Semergen. 2017;43(Espec Congr 1):3560

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

242/1004 - SÍNDROME IGG4

A. Fernández Ibarra[a], C. Martínez Esquiroz[b], Á. Moreno Cereceda[c], P. Íñigo Cidriain[d], L. Giganto Jiménez[c] y P. García Echeverría[e]

[a]Médico Residente de 1er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Mendillorri del Complejo Hospitalario de Navarra. [b]Médico Residente de 3er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Mendillorri del Complejo Hospitalario de Navarra. [c]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Mendillorri del Complejo Hospitalario de Navarra. [d]Médico de Familia. Centro de Salud de Mendillorri del Complejo Hospitalario de Navarra. [e]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Jorge. Cáceres.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 76 años con antecedentes médicos de aplastamientos vertebrales, acude a nuestra consulta por presentar inflamación de glándula lacrimal izquierda de 3 semanas de evolución, con enrojecimiento y leve dolor. A su vez refiere pérdida de 15 kg en 3 meses, con diarrea de 4 deposiciones al día de consistencia pastosa, sin productos patológicos, sin dolor abdominal y con apetito conservado. Además presenta desde hace 2 meses lesión eritematosa dolorosa en zona pretibial derecha y placa subcutánea indurada en gemelo izquierdo. Pautamos antibioterapia y derivamos a Oftalmología y a Medicina Interna para estudio. Tras la realización de pruebas se diagnostica de síndrome IgG4 y de tumor de GIST, el cual fue tratado con cirugía. La masa orbitaria se resolvió con tratamiento corticoideo.

Exploración y pruebas complementarias: Pupilas isocóricas y normoreactivas. MOE conservados. No adenopatías laterocervical ni supraventriculares. Abdomen: no visceromegalias, no dolor a la palpación. Placa 1 cm en zona pretibial derecha y placa subcutánea indurada en gemelo izquierdo de 10 × 5 cm. Analítica: p-ANCA e IgG4 positivo. PAAF glándula lacrimal: fibrosis esclerosante con infiltrado intraglandular lacrimal por células plasmáticas. IgG4 positiva. RM de cráneo, órbitas y senos normal. TC abdominal: masa centroabdominal de 4,7 cm. Biopsia: tumor GIST. Biopsia lesiones piernas: paniculitis.

Juicio clínico: Síndrome IgG4.

Diagnóstico diferencial: Linfoma orbitario, enfermedad de Wegener, pseudotumor orbitario, tumor pleomórfico.

Comentario final: La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad clínico-patológica con un amplio espectro de manifestaciones clínicas que comparten una histopatología en común. Su manifestación más característica es la formación de tumores inflamatorios en diferentes órganos, lo que hace fundamental la diferenciación de enfermedades neoplásicas. Este fenómeno inflamatorio está compuesto por linfoplasmocitos productores de IgG4. El tratamiento de elección son los

glucocorticoides.

Bibliografía

1. González-Moreno J, et al. Enfermedad relacionada con IgG4. Med Clin (Barc). 2015;145:539-44.
2. Oles K, Szczepanski W, Skladzien J, Okon K, Leszczynska J, Bojanowska E, Bialas M, Wrobel A, Mika J. IgG4-related inflammatory orbital pseudotumors - a retrospective case series. 2015;53(2):111-20.
3. Ardila-Suárez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related disease: A concise review of the current literature. 2017;13(3):160-6.

Palabras clave: IgG4. Fibrosis. Diagnóstico diferencial.

1138-3593 / © 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.