



CARTA CIENTÍFICA

Pseudotumor gástrico inflamatorio como manifestación de enfermedad relacionada con IgG4



Gastric inflammatory pseudotumor as a manifestation of IgG4-related disease

Hombre de 67 años de edad con diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) de 2 años de evolución, que consulta por epigastralgia, dispepsia y anemia ferropénica. La ER-IgG4 se presentó con compromiso multiorgánico: atopía (rinitis y eosinofilia), pansinusitis, dacrioadenitis, edema bpalpebral, sialoadenitis submaxilar, compromiso pulmonar, poliadenopatías, pancreatitis autoinmune tipo 1, diabetes de inicio reciente y prostatitis. En el momento del diagnóstico había un discreto aumento de los reactantes de fase aguda, leucocitosis con eosinofilia, IgG total: 20.856 mg/dl (valor normal: hasta 1.741 mg/dl), IgG4 1.498 mg/dl (valor normal: 140 mg/dl), autoanticuerpos negativos y marcadores tumorales normales. Se realizó una resonancia magnética que objetivó dacrioadenitis bilateral y pansinusopatía de aspecto inflamatorio, una tomografía axial de alta resolución de tórax que reveló múltiples imágenes nodulares bilaterales, y una tomografía computarizada abdominal con contraste que evidenció un engrosamiento difuso del páncreas con «signo del halo» y adenopatías mesentéricas. Se realizó biopsia de páncreas con aguja gruesa guiada por tomografía computarizada que evidenció pancreatitis con infiltrado linfoplasmocitario CD138+, eosinófilos aislados, fibrosis estoriforme, flebitis obliterante, IgG4 en > 10 células plasmáticas por campo de alto poder y cociente IgG/IgG4 > 40%. Se inició tratamiento con prednisona 40 mg/día (con posterior descenso hasta la suspensión por hiperglucemia concomitante) y azatioprina 150 mg/día, con remisión clínica, serológica, radiológica y por IgG4 Responder Index. A los 12 meses consulta por epigastralgia, dispepsia y esteatorrea, asociadas a anemia ferropénica. Se realizó endoscopia alta, donde se evidenció lesión pseudotumoral de aspecto submucoso con erosión superficial en la región prepilórica (fig. 1 a y b). La biopsia de la lesión gástrica se realizó con fórceps convencional (diámetro externo de 2,2 mm), tomando 8 muestras de la lesión. La histología de la lesión mostró un severo infiltrado linfoplasmocitario con > 40 células IgG4+/campo de alto poder e infiltrado eosinofílico (fig. 1 c y d). Se realizó una

tomografía computarizada de abdomen que además reveló un aumento difuso del páncreas, y la analítica mostró una eritrosedimentación de 110 mm/h e IgG4 sérica de 520 mg/dl. Se realizaron 3 pulsos de 500 mg de metilprednisolona intravenosa (posteriormente, prednisona oral 30 mg/día con descenso progresivo) y rituximab 1 g cada 15 días (2 dosis), con posterior mantenimiento con 1 g cada 6 meses, presentando mejoría de los síntomas digestivos y de los estudios de imágenes.

La ER-IgG4 es un trastorno sistémico caracterizado por lesiones inflamatorias difusas o tumorales¹. El compromiso digestivo es frecuente, como pancreatitis autoinmune y colangitis esclerosante^{1,2}. Sin embargo, existen pocos casos reportados de compromiso gástrico^{3,4}. Khan et al. publicaron una reciente revisión que incluyó 30 casos de compromiso gástrico con hallazgos histológicos potencialmente vinculables a ER-IgG4 y los siguientes patrones de afectación: pseudotumor inflamatorio submucoso (15), úlceras únicas o múltiples (7), lesiones nodulares (4), gastritis crónica (2), sin datos (1) y lesiones neoplásicas con hallazgos clínicos e histológicos vinculables a ER-IgG4 (3)³. Un 46,7% de los pacientes presentaron compromiso gástrico aislado, con las siguientes características: 6 casos de lesiones pseudotumorales que simulaban tumores del estroma gastrointestinal, 5 con patrón ulcerativo (2 con úlceras múltiples, 2 con úlceras únicas, uno con úlcera necrótica y fístula pericardial), un caso de nódulo submucoso (8 mm), otro de pseudotumor submucoso, y un tercero de gastritis atrófica³. Los diagnósticos diferenciales incluyen: gastritis eosinofílica, tumor del estroma gastrointestinal, linfoma y adenocarcinoma, entre otros³⁻⁵. En relación con los casos de compromiso sistémico (53,3%), se clasificaron como compromiso «típico» (75%) aquellos que presentaron manifestaciones sistémicas indicativas de ER-IgG4 y como «atípico» (25%) los casos asociados a manifestaciones clínicas no vinculables a ER-IgG4 (uno asociado a enfermedad de Raynaud, otro a vasculitis por IgA, otro a púrpura trombocitopénica idiopática y el restante a poliquistosis renal autosómica dominante)³. Sin embargo, existe controversia con respecto a esta última clasificación debido a que estos casos pueden tratarse de ER-IgG4 de compromiso aislado (debido a que presentan características histopatológicas definitivas⁴) y asociación fortuita con otras manifestaciones clínicas. Es importante destacar que se presentaron 3 casos de asociación de hallazgos clínicos e histopatológicos de ER-IgG4 con neoplasias: 2 asociados a adenocarcinoma gástrico y uno a cáncer gástrico temprano³.

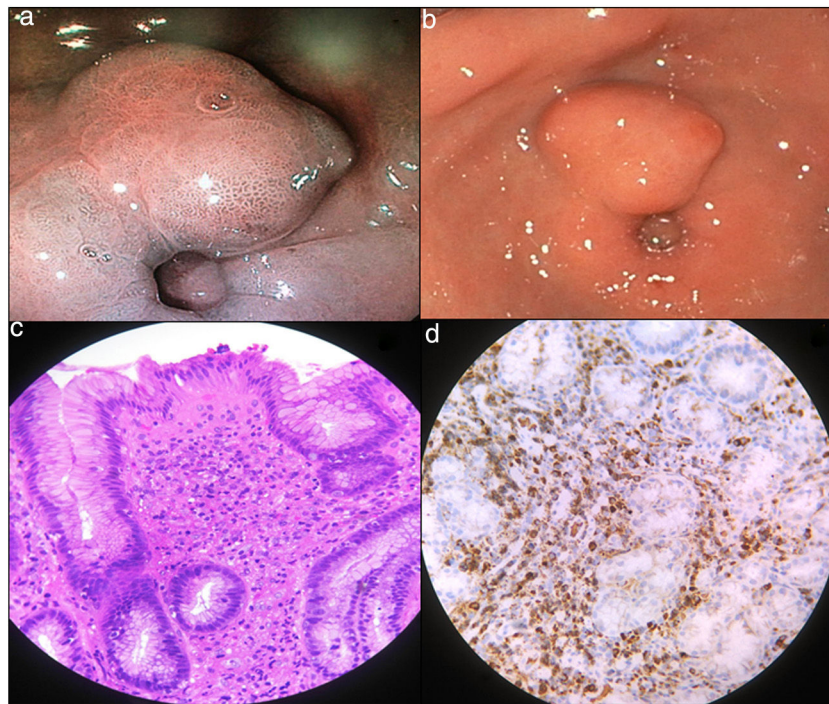


Figura 1 a y b) Lesión tumoral de aspecto submucoso con erosión superficial en la región prepilórica (son imágenes de endoscopia). c) H/E, $\times 40$: inflamación en lámina propia con infiltrado linfoplasmocitario y abundantes eosinófilos. d) Inmunohistoquímica IgG4, $\times 40$: infiltrado plasmocitario con > 40 células IgG4+ por campo de gran aumento.

Si bien la asociación de ER-IgG4 y neoplasias es controvertida, existen 2 escenarios reportados que deben tenerse en cuenta en la práctica clínica: ER-IgG4 bien establecida que presenta lesiones neoplásicas asociadas a IgG4 (adenocarcinomas, carcinoma con células en anillo de sello, linfomas, etc.) y neoplasias con infiltración peritumoral de plasmocitos IgG4+ (epifenómeno)^{3,5}.

En conclusión, el presente caso destaca el compromiso gástrico en ER-IgG4, que puede ser sintomático o un hallazgo incidental en estudios endoscópicos o de imágenes³. Es importante contemplar dicha posibilidad diagnóstica en el contexto clínico adecuado y la sospecha se debe confirmar con el análisis histopatológico para evitar tratamientos quirúrgicos innecesarios^{2,3}.

Bibliografía

1. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre M. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *BMJ*. 2020;369:m1067.
2. Baenas DF, Miretti VS, Caeiro F, Paira S. Differential diagnosis between pancreatic involvement in IgG4-related disease and pancreatic cancer. *Gastroenterol Hepatol*. 2021;44:144–55.
3. Khan S, Zhu L, Jiang K, Liu W, Chen X, Wang B. Immunoglobulin G4-related disease manifesting as isolated, typical, and nontypical gastroesophageal lesion: A research of literature review. *Digestion*. 2020;101:506–21.
4. Deshpande V. IgG4-related disease of the gastrointestinal tract: A 21st century chameleon. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139:742–9.
5. Yamamoto M, Takahashi H, Tabeya T, Suzuki C, Naishiro Y, Ishigami K, et al. Risk of malignancies in IgG4-related disease. *Mod Rheumatol*. 2012;22:414–8.

Elisa Beatriz Novatti^a, Natalia Cucchiari^b, Mathius Soruco^c, María Victoria Laborié^d, Francisco Caeiro^{a,e}, Domingo Balderramo^c y Diego Federico Baenas^{a,e,*}

^a Servicio de Reumatología, Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina

^b Servicio de Reumatología, Hospital Señor del Milagro, Salta, Argentina

^c Servicio de Gastroenterología y Endoscopia, Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina

^e Grupo de Estudio de Enfermedad Relacionada con IgG4, Sociedad Argentina de Reumatología, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: baenashospitalprivado@gmail.com (D.F. Baenas).