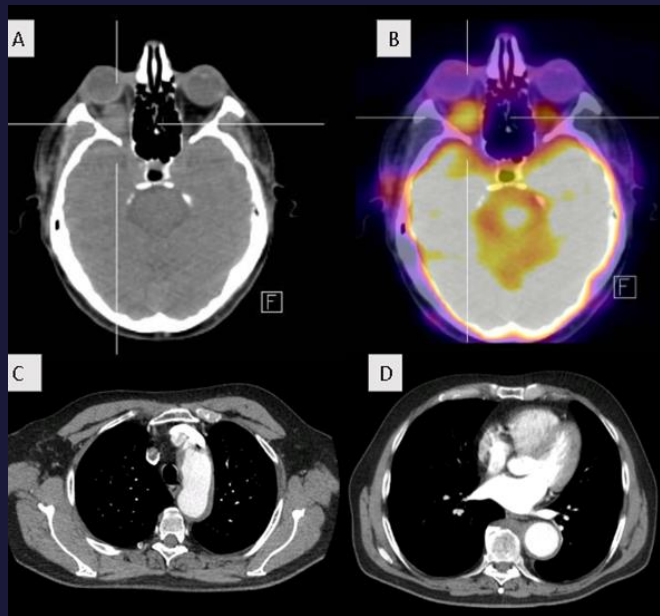


Figura 3.
(A-B) PET-CT.
Lesión intraconal
hipermetabólica ocular
derecha.
(C-D) TC tórax con
contraste
endovenoso.
Engrosamiento
parietal del cayado
aórtico y aorta
descendente.

Biopsia de tejido perirrenal: inflamación linfocitaria, fibrosis estoriforme, eosinófilos e incremento de células IgG4+, relación de IgG4/IgG del 80 %, compatible con Enfermedad relacionada con IgG4.

Biopsia de mesenterio/epiplón: infiltración de tejido fibroadiposo por histiocitos espumosos CD68 y S100 positivos, CD1a negativo, BRAF V600E negativo mediante inmunohistoquímica, compatible con Enfermedad de Erdheim-Chester.





N°0682

DISCUSIÓN

La enfermedad relacionada con IgG4 es una enfermedad sistémica caracterizada por un proceso fibroso inflamatorio relacionado con la innumomediación. Los tejidos más frecuentemente afectados son el páncreas, la vía biliar, las glándulas salivares mayores, lacrimales, retroperitoneo y ganglios linfáticos.

La Enfermedad de Erdheim-Chester (ECD) es una rara forma de histiocitosis, caracterizada por la infiltración xantogranulomatosa de múltiples órganos por histiocitos cargados de lípidos, espumosos.

Es importante recordar estas entidades, conocer sus características clínicas, hallazgos imagenológicos y formas de presentación, para llegar a un pronto diagnóstico y tratamiento.





Instituto
OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

N°0682

CONCLUSIÓN

Las enfermedades relacionadas con IgG4 y de Erdheim-Chester son entidades de afectación multiorgánicas caracterizadas histopatológicamente por fibrosis, clínica y radiológicamente similares, de baja incidencia y su solapamiento es de rara presentación clínica

BIBLIOGRAFÍA

1. Tang CYL, Chua WM, Cheng LTJ, Fong W, Zaheer S, Lam WW-C. 18F-FDG PET/CT manifestations of IgG4-related disease. Br J Radiol [Internet]. 2021;94(1124):20210105. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1259/bjr.20210105>.
2. Zhang J, Chen H, Ma Y, Xiao Y, Niu N, Lin W, et al. Characterizing IgG4-related disease with 18F-FDG PET/CT: a prospective cohort study. Eur J Nucl Med Mol Imaging [Internet]. 2014 ;41(8):1624–34. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00259-014-2729-3>.
3. Young JR, Johnson GB, Murphy RC, Go RS, Broski SM. 18F-FDG PET/CT in erdheim–Chester disease: Imaging findings and potential BRAF mutation biomarker. J Nucl Med [Internet]. 2018;59(5):774–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29097410/>.

