DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL MARZO 2022

ALEJANDRO BROCH R4 MEDICINA INTERNA MIRIAM RIPOLL R2 MEDICINA INTERNA



Mujer de 47 años...

Antecedentes personales:

- No RAMc
- Fumadora de 30 cigarrillos al día.
- Hipotiroidismo primario con positividad para anticuerpos antitiroglobulina (>3000 UI/ ml) y antimicrosomales (80 UI/ml) y nódulo tiroideo derecho con PAAF compatible con tiroiditis de Riedel, en tratamiento sustitutivo.



Deterioro del estado general, disfonía y molestias faríngeas de un mes de evolución.

Exploración física:

Constantes normales.

- Orofaringe: normal
- Cuello normal, sin adenopatías, cervicales, masas ni nódulos.
- No adenopatías supraclaviculares, axilares ni inguinales.
- AC: tonos cardiacos rítmicos sin soplos.
- AP: murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: blando y depresible, no doloroso, sin masas ni megalias. Peristaltismo conservado.



Exploraciones complementarias: PRUEBAS DE IMAGEN

❖ RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:

No alteraciones óseas. No derrame pleural ni otras alteraciones pleurales. No alteraciones del parénquima pulmonar. **Ensanchamiento mediastínico.**

❖ TC CERVICAL:

Hipodensidad del tiroides compatible con tiroiditis de Riedel.

❖ TC ABDOMINAL:

Engrosamiento concéntrico de la pared de la aorta 8 centímetros de longitud desde infrarenal hasta iliacas y 1.4 de grosor. LOES hepáticas sugestivas de hemangiomas y adenopatías de 1 cm retroperitoneales, en espacio aorto cava y paraórtico izquierdo.

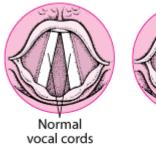
❖ TC TORÁCICO:

Masa de densidad de tejido blando con límites imprecisos (4.3 x 2.6) que ocupa parcialmente la ventana aortopulmonar, sin adenopatías ni otros hallazgos en el pleuroparénquima.

Exploraciones complementarias: PRUEBAS ENDOSCÓPICAS

❖ LARINGOSCOPIA:

Parálisis de la cuerda vocal izquierda en la línea media y cartílagos aritenoides hiperémicos por reflujo.





❖ FIBROBRONCOSCOPIA:

Tráquea y árbol bronquial normal.



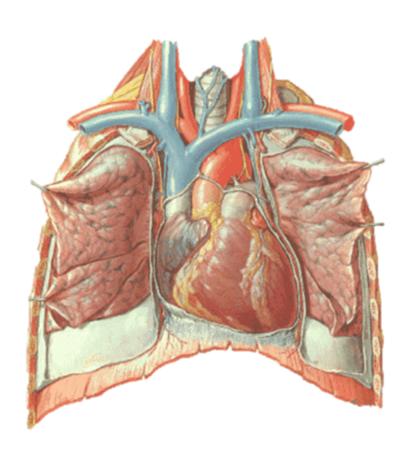
Exploraciones complementarias: PRUEBAS DE LABORATORIO

- BAS: negativo para células malignas. Cultivo de bacterias y estudio de micobacterias negativo.
- Analítica de sangre:
 - Hemograma: Anemia normocítica y normocrómica con Hb 10.2. Resto de hemograma normal.
 VSG de 50.
 - · Coagulación normal.
 - Bioquímica: glucemia, iones, función renal y hepática normales. Metabolismo del hierro normal. TSH normal.
 - Proteinograma:
 - Hipergammaglobulinemia policonal. Inmunoglobulinas: **IgG 2100 mg/dl**, IgM e IgA normales, **IgG4 130 mg/dl (normal)**.
 - Autoinmunidad:
 - Coombs directo negativo.
 - Anticoagulante lúpico y anticardiolipina negativos.
 - ANA 1/1640 con patrón homogéneo.
 - ENA (anti-ssa, anti ssb, anti rnp, anti sm, antislc70, anti jo1, anticentrómeros b, antihistonas, anti p ribosomal) negativos.
 - ANCA negativos.
 - Antimitocondriales negativos.
 - Anti músculo liso y anti células parietales negativos.
 - Factor reumatoide negativo.
 - Serologías para sífils, VIH, VHB y VHC negativas.

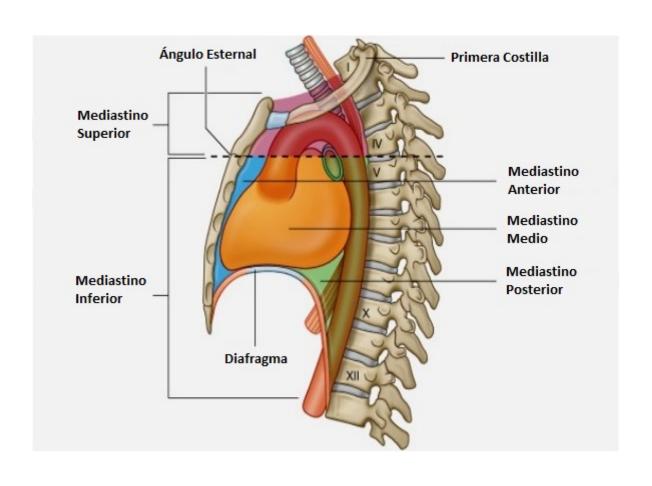
- 1. Masa mediastínica
- 2. Parálisis de cuerda vocal izquierda
- 3. Engrosamiento aórtico







Mediastino: compartimentos



Anterior:

Remanentes del timo

Arterias mamarias internas

Ganglios linfáticos

Tejido conjuntivo y adiposo.

Mediastino: contenido

Medio: Corazón y pericardio Aorta ascendente Tronco pulmonar y sus ramificaciones

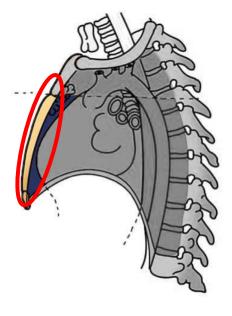
Venas pulmonares Tráquea y bronquios Ganglios linfáticos. Nervio frénico, vago y laríngeo recurrente

Posterior:

- Esófago
- Aorta torácica
- Conducto torácico
 - Vena ácigos.
- Tronco simpático.

Lesiones del mediastino: MEDIASTINO ANTERIOR

50%



MEDIASTINO ANTERIOR

<u>Timo:</u> timoma, quiste tímico, hiperplasia tímica o carcinoma tímico.

<u>Linfadenopatía</u>

Tumor de células germinales:

- Teratoma, maduro o inmaduro.
- · Seminoma.
- · No seminoma.

Tejido tiroideo intratorácico:

- Bocio subesternal
- Tejido tiroideo ectópico.

Adenoma paratiroideo.

Tumores del tejido adiposo y conectivo:

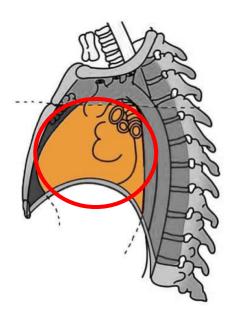
Lipoma, liposarcoma, fibroma, fibrosarcoma.

Hernia diafragmática de Morganini.

4T:

timoma, tumor de células germinales, tiroides y "terrible" linfoma.

Lesiones del mediastino: MEDIASTINO MEDIO



MEDIASTINO MEDIO

Quistes congénitos:

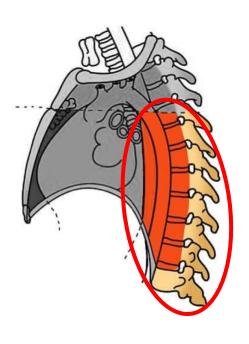
- · Quiste broncogénico
- · Quiste pericárdico
- · Quiste entérico

Linfadenopatías

Masas/pseudotumores inflamatorios:

- Poliangeítis microscópica y granulomatosis con Poliangeítis: pseudotumores bronquiales y de la tráquea.
- Enfermedad por IgG4
- Enfermedad de Erdheim-Chester

Lesiones del mediastino: MEDIASTINO POSTERIOR



MEDIASTINO POSTERIOR

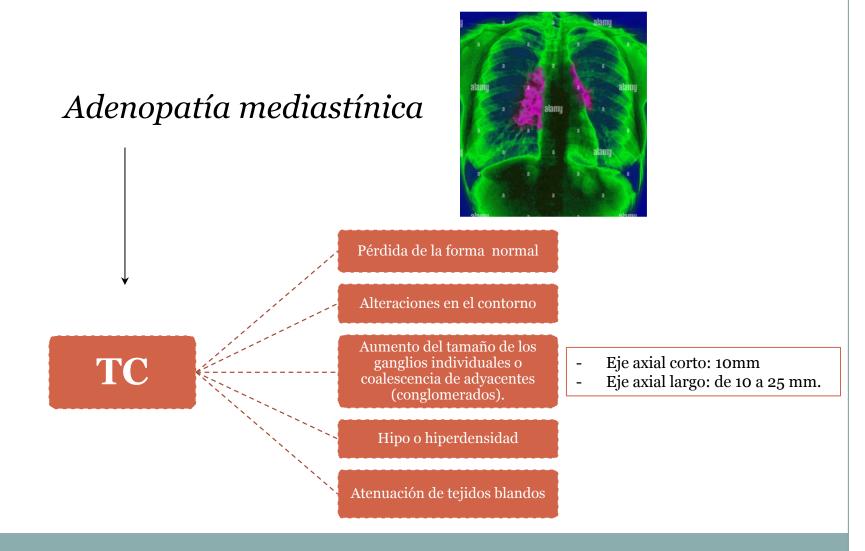
Tumores neurogénicos (neurofibroma, neurilemoma, neurosarcoma, ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, neuroblastoma, quemodectoma, feocromocitoma)

Meningocele

Lesiones de la columna torácica (mal de Pott)

<u>Linfadenopatías</u>

Lesiones del mediastino: LINFADENOPATÍAS

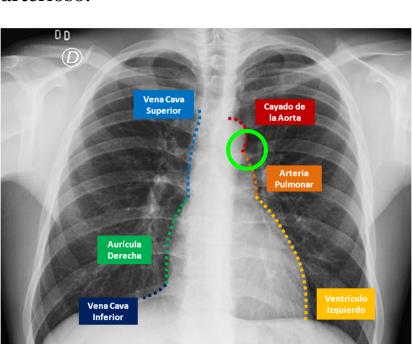


Lesiones del mediastino: LINFADENOPATÍAS

ETIOLOGÍA					
Malignas	Metástasis de cáncer de pulmón				
	Metástasis de cáncer extratorácico				
	ma				
<u>Benignas</u>	Autoinmunes	Sarcoidosis			
		Amiloidosis primaria			
		Enfermedad por IgG4			
		Granulomatosis con poliangeítis (Wegener)			
	Infecciosas	Bacterianas: Tuberculosis			
		Fúngicas: Histoplasmosis, coccidiomicosis			
		Víricas: VEB, VVZ, Hantavirus, Influenza, Dengue.			
	Exposición a polvos orgánicos	Silicosis			
		Beriliosis			
	Trastornos linfoproliferativos benignos de causa no aclarada	Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto			
		Enfermedad de Castelman			
		Enfermedad de Rosai-Dorfma			
	Reacciones de hipersensibilidad a fármacos	Fenitoína, metotrexate, sulfonamidas, penicilina, alopurinol, aspirina y eritomicina			

VENTANA AORTOPULMONAR

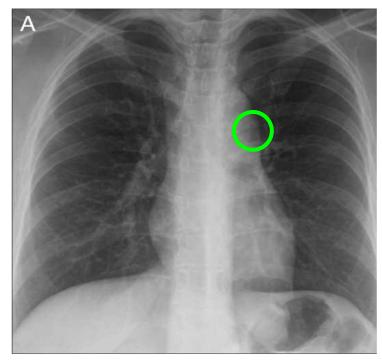
CONCAVIDAD entre el arco aórtico y arteria pulmonar izquierda, delimitada lateralmente por la pleura parietal y medialmente por el ligamento arterioso.



Normal



ocupación de ventana aorto-pulmonar



Obliteración de la ventana aorto-pulmonar

Abordaje de un paciente con masa mediastínica

1. Presentación inicial

Hallazgo incidental Síntomas



2. Historia clínica.

Fumadora

Antecedentes

Tiroiditis de Riedel

Edad y sexo

Mujer 47 años

Síntomas:

- <u>Efecto masa:</u> disfonía, estridor, disfagia, d edema facial o de las extremidades su síndrome de Horner.
- <u>Síntomas sistémicos:</u> constitucionales, paraneoplásicos (miastenia gravis en el timoma)

Curso temporal

1 mes de evolución

Exploración física:

• Cabeza y cuello, axilas e ingles.

Normal

Genitales

Abordaje de un paciente con masa mediastínica



3. Pruebas de laboratorio:

Marcadores tumorales:

- AFP
- Beta-HCG

LDH.

ECA

Proteinograma y análisis de inmunoglobulinas.

Niveles de complemento en sangre.

Marcadores de autoinmunidad:

- Anticuerpos anti-receptor de acetilcolina
- Anticuerpos ANCA Serologías de infecciones.



Abordaje de un paciente con masa mediastínica

4. Pruebas de imagen:

TC del tórax con contraste intravenoso:

- De elección.
- Confirmar la presencia de la masa mediastínica
- Información detallada sobre: ubicación, tama tejido (presencia de grasa, líquido o calcificacio

Masa de densidad de tejido blando con límites imprecisos (4.3 x 2.6) que ocupa parcialmente la ventana aortopulmonar.

RM de tórax:

• Distinguir la compresión de la invasión en las masas mediastínicas anteriores.

RM de columna:

Masas mediastínicas posteriores adyacentes a la columna.

PET-TC con FDG:

• Linfoma. También pueden captar el teratoma y los quistes tímicos.

Gammagrafía con tecnecio:

• Masa mediastínica sospechosa de ser tejido tiroideo ectópico o bocio retroesternal.

Gammagrafía con metayodobencilguanidina:

Feocromocitoma mediastínico.

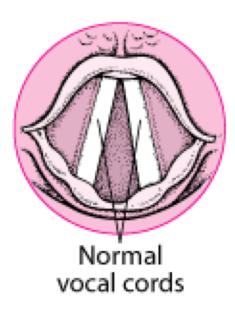
Ecografía escrotal:

• Siempre ante una masa mediastínica anterior.

En nuestro caso...

		1	ETIOLOGÍA		
LINFADENOPATÍAS	Malignas	Metástasis de cáncer de pulmón			
		Metástasis de cáncer extratorácico			
		Linfoma			
	Benignas	Autoinmunes	Sarcoidosis		
			Amiloidosis primaria		
			Enfermedad por IgG4		
			Granulomatosis con poliangeítis (Wegener)		
		Infecciosas	Bacterianas: Tuberculosis		
			Fúngicas: Histoplasmosis, coccidiomicosis		
			Víricas: VEB, VVZ, Hantavirus, Influenza, Dengue.		
		Exposición a polvos orgánicos	Silicosis		
			Beriliosis		
		Trastornos linfoproliferativos benignos de causa no aclarada	Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto		
			Enfermedad de Castelman		
			Enfermedad de Rosai-Dorfma		
		Reacciones de hipersensibilidad a fármacos	Fenitoína, metotrexate, sulfonamidas, penicilina, alopurinol, eritomicina		
PSEUDO-TUMORES	Poliangeítis microscópica y granulomatosis con poliangeítis.				
INFLAMATORIOS	Enfermedad por IgG4				
	Enfermedad de Erdheim-Chester				

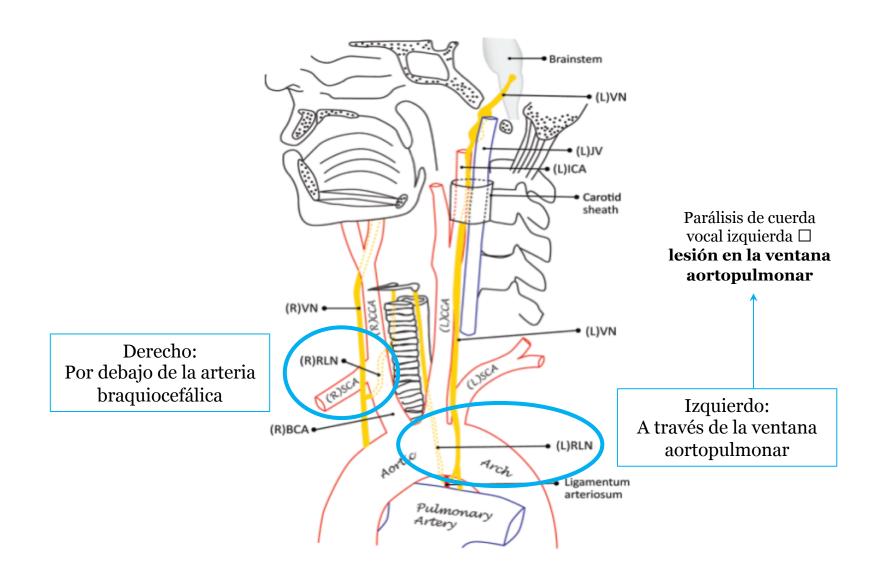
PARÁLISIS DE CUERDA VOCAL





One-sided paralysis

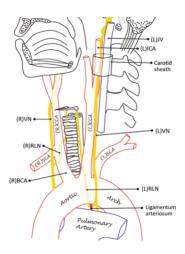
PARÁLISIS DE CUERDA VOCAL



PARÁLISIS DE CUERDA VOCAL



Causa central



Causa periférica: mediastínica

<u>Iatrogénica</u>

- Tiroidectomía
- Endarterectomía carotídea
- Abordaje anterior de la columna cervical.

Derecho:

- · Catéter venoso central
- Esternotomía media

Izquierdo:

- Lobectomía superior izq.
 - Cirugía cardíaca

Vascular

- Disección de aorta
- Aneurisma de aorta Síndrome de Ortner
- Dilatación de AI
- TEP
- Carcinoma broncogénico
- Tumores malignos de tiroides
- Tumores malignos del timo

<u>Neoplásica</u>

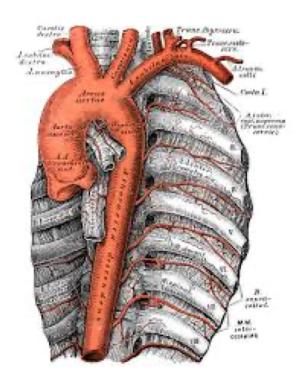
- Cáncer esofágico
- Tumores neurogénicos
- Linfoma
- Metástasis ganglionares

<u>Inflamatorias e</u> <u>infecciosas</u>

- Sarcoidosis, silicosis, mediastinitis fibrosante
- Amiloidosis
- Tuberculosis, histoplasmosis, coccidiomicosis, aneurisma micótico

**Tiroides

Siempre sospechar malignidad Tiroiditis de Riedel





TAC

Descartamos proceso aórtico agudo: aneurisma, disección...

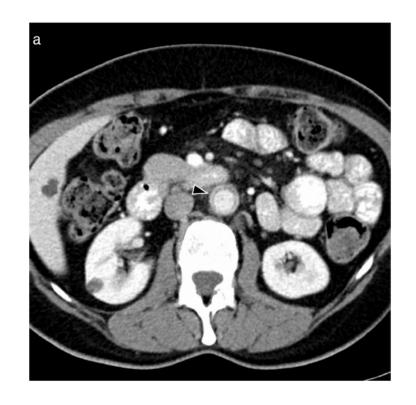
AORTITIS

Inflamación de la pared de la aorta.

Asintomática o síntomas inespecíficos.

TAC: 1º prueba por accesibilidad.

Su etiología es infecciosa y no infecciosa.



Etiología aortitis

INFECCIOSA

Lúes

Bacterias: Salmonella, S aureus,

S pneumoniae, E coli...

Mycobacterias

NO INFECCIOSA

Vasculitis de grandes vasos: arteritis de células gigantes o

Takayasu.

Síndrome de Cogan

Granulomatosis con poliangeitis

Behçet

Sarcoidosis

Enfermedad relacionada con IgG4

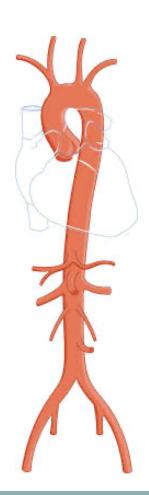
LES

AR

Espondilitis anquilopoyética

Etiología periaortitis

Histiocitosis. Erdleheim-Chester Idiopática: fibrosis retroperitoneal Enfermedad relacionada con IgG4 Neoplasia/radioterapia



AORTITIS INFECCIOSA

Son una minoría, pero siempre tener en cuenta.

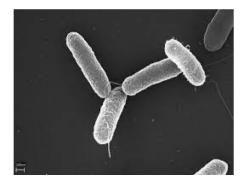
Suele afectar a aneurismas (aneurisma micótico) o placas de aterosclerosis.

1/3 por Salmonella. Muchas veces sin gastroenteritis previa. HC positivos en el 50%.

Resto por S aureus, S pneumoniae y E coli.

Treponema pallidum afecta en un 60% a aorta ascendente y un 30% al arco aórtico.

Mycobacterias en pacientes VIH, por contigüidad.



NUESTRA PACIENTE...

Procalcitonina negativa No leucocitosis Serología lúes negativa VIH negativo (no bacteriemias por salmonella)



AORTITIS NO INFECCIOSA

- 1. Arteritis de Takayasu
- 2. Arteritis de células gigantes
- 3. Lupus eritematoso sistémico
- 4. Enfermedad de Beçet
- 5. Granulomatosis con poliangeítis
- 6. Sarcoidosis
- 7. Otros
- 8. Enfermedad por IgG4

ENGROSAMIENTO CONCÉNTRICO DE LA PARED AÓRTICA: AORTITIS NO INFECCIOSA

ARTERITIS DE TAKAYASU

Vasculitis idiopática de aorta tóraco-abdominal y de sus ramas.

Mujeres jóvenes (< 50 años) asiáticas.

HTA

Inflamación granulomatosa de la pared arterial.

2 fases de la enfermedad:

1º síntomas B con elevación de PCR y VSG.

 2^{o} estenosis u oclusión vascular de las arterias afectadas \square clínica específica y diferencias en pulsos y TA entre extremidades.



ENGROSAMIENTO CONCÉNTRICO DE LA PARED AÓRTICA: AORTITIS NO INFECCIOSA

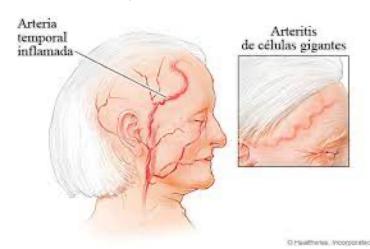
ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Afecta a >50 años, mujeres (3:1).

Vasculitis granulomatosa de mediano y gran calibre. Afecta principalmente a ramas de la aorta (s/t temporal superior), vertebrales, coronarias... Afectación aórtica en el 15%.

Cefalea, síntomas B, arteria temporal nodular y engrosada... claudicación de m masticadores, lengua, neuropatía óptica isquémica, IAM, ictus...

Polimialgia reumática en el 60% de los pacientes (y el 10-20% de los pacientes con PM presentan esta vasculitis).



ENGROSAMIENTO CONCÉNTRICO DE LA PARED AÓRTICA: AORTITIS NO INFECCIOSA

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Enfermedad autoinmune por autoanticuerpos e inmunocomplejos.

Mujeres en edad fértil.

Se han descrito algunos casos de aortitis. Lo más típico es el derrame pericárdico.



Nuevos criterios EULAR/ACR del Lupus Sistémico

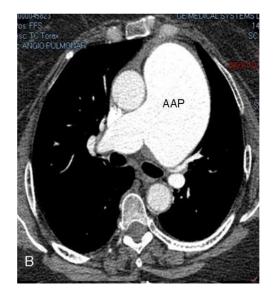
Manifestaciones clínicas	Puntos	Parámetros inmunológicos	Puntos
Manifestaciones constitucionales Fiebre Manifestaciones cutáneas Alopecia Ulceras orales		Anticuerpos antifosfolípidos Anticardiolipin IgG > 40 GPL	
		o anti-β2GP1 IgG > 40 unidades o lupus anticoagulant	
Lupus cutáneo subagudo o lupus discoide Lupus cutáneo agudo	2 2 4 6	Complemento C3 o C4 bajo	3
Manifestaciones articulares Sinovitis o dolor en al menos 2 articulationes	6	C3 y C4 bajo 4	4
Manifestaciones neuropsiquiátricas Delirios Psicosis Convulsiones	2 3 5	Anticuerpos altamente específicos Anti-dsDNA anticuerpos Anti-Sm anticuerpos	6 6
Serositis	_	REFERENCIA: Aringer et al. Abstract #2928. 2018 ACR/ARHP Annual	Meeting
Derrame pleural o pericárdico Pericarditis aguda	5 6	✓ Los criterios de clasificación no son criterios de diagnóstico.	
Manifestaciones hematológicas	2	 ✓ Todos los pacientes deben tener ANA ≥ 1:80 (criterio de entrada) ✓ Los pacientes deben tener ≥ 10 puntos para ser clasificados como LES 	
Leucopenia Thrombocitopenia Hemolisis autoinmune	3 4 4	✓ Los puntos solo se pueden contar si no hay una causa más probable	
Manifestaciones renales		✓ Solo cuenta el criterio más alto en una categoría dada	
Proteinuria >0,5 g/24h Class II o V nefritis Iúpica	4 8	✓ La clasificación de SLE requiere puntos de al menos un dominio clínico	
Class III o IV nefritis Iúpica	10	@Lupusref	ference

ENFERMEDAD DE BEHÇET

Pacientes jóvenes entre 20-30 años.

Aftas orales y genitales + manifestaciones cutáneas, oculares, articulares,

neurológicas.... Vasculares



Vasculitis de arterias y venas de todos los tamaños.

Tromboflebitis y TVP. Raramente aneurisma s/t arterias pulmonares

GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS

Vasculitis de pequeño y mediano tamaño.

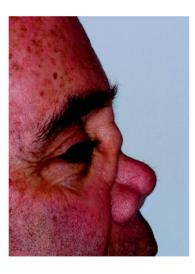
Raramente afecta a aorta.

Respiratorio: tos, hemoptisis, disnea...

ORL: rinorrea purulenta o hemática, sinusitis, úlceras... nariz en silla de montar.

Radiología: patrón alveolointersticial y fibrosis pulmonar en fases evolucionadas.

Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos positivos.

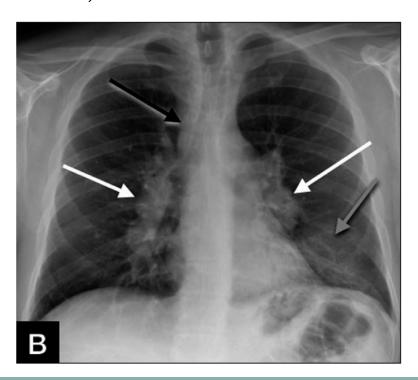


SARCOIDOSIS

Enfermedad granulomatosa autoinmune.

Mujeres jóvenes.

Adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados pulmonares, adenopatías periféricas, lesiones cutáneas, oculares...



OTROS

Sd Cogan: muy raro (250 aprox). Manifestaciones auditivas, vestibulares (Ménière) y oculares. Aortitis en el 10%

Espondilitis anquilopoyética: dolor articular y rigidez matutina. Predominio en hombres. Afcetación aórtica de raíz.

Policondritis recidivante: brotes inflamatorios cartílagos (orejas, nariz, traquea, vasos, articular...).

<u>OTROS</u>

Aneurisma aórtico inflamatorio: aorta descendente, hombres (30:1). Fibrosis perianeurismática y engrosamiento pared vascular. La fibrosis atrapa estructuras.

Sd Erdheim-Chester: afecta a aorta ascendente y cayado. Afectación ósea prácticamente constante.

Asociada a fármacos: propiltiuracilo, minocilina, derivados retinoides, antagonistas del receptor de leucotrienos y **gemcitabina**.

Radioinducida.

ENFERMEDAD POR IGG4

Enfermedad fibroinflamatoria

Lesiones infiltrativas □ infiltrado linfoplasmocítico denso, rico en células plasmáticas IgG4 positivas, junto a fibrosis.

Puede afectar a cualquier órgano.

Produce el 10-50% de las aortitis.

Tiroiditis de Riedel.



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritis de Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de células gigantes

Aortitis, no criterios de LES □ o puntos... LES

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Behçet

No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Granulomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritico Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de células gigantes

Aortitis, no criterios de LES \square o puntos... LES

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Behçet

No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Granulomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritico Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de la gigantes Aortitis, no criterios de LES □ o puntos... LES

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Behçet No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Granulomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritico Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de Culas gigantes Aortitis, no criterios de LES □ o puntos... ►

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Behçet No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Granulomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritico Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de Culas gigantes Aortitis, no criterios de LES 🗆 o puntos... 🌊

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Benet No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Granulomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritico Takayasu

No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de Culas gigantes

Aortitis, no criterios de LES □ o puntos...

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Benet No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Grandomatosis con poliangeítis



No síntomas B, no clínica de oclusión... Tampoco afectación de ramas de la aorta... Arteritica Takayasu

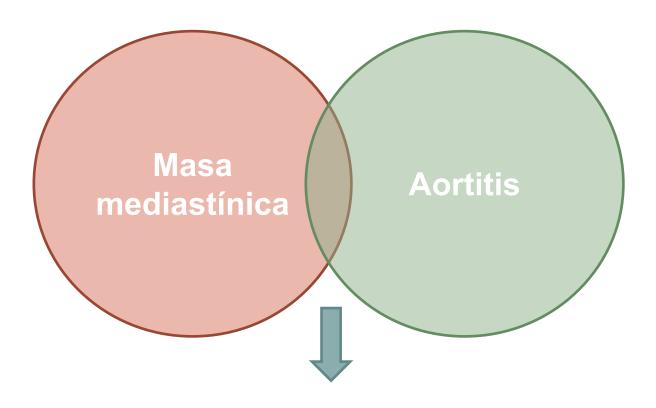
No ramas de la aorta, no clínica típica, no PM... Arteritis de Culas gigantes

Aortitis, no criterios de LES □ o puntos... ♠

NO aftas, no manifestaciones cutáneas, oculares, neurológicas... Benet No clínica respiratoria ni ORL, ANCA negativos... Grantomatosis con

poliangeítis





Enfermedad por IGg4

ENFERMEDAD POR IGG4

"A favor"

- Tiroiditis de Riedel
- Aortitis
- Pseudotumor/masa mediastino
- ENA negativos

"En contra"

- IgG4 <135
- ANA 1/1640

ENFERMEDAD POR IGG4

"En contra"

En realción a la IgG4:

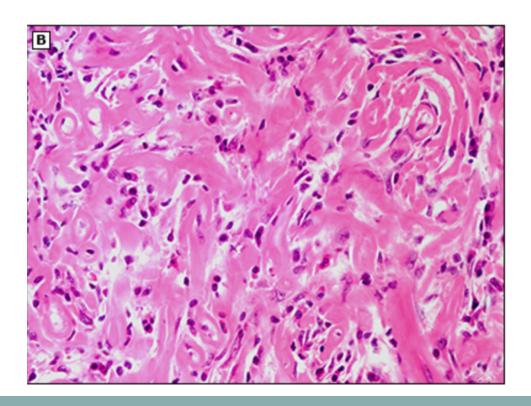
Negativo en el 30% de los pacientes... fenómeno de prozona? Normal o discretamente elevada en aortitis/enf ermedad retroperitoneal No es criterio obligatorio para el diagnóstico

En relación a los ANAs:

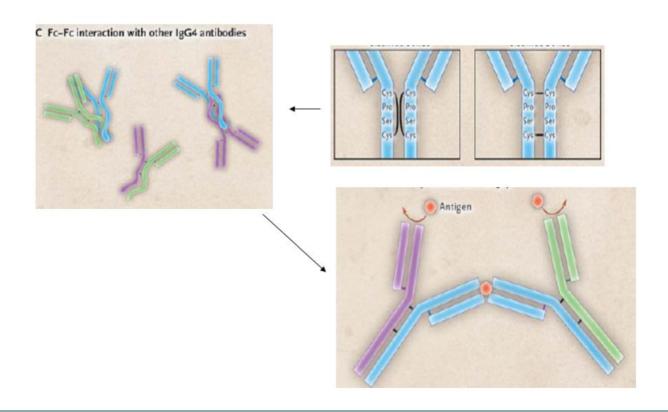
Se detectan en el 15% de los pacientes con enfermedad relacionada con IgG4.

La PRUEBA DIAGNÓSTICA DE CERTEZA que se realizó fue...

BIOPSIA DE MASA MEDIASTÍNICA



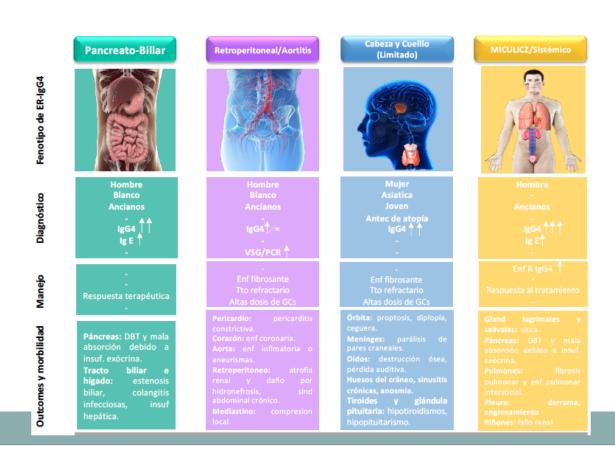
ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4



CLÍNICA

Clínica muy inespecífica.

Muchas veces asintomática hasta infiltración de un órgano. Por ejemplo pancreatitis o xeroftalmia...



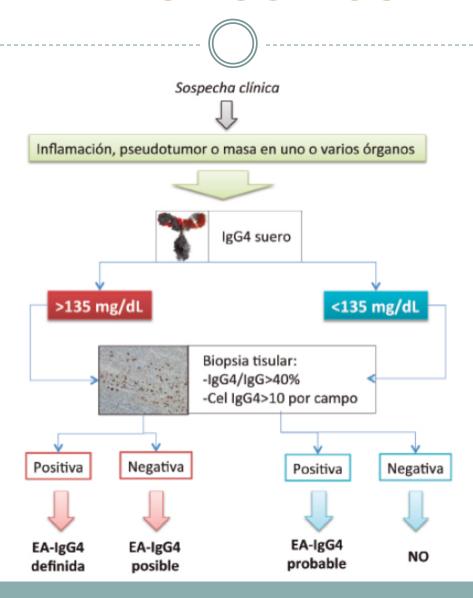
DIAGNÓSTICO



Criterios diagnósticos (Umehara y col, 2012)

Criterios	Diagnóstico diferencial
Inflamación, pseudotumores o masas en órganos individuales o múltiples	Neoplasias y enfermedades que se presentan de forma similar (síndrome de Sjögren, colangitis esclerosante primaria, enfermedad de Castle- man, fibrosis retroperitoneal secundaria, granu- lomatosis de Wegener, sarcoidosis, síndrome
2. Niveles elevados de IgG4 sérica (>135 mg/dL)	
3. Estudios histopatológicos:	de Churg-Strauss), se recomienda confirmación
3.1. Infiltración linfoplasmocitaria difusa y fibrosis	histopatológica adicional.
3.2. Infiltración por células plasmáticas IgG4+, con una	
relación de células lgG4+/lgG+ > 40% y >10 células	
plasmáticas IgG4+ por campo	
Clasificación	
EA-lgG4 definitiva: criterios 1+2+3	
• EA-lgG4 probable: criterios 1+3	
EA-lgG4 posible: criterios 1+2	

DIAGNÓSTICO



TRATAMIENTO



- Diferentes opiniones entre autores, países, especialistas, la afectación...
- En general:
 - Tratamiento agresivo si afectación de órganos vitales.
 - · No todas las manifestaciones requieren de tratamiento inmediato. Por ejemplo adenopatías.
 - Una vez establecida fibrosis, escasa respuesta.

GLUCOCORTICOIDES



RITUXIMAB



TRATAMIENTO

Glucocorticoides

Es la terapia fundamental.

Respuesta del 97-100% de los pacientes.

Dosis de inducción de prednisona: o.6mg/kg o 30mg/d.

Reducción gradual durante 8-12 semanas hasta 5-7.5mg.

Valorar régimen de ahorro de gucocorticoides tras 1º recaída.

GRACIAS

BIBLIOGRAFÍA

HARA, S., et al. AB1171 Clinical Significance of Anti-Nuclear Antibodies in IGG4-Related Disease. 2015.

Cabero Moyano et al. Patología aórtica no urgente: diagnostic clínico-radiológico de la aortitis. Radiología. 2013;55(6):469---482 STONE, John H.; ZEN, Yoh; DESHPANDE, Vikram. IgG4-related disease. *New England Journal of Medicine*, 2012, vol. 366, no 6, p. 539-551.

UMEHARA, Hisanori, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Modern rheumatology*, 2012, vol. 22, no 1, p. 21-30.

Moutsopoulos, HM. Diagnosis and differential diagnosis of IgG4-related disease. Uptodate. Marzo 2022.

Moutsopoulos, HM. Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease. Uptodate. Marzo 2022.