



Caso clínico

Enfermedad relacionada con IgG4. A propósito de un caso

Claudia García-Sierra, Álvaro Pérez-Villar, Alberto Serrat Soto, Beatriz Peral-Cagigal, Marina Morante-Silva y Jorge Vallejo-Díez

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de octubre de 2017

Aceptado el 27 de febrero de 2018

Introducción

El término "enfermedad relacionada con IgG4", aceptado en 2011 en el primer congreso internacional sobre la misma, celebrado en Boston¹, engloba un gran número de entidades que en el pasado recibían su nombre de acuerdo al órgano afecto.

Consiste en una enfermedad inflamatoria multisistémica, de etiología poco aclarada a día de hoy, caracterizada por un infiltrado de células plasmáticas positivas para IgG4, acompañadas de fibrosis y flebitis obliterativa en los órganos afectados.

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de una paciente de 58 años, sin antecedentes médicos de interés, remitida a nuestra consulta desde su odontólogo para valorar la posibilidad de quiste residual en relación con exodoncia de piezas 16 y 17 hace seis meses.

A la exploración física, la paciente presenta un discreto abombamiento palatino en zona edéntula de 15-16, no dolo-

roso a la palpación, sin observarse signos infecciosos en el momento de la evaluación. No se objetivan otras lesiones intraorales.

Se solicita TC, en cuyo informe se describe una tumoración de densidad de partes blandas, homogénea, de bordes bien definidos, que no presenta realce tras la administración de contraste intravenoso, que no obstante condiciona remodelación de la pared inferior del paladar duro con ligeros signos de esclerosis de repleción. Dicha tumoración no presenta características agresivas (Figura 1A).

Ante el informe radiológico y el aumento de tamaño de la tumoración, se decide realizar biopsia incisional de la lesión bajo anestesia local.

Resultados

El informe anatomopatológico determina que la tumoración es compatible con una lesión fibrosante relacionada con la presencia de inmunoglobulina G4 en ausencia de atipia celular ni signos de proliferación de glándula salivar (Figura 1B).

*Autor para correspondencia

Correo electrónico: claudiagsierra@gmail.com (Claudia García Sierra).

<https://doi.org/10.20986/recom.2019.1022/2019>

1130-0558/© 2019 SECOM. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

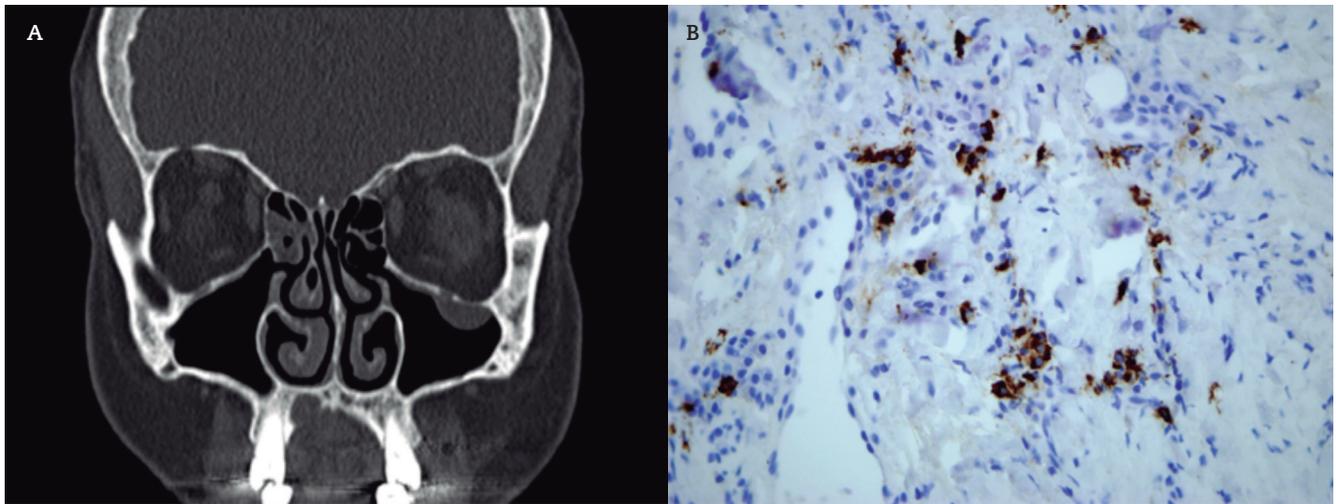


Figura 1. A. TC realizado a la paciente tras su primera visita a la consulta. Se muestra un corte coronal en el cual se puede apreciar una tumoración de partes blandas que remodela hemipaladar duro derecho. B. Inmunohistoquímica de lesión palatina positiva para IgG4. 40x.

A la vista de los resultados, se solicita analítica sanguínea determinando los niveles séricos de anticuerpos antinucleares y factor reumatoide que fueron negativos, así como de IgG4 que mostró un valor de 220 mg/dl (valores normales en adulto: 9-104 mg/dl).

Ante la sospecha de enfermedad relacionada con IgG4 y puesto que a día de hoy aún no existen criterios para diagnosticar dicha enfermedad, se instauró tratamiento a base de prednisona, según esquema propuesto por la Clínica Mayo, a dosis de 40 mg al día durante cuatro semanas con posterior reducción de 5 mg semanales hasta conseguir la retirada del fármaco en siete semanas². Se realizó control analítico posterior observando valores normales de IgG4 (36 mg/dl) así como un TC de control (Figura 2).



Figura 2. TC de control realizado tras finalizar el tratamiento esteroideo.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática, sin tumoración oral visible y realizando revisiones de rutina en consulta de cirugía maxilofacial.

Discusión

La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es un trastorno crónico inflamatorio caracterizado por fibrosis e infiltrado de células plasmáticas positivas para IgG4 en los órganos afectados.

Aunque la etiopatogenia no está del todo aclarada, los pacientes a menudo presentan disfunción multiorgánica y alteraciones inmunológicas.

Suele afectar a varones de mediana edad, que presentan inflamación persistente de los órganos afectados.

Los órganos implicados con mayor frecuencia son el páncreas, los ganglios linfáticos, la vía biliar, el tiroides, los riñones, el retroperitoneo y el pulmón³. En la región correspondiente a cabeza y cuello, las localizaciones más frecuentes son las glándulas salivares y la región orbitaria. Realizando una revisión de la literatura de los casos publicados entre los años 2013 y 2017 (Tabla 1), se observa que otras localizaciones en la región cervicofacial son posibles, tales como los senos paranasales, oídos y cavidad nasal. Asimismo, se ha descrito un caso de afectación de paladar duro, al igual que en nuestra paciente, así como en forma de absceso cervical.

No existe consenso internacional para el diagnóstico de IgG4-RD, posiblemente sea la suma de criterios clínicos, serológicos e histológicos la que defina la probabilidad de que un paciente padezca la enfermedad.

En una gran parte de los pacientes, encontraremos niveles séricos elevados de IgG4; sin embargo, este parámetro no es lo suficientemente sensible ni específico para realizar el diagnóstico de IgG4-RD. Hasta el 30 % de los pacientes muestran niveles séricos normales de IgG4, especialmente en aquellos que presenten afectación de un solo órgano⁴. Existen otras enti-

Tabla I. Relación de artículos publicados desde 2013 a 2017 sobre la enfermedad relacionada con IgG4 detallando título, autores, revista y año de publicación, así como localización anatómica de la patología

Título	Autores	Revista	Localización
In reference to Neck abscess: An unusual clinical presentation of immunoglobulin G4-related disease	Ghogomu N	Laryngoscope 2017;127(3):E115	Cervical
Immunoglobulin G4-related ophthalmic disease presenting as uveitis	Prayson RA	J Clin Neurosci 2015;22(11):1848-9	Órbita
Orbital Immunoglobulin G4-Related Disease: A Systematic Review	Mulay K, Honavar SG	Asia Pac J Ophthalmol (Phila) 2014;3(5):322-5	Órbita
Immunoglobulin G4-related diseases in the head and neck: a systematic review	Mulholland GB, Jeffery CC, Satija P, Côté DW.	J Otolaryngol Head Neck Surg 2015;44:24	Cabeza y cuello
Immunoglobulin G4-related orbital disease: report of two pediatric cases	Batu ED, Arici ZS, Orhan D, Kiratli H, Özen S	Clin Exp Rheumatol 2015;33(3):409-410	Órbita
Immunoglobulin G4 related chronic sclerosing sialadenitis	Culver EL, Hunt A, Crewe E, Shah KA, Martinez-Devesa P.	J Laryngol Otol 2015;129(3):226-31	Glándula salivar
Immunoglobulin G4 related disease isolated to the nasal cavity: a rare cause of nasal obstruction	Morris C, Ng T, Kevin P, Singh N.	J Laryngol Otol 2015;129(Suppl 1):S57-9	Cavidad nasal
Otologic manifestations of immunoglobulin G4-related disease	Takagi D, Nakamaru Y, Fukuda S	Ann Otol Rhinol Laryngol 2014;123(6):420-4	Oído
Orbital immunoglobulin-G4-related disease: case series and literature review	Mulay K, Aggarwal E, Jariwala M, Honavar SG.	Clin Exp Ophthalmol 2014;42(7):682-7	Órbita
Immunoglobulin G4-related disease of the hard palate	Andrew N, Kearney D, Sladden N, Goss A, Selva D.	J Oral Maxillofac Surg 2014;72(4):717-23	Paladar duro
Immunoglobulin G4-related disease presenting as an ethmoid and maxillary mass	Hu EK, Parrish C, Wrobel B, Deshpande V, Stone JH.	Ann Allergy Asthma Immunol 2013;111(1):75-7	Senos paranasales

dades clínicas que cursan con aumento sérico de IgG4 como el asma, la dermatitis atópica, el pénfigo o la enfermedad de Castleman, entre otras, por lo que ante tal hallazgo, debemos plantearnos un diagnóstico diferencial con las mismas.

Puesto que la IgG4-RD cursa con inflamación de diversos órganos, las pruebas de imagen pueden ser de utilidad a la hora de realizar un diagnóstico de sospecha.

El análisis histopatológico mostrará un infiltrado por células plasmáticas positivas para IgG4, acompañadas de fibrosis estoriforme y flebitis obliterativa.

En cuanto a su tratamiento, los corticoides⁵⁻⁷ son, en la actualidad, la base del mismo. El tratamiento conlleva un rápido descenso de la inflamación y una mejoría de la función glandular. Sin embargo, no todas las manifestaciones requieren un tratamiento inmediato.

Otros fármacos usados en el tratamiento de IgG4-RD son azatioprina, metotrexate, tacrolimus, 6-mercaptopurina, ciclofosfamida y rituximab⁸.

En algunos casos, tales como la afectación orbitaria o a nivel de la glándula submaxilar, se ha planteado la cirugía como primera opción de tratamiento⁴.

Debe tenerse en cuenta que la IgG4-RD tiene un curso impredecible a la hora de determinar qué órganos se verán afectados, así como la evolución del paciente, por lo que es necesario un seguimiento periódico de los mismos.

B I B L I O G R A F Í A

- Palazzo E, Palazzo C, Palazzo M. IgG4-related disease. *Joint Bone Spine* 2014;81(1):27-31. DOI: 10.1016/j.jbspin.2013.06.001.
- Panala R, Chari ST. Corticosteroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut* 2009;58(11):1438-9. DOI: 10.1136/gut.2009.183293.
- Carrillo-Esper R, Echeverría-Vargas JA. Enfermedad relacionada con IgG4. *Med Int Mex* 2013;29(1):53-61.
- Takano K, Motohisa Y, Takahashi H, Himi T. Recent advances in knowledge regarding the head and neck manifestations of IgG4-related disease. *Auris Nasus Larynx* 2017;44(1):7-17. DOI: 10.1016/j.anl.2016.10.011.
- Stone JH. IgG4-related disease: nomenclature, clinical features and treatment. *Semin Diagn Pathol* 2012;29(4):177-90. DOI: 10.1053/j.semmp.2012.08.002.
- Ebbo M, Daniel L, Pavic M, Sève P, Hamidou M, Andres E, et al. IgG4-related systemic disease: features and treatment response in French cohort: results of a multicenter registry. *Medicine (Baltimore)* 2012;91(1):49-56. DOI: 10.1097/MD.0b013e3182433d77.
- Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4 related disease. *N Engl J Med* 2012;366(17):539-65. DOI: 10.1056/NEJMc1202768.
- Khosroshahi A, Stone JH. Treatment approaches to IgG4-related systemic disease. *Curr Opin Rheumatol* 2010;23(1):67-71. DOI: 10.1097/BOR.0b013e31828341a240.