

Erupción, Linfadenopatía y Nefritis: ¿siempre es Lupus?

Rash, Lymphadenopathy, and Nephritis: is it always Lupus?

Sai Kiran^{1*}, Bhatt Shrey Nandkishor¹, Keshu Jindal¹, Pulin Kumar Gupta², MPS Chawla³

Fecha de recibido: 30-Apr-2022, Manuscript No. ipadm-22-12825; **Fecha del Editor asignado:** 02-May-2022, PreQC No. ipadm-22-12825(PQ); **Fecha de Revisados:** 16-May-2022, QC No. ipadm-22-12825; **Fecha de Revisado:** 23-May-2022, Manuscript No. ipadm-22-12825(R); **Fecha de Publicación:** 27-May-2022, DOI:10.36648/1698-9465.22.18.1539

- ¹ Residente Junior, Departamento de Medicina, ABVIMS & Dr. RML Hospital Nueva Delhi-110001
- ² Profesor del Departamento de Medicina, ABVIMS & Dr. RML Hospital Nueva Delhi – 110001
- ³ Profesor y Jefe, Departamento de Medicina, ABVIMS & Dr. RML Hospital Nueva Delhi – 110001

Resumen

Hasta principios de la década de 2000, la enfermedad IgG4 se asociaba con pancreatitis autoinmune y solo se consideraba en Japón. Varios síndromes como la enfermedad de Mikulicz, la enfermedad de Ormand, la tiroiditis de Riedel y la colangitis esclerosante se consideraron entidades separadas. Con el avance del conocimiento, estos síndromes se colocaron bajo un término general, la enfermedad relacionada con IgG4. La enfermedad relacionada con IgG4 es una enfermedad autoinmune con lesiones fibroinflamatorias y tumefactas que involucra virtualmente múltiples sistemas de órganos. Esta enfermedad es de predominio masculino y suele presentarse en la sexta década, aquí les presentamos un caso de una mujer joven con nefritis tubulointersticial relacionada con IgG4.

Palabras clave: IgG4-RD; Lesión Tumefactiva; Nefritis Tubulointersticial; Enfermedad Fibroinflamatoria.

*Correspondencia:

Sai Kiran

Tel: 7795213715

✉ saikiranoner@gmail.com

Abstract

Until the early 2000s IgG4 disease was to be associated with autoimmune pancreatitis and was considered only in Japan. Various syndromes like Mikulicz disease, Ormand disease, Riedel's thyroiditis, and sclerosing cholangitis were considered separate entities. With the advancement of knowledge, these syndromes were put under one umbrella term, the IgG4-related disease. The IgG4-related disease is an autoimmune disease with fibroinflammatory and tumefactive lesions that virtually involves multiple organ systems. This disease is male predominant and usually present in their 6th decades, here we present you a case of a young female with IgG4-related tubulointerstitial nephritis.

Keywords: IgG4-RD; Tumefactive Lesion; Tubulointerstitial Nephritis; Fibroinflammatory Disease

Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 es una enfermedad inmunomediada con lesiones fibroinflamatorias que pueden afectar prácticamente a cualquier órgano del cuerpo. Esta entidad debe diferenciarse de condiciones como el síndrome

de Sjogren, vasculitis asociada a ANCA, malignidad y diversas infecciones. La biopsia exige el diagnóstico de IgG4-RD. Los hallazgos característicos de IgG4-RD incluyen un infiltrado linfoplasmocitario, fibrosis estoriforme, flebitis obliterante e infiltrados de células plasmáticas positivas para IgG4.

Resumen del Caso

Un 34y/F sin comorbilidades previas se presentó con quejas de placas purpúricas dolorosas eritematosas intermitentes que comenzaron en las piernas y luego en muslos y antebrazo afectados desde hace 3 años [Figuras 1-4], c/o tos con expectoración intermitente, aumentó durante la temporada de invierno desde 3 años, c/o palidez de los dedos al exponerlos al agua fría sin decoloración azulada que no afecte la punta de la nariz/lóbulo de la oreja/labios asociados con parestesia, c/o artralgia intermitente desde los 3 años. No h/o fiebre, tórax dolor, malestar abdominal, hematuria, ardor al orinar [Figura 1].

La madre del paciente fue diagnosticada con artritis reumatoide y murió a la edad de 54 años.

En el examen, el paciente estaba consciente orientado bp-110/70, spo2-99% múltiples ganglios linfáticos palpables, que no eran dolorosos, no estaban enmarañados en las áreas cervical y axilar, siendo el más grande de 4 cm en el grupo axilar anterior de ganglios linfáticos y 1,5 cm en grupos ganglionares cervicales posteriores. El resto del examen sistémico fue normal.

Descubrimientos de Laboratorio

Se planificó al paciente para investigaciones de rutina en las que el hemograma completo era hb-9,1 tlc-10 000 dlc-P59,L28, E11, plaquetas-3,4 lakh. KFT- U/CR/UA-41/1.9/7.9 LFT TB/DB-0.4/0.1 OT/PT/ALP-14/13/46 TP/Alb -10.34/2.78 sodio/potasio-132/4.6 calcio/fósforo- 9,76/3,59. Recuento absoluto de eosinófilos-990, orina de rutina/microscopía proteína/sug- negativo sin evidencia de células de pus. ACR en orina -<30mg/g de creatinina. PCR-13.39.

El paciente fue planificado para evaluación de vasculitis de pequeño vaso- ANA con perfil extendido fue negativo, perfil ANCA fue negativo con niveles complementarios de C3-<15 C4-<8 perfil de inmunoglobulina- IgA-62mg/dl IgG-2702mg/dl e IgM-267mg/dl IgE-75UI/ml.

Hallazgos Radiológicos

La radiografía de tórax mostró pulmón enfisematoso sin infiltrados pulmonares. La radiografía PNS mostró b/l sinusitis maxilar [Figura 5].



Figura 1 El fenómeno de Raynaud.



Figura 2 Evolución de las lesiones cutáneas.



Figura 3 Evolución de las lesiones cutáneas.



Figura 4 Evolución de las lesiones cutáneas.



Figura 5 PNS de rayos X que muestra sinusitis maxilar B/L.

USG W/A+KUB- B/L tamaño renal de 9.5*4.2 cms muestra médula ecogénica comparada con corteza con ecotextura alterada y resto de parámetros normales.

La TC de tórax y abdomen revela colapso/consolidación del lóbulo medio derecho con cambios de bronquiectasias en el lóbulo superior e inferior derechos con engrosamiento de tabiques interlobulillares con linfadenopatía axilar mayor que mide 4*3 cm en el lado derecho [Figuras 6,7].

La resonancia magnética del abdomen fue normal [Figura 8].

Estudio de Electrofisiología de los Nervios Periféricos

El paciente fue planificado para un estudio de conducción nerviosa de cuatro extremidades que mostró baja amplitud con latencia distal normal y velocidad de conducción nerviosa alcanzada y sin respuesta de onda F de b/l nervios peroneos y baja velocidad de conducción nerviosa con latencia máxima normal y amplitud alcanzada de b/ l nervios sural. El resto de parámetros fueron normales en nervios mediano, cubital y radial.

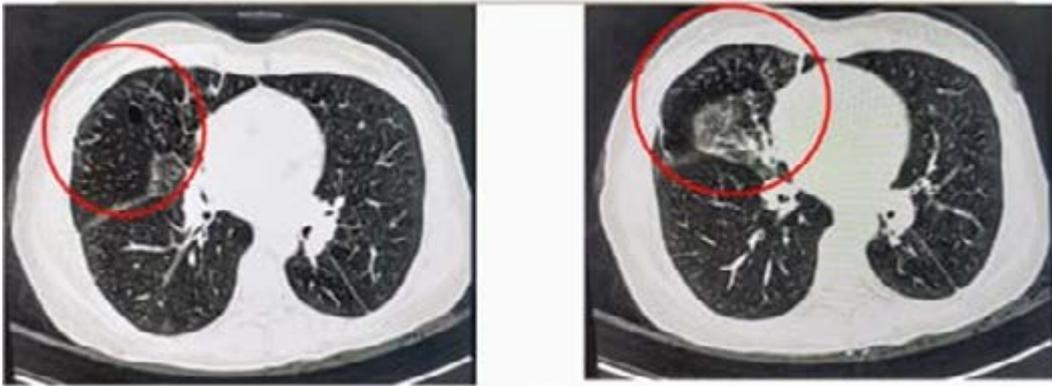


Figura 6 Cofre CECT.

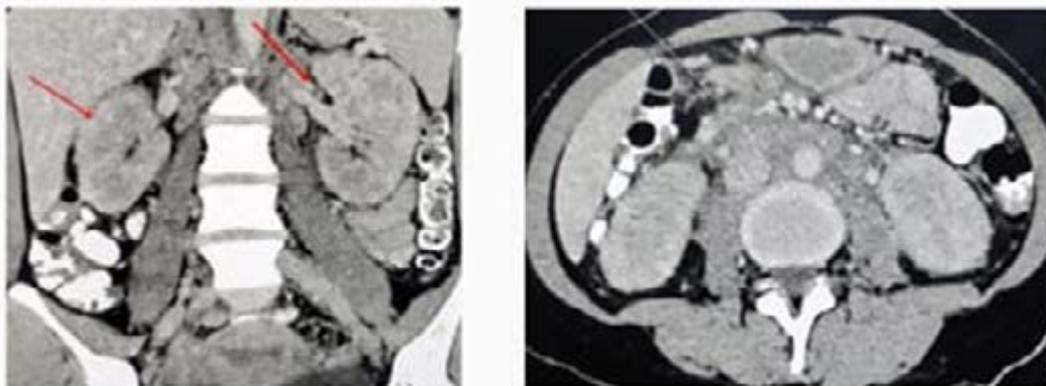


Figura 7 TEC Abdomen.

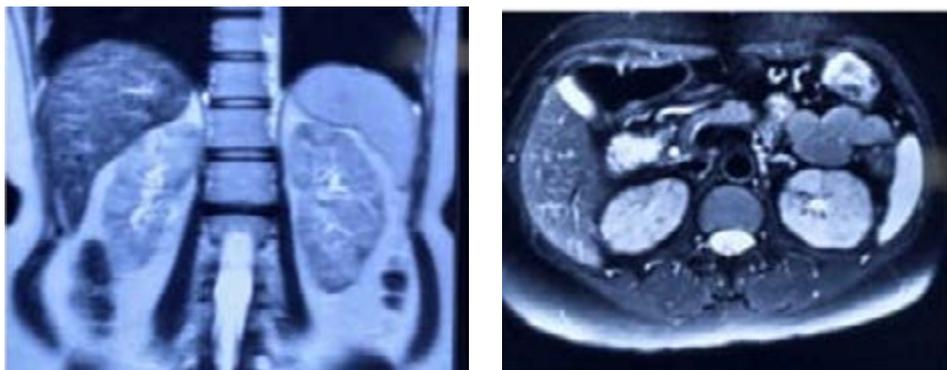


Figura 8 Resonancia Magnética del Abdomen.

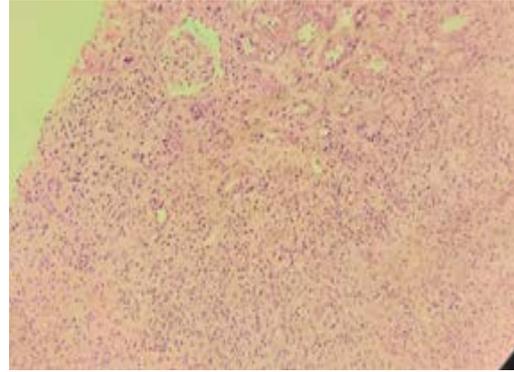
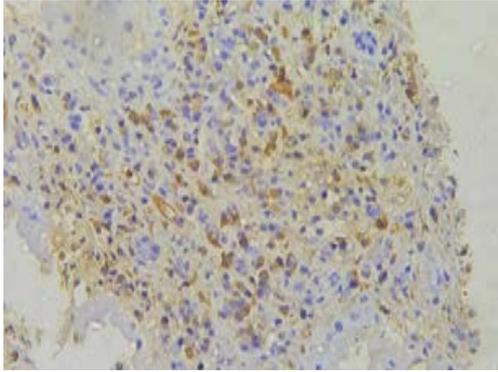


Figura 9 HPE que muestra infiltrados de células plasmáticas en el intersticio con positividad para IgG4.

Diagnóstico Diferencial

Con los hallazgos anteriores, diagnóstico diferencial de causas autoinmunes como artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico, causas infecciosas como mononucleosis infecciosa y sífilis, linfadenopatía de etiología poco clara como enfermedad de Castleman, enfermedad relacionada con IgG4, enfermedad de Rosai Dorfman, pseudotumor inflamatorio.

Hallazgos Histopatológicos

Se realizó biopsia por escisión de ganglios linfáticos que mostró expansión de áreas interfoliculares por láminas de células plasmáticas (biclonal-kappa y lambda positivo) y vénulas de endotelio alto prominentes. Las características sugerían linfadenopatía asociada a artritis reumatoide.

La biopsia de piel tomada de la lesión pruriginosa reveló atrofia epidérmica con densos infiltrados de linfocitos, neutrófilos, eosinófilos con cariorrexis con necrosis fibrinoide.

Con eosinofilia, hipocomplementemia, niveles altos de IgG y niveles elevados de creatinina, se planificó que el paciente tuviera niveles séricos de IgG4 que eran > 53 g/dl. Con los criterios EULAR revisados, la puntuación del sistema de puntuación de IgG4 resultó ser 26.

El paciente fue planificado para una biopsia renal en sacabocados donde se observaron 17 glomérulos que mostraron un ligero aumento en la matriz mesangial y la celularidad y sin actividad proliferativa. Mientras que en el intersticio muestra el reemplazo completo de láminas de células plasmáticas mezcladas con pocos linfocitos, eosinófilos y monocitos con áreas de fibrosis estoriforme. Hubo la infiltración del epitelio tubular con células plasmáticas y linfocitos. IHC mostró más de 10 células plasmáticas/HPF positivas para la tinción de IgG4. La inmunofluorescencia no mostró depósito inmunitario significativo (IgG, IgA, C3 y C1Q).

Se realizó el diagnóstico de enfermedad renal relacionada con IgG4 [Figura 9].

Tratamiento y Resultados

El paciente comenzó con prednisolona a 1 mg/kg y se redujo a 5 mg para la terapia de mantenimiento, con hidroxicloroquina 200 mg/día. El paciente fue monitoreado con niveles de complemento que mejoró a C3-76.3 y C4-10.3 y con urea/creatinina-43/1.2.

Discusión

La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad nueva, especialmente en subcontinentes como India, y el diagnóstico se vuelve un desafío. La enfermedad relacionada con IgG4 se ha visto demográficamente con más frecuencia en pacientes varones ancianos de Japón que presentan pancreatitis autoinmune. Ahora se reconoce como una enfermedad sistémica, que involucra varios órganos como el riñón, la tiroides, el páncreas, las glándulas salivales y lagrimales y el retroperitoneo [1].

La enfermedad renal relacionada con IgG4 se observa en aproximadamente el 15 % de las enfermedades relacionadas con IgG4 [2], donde un patrón histológico común es la nefritis tubulointersticial (85 %), la glomerulonefropatía membranosa, la pielitis y la hidroureteronefrosis secundaria a fibrosis retroperitoneal [3].

Los niveles elevados de IgG4 en suero con hipocomplementemia son rasgos característicos clave de la enfermedad renal relacionada con IgG4. La biopsia renal con características de infiltrado de células plasmáticas en tubulointersticio con tubulitis y fibrosis estoriforme y tinción IgG4 positiva en IHC confirma el diagnóstico [4].

Antes de la biopsia, el paciente cumplía con la puntuación diagnóstica de enfermedad relacionada con IgG4 de EULAR con 35, siendo las principales características niveles de IgG4 > 5 LSN, hipocomplementemia, infiltrado de células linfoplasmocitarias en ganglios linfáticos, engrosamiento del tabique peribroncovascular y baja densidad de la corteza renal b/l. áreas [5].

Las dosis altas de esteroides son el tratamiento principal para la enfermedad renal relacionada con IgG4 y se reducen gradualmente en 3 a 6 meses. El paciente debe ser monitoreado con niveles de complemento y niveles séricos de IgG4 [6].

Conclusión

La enfermedad renal relacionada con IgG4 es un diagnóstico diferencial importante en un paciente con nefritis tubulointersticial aguda e hipocomplementemia. Una biopsia renal es primordial para el diagnóstico de enfermedad renal relacionada con IgG4 y la enfermedad responde bien a los esteroides.

Conflicto de Intereses

No hubo conflicto de intereses durante este estudio de caso.

Referencias

1. Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol* 2003; 38:982-4.
2. Salvadori M, Tsalouchos A. Immunoglobulin G4-related kidney diseases: An updated review. *World J Nephrol* 2018; 7:29-40.
3. Quattrocchio G, Roccatello D. IgG4-related nephropathy. *J Nephrol* 2016; 29:487-43.
4. Makiishi T, Shirase T, Hieda N, Maeda S. Immunoglobulin G4-related disease with scant tissue IgG4. *BMJ Case Rep* 2013; bcr2013009800.
5. Wallace SZ, Naden PR, Chari S, Choi H, Della-Torre E, Dicaire JF, et al. The 2019 American College Of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria For Igg4-Related Disease. *Ann Rheum Dis* 2020; 79:77-87.
6. Khosroshahi A, Stone J. Treatment approaches to IgG4-related systemic disease. *Curr Opin Rheumatol* 2011; 23:67-71.