



CASO CLÍNICO

25/09/24

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **RESIDENTE (R2 Medicina Interna) : MARÍA PÉREZ CERTAL.**
- **ADJUNTO: VICTOR BARREALES RODRÍGUEZ.**

PACIENTE VARÓN DE 53 AÑOS.



ANTECEDENTES PERSONALES

- No alergias medicamentosas.
- Nacido en Ponferrada.
- Trabaja como ingeniero de minas en Texas (EEUU).
- **Fumador** 1/2 paquete/ día desde hace 20 años.
- **Hiperuricemia.**
- **Psoriasis** cutánea en codos, rodillas, espalda que controla con tratamiento tópico.



TRATAMIENTO HABITUAL

- Omeprazol 20mg cada 24h.
- Alopurinol 100mg cada 24h.
- Dexketoprofeno y Paracetamol si precisa.



ENFERMEDAD ACTUAL

- Refiere que a mediados del mes de enero de 2024 (20-21 de enero) inicia dolor en zona lumbar izquierda, de inicio insidioso, se irradia hacia pared anterior y desciende hasta zona iliaca izquierda/suprapúbica, sin fiebre termometrada, sin sensación distérmica. No refiere náuseas ni vómitos, no alteración del hábito intestinal. No pérdida de peso ni astenia.
- En ese momento por trabajo reside en EEUU donde es ingresado el día 27/01/2024 en Medicina Interna.

PACIENTE VARÓN DE 53 AÑOS.



ENFERMEDAD ACTUAL

-Tras realizar distintas pruebas diagnósticas (BodyTC –aporta imágenes pero no informe-) es dado de alta el día 03/02/2024 en **tratamiento con doxicilina** 100mg cada 12 horas durante 4 semanas.

- Regresa a España y dado que continúa con clínica similar, sin mejoría, ingresa en Hospital de El Bierzo el día 11/02/2024.



CONSTANTES

-TA: 129/84 mmHg FC 70 lpm, Tª 36.8 C.



EXPLORACIÓN FÍSICA.

- Consciente, orientado, colaborador. Normocoloreado y normoperfundido. No adenopatías palpables en cabeza, cuello, axilas ni en zonas iliacas.
- AC Ruidos cardiacos regulares, no soplos
- AP: MVC, no ruidos añadidos.
- Abdomen: Ruidos intestinales presentes, blando, **levemente doloroso en mesogastrio y hemiabdomen izquierdo**, no signos de irritación peritoneal.
- Extr. Inferiores: No edema, no signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.



ANALÍTICA Y ORINA

-A/S (11/02): Glucosa 117, urea 39, creatinina 0.84, Na 139, AST 13, Hb 14.4 g/dl, leucocitos **11000** (neutrófilos: 7300), plaq **463000**, coagulación normal, PCR 13 mg/L, Procalcitonina normal.



-Sistemático de orina: Sin alteraciones.



TAC

TAC (12/02): Ligera hepatomegalia de bordes lisos, con parénquima homogéneo. Se objetivan tres pequeñas lesiones focales hipodensas milimétricas (menores de 4 mm) inespecíficas por su pequeño tamaño en lóbulo hepático derecho.

Aorta de calibre normal. Masa periaórtica infrarrenal, de aproximadamente 38 x 37 mm en el plano axial (incluyendo la aorta, que mide 15x16 mm), y 57 mm craneocaudal. Presenta ligero realce tras la administración de CIV. Engloba la aorta y la arteria mesentérica inferior a nivel de su origen, sin condicionar compresión de las mismas. Asocia finas láminas de líquido adyacente y que se extiende a nivel de cadenas ilíacas sobre todo izquierda. Ganglios paraaórticos izquierdos milimétricos. También se objetivan ganglios/pequeñas adenopatías adyacentes a la masa periaórtica de hasta 10 mm de eje corto.

CONCLUSIÓN: Masa periaórtica infrarrenal. Comparando con TC previo del 21/01/2024 de otro centro de EEUU se objetiva **empeoramiento radiológico** con aumento de tamaño de la masa periaórtica.



EVOLUCIÓN

- Paciente de 53 años, residente en EEUU que ingresa con dolor lumbar de semanas de evolución y diagnóstico de masa periaórtica.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL MASA PERIAÓRTICA

CAUSAS INFLAMATORIAS

- Fibrosis Retroperitoneal Idiopática (Enfermedad de Ormond).
- Enfermedad Relacionada con IgG4.
- Vasculitis de Grandes Vasos: Takayasu y ACG.
- Mesenteritis Esclerosante (Panniculitis Mesentérica).

CAUSAS INFECCIOSAS

- Tuberculosis.
- Infecciones fúngicas: Histoplasmosis, Blastomicosis, Coccidioidomicosis.
- Infecciones parasitarias. Equinocosis (Quiste Hidatídico).
- Actinomicosis.

CAUSAS NEOPLÁSICAS

- Tumores linfoproliferativos: L. Hodking y no Hodgkin.
- Tumores sólidos primarios: Sarcomas retroperitoneales (liposarcoma, leiomiocarcinoma) Paragangliomas.
- Metástasis ganglionares: Testículo, Próstata, riñón, Pulmón, gastrointestinal.

CAUSAS VASCULARES

- Aneurisma de Aorta Abdominal Inflamatorio.
- Trombosis de la Aorta con Trombo Mural.
- Aortitis Infecciosa (Aneurisma Micótico).

FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA

Formación de **tejido fibroso** excesivo retroperitoneal que puede **envolver Aorta abdominal , Uréteres, Venas y nervios** retroperitoneales.



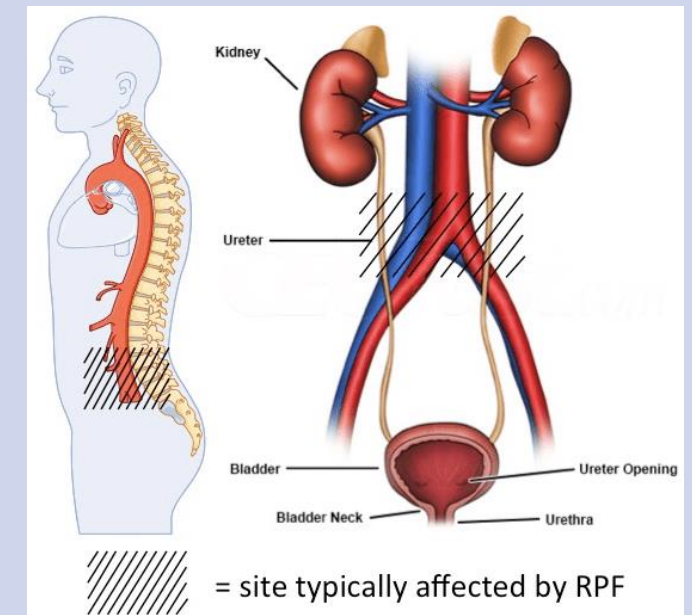
A FAVOR

- Más común en **hombres de mediana edad**.
- El **dolor lumbar**.
- El **envolvimiento concéntrico de la aorta**.
- **Realce vascular** ligero a moderado debido a su **baja vascularización**.
- La **progresión de la masa, leucocitosis, neutrofilia, trombocitosis** es consistente con un proceso inflamatorio.
- La **psoriasis** predispone al desarrollo de otras condiciones autoinmunes o inflamatorias.
- **Pocos síntomas** sistémicos marcados.
- La **no respuesta** al tratamiento **antibiótico**.



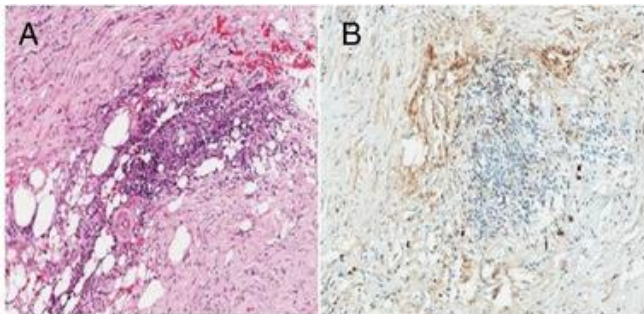
EN CONTRA

- **No** alteraciones en el sistemático de orina ni **síntomas urinarios**.
- Las **adenopatías** pueden sugerir un proceso linfoproliferativo como linfoma o una infección. Prero ganglios pueden ser reactivos.



ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

Infiltración de células plasmáticas productoras de inmunoglobulina G4 (IgG4) en diversos tejidos y órganos, acompañada de fibrosis (formación de tejido cicatricial) y, en muchos casos, niveles séricos elevados de IgG4.



A. Biopsia de retroperitoneo con aguja fina, que evidencia células en huso con infiltrado inflamatorio compuesto de linfocitos y células plasmáticas (H y E x40)
B. Células plasmáticas con inmunotinción positiva para IgG4 x100



A FAVOR

- Hombres de **mediana edad** y mayores (50-70 años).
- La afectación **periaórtica**.
- Realce ligero** con contraste.
- Leucocitosis y neutrofilia** y PCR ligeramente elevada.
- Psoriasis cutánea** predispone.
- Puede afectar a **hígado**, causando colangitis esclerosante IgG4 relacionada o **lesiones focales**.
- Falta de respuesta al tratamiento antibiótico**.
- **Ausencia de síntomas sistémicos**.

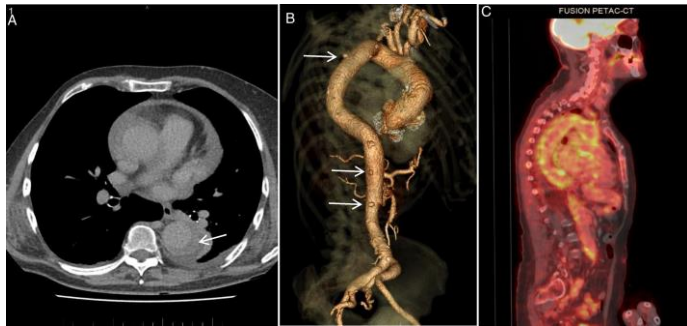


EN CONTRA

- **Ausencia** de medición de **niveles séricos de IgG4**.
- **No** se ha realizado **biopsia** de la masa periaórtica.
- Tiene una **progresión más lenta**.
- Ausencia de afectación de otros órganos** pancreática, salival, lagrimal, renal u otras.
- Ausencia de eosinofilia periférica**: Su ausencia no descarta la enfermedad.

VASCULITIS

Arteritis de células gigantes
(ACG) y de Takayasu.



A FAVOR

- Dolor lumbar** debido a la inflamación de la aorta abdominal y sus ramas.
- Pueden provocar **engrosamiento de la pared** arterial y tejido inflamatorio perivascular .
- Leucocitosis y neutrofilia** y PCR ligeramente elevada.
- La **psoriasis** puede predisponer.

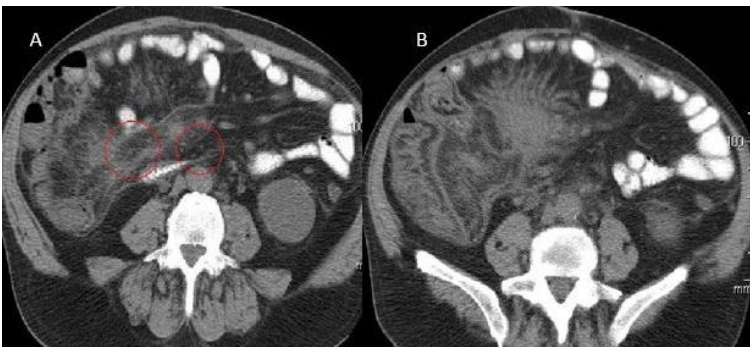


EN CONTRA

- Ausencia de síntomas sistémicos:** fiebre, pérdida de peso, astenia, cefalea, claudicación mandibular ni alteraciones visuales (ACG). Síntomas constitucionales y claudicación de extremidades (Takayasu).
- Es más común observar **engrosamiento de la pared** arterial con realce del contraste y posible estenosis.
- La ACG es más **frecuente en mujeres** mayores de 50 años. En la arteritis de Takayasu afecta más frecuentemente a mujeres menores de 40 años.
- No se reportan **diferencias en la presión arterial** entre extremidades o hipertensión renovascular, ni soplos.
- Las vasculitis suelen cursar con **anemia normocítica y elevación de VSG**. No se mencionan ANA, ANCA u otros autoanticuerpos.
- Las vasculitis de grandes vasos **no** suelen causar **lesiones focales hepáticas**.

MESENERITIS ESCLEROSANTE

Inflamación crónica, fibrosis y necrosis grasa (panniculitis mesentérica). Los síntomas suelen ser inespecíficos y pueden incluir dolor abdominal, masa abdominal palpable, náuseas y pérdida de peso.



A FAVOR

- Masa abdominal** o retroperitoneal. detectable en estudios de imagen.
- Dolor lumbar** izquierdo irradiado hacia la pared anterior y zona ilíaca izquierda/suprapúbica.
- Leucocitosis con neutrofilia y proteína C reactiva (PCR)** elevada.
- Psoriasis** cutánea predispone.
- Suele presentarse en **personas de mediana edad** a mayores.



EN CONTRA

- Suele asociar la **arteria mesentérica superior**, no al espacio periaórtico ni a la arteria mesentérica inferior.
- Suele mostrar una masa mesentérica con patrón de **"halo graso" o "signo de rueda"**, y puede haber calcificaciones.
- Se acompaña de **síntomas gastrointestinales** como náuseas, vómitos, diarrea o estreñimiento.
- No se menciona **inflamación y fibrosis** de la grasa mesentérica.
- No suele asociarse con **lesiones hepáticas**.
- Se asocia con **cirugías previas**, traumatismos abdominales, infecciones o neoplasias.

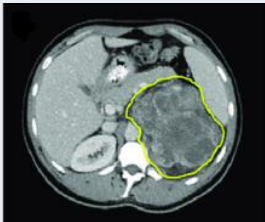

CAUSAS INFECCIOSAS



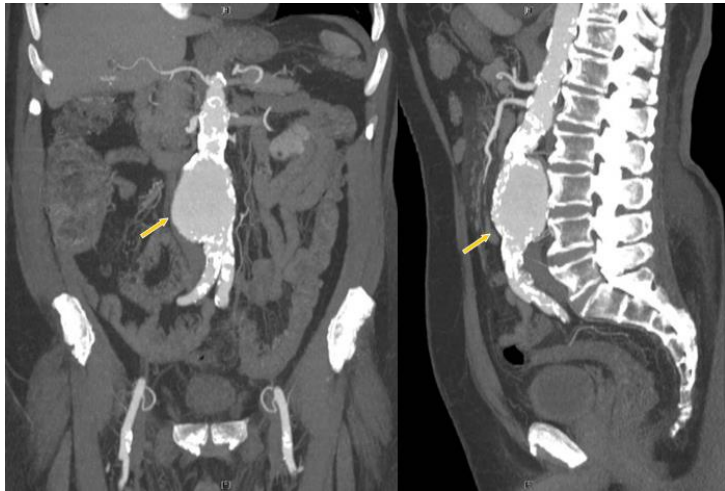
CAUSAS	A FAVOR	EN CONTRA
TUBERCULOSIS	<ul style="list-style-type: none"> Puede presentarse como masas retroperitoneales. Causando dolor por afectación de ganglios, adenitis tuberculosa. 	<ul style="list-style-type: none"> No síntomas típicos fiebre, sudoración nocturna. No evidencia de exposición.
HONGOS Histoplasmosis, Blastomycosis, Coccidioidomicosis.	<ul style="list-style-type: none"> Pueden causar linfadenopatías y masas retroperitoneales. 	<ul style="list-style-type: none"> No se menciona exposición a ambientes donde proliferan estos hongos. hepatoesplenomegalia, comunes en infecciones fúngicas diseminadas.
PARÁSITOS Equinococosis (Quiste Hidatídico).	<ul style="list-style-type: none"> Infecciones parasitarias pueden formar quistes o masas. 	<ul style="list-style-type: none"> No eosinofilia. Ni síntomas gastrointestinales. No describen quistes hidatídicos u otras lesiones características de parasitosis.
ACTINOMICOSIS	<ul style="list-style-type: none"> Puede formar masas inflamatorias en el abdomen, pelvis o retroperitoneo. Puede presentarse de manera insidiosa, formando abscesos y trayectos fistulosos. 	<ul style="list-style-type: none"> No síntomas gastrointestinales, no fiebre no fístulas. Lafalata de respuesta a doxiciclina.

CAUSAS NEOPLÁSICAS



CAUSAS	A FAVOR	EN CONTRA
<p>LINFOMAS (Linfomas Hodking y no Hodking)</p>	<ul style="list-style-type: none"> Pueden presentarse como masas retroperitoneales que afectan a ganglios linfáticos y paraaórticos y mesentéricos. Especialmente los linfomas no Hodgkin. Las lesiones hepáticas hipodensas pueden indicar infiltración. Dolor lumbar. 	<ul style="list-style-type: none"> No síntomas B. Adenopatías características son muy aumentadas de tamaño. No hay anemia ni pancitopenia.
<p>SARCOMAS RETROPERITONEALES</p> 	<ul style="list-style-type: none"> Liposarcomas y leiomiomas, pueden crecer rápidamente y presentarse como masas voluminosas en el retroperitoneo. Pueden envolver vasos o desplazar estructuras vasculares. 	<ul style="list-style-type: none"> No síntomas de pérdida de peso o anorexia. No tenemos marcadores tumorales como LDH, β2-microglobulina u otros marcadores. Normalmente las lesiones hepáticas son más extensas. No anemia.
<p>METÁTASIS GANGLIONARES</p>	<ul style="list-style-type: none"> Los tumores sólidos pueden metastatizar a ganglios linfáticos retroperitoneales. Tabaquismo factor de riesgo. Cáncer de testículo, Próstata, riñón, Pulmón, gastrointestinal, que pueden metastatizar al retroperitoneo . 	<ul style="list-style-type: none"> No síntomas que sugieran otro tumor primario. Lesiones hepáticas no sugestivas de metástasis.

CAUSAS VASCULARES



Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Princesa. Universidad Autónoma de Madrid. Disponible en: <https://epos.myesr.org/poster/esr/seram2012/S-0300/resultados>



CAUSAS	A FAVOR	EN CONTRA
ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL INFLAMATORIO	<ul style="list-style-type: none"> • Inflamación intensa de la pared aórtica y del tejido periaórtico. • Dolor lumbar. • Leucocitosis con neutrofilia . • Tabaquismo factor de riesgo para aneurismas. • Ligero realce con contraste. 	<ul style="list-style-type: none"> • La aorta infrarrenal mide 15 x 16 mm, lo cual es un diámetro normal. • No deforminades en la luz de la aorta, ni engrosamiento pared.
TROMBOSIS DE AORTA CON TROMBO MURAL.	<ul style="list-style-type: none"> • Un trombo mural puede aparecer como una masa adyacente a la pared aórtica en estudios de imagen, especialmente si es voluminoso. • Dolor lumbar. • Leucocitosis con neutrofilia . • Tabaquismo factor de riesgo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Sin evidencia de trombos intraluminales o defectos de llenado en la luz aórtica. • No alteraciones en la coagulación.
AORTITIS INFECCIOSA ANEURISMA MICÓTICO	<ul style="list-style-type: none"> • Masa periaórtica. • Dolor abdominal. • Leucocitosis y neutrofilia. • Lesiones hipodensas hepáticas podrían ser abscesos hepáticos secundarios a embolización séptica. • Falta de respuesta a antibióticos 	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de dilatación significativa. • Ausencia de irregularidad de la pared arterial y signos de infección local. • No evidencia de bacteriemia o endocarditis infecciosa.

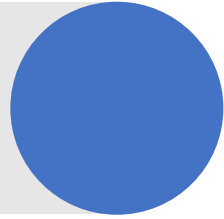
OTRAS POSIBLES CAUSAS



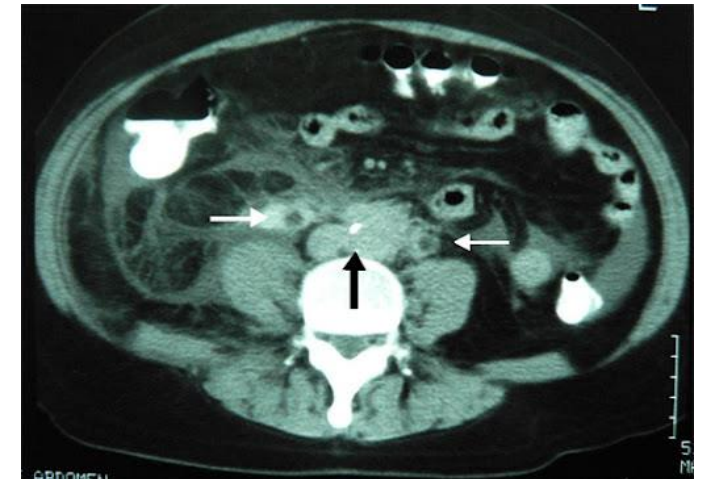
- **Erdheim-Chester Disease:** Histiocitosis no Langerhans rara. Infiltración de histiocitos espumosos en múltiples órganos, incluyendo el retroperitoneo.
- **Enfermedad de Castleman:** Hiperplasia angiofolicular de los ganglios linfáticos. Puede presentarse como masas aisladas o enfermedad multicéntrica.
- **Sarcoidosis:** Enfermedad granulomatosa sistémica. Puede afectar ganglios linfáticos abdominales y causar masas.
- **Amiloidosis:** Depósito de proteínas amiloides en órganos y tejidos. Puede causar engrosamiento y masas en estructuras afectadas.
- **Inflamación por Fármacos o Toxinas:** Algunos medicamentos pueden inducir fibrosis retroperitoneal (ejemplo: ergotamina, betabloqueantes).
- **Hematoma Retroperitoneal:** Acumulación de sangre por trauma o ruptura vascular. Puede simular una masa en imágenes.
- **Quistes y Lesiones Quísticas: Linfangiomas, Quistes Mesoteliales:** Lesiones quísticas benignas que pueden presentarse como masas.
- **Tumores Neurogénicos: Schwannomas, Neurofibromas:** Originados en nervios periféricos del retroperitoneo.



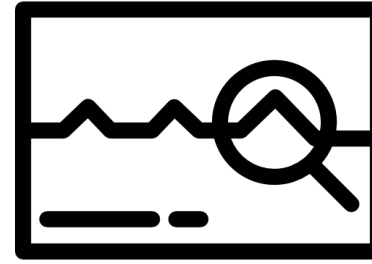
DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE



- Fibrosis retroperitoneal, posiblemente asociada a enfermedad relacionada con IgG4.
- Causas infecciosas poco probable a priori.
- Metástasis de algún primario.
- Poco probable que sea causa vascular por las características radiológicas.



PRUEBAS A REALIZAR

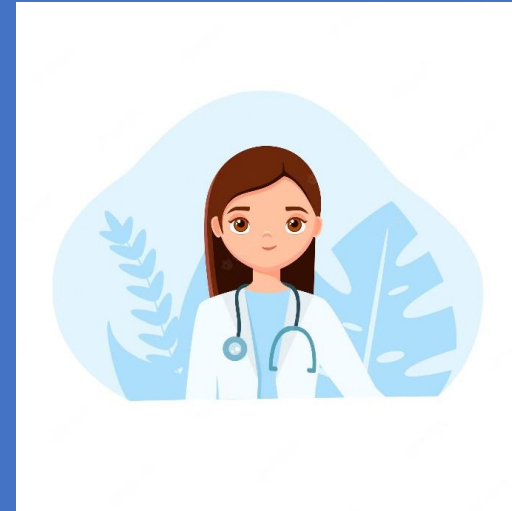


- **Biopsia Guiada Ecoguiada:** Obtención de muestra de tejido para análisis histológico, inmunohistoquímico y microbiológico.
- **PET-TC o Resonancia Magnética (RMN):** Para evaluar la actividad metabólica de la masa.
- **Angiografía :** Evaluación vascular si se sospecha vasculitis o aneurisma inflamatorio.
- **Niveles de IgG4 en Suero:** Para descartar enfermedad relacionada con IgG4.
- **Serologías:** VIH, VDRL, hepatitis B y C.
- **Estudios Autoinmunes:** ANA, ANCA, factor reumatoide.
- **Cultivos:** Bacterianos, micobacterianos y fúngicos.
- **IFN -Y:** para tuberculosis.

BIBLIOGRAFÍA

- *Moreno Vicente J, Cubillo Serrano A, Lorenzo Martínez S, García Iglesias C, García Sánchez V. Fibrosis retroperitoneal idiopática: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Rev Enferm. 2019;42(1):56-62.*
- *Pérez Palacios G, Rodríguez Echenique E, Rodríguez Frías M, Sampietro MT, Saperas S. Revisión: Enfermedad relacionada con IgG4. Gastroenterol Hepatol. 2020 Dec;43(10):587-599.*
- *Sánchez-Ledesma MJ, Castro Rodríguez P, Buitrago F, Herrera D. Arteritis de células gigantes: aortitis y hematoma aórtico infrarrenal. Rev Esp Geriatr Gerontol. 2021;56(1):50-53.*
- *Balciscueta Zarraoa M, Rego Grande D, Larruscain Etxaniz D, Orue-Etxebarria Oribai M. Mesenteritis esclerosante como causa excepcional de dolor abdominal. Gastroenterol Hepatol. 2011 Apr;34(4):250-252.*
- *Green Book D.T.M. Diagnóstico y tratamiento médico; 2019*
- *MedlinePlus en español [Internet]. Bethesda (MD): Biblioteca Nacional de Medicina (EE. UU.); Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/>.*
- *UpToDate*
- *Manual de diagnóstico y Terapéutica médica. Hospital universitario 12 de octubre; 9ª edición. 2022.*

MUCHAS
GRACIAS





RESOLUCIÓN CASO CLÍNICO 25/09

Dr. Víctor Barreales Rodríguez.

Dra. María Pérez Certal.



Presentación del paciente

- ▶ Varón 53 años, natural de Ponferrada, residente en Texas (EEUU).
- ▶ Antecedentes Personales:
 - ▶ No alergias medicamentosas.
 - ▶ Nacido en Ponferrada. Trabaja como ingeniero de minas en Texas (EEUU)
 - ▶ Fumador 1/2 paquete/día desde hace 20 años.
 - ▶ Hiperuricemia
 - ▶ Psoriasis cutánea en codos, rodillas, espalda que controla con tratamiento tópico.
- ▶ Tratamiento habitual: Omeprazol 20mg cada 24h, Alopurinol 100mg cada 24h, Dexketoprofeno y paracetamol si precisa.



Enfermedad actual

- ▶ A mediados del mes de enero de 2024 (20-21 de enero) inicia **dolor en zona lumbar izquierda**, de inicio insidioso, se irradia hacia pared anterior y desciende hasta zona iliaca izquierda/suprapúbica, **sin fiebre termometrada**. No náuseas ni vómitos, no alteración del hábito intestinal. No pérdida de peso ni astenia.
- ▶ En ese momento por trabajo reside en EEUU donde **es ingresado el día 27/01/2024 en Medicina Interna**.
- ▶ Tras realizar distintas pruebas diagnósticas (**BodyTC** –aporta imágenes pero no informe-), se trata con vancomicina 1gr iv durante 4 días y es dado de alta el día 03/02/2024 en tratamiento con doxicilina 100mg cada 12 horas durante 4 semanas.
- ▶ Regresa a España y dado que continúa **sin mejoría, ingresa en Hospital de El Bierzo el día 11/02/2024**.

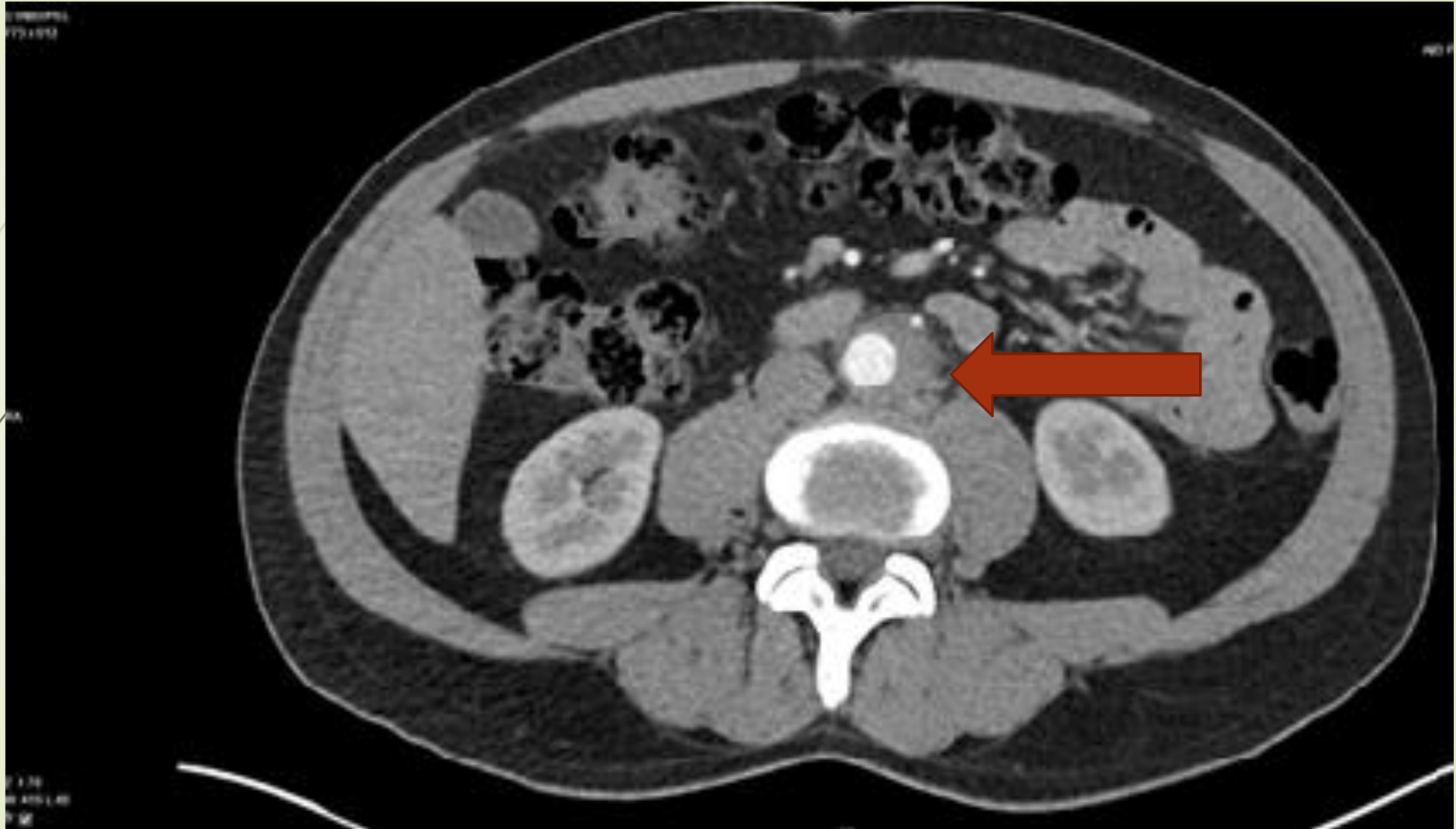


Exploración Física

- ▶ TA: 129/84 mmHg FC 70 lpm, Tª 36.8
- ▶ Consciente, orientado, colaborador. Normcoloreado y normoperfundido
- ▶ **No adenopatías** palpables en cabeza, cuello, axilas ni en zonas iliacas.
- ▶ AC Ruidos cardiacos regulares, no soplos AP: MVC, no ruidos añadidos.
- ▶ Abdomen: Ruidos intestinales presentes, blando, **levemente doloroso en mesogastrio y hemiabdomen izquierdo**, no signos de irritación peritoneal.
- ▶ Extr. Inferiores: No edema, no signos de TVP.

Pruebas complementarias

- ▶ **Analítica (11/02):** Glucosa 117, urea 39, creatinina 0.84, Na 139, AST 13, Hb 14.4 g/dl, leucocitos 11000 (neutrófilos: 7300), plaq 463000, coagulación normal, **PCR 13 mg/L**, Procalcitonina normal.
- ▶ **TAC (12/02):** Aorta de calibre normal. **Masa periaórtica infrarrenal**, de aproximadamente **38 x 37 mm** en el plano axial (incluyendo la aorta, que mide 15x16 mm), y **57 mm craneocaudal**. Engloba la aorta y la arteria mesentérica inferior a nivel de su origen, sin condicionar compresión de las mismas. Ganglios paraaórticos izquierdos milimétricos. También se objetivan ganglios/pequeñas adenopatías adyacentes a la masa periaórtica de hasta 10 mm de eje corto.
- ▶ CONCLUSIÓN: **Masa periaórtica infrarrenal.**



Más pruebas complementarias durante el ingreso

- ▶ **Serologías:** AgHbS y AcHbS negativos, Ac VHC negativos, IgG VCA y EBNA, VIH negativo, Toxoplasma negativo, Ac. Rubeola +, Rosa de Bengala negativo, LUES negativo. Rickettsia IgG negativo, F. Tularensis negativo, Borrelia IgG Negativo.
- ▶ **TC Tórax:** **Adenopatías axilares bilaterales** de hasta 15 mm de eje corto izquierda y 10 mm derecha. No se objetivan adenopatías hiliomediastínicas de tamaño radiológico patológico, únicamente ganglios subcentimétricos. En el parénquima pulmonar se identifica un **nódulo** de 5 mm en lóbulo superior derecho y dos micronódulos menores de 2 mm en LSD, así como dos nódulos de 3 y 4,5 mm en LSI y dos micronódulos de 2 y 2,5 mm en LII. También se objetiva enfisema pulmonar de predominio paraseptal en vértices pulmonares.
- ▶ **Analítica con autoinmunidad:** IgG 909, IgA 318, IgM 66, **Subclases IgG sin alteraciones** PCR 2.1, B2 microglob 1.9, ferritina 103.8, PSA 1.48, Proteinograma sin alteraciones. **ANA/DNA/ENAS negativos ANCA negativos ACAS negativos.** AL negativo. Hemograma normal. VSG 9.

Pruebas complementarias:

- ▶ **BAG de adenopatía axilar:** Parénquima linfoide sin signos de malignidad.
- ▶ **Biopsia excisional de adenopatía inguinal:** Linfadenitis crónica reactiva inespecífica benigna.
- ▶ **PAAF de la pared de aorta abdominal (CAULE):** No diagnóstica. Material hemático con un mínimo fragmento de ganglio linfático

NO CONCLUYENTE



DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA



ENFERMEDAD RELACIONADA
CON IgG4

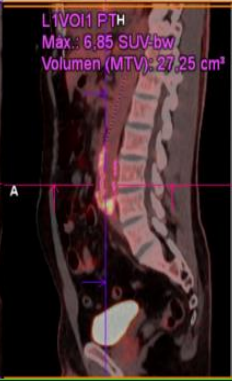
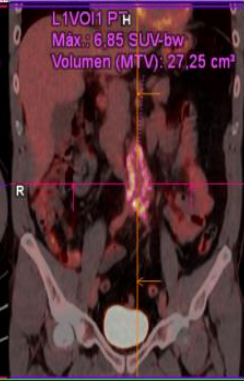
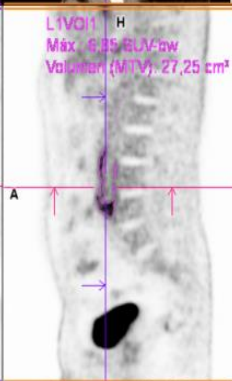
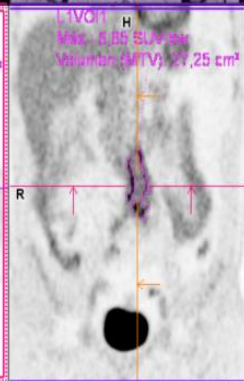
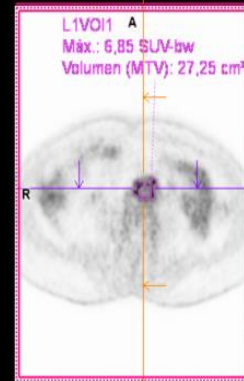
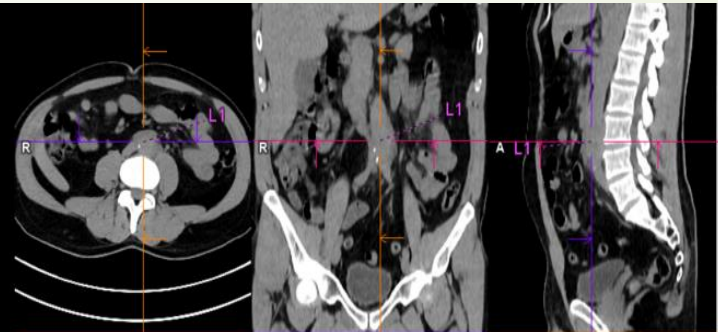
Derivado a consulta de Reumatología:

- ▶ **PET-TC:** aumento del metabolismo glicídico alrededor de la **aorta abdominal infrarrenal**, que llega hasta la bifurcación de las ilíacas e inicio de la iliaca izquierda (SUVmax 6,85) y de aspecto difuso. Pequeños focos hipermetabólicos en ganglios linfáticos axilares, uno izquierdo (SUVmax 3,59) y dos derechos (SUVmax 2,59) y en ganglio linfático inguinal izquierdo (SUVmax 3,54), que pueden ser reactivos.

CONCLUSIÓN: El aumento del metabolismo glicídico alrededor de la aorta abdominal infrarrenal, por su distribución e intensidad de captación, es más sugestivo de vasculitis.

- ▶ **Biopsia de glándula salival menor:** Parénquima de glándula salival sin alteraciones histológicas significativas. Ratio IgG4/IgG <40%.

EX: 11011 PET PET01_000 (Adult)
Se: 1082 Results MM Oncology Reading
Im: 2 Fr: 1/1
822 x 1106



3D Pos: (0,0 / 0,0 / 0,0)
WL USUARIO
W: 256 L: 128



TRATAMIENTO

- ▶ Inicio de **prednisona** 0,6mg/Kg/día (40mg)
- ▶ Tras un mes de tratamiento, mejoría del dolor lumbar.
 - ▶ Reducción de prednisona a 5mg/día.
 - ▶ **Metotrexato** 15mg sc semanal.
- ▶ **ACTUALMENTE:** Mejoría clínica, pendiente de AngioRM de control.



ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

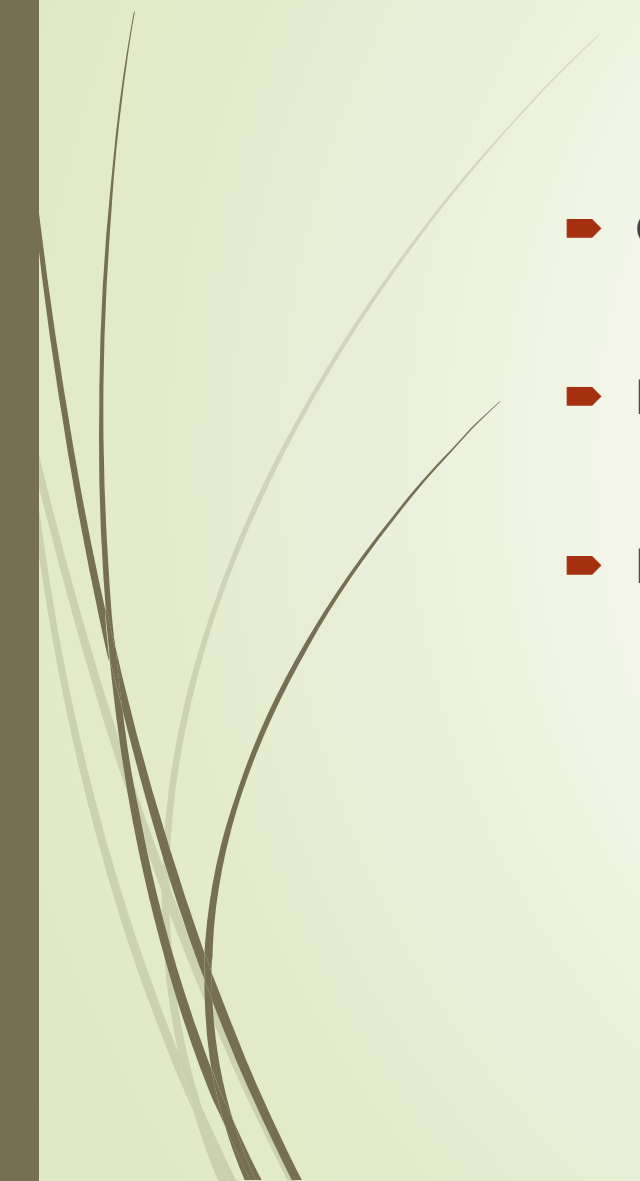
INTRODUCCIÓN

- Enfermedad fibroinflamatoria inmunomediada.
- Lesiones infiltrativas en uno o varios órganos. Infiltrado linfoplasmocítico y fibrosis.
- Descrita como enfermedad en 2003 ("IgG4-RD"). Previamente nombres distintos por cada órgano afectado:
 - Tiroiditis de Riedel, enfermedad de Ormond, pancreatitis autoinmune, pseudotumor inflamatorio, pseudolinfoma cutáneo...
- **Epidemiología:** Incidencia de 0,78 a 1,39 casos/100000 personas/año¹
- Edad media 50-70 años. Relación varón-mujer 3:2.

¹ Wallace ZS, Miles G, Smolkina E, et al. Incidence, prevalence and mortality of IgG4-related disease in the USA: a claims-based analysis of commercially insured adults. *Ann Rheum Dis.* 2023;82(7):957-62. doi:10.1136/ard-2023-223950



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- ▶ Clínica indolente, subaguda (efecto masa).
 - ▶ Descrita afectación en gran cantidad de órganos.
 - ▶ En muchas ocasiones, diagnóstico incidental.
- 



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Afectación pancreática (PAI tipo 1). Puede simular neo de páncreas.
- Afectación renal: NTI o glomerulonefritis.
- Afectación glandular: De las más frecuentes. DD con Sjogren.
- Afectación ORL.
- Afectación biliar: Relacionada con CEP.
- Afectación orbitaria.
- Afectación hipofisaria.
- Afectación meníngea.
- Afectación pulmonar, tiroidea, linfática, retroperitoneal, etc.

AFECTACIÓN VASCULAR

- ▶ Aparece en 15-25% de los diagnósticos.
- ▶ Aparición de aneurismas o masas periaórticas (fibrosis retroperitoneal)
- ▶ Dos formas de aparición:
 - ▶ Periaortitis: Se afecta más comúnmente la Ao abdominal infrarrenal e iliacas.
 - ▶ Aortitis:
 - ▶ Más frecuente en hombres
 - ▶ Afectación de aorta torácica de forma más frecuente (abdominal, iliaca, carótida y coronaria)
 - ▶ Histopatología similar a A. Takayasu.
 - ▶ Engrosamiento de pared arterial (más frecuente). También aneurismas y estenosis.



DIAGNÓSTICO

- ▶ Requiere correlación clínico-patológica (laboratorio, imagen, AP).
- ▶ **Laboratorio:** VSG, PCR suele ser normal o levemente elevada. Eosinofilia. **IgG4 sérica** (55-60%).
- ▶ **Hallazgos radiológicos:** TC o RMN para diagnóstico inicial. PET-TC para detectar lesiones inflamatorias activas.
- ▶ **Diagnóstico histopatológico:** Infiltrado linfoplasmocítico denso con patrón estoriforme. (Ratio IgG4/IgG > 40%).
- ▶ **CRITERIOS ACR/EULAR 2019.**

CRITERIOS ACR/EULAR 2019

Paso 1. Criterios de inclusión

Afectación clínica o radiológica característica de un órgano típico (p. ej., páncreas, glándulas salivales, conductos biliares, órbitas, riñón, pulmón, aorta, retroperitoneo, paquimeninges o glándula tiroides (Tiroiditis de Riedel)) O evidencia patológica de una inflamación proceso acompañado de un infiltrado linfoplasmocítico de incierto etiología en uno de estos mismos órganos

Paso 2. Criterios de exclusión: dominios e ítems

Clínicos

- Fiebre
- Sin respuesta objetiva a los glucocorticoides

Serológicos

- Leucopenia y trombocitopenia sin explicación
- Eosinofilia periférica
- Anticuerpo citoplasmático antineutrófilo positivo (específicamente contra proteinasa 3 o mieloperoxidasa)
- Anticuerpo positivo SSA/Ro o SSB /La
- ANA Positivo de doble hebra
- Anticuerpo de ADN, RNP o Sm

Otras enfermedades autoanticuerpo-específicas

- Crioglobulinemia

Radiológicos

- Hallazgos radiológicos conocidos sospechosos de malignidad o infección que no han sido suficientemente investigado.
- Progresión radiológica rápida.
- Anomalías de huesos largos compatibles con enfermedad de Erdheim-Chester.
- Esplenomegalia

Patológicos

- Infiltrados celulares sugestivos de malignidad que no han sido suficientemente evaluado.
- Marcadores compatibles con tumor miofibroblástico inflamatorio.
- Inflamación neutrofílica prominente
- Vasculitis necrotizante
- Necrosis prominente
- Inflamación principalmente granulomatosa
- Características patológicas del trastorno macrófago / histiocítico

Diagnóstico conocido de lo siguiente:

- Enfermedad de Castleman multicéntrica
- Enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa (si solo hay enfermedad pancreatobiliar)
- Tiroiditis de Hashimoto (si solo se ve afectada la tiroides)

Si el caso cumple con los criterios de inclusión y no cumple con ningún criterio de exclusión, continúe con el paso 3.

CRITERIOS ACR/EULAR 2019

Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol.* 2020;72(1):7-19. doi:10.1002/art.41120

Paso 3. Criterios de inclusión: dominios e ítems
Histopatología/ Valoración categórica o ponderación numérica

- Biopsia no informativa: 0
- Infiltrado linfocítico denso: +4
- Infiltrado linfocitario denso y flebitis obliterante: +6
- Infiltrado linfocítico denso y fibrosis estoriforme con o sin flebitis obliterante: +13
- Inmuno-tinción: 0-16, y lo siguiente:
 - El peso asignado es 0 si la relación IgG4+: IgG+ es 0% -40% o indeterminada y el número de células IgG4 + / hpf es 0-9.
 - El peso asignado es 7 si: (1) la relación IgG4 +: IgG + es $\geq 41\%$ y el número de células IgG4+/hpf es 0-9 o indeterminado o (2) la relación IgG4+: IgG+ es 0-40% o indeterminado y el número de células IgG4 +/ hpf es ≥ 10 o indeterminado.
 - El peso asignado es 14 si: (1) la proporción IgG4+: IgG+ es 41% -70% y el número de células IgG4 +/hpf es ≥ 10 o (2) la proporción IgG4+: IgG+ es $\geq 71\%$ y la cantidad de células IgG4 +/hpf es 10-50.
 - El peso asignado es 16 si la relación IgG4+: IgG+ es $\geq 71\%$ y el número de células IgG4 + / hpf es ≥ 51 .

Concentración sérica de IgG4/ Valoración categórica o ponderación numérica

- Normal o sin marcar: 0
- Normal pero $< 2 \times$ límite superior de normal: +4
- 2-5 \times límite superior de normal: +6
- $\geq 5 \times$ límite superior de lo normal: +11

Glándulas lagrimales, parótidas, sublinguales y submandibulares bilaterales/

Valoración categórica o ponderación numérica

- Ningún conjunto de glándulas involucradas: 0
- Un juego de glándulas involucradas: +6
- Dos o más juegos de glándulas involucradas: +14

Torax/ Valoración categórica o ponderación numérica

- No marcado o ninguno de los elementos enumerados está presente: 0
- Engrosamiento peribroncovascular y septal: +4
- En forma de banda paravertebral tejido blando en el tórax: +10

Páncreas y árbol biliar/ Valoración categórica o ponderación numérica

- Sin marcar o ninguno de los elementos enumerados está presente: 0
- Agrandamiento difuso del páncreas (pérdida de lobulaciones): +8
- Agrandamiento difuso del páncreas y en forma de cápsula con mejora disminuida: +11
- Afectación del páncreas (cualquiera de los anteriores) y del árbol biliar: +19

Riñón/Valoración categórica o ponderación numérica

- Sin marcar o ninguno de los elementos enumerados está presente: 0
- Hipocomplementemia: +6
- Engrosamiento de pelvis renal / tejidos blandos: +8
- Áreas de corteza renal bilateral de baja densidad: +10

Retroperitoneo/ Valoración categórica o ponderación numérica

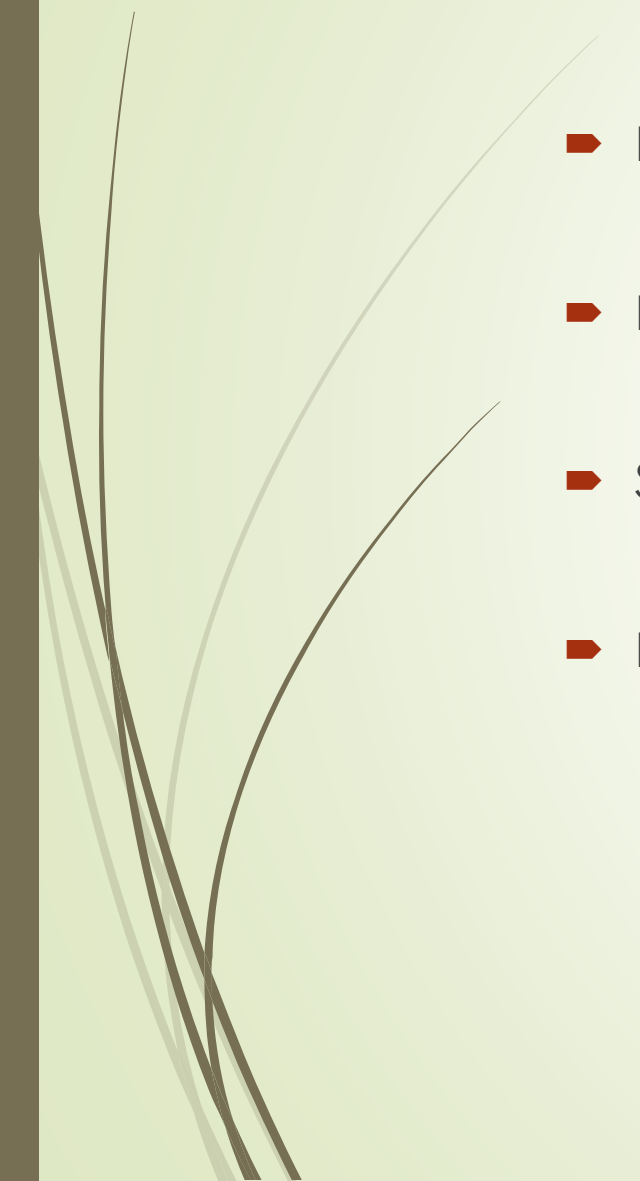
- No marcado o ninguno de los elementos enumerados está presente: 0
- Engrosamiento difuso de la pared aórtica abdominal: +4
- Tejido blando circunferencial o anterolateral alrededor de la aorta infrarrenal o arterias ilíacas: +8

Paso 4: Total de puntos de inclusión

Un caso cumple con los criterios de clasificación para IgG4-RD si se cumplen los criterios de inclusión, no existen criterios de exclusión y el total de puntos es ≥ 20 .



TRATAMIENTO

- ▶ Escasos estudios y escasa evidencia.
 - ▶ En caso de afectación de órgano vital, tratamiento precoz y agresivo.
 - ▶ Si la fibrosis está establecida, menor respuesta al tratamiento.
 - ▶ Dos fases de tratamiento:
 - ▶ Inducción de la remisión
 - ▶ Mantenimiento.
- 

TRATAMIENTO

INDUCCIÓN

- ▶ Corticoide: 0,6-1 mg prednisona 2-4 semanas.
- ▶ Tasa de recurrencia 46-90% (reducción rápida de dosis).
- ▶ Se recomienda reducción lenta o asociación de:
 - ▶ **Inmunosupresores:** Azatioprina (más utilizada), MTX, MMF, leflunomida, tacrolimus, ciclosporina.
 - ▶ Sin estudios comparativos entre ellos.
 - ▶ **Tratamientos biológicos:** Rituximab (dos dosis de 1 gr separadas por 15 días).

TRATAMIENTO

MANTENIMIENTO

- ▶ **Corticoide:** Prednisona 5 - 7,5mg/día (la retirada completa se asocia a recurrencias).
- ▶ **Inmunosupresores:** En combinación con corticoide.
 - ▶ Azatioprina, MTX, MMF, leflunomida, tacrolimus.
- ▶ **Tratamientos biológicos:** Rituximab (poca evidencia sobre dosificación).