



Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



## Caso clínico

### Fibrosis retroperitoneal nodular asociada a IgG4 como diagnóstico diferencial en tumores retroperitoneales. Reporte de un caso



Gabriela Ruiz Mar<sup>a,\*</sup>, Óscar E. Cárdenas Serrano<sup>b</sup>, Jorge Roldan García<sup>c</sup>,  
Abraham Cañavera-Constantino<sup>d</sup>, Víctor M. Menéndez Trejo<sup>e</sup> y Óscar Chapa Azuela<sup>f</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía General, Hospital General de México, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Servicio de Oncología Ginecológica, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Ciudad de México, México

<sup>c</sup> Servicio de Cirugía, Hospital General de Cholula, San Bernardino Tlaxcalancingo, San Andrés Cholula, Puebla, México

<sup>d</sup> Servicio de Patología, Hospital General de México, Ciudad de México, México

<sup>e</sup> Servicio de Cirugía, Hospital General de México, Ciudad de México, México

<sup>f</sup> Clínica de Cirugía Hepatopancreatobiliar, Hospital General de México, Ciudad de México, México

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido el 18 de marzo de 2017

Aceptado el 10 de junio de 2017

On-line el 19 de julio de 2017

##### Palabras clave:

Inmunoglobulina G4

Enfermedad asociada a

inmunoglobulina G4

Fibrosis retroperitoneal

Tumores retroperitoneales

#### R E S U M E N

Paciente de 55 años de edad con cuadro de dolor en flanco izquierdo irradiado a región lumbar de 4 meses de evolución, con tomografía axial computarizada que reporta tumoración quística en región retroperitoneal que comprime uréter y sistema pielocaliceal izquierdo en contacto con cuerpo y cola de páncreas. Es intervenida quirúrgicamente y se encuentra en reporte patológico definitivo fibrosis retroperitoneal nodular asociada a IgG4; con Ki67 positivo en centros germinales (5%) e IgG4 positivo (40 células plasmáticas en 3 campos de 40x) por inmunohistoquímica. La fibrosis retroperitoneal nodular es una enfermedad poco frecuente, de evolución paulatina con excelente respuesta al manejo con esteroides. El tratamiento quirúrgico se reserva para casos que comprometen estructuras adyacentes, por lo que el identificarlo al estudiar una tumoración retroperitoneal conlleva un mejor pronóstico y sobrevida.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

### Retroperitoneal fibrosis associated with immunoglobulin IgG4-related disease in the differential diagnosis in retroperitoneal tumors. Case report

#### A B S T R A C T

The patient was a 55-year-old woman with a 4-month history of pain in left flank that irradiated to the lumbar region. Computed tomography revealed a cystic tumor in the retroperitoneal region that compresses the ureter and left renal pelvis in contact with pancreatic body and tail. Surgery was performed and the definitive pathological report diagnosed nodular retroperitoneal fibrosis associated with IgG4; Ki67-positive in germinal centers (5%) and IgG4-positive (40 plasma cells in 3 fields of 40x) by immunohistochemistry. Retroperitoneal fibrosis is a rare disease, that develops gradually and has an excellent response to steroid management. Surgical treatment is reserved for cases that compromise adjacent structures. Thus, identifying it when studying a retroperitoneal tumor leads to better prognosis and survival.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

##### Keywords:

Immunoglobulin G4

Immunoglobulin G4-related disease

Retroperitoneal fibrosis

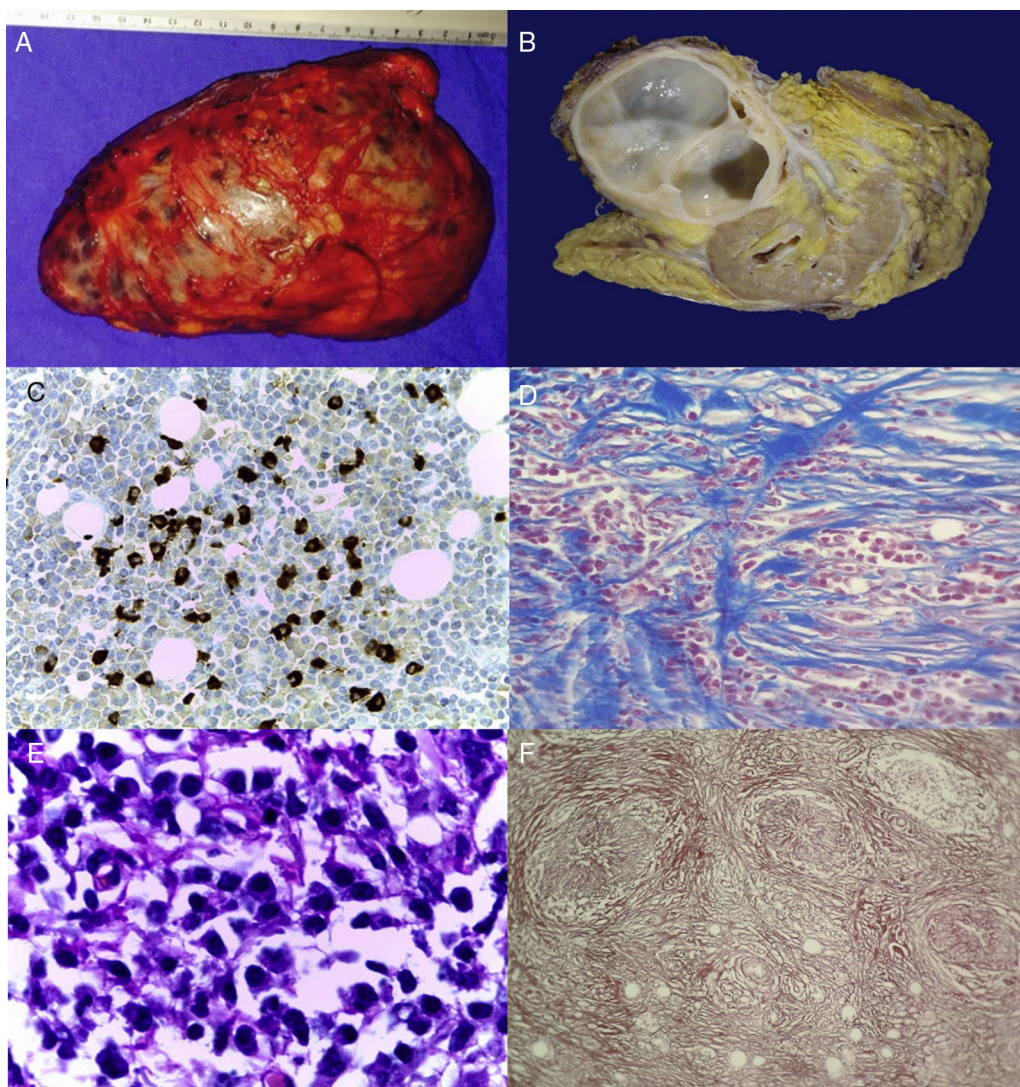
Retroperitoneal tumors

#### Introducción

La fibrosis retroperitoneal (FRP) asociada a IgG4 es una enfermedad de origen inflamatorio y autoinmune<sup>1</sup>. Se ha reportado una incidencia de 0,1/100.000 y prevalencia de 1,4/100.000<sup>2</sup>. La edad

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rvgaby@hotmail.com (G. Ruiz Mar).



**Figura 1.** A) Tumor macroscópico. B) Pieza quirúrgica, lesión sólida bien delimitada de aspecto fibroso que no invade el parénquima renal. C) Microfotografía (40x). Reacción de inmunoperoxidasa indirecta con anticuerpo anti-IgG4, con más de 40 células plasmáticas. D) Microfotografía (40x) con tinción de Masón. Fibrosis con patrón focalmente esteriforme. E) Microfotografía (100x). Infiltrado inflamatorio compuesto predominantemente por células plasmáticas. F) Microfotografía (10x). Flebitis obliterante en relación con fibrosis extensa e infiltrado linfoplasmocitario.

promedio de diagnóstico es 50 años y se presenta 2-3 veces más en hombres que en mujeres<sup>3</sup>. Se caracteriza por la apariencia histopatológica y un número elevado de células plasmáticas IgG4<sup>+</sup>.

Se presenta el caso de una paciente de 55 años de edad con diagnóstico de FRP asociada a IgG4 y tratada mediante resección.

### Reporte de caso

Mujer de 55 años de edad con antecedente de cesárea hace 21 años y apendicetomía abierta hace 3 años, sin antecedente de pancreatitis. Presenta cuadro de 4 meses de evolución con dolor en flanco izquierdo irradiado a región lumbar sin sintomatología acompañante; a la exploración, sin datos de síndrome seco ni linfadenopatías palpables. Se realiza tomografía abdominal y se encuentra una tumoración quística en región retroperitoneal que comprime uréter y sistema pielocaliceal izquierdo en contacto con cuerpo y cola de páncreas. Se solicitan pruebas bioquímicas que reportan amilasa sérica 95, lipasa 38, antígeno CA 19-9: 23,6 y CA 125: 6,4.

Se coloca catéter doble J en uréter izquierdo con discreta resistencia a su paso y se decide manejo quirúrgico. Se encuentra una

tumoración de consistencia sólida adherida a planos profundos en el espacio retroperitoneal, a la izquierda de la vena cava inferior, la cual protruye a través del meso y se encuentra en contacto íntimo con riñón, pelvis izquierda y cara anterior de arteria aorta, en la que se observan datos de inflamación importante. Se envía a Patología, para estudio definitivo, pieza quirúrgica la cual comprende tumoración, riñón izquierdo con cápsula y grasa perirrenal y suprarrenal ipsilateral. La paciente cursa sin eventualidades el postoperatorio y es egresada al tercer día. Actualmente sigue en manejo por el Servicio de Reumatología con esteroide a dosis bajas; no ha presentado recaídas ni requerimiento de medicamentos ahorradores de corticosteroides.

Se obtiene reporte definitivo y se reporta FRP nodular asociada a IgG4; con Ki67 positivo en centros germinales (5%) e IgG4 positivo (40 células plasmáticas en 3 campos de 40x) por inmunohistoquímica (fig. 1).

### Discusión

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es la denominación otorgada durante la década anterior a una entidad

**Tabla 1**  
Causas de fibrosis retroperitoneal

<i>Idiopática</i>	
Relacionada con IgG4	Se desconoce la frecuencia
<i>Secundaria</i>	
Medicamentos	Analgésicos, betabloqueadores
Enfermedades malignas	Linfoma maligno
Infecciones	Tuberculosos
Radioterapia	Cáncer de colon o páncreas
Cirugía	Linfadenectomía, colectomía
Otros	Trauma

Fuente: tomado de Corradi et al.<sup>4</sup>

caracterizada por lesiones tumefactas, un infiltrado denso linfoplasmacítico con abundantes células positivas para IgG4, fibrosis estoriforme y frecuentemente, pero no siempre, niveles séricos elevados de IgG4<sup>1</sup>.

La FRP es un proceso inflamatorio raro que involucra la zona retroperitoneal sobre la cuarta vértebra lumbar, puede involucrar y comprimir uno o ambos ureteres en más del 60% de los casos y la vasculatura abdominal (aorta y vena cava inferior)<sup>1,2</sup>. De manera general, la FRP se divide en 2 tipos: FR idiopática (FRPI), en la que no existe una causa directa que se relacione con su aparición y que es esencialmente un diagnóstico de exclusión; y la FR secundaria (FRPS) que se ha asociado a diversas causas como medicamentos, diversas infecciones y tumores malignos<sup>2,5</sup> (tabla 1). Actualmente, la tiroiditis de Riedel (tiroiditis fibrosante), el tumor de Küttner (aumento del tamaño de las glándulas submandibulares con fibrosis en ellas), la FRP y la enfermedad de Mikulicz se clasifican dentro del espectro de ER-IgG4<sup>1</sup>.

Los síntomas más comunes de la FRP incluyen dolor abdominal, ictericia por edema e infiltración de los ductos pancreáticos y biliares, pérdida de peso e insuficiencia pancreática exocrina o endocrina<sup>1,3</sup>. No existe un criterio internacionalmente aceptado para el diagnóstico de la ER-IgG4<sup>1</sup>. Tres hallazgos histopatológicos se presentaron en la paciente y caracterizan a la enfermedad en el órgano afectado y son los siguientes: 1) la presencia de esclerosis de patrón estoriforme; 2) un denso infiltrado linfoplasmocitario y 3) una proporción aumentada de células positivas para IgG4 por inmunohistoquímica respecto a las positivas para IgG1<sup>6,7</sup>.

La primera línea de tratamiento en la FRP es la descompresión a nivel renal a través de drenajes, como en el caso de la paciente, aunada a la terapia con dosis altas de esteroide<sup>3</sup>. Las metas son inducir la regresión de la reacción fibroinflamatoria, liberar la obstrucción ureteral y de las estructuras retroperitoneales, detener la fase de reacción inflamatoria aguda y sus manifestaciones sistémicas y evitar la recurrencia<sup>7</sup>. Sin embargo, se ha reportado que en los casos en los que predomine el componente de fibrosis, el

manejo quirúrgico puede ser de utilidad<sup>1</sup>. Se ha reportado remisión de la enfermedad hasta en el 75-95%; sin embargo, las recaídas son frecuentes<sup>1,3</sup>.

## Conclusiones

La FRP debe ser parte del diagnóstico diferencial en caso de tumoraciones retroperitoneales, ya que el contar con un diagnóstico oportuno mejorará el tratamiento, seguimiento y pronóstico de los pacientes.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Ardilla-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta J. Enfermedad relacionada con IgG4: revisión concisa de la literatura. *Reumatol Clin.* 2017;13:160–6.
- Fujimori N, Ito T, Igarashi H, Ogno T, Nakamura T, Niina Y, et al. Retroperitoneal fibrosis associated with immunoglobulin G4-related disease. *World J Gastroenterol.* 2013;19:35–41.
- Zahran M, Osman Y, Soltan M, Abolazm A, Ghazy M, Harraz AM, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Clinical features and long-term renal function outcome. *Int Urol Nephrol.* 2017 May 13, <http://dx.doi.org/10.1007/s11255-017-1608-9> Epub ahead of print.
- Corradi D, Maestri R, Palmisano A, Bosio S, Greco P, Manenti L, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Clinicopathologic features and differential diagnosis. *Kidney Int.* 2007;72:742–53.
- Koroshahi A, Carruthers MD, Stone HJ, Shinagare S, Sainani N, Hasserjian RP, et al. Rethinking Ormond's disease idiopathic retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease. *Medicine.* 2013;92:82–91.
- Despande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol.* 2012;25:1181–92.
- Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, Corradi D, Buzio C, Vaglio A. Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: A diagnostic approach. *Rev Med Interne.* 2015;36:15–21.