



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Pseudotumor orbitario relacionado con IgG4

IgG4-related orbital pseudotumor

Rebeca Fernández Regueiro^{a,*}, Eva María Fonseca Aizpuru^a, Carolina Estrada Menéndez^b y Loreto Buznego Suárez^c

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^b Centro de Salud de Contrueces, Gijón, Asturias, España

^c Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de noviembre de 2017

Aceptado el 7 de febrero de 2018

On-line el 4 de abril de 2018

Mujer de 47 años con antecedente de tiroidectomía total por bocio con nódulos tiroideos benignos. Acude por exoftalmos de unas semanas de evolución (fig. 1), sin afectación de la esfera ORL, pulmonar, polineuropatía, síndrome seco, artralgias, fotosensibilidad ni lesiones cutáneas. En la resonancia magnética (RM) se observó una masa sólida retrobulbar que rodeaba al nervio óptico de morfología fusiforme de 24 × 9 mm (fig. 2). Se planteó la necesidad de realizar biopsia, pero se desestimó por el alto riesgo de complicaciones. La analítica con ANAS, ANCAS, anti-DNA, actividad del complemento, proteinuria y ECA fue negativa y destacó la elevación de inmunoglobulina G4 860 mg/dl (normal: 10-140). Se diagnosticó de posible Enfermedad inflamatoria orbitaria IgG4 en función de criterios clínicos y serológicos. Se inició tratamiento con dosis altas de esteroides y azatioprina que suspendió por intolerancia. Actualmente con micofenolato mofetilo con buena respuesta y sin datos de actividad inflamatoria. La Enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una nueva entidad que agrupa diversas enfermedades fibroinflamatorias hasta ahora no relacionadas entre sí^{1,2}. Las manifestaciones clínicas son muy variables y la presentación suele ser subaguda^{3,4}. Las manifestaciones oculares-orbitarias incluyen: inflamación orbitaria idiopática, paquimeningitis y esclero-uveítis^{5,6}. El pseudotumor orbitario es una presentación poco frecuente de ER-IgG4⁷. Es importante conocer esta nueva enfermedad para diagnosticarla, dado que presenta tratamiento específico que evita complicaciones.



Figura 1. Exoftalmos.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rfernandezregueiro@yahoo.es (R. Fernández Regueiro).



Figura 2. Imagen de la RM con pseudotumor.

Bibliografía

1. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med.* 2012;366:539–51.
2. Ardila-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related disease: A concise review of the current literature. *Reumatol Clin.* 2017;13:160–6.
3. López Vivancos J, Sanchez Sitges L, Herranz Perez X, Leal Bohorquez N, Simionetti S, García Cors M. IgG4-related disease with possible myocardial involvement [Article in English, Spanish]. *Reumatol Clin.* 2017, pii: S1699-258X(17)30268-1.
4. Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH. IgG4-related disease. *Lancet Lond Engl.* 2015;385:1460–71.
5. Mombaerts I, Bilyk JR, Rose GE, McNab AA, Fay A, Dolman PJ, et al. Consensus on Diagnostic Criteria of Idiopathic Orbital Inflammation Using a Modified Delphi Approach. *JAMA Ophthalmol.* 2017;135:769–76.
6. Wallace ZS, Deshpande V, Stone JH. Ophthalmic manifestations of IgG4-related disease: Single-center experience and literature review. *Semin Arthritis Rheum.* 2014;43:806–17.
7. Lee CS, Harocopos GJ, Kraus CL, Lee AY, van Stavern GP, Couch SM, et al. IgG4-associated orbital and ocular inflammation. *J Ophthalmic Inflamm Infect.* 2015;5:15.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de intereses.