



## P-556 - TUMOR MAMARIO IgG4: ATÍPICA PRESENTACIÓN DE UNA POLIFACÉTICA ENFERMEDAD

Zambrano Muñoz, Rocío<sup>1</sup>; Sánchez Pedrique, Isabel<sup>1</sup>; Pedrosa Simón, José Antonio<sup>2</sup>; Diago Santamaría, María Victoria<sup>2</sup>; Canseco Fernández, Rosario<sup>2</sup>; Sanz Guadarrama, Oscar<sup>2</sup>; Pastor Fuente, Enrique<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Burgos, Burgos; <sup>2</sup>Complejo Asistencial de León, León.

### Resumen

**Introducción:** Presentación de un caso de tumor mamario IgG4 y revisión de la literatura.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer alérgica a gramíneas y pelo de animales, con antecedentes de rinitis crónica, asma y pseudotumor inflamatorio de tabique y dorso nasal intervenido en 2010 (AP: proceso inflamatorio que destruye el tabique nasal, con hialinización e importante respuesta linfoplasmocitaria y eosinófilos). En 2015, mediante revisión rutinaria, se objetiva una tumoración mamaria derecha de 3 × 2 cm (BI-RADS 5) no presente anteriormente. La BAG informa de miofibroblastoma sin poder descartar malignidad, por lo que se realiza extirpación. Este estudio histológico también revela una hialinización estoriforme (esclerosis estromal “en rueda de carro”) e infiltración linfoplasmocitaria del tejido con abundantes eosinófilos, rica en células IgG4 (> 30/campo de gran aumento - CGA), sin atipias celulares, informado como enfermedad esclerosante IgG4. Analíticamente presenta niveles IgG4 383 mg/dL (normal < 125), IgE total 228 UI/ml (normal < 100), apoyando el diagnóstico anatomopatológico. Además se amplía el estudio inmunohistoquímico de la septoplastia, encontrando gran presencia de células IgG4. El TAC toraco-abdomino-pélvico no revela otros hallazgos y el estudio inmunológico descarta otras inmunopatías. Se inicia prednisona 40 mg/día durante 4 semanas con reducción hasta 5 mg/día en 3 meses y retirada. Actualmente la paciente está asintomática y sigue controles periódicos sin recaída. Las enfermedades relacionadas con IgG4 (IgG4-RD) son un grupo heterogéneo originadas por la hialinización, infiltración linfoplasmocitaria (rica en células IgG4) y flebitis obliterante de los órganos afectados. Su principal exponente es la pancreatitis autoinmune I, afectando también frecuentemente las glándulas salivares y lacrimales, vía biliar, hígado, retroperitoneo (aorta) y riñones. Pero su carácter sistémico puede involucrar cualquier órgano (60-90% de multiorganidad), como la piel y la mama en este caso. El 40% presenta rasgos alérgicos como asma o rinitis. Cursa a brotes, y sin tratamiento, la progresiva infiltración del tejido causa un daño irreversible. Su prevalencia y edad de aparición no están aclaradas por el infradiagnóstico que acarrea su curso generalmente indolente aunque en Japón se estima que se da en 2,6-10,6 personas/10<sup>6</sup>. Está considerada una enfermedad inmune de etiopatogenia mal definida (comportamiento inflamatorio, alérgico y en ocasiones paraneoplásico. Autoinmunidad no demostrada). El diagnóstico es histológico e inmunohistoquímico. Deben cumplirse al menos 2 de las principales características histológicas (esclerosis estoriforme, infiltración linfoplasmocitaria, flebitis obliterante). Apoyan el diagnóstico la infiltración eosinofílica, células IgG4+ 10-200/CGA

(dependiendo del órgano), ratio IgG4/IgG+ > 40%, niveles IgG4 sanguíneos > 125 mg/dL (20-30% son normales), todos característicos pero no específicos. Deben descartarse otros focos indolentes por imagen (gadolinio PET-TC). Responde característicamente bien a corticoides: prednisona 0,6 mg/kg/día durante 2-4 semanas, en descenso hasta 5 mg/día durante 3-6 meses ( $\pm$  ahorradores de corticoides  $\pm$  rituximab en no-respondedores). Las recaídas son frecuentes en la evolución de la enfermedad.

**Discusión:** La enfermedad esclerosante IgG4 es rara pero debe descartarse en presencia de determinada clínica con hialinización estoriforme, infiltración linfoplasmocitaria y flebitis obliterante tisular(es). Otros datos son característicos pero inconstantes e inespecíficos. Su tratamiento son los corticoides. Su diagnóstico permite ahorrar a estos pacientes cirugías innecesarias.