



Neurology perspectives



17464 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 CON AFECTACIÓN NASOSINUSAL AISLADA, UNA INUSUAL CAUSA DE DIPLOPÍA PROGRESIVA

Lara González, M.¹; Hidalgo Valverde, B.¹; García Ruiz, M.¹; Sánchez Boyero, M.J.¹; Otazu Moudelle, J.P.²; Gimeno Hernández, J.³; Plaza Hernández, J.C.⁴; Gajate García, V.¹; Marcos Dolado, A.¹; López Valdés, E.¹; Ginestal López, R.C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Reumatología. Hospital Clínico San Carlos;

³Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico San Carlos; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos.

Resumen

Objetivos: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) de senos paranasales sin afectación sistémica es altamente infrecuente.

Material y métodos: Presentamos a una paciente con oftalmoparesia compleja bilateral causada por ER-IgG4 con afectación exclusivamente nasosinusal.

Resultados: Mujer de 75 años, con antecedentes de epistaxis y dificultad para respirar por la nariz que requirió cirugía de pólipos nasales en dos ocasiones, ingresa en nuestro hospital por diplopía progresiva. Exploración neurológica: limitación bilateral para la supraducción y abducción de los ojos y ptosis palpebral izquierda. La RM cerebral y TC de órbitas muestran cambios postquirúrgicos extensos en fosas nasales y en senos paranasales. También se evidencia una lesión exofítica polipoide dependiente de la lámina cribosa con realce poscontraste y una discontinuidad de la pared orbitaria medial que determina un amplio contacto de la lesión de partes blandas con los músculos rectos mediales y recto inferior izquierdo. Los análisis de sangre muestran elevación leve de proteína C reactiva. ANAs, ANCAs y anticuerpos antitiroideos son negativos. La biopsia de la lesión muestra abundante infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico y el estudio inmunohistoquímico revela > 100 células plasmáticas IgG4+ por campo de gran aumento. Se realiza un body FDG-PET/TC sin signos de afectación de otros órganos. Dados los hallazgos, se inicia tratamiento con corticoides y rituximab, disminuyendo el tamaño de la lesión posteriormente.

Conclusión: La ER-IgG4 con afectación nasosinusal, debido a la extensión de la enfermedad a través de la pared orbitaria e infiltración de músculos extraoculares, puede constituir una etiología infrecuente de oftalmoparesia restrictiva. Un diagnóstico y tratamiento precoces pueden mejorar el pronóstico.