

SESIÓN CLÍNICA

4 FEBRERO 2026



Dr. David García Benítez
Dra. Esther Fernández Pérez



ANTECEDENTES PERSONALES

- **Trabajador de la construcción.**
 - **Sin alergias ni intolerancias conocidas.**
 - **Exfumador hasta hace 1 año (IPA 30). No bebedor.**
 - **FRCV: No HTA, DM ni HU. DL en tratamiento.**
 - **Hernia discal L5-S1.**
 - **Tratamiento: Rosuvastatina/Ezetimibe 10/10mg: 1 comprimido cena.**
- AINES ocasionales**



57 años

ENFERMEDAD ACTUAL

- ✓ Pérdida de 3kg, hiporexia y astenia
- ✓ Dolor lumbar mecánico irradiado a mesogastrio y región umbilical
- ✓ Ecografía: Patología en aorta



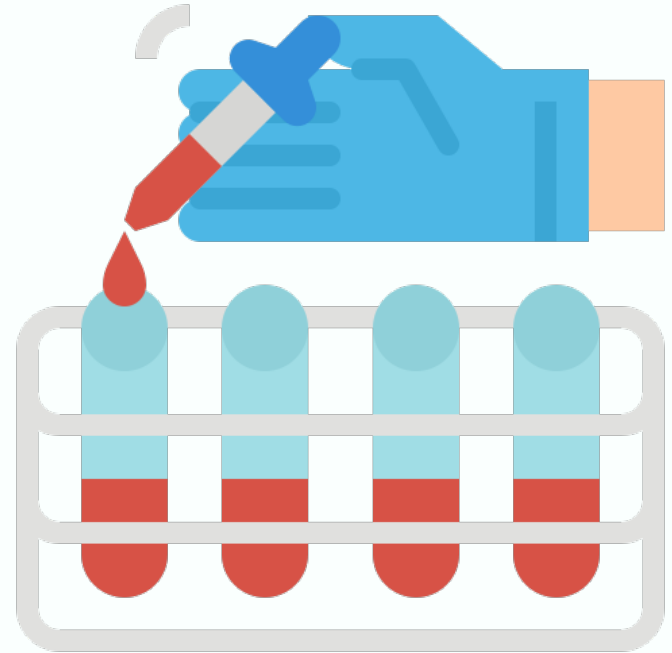
EXPLORACIÓN FÍSICA

- Consciente, orientado y colaborador. Buen estado general.
- Normohidratado, normoperfundido y normocoloreado.
- TA **134/100**. Eupnéico basal. FC 74lpm. T^a 36,3°C. sO₂ 95%.
- No adenopatías laterocervicales ni supraclaviculares.
- AC: Rítmico a 80lpm. No soplos audibles.
- AP: Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: Blando, depresible, **doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y región periumbilical**. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal. RHA+.
- EEII: No edemas ni signos de TVP. **Adenopatías inguinales dolorosas de 2cm adheridas a planos profundos**.



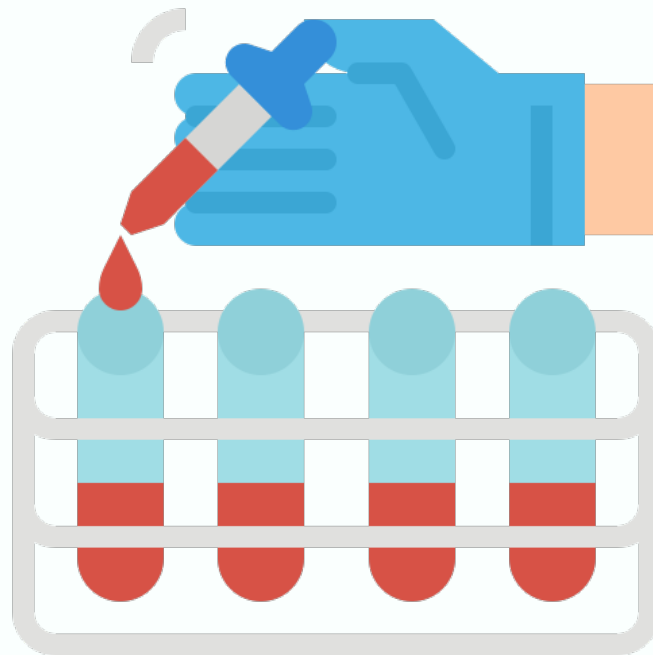
ANALÍTICA SANGUÍNEA INGRESO (25/04)

<u>BIOQUÍMICA</u>	Glucosa 84, urea 57, creatinina 1.55, FG 49 (previo 90) , AST 24, ALT 17, GGT 63 , LDH 224, amilasa 81, bilirrubina total 0.74, Na 139, K 4.29, Cl 105, PCR 46 .
<u>HEMOGRAMA</u>	Leucocitos 6400 (neutrófilos 61%, linfocitos 23%, monocitos 14% , eosinófilos 1%, basófilos 1%), hemoglobina 13.8, VCM 89, ADE 13, plaquetas 269.000.
<u>COAGULACIÓN</u>	TTPA 1s, TP 100%, INR 1, fibrinógeno 690 .



ANALÍTICA SANGUÍNEA POSTERIOR (06/05)

<u>BIOQUÍMICA</u>	Glucosa 94, urea 160, creatinina 6.28, FG 9, GGT 124 , Ca 8.8, P 4.8, CK 71, LDH 20, Na 133, K 6.4, PCR 34.1, bicarbonato 18.
<u>HEMOGRAMA</u>	Leucocitos 7600 (neutrófilos 66%), Hb 13, VCM 90, plaquetas 300.000
<u>MARCADORES TUMORALES</u>	B2 microglobulina 3, Ca 19.9 48. Resto normal.
<u>PROTEINOGRAMA</u>	Perfil inflamatorio (Alfa 2 0.98, Beta 1). Cuantificación Ig normales.
<u>AUTOINMUNIDAD</u>	Negativa



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

<u>ECG</u>	Ritmo sinusal a 100lpm. Eje normal. No alteraciones de la repolarización.
<u>TC TORACOABDOMINAL</u>	<p><u>TÓRAX:</u> No se aprecian adenopatías patológicas ni lesiones tumorales en tórax. Enfisema pulmonar difuso. Bronquiectasias.</p> <p><u>ABDOMEN:</u> Masa bien definida de bordes irregulares, isodensa con respecto al músculo psoas que engloba la aorta abdominal desde el plano infrarrenal hasta la bifurcación ilíaca, sin aparente plano de separación con los músculos psoas, sobre todo izquierdo. No produce desplazamiento ni modificación de la morfología de la aorta, ni de la vena cava inferior, englobando a esta última parcialmente, así como a ambos uréteres, produciendo secundariamente leve dilatación pielocalicial bilateral, algo mayor izquierda. Engloba a la AMS y a sus ramas proximales. No se aprecia destrucción ósea local.</p>



RESÚMEN

- Varón 57 años
- Exfumador hace 1 año IPA 30. No bebedor. DL en tratamiento.
- Hernia discal L5-S1
- Pérdida de 3kg + hiporexia + astenia + dolor mecánico región lumbar irradiado a mesogastrio y región umbilical.
- TA 134/100. Dolor a la palpación en HCD y en región periumbilical. Adenopatías inguinales dolorosas de 2cm adheridas a planos profundos.
- Urea: 57 → 160; creatinina: 1.55 → 6.28; FG: 49 → 9; GGT: 63 → 124, PCR: 46 → 34.1; bicarbonato: 18; B2 microglobulina: 3; CA 19.9: 48.
- Masa bien definida que engloba aorta abdominal, psoas, cava inferior y ambos uréteres produciendo dilatación pielocalicial bilateral. No destrucción ósea local.



MASA RETROPERITONEAL

CAUSAS	ENFERMEDADES
<u>INFLAMATORIA</u>	<ul style="list-style-type: none">• Fibrosis retroperitoneal idiopática (Enfermedad de Ormond)• Fibrosis retroperitoneal secundaria (paraneoplásica o idiopática)• Fibrosis periaórtica inflamatoria• Aortitis inflamatoria no infecciosa
<u>AUTOINMUNE</u>	<ul style="list-style-type: none">• Fibrosis retroperitoneal IgG4• Aortitis autoinmune
<u>INFECCIOSA</u>	<ul style="list-style-type: none">• Tuberculosis extrapulmonar (retroperitoneal/periaórtica)• Aortitis infecciosa• Absceso retroperitoneal
<u>NEOPLÁSICA</u>	<ul style="list-style-type: none">• Linfoma no Hodgkin retroperitoneal• Sarcoma retroperitoneal primario• Carcinoma pancreático• Metástasis
<u>VASCULAR</u>	<ul style="list-style-type: none">• Aneurisma inflamatorio de aorta abdominal• Hematoma retroperitoneal
<u>OTROS</u>	<ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Erdheim-Chester• Amiloidosis retroperitoneal

RECAPITULANDO...

<u>A/S INGRESO (25/04)</u>	Urea 57, creatinina 1.55, FG 49.
-----------------------------------	-----------------------------------------



<u>A/S POSTERIOR (06/05)</u>	Urea 160, creatinina 6.28, FG 9.
-------------------------------------	-----------------------------------------

MASA RETROPERITONEAL QUE CONDICIONA FRACASO RENAL AGUDO



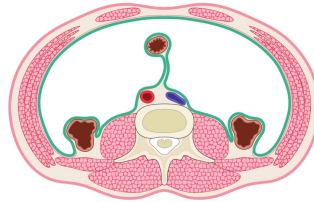
FRACASO RENAL AGUDO

- **FRA postrenal (obstructivo), bilateral y progresivo**
 - **Mecanismo principal: Obstrucción ureteral bilateral**
 - **En TC: Masa periaórtica que engloba a ambos uréteres y produce dilatación pielocalicial bilateral**
 - **Al inicio obstrucción parcial (FG 90) con dolor lumbar. Posteriormente crecimiento de la masa + pinzamiento ureteral completo → FG 9.**
- ❖ **FRA AGUDO POSTRENAL BILATERAL SECUNDARIO A OBSTRUCCIÓN URETERAL AGRAVADO POR USO DE AINES Y RETRASO EN LA DESOBSTRUCCIÓN**



FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA

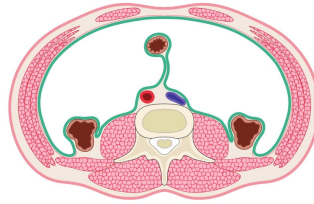
- **Varón 50-70 años**
- **Masa periaórtica que engloba aorta, cava y uréteres sin destruir hueso**
- **Hidronefrosis bilateral + IR obstructiva rápida**
- **PCR elevada con hemograma normal**
- **Dolor lumbar mecánico irradiado**



- **Adenopatías inguinales duras**
- **Ausencia de biopsia**
- **Evolución en 4 meses**
- **Síndrome general**

FIBROSIS RETROPERITONEAL IGG4

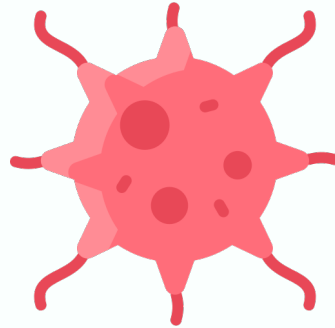
- **Edad y sexo compatibles**
- **Idéntico fenotipo clínico-radiológico a FRP idiopática**
- **Puede cursar con Igs normales**
- **Posible afectación ganglionar**
- **Periaortitis + atrapamiento ureteral muy típico**
- **PCR elevada**



- **No se describen otras localizaciones (páncreas, glándulas salivares etc.)**
- **Proteinograma con perfil inflamatorio inespecífico**

LINFOMA NO HODGKIN RETROPERITONEAL

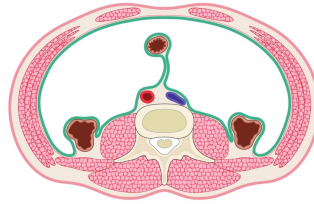
- **Edad pico LNH**
- **Adenopatías inguinales dolorosas y adheridas**
- **Síndrome constitucional marcado**
- **Masa infiltrativa retroperitoneal que envuelve vasos/uréteres**
- **Beta-2 microglobulina elevada**



- **Masa única descrita en TC**
- **LDH no muy elevado**
- **Ausencia adenopatías torácicas/mediastínicas**

FIBROSIS RETROPERITONEAL SECUNDARIA

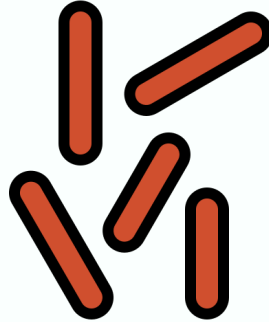
- **Idéntico fenotipo clínico-radiológico a FRP idiopática**
- **Posibles desencadenantes: AINEs recientes, neoplasia oculta, tabaquismo previo**
- **Síndrome general**
- **Ca 19.9 elevado**



- **No tumor primario evidente en TC**
- **No ergotamínicos ni otros fármacos FRP clásicos**

TUBERCULOSIS EXTRAPULMONAR RETROPERITONEAL

- **Síndrome constitucional**
- **Dolor lumbar mecánico + adenopatías inguinales dolorosas**
- **Enfisema/bronquiectasis pulmonares (posible foco previo)**
- **Masa retroperitoneal**



- **Paciente afebril sin leucocitosis**
- **TC sin calcificaciones, necrosis ganglionar ni adenopatías necróticas típicas**
- **No FR claros**
- **No fiebre ni sudoración nocturna**
- **Analítica poco específica**

SARCOMA RETROPERITONEAL PRIMARIO

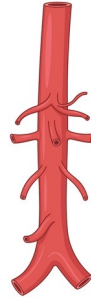
- **Edad compatible**
- **Masa retroperitoneal bien definida**
- **Síndrome constitucional inespecífico**
- **Dolor lumbar**



- **No efecto masa**
- **Ausencia de heterogenicidad/necrosis**
- **Ausencia de componente graso/hemorrágico típico**
- **No destrucción ósea local**

AORTITIS INFLAMATORIA AISLADA

- **Dolor lumbar-abdominal + masa periaórtica**
- **Puede coexistir con FRP**
- **PCR elevada**



- **Aorta de morfología conservada en TC**
- **TA 134/100 pero no pulsátil**
- **Sin historia de aneurisma conocido**

ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

- **Dolor lumbar-abdominal + masa periaórtica**
- **Puede coexistir con FRP**
- **PCR elevada**



- **Aorta de morfología conservada en TC**
- **Ausencia de lesiones óseas (esclerosis diafisofemoral bilateral)**
- **TA 134/100 pero no pulsátil**
- **Sin historia de aneurisma conocido**

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA

- **1. FIBROSIS RETROPERITONEAL
IDIOPÁTICA (ENF. ORMOND)**
- **2. FIBROSIS RETROPERITONEAL IGG4**
- **3. LINFOMA NO HODGKIN
RETROPERITONEAL**
- **4. FIBROSIS RETROPERITONEAL
SECUNDARIA**



AMPLIACIÓN DEL ESTUDIO

- ✓ **Analítica completa ampliada:** BQ, HG, CG, PCR, VSG, fibrinógeno, IgG totales e IgG4 sérica, C3/C4, ANA, ANCA, FR, ferritina, albúmina, LDH, proteínograma, inmunofijación, cadenas ligeras libres etc.
- ✓ **Analítica de orina:** SYS, cultivo, ACRO, proteinuria 24h, proteína Bence-Jones en orina.
- ✓ **Serologías:** Quantiferón TB, VIH, VHB, VHC.
- ✓ **PET-TC**
- ✓ **RMN abdominopélvica**
- ✓ **Uro-TC / Uro-RMN**
- ✓ **Biopsia adenopatía inguinal**
- ✓ **Biopsia masa retroperitoneal**



TRATAMIENTO EMPÍRICO

➤ 1. MANEJO DEL FRA OBSTRUCTIVO:

- **Suspender fármacos nefrotóxicos**
- **Manejo hiperpotasemia (K+ 6.4):** Gluconato cálcico IV, insulina rápida + glucosa, diálisis.
- **Valoración urológica urgente:** Catéter Doble J bilateral o nefrostomía percutánea.

➤ 2. ANALGESIA:

- **Paracetamol:** 1g cada 8h
- **Opioides:** Tramadol 50mg cada 8h
- **EVITAR AINEs**

➤ 3. TRATAMIENTO ESPECÍFICO:

- **Prednisona 1mg/kg/día VO 2-4 semanas** → FRP idiopática/IgG4 causas más probables
- **Suspender tratamiento si biopsia**
- Posteriormente al diagnóstico definitivo, **tratamiento dirigido a la causa etiológica concreta**

BIBLIOGRAFÍA

- Diagnóstico y tratamiento médico: Green Book Rodríguez García – Marbán - 2024
- González Montpetit, E., Expósito Díaz, R., Antonio González Nieto, J., Blanco Salado, R., García Chaume, I., & Vizuet Del Rio, J. (2018). Lesiones infiltrativas retroperitoneales: todo lo que el radiólogo necesita saber. Seram, 2(1)
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-retroperitoneal-fibrosis?search=fibrosis%20retroperitoneal%20idiop%C3%A1tica&source=search_result&selectedTitle=2-150&usage_type=default&display_rank=2
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-igg4-related-disease?search=fibrosis%20retroperitoneal%20igg4&source=search_result&selectedTitle=1-150&usage_type=default&display_rank=1#H2307580520
- https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-igg4-related-disease?search=fibrosis%20retroperitoneal%20igg4&topicRef=7213&source=see_link#H533859296
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-initial-evaluation-of-non-hodgkin-lymphoma?search=linfoma%20no%20hodking%20retroperitoneal&source=search_result&selectedTitle=4-150&usage_type=default&display_rank=4#H17
- https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-and-pathology-of-miliary-and-extrapulmonary-tuberculosis?search=tuberculosis%20extrapulmonar&source=search_result&selectedTitle=1-60&usage_type=default&display_rank=1#H3
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-retroperitoneal-soft-tissue-sarcoma?search=sarcoma%20retroperitoneal&source=search_result&selectedTitle=2-16&usage_type=default&display_rank=2
- https://www.uptodate.com/contents/erdheim-chester-disease?search=Enfermedad%20de%20Erdheim-Chester&source=search_result&selectedTitle=1-29&usage_type=default&display_rank=1

● ● ●

¡MUCHAS GRACIAS!



Sesión Clínica

04-02-2026

David Garcia Beneítez
Esther Fernández Pérez

Resumen:

- Varón 57 años que consulta por dolor abdominal y sd general
- Dislipemia. Exfumador
- AINES
- Abdomen dolor en HCD, y región periumbilical. Adenopatías inguinales dolorosas 2 cm, adheridas planos profundo

Creatinina 1.54 FG 50 (previo 90)

PCR 46 FBN 690

Ca 19.9 48

VSG 47

GLUCOSA	82	mg/dL	[70 - 110]
UREA	44	mg/dL	[16 - 49]
AC.URICO	6.3	mg/dL	[3.4 - 7]
CREATININA	* 1.54	mg/dL	[0.7 - 1.2]
Estimación CKD-EPI Hombre >0.9	50	mL/min/1.73m ²	
Multiplicar por 1,159 si el paciente es de raza negra.			
> 90: F. G. Normal			
60 - 90: F.G. Normal o compatible con IRC estadio 1 o 2 (si persiste durante 3 o más meses).			
30 - 59: F.G. compatible con IRC estadio 3 (si persiste durante 3 o más meses).			
15 - 29: F.G. compatible con IRC estadio 4 (si persiste durante 3 o más meses).			
< 15: F.G. compatible con IRC estadio 5 (si persiste durante 3 o más meses).			
AST	22	U/L	[0 - 40]
ALT	16	U/L	[0 - 41]
ALP	93	U/L	[40 - 130]
GGT	* 66	U/L	[8 - 61]
Nuevos valores de referencia a partir del 18/01/2024			
PROT.TOT	7.2	g/dL	[6.4 - 8.5]
CALCIO	9.2	mg/dL	[8.2 - 10.2]
FOSF INORG	2.7	mg/dL	[2.5 - 4.5]
LDH	190	U/L	[135 - 250]
BILIRRUBINA TOT.	0.29	mg/dL	[0.1 - 1.4]
IgG	1133	mg/dL	[700 - 1600]
IgA	355	mg/dL	[70 - 400]
IgM	147	mg/dL	[40 - 230]
HIERRO	102	µg/dL	[33 - 193]
TRANSFERRINA	231	mg/dL	[200 - 360]
INDICE SATURACION TRANSFERRINA	44	%	[17 - 48]
FERRITINA	181	ng/mL	[30 - 400]
ALBUMINA	4.1	g/dL	[3.5 - 5.2]
COLORO	104	mmol/L	[98 - 107]
SODIO	139	mmol/L	[135 - 145]
POTASIO	* 5.2	mmol/L	[3.5 - 5.1]

Hemograma

Serie Blanca

Leucocitos	6.4	10 ³ /µL	4.4 - 11.5
<i>Fórmula leucocitaria</i>			
	%	10 ³ /µL	Valores de referencia
Neutrófilos	61.0	3.90	2.00 - 8.00
Linfocitos	22.7	1.45	1.30 - 4.10
Monocitos	↑ 13.6	0.87	0.00 - 0.90
Eosinófilos	1.3	0.08	0.00 - 0.50
Basófilos	1.4	0.09	0.00 - 0.20

Serie Roja

Hematies	4.60	10 ⁶ /µL	4.20 - 5.90
Hemoglobina	13.8	g/dL	13.0 - 17.0
Hematocrito	41.0	%	39.0 - 50.5
VCM	89.1	fL	80.0 - 100.0
HCM	29.9	pg	26.0 - 33.4
CHCM	33.6	g/dL	31.0 - 35.5
ADE	13.2	%	10.0 - 16.0

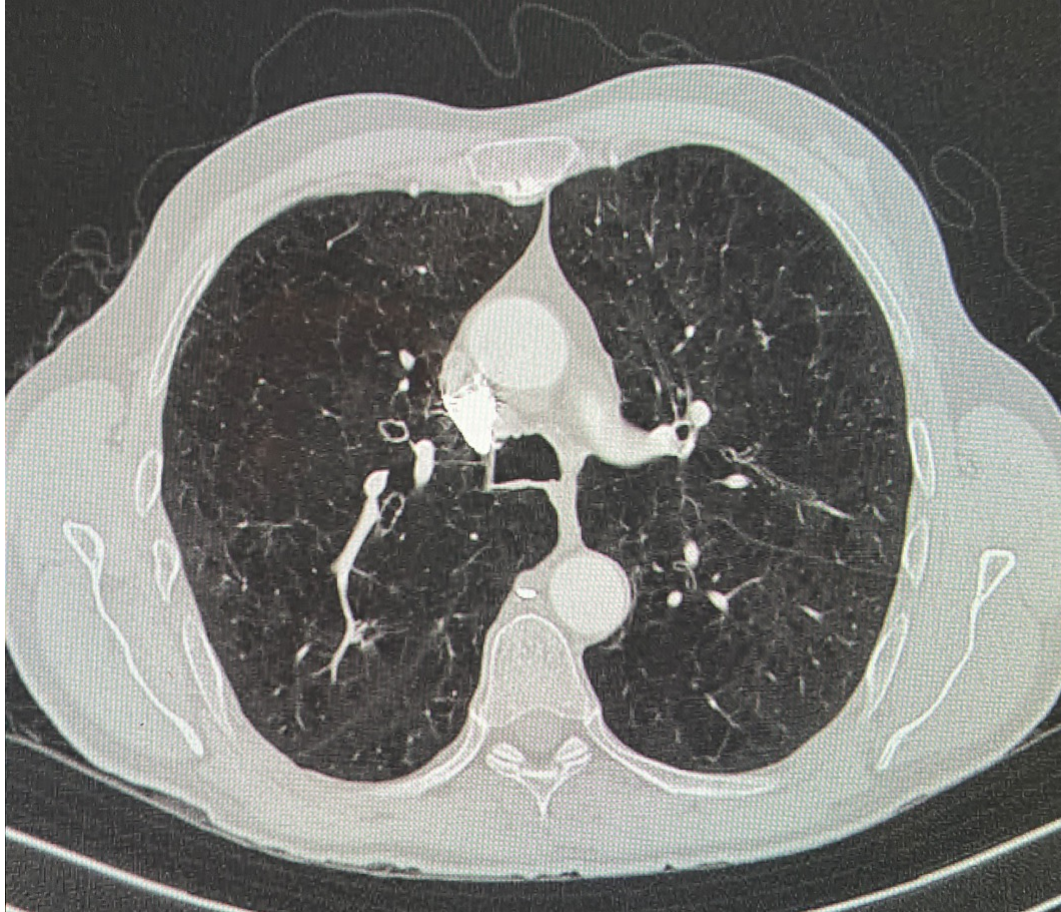
Serie Plaquetar

Plaquetas	269	10 ³ /µL	150 - 350
Volumen Plaquetar Medio	9.2	fL	6.0 - 12.0
Plaquetocrito	0.2	%	0.1 - 0.5
ADP	17	%	8 - 18

E. de Coagulación	Resultado	Unidad
T°. T. Parcial Activada	31.7	s
Razón Tromboplastina	1.00	
T°. Protrombina	10.5	s
Tasa Protrombina	100	%
Razón Normalizada (INR)	1.00	
Fibrinógeno Derivado	690	mg/dL

P.C.REACTIVA	* 31.6
PROCALCITONINA	0.07

Pruebas complementarias: TC Toraco-Abdominal



Enfisema centrolobulillar difuso y panlobular en base pulmonar derecha. Bronquiectasias dispersas y ligero engrosamiento difuso de las paredes bronquiales, compatible con broncopatía crónica.

Atelectasias laminares en base pulmonar derecha y llingula. Atelectasias subsegmentarias en el LII.

Pruebas complementarias: TC Toraco-Abdominal



Masa bien definida y de bordes irregulares, isodensa con respecto al músculo psoas, que engloba la aorta abdominal desde el plano infrarrenal hasta la bifurcación iliaca, sin aparente plano de separación con músculos psoas, sobre todo izquierdo. No produce desplazamiento ni modificación de la morfología de la aorta, ni de la vena cava inferior, englobando a esta última parcialmente, así como a ambos uréteres, produciendo secundariamente leve dilatación pielocalicial bilateral, algo mayor izquierda. Engloba a la a.mesentérica inferior y sus ramas proximales.

Pruebas complementarias: TC Toraco-Abdominal



Masa de partes blandas periaórtica e ilíaca que sugiere como primera opción **fibrosis retroperitoneal**, diagnóstico diferencial con **linfoma retroperitoneal** y **adenopatías retroperitoneales metastásicas de tumor desconocido**.

A los 5 días

Urea 160

Cr 6.28

FG 9

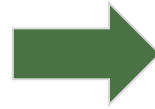
K 6.4.

PTH 109

Bic : 18.

SSO Hematuria, 50-100
leucos-HT/campo

Nitritos +



Sueroterapia
T° HiperK

Ecografía abdominal:

Leve dilatación pielocalicial bilateral y de ambos uréteres proximales, algo mayor en el lado izquierdo, sin cambios significativos respecto al TAC previo (pelvis renal derecha 5 mm, pelvis renal izquierda 7 mm). En

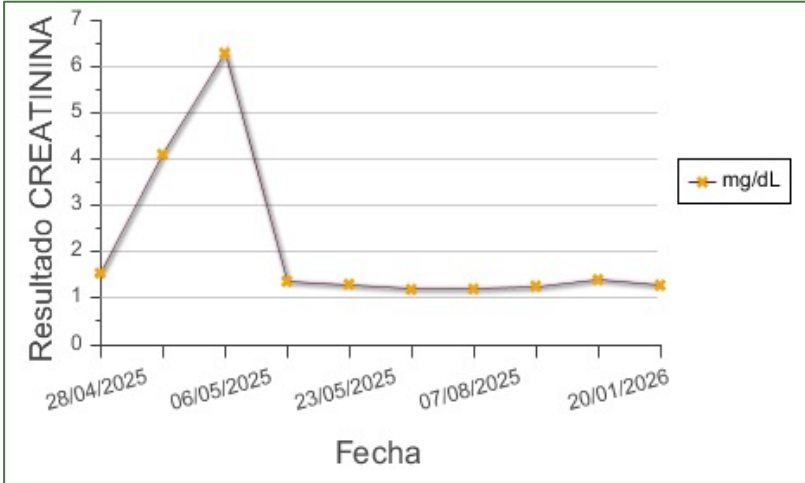


IC Urología



Cateter doble J

Uropatía obstructiva + Nefrotoxicidad por AINES, reagudizado en contexto de Nefropatía por contraste.



AUTOINMUNIDAD

ANTIC ANTINUCLEARES	NEGATIVO		
ANTIC CITOPLASMA NEUTROFILO	NEGATIVO		
ANTIC DNA NATIVO	NEGATIVO		
ANTIC CARDIOLIPINA G	0.7	UI/mL	[0 - 10]
ANTIC CARDIOLIPINA M	2.1	UI/mL	[0 - 10]
AC. BETA2 GLICOPROTEINA 1IGG	0.8		[0 - 10]
MIELOPEROXIDASA	0	U/ml	[0 - 5]
PROTEINASA 3	0	U/ml	[0 - 3]
A. B2- GLICOPROTEINA 1 IGM	0.0		[0 - 10]

AUTOINMUNIDAD

ANTIC Jo-1	NEGATIVO		
ANTIC KU	NEGATIVO		
screening ENAS	NEGATIVO		
	Esta prueba incluye Ro,La,Sm,RNP,CENTROMERO, Scl-70,Jo-1		
Mi-2	NEGATIVO		
PM-Scl	NEGATIVO		
PL-7	NEGATIVO		
PL-12	NEGATIVO		
OJ	NEGATIVO		
EJ	ZONA GRIS		
SRP	NEGATIVO		

MARCADORES HEPATITIS B

VHB HBs Ag	-
VHB anti HBs	Negativo
VHB anti HBc	Negativo

MARCADORES HEPATITIS C

VHC Ac	-
	Negativo

SEROLOGIA VIH

VIH 1/2 (Ac+ Ag p24)	-
	Negativo

SEROLOGIA HERPESVIRUS

CMV IgG	-
CMV IgM	180.2 Positivo
VEB VCA IgG	Negativo
VEB VCA IgM	POSITIVO
VEB EBNA IgG	Negativo
	POSITIVO

SEROLOGIA LUES

Lúes Ac totales (CMIA)	-
	Negativo

INMUNOGLOBULINAS

IgG-1	303	mg/dL
IgG-2	467	mg/dL
IgG-3	38.7	mg/dL
<u>IgG-4</u>	<u>44.9</u>	mg/dL

Immunoglob IgE

IgE Total	16.4	UI/mL.
-----------	------	--------

Hasta 3 años: 15UI/ml
Hasta 4 años: 40UI/ml
Hasta 6 años: 70 UI/ml
Hasta 10 años: 135 UI/ml
A partir de 14 años: 100UI/ml

PROTEINOGRAMA SUERO

Electroforesis capilar

PROTEINAS TOTALES	6.4	g/dL	[6.4 - 8.5]
ALBUMINA	* 3.52	g/dL	[3.75 - 5.01]
ALFA 1	0.41	g/dL	[0.21 - 0.56]
ALFA 2	0.75	g/dL	[0.38 - 0.84]
BETA	0.86	g/dL	[0.6 - 0.99]
GAMMA	0.86	g/dL	[0.72 - 1.46]
COCIENTE A/G	1.2222		

INTERPRETACION PROTEINOGRAMA

Perfil electroforético normal. VER GRAFICO

INMUNOFIJACION

Electroforesis en gel de agarosa

No procede según perfil electroforético

INT-TB: Negativo
Poblaciones Linfocitarias: Normales
Urinocultivos: Negativos

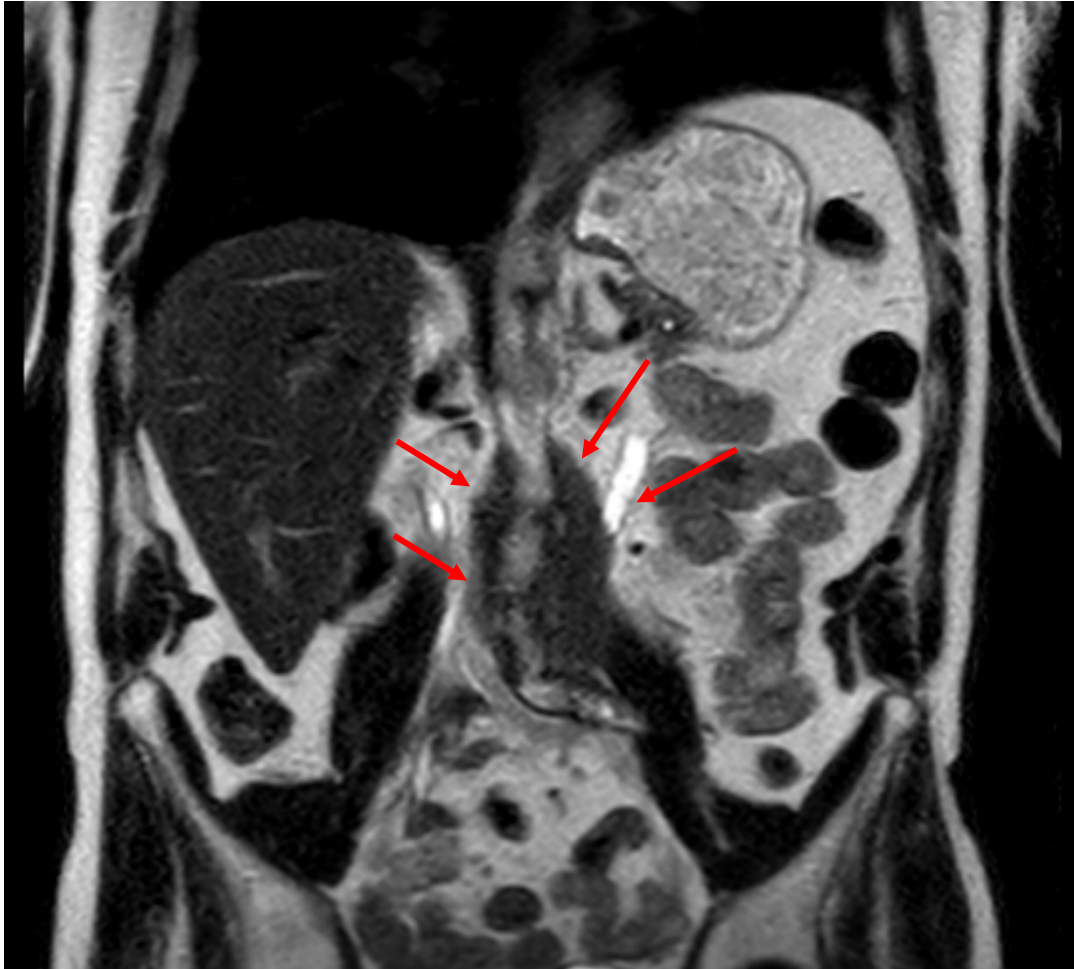
Pruebas complementarias: PAAF DE PARTES BLANDAS (MASA CIRCUN-AÓRTICA)

No se identifican linfocitos de mediano-gran tamaño para pensar en proceso linfoproliferativo de célula grande. Se observan linfocitos pequeños maduros, no pudiéndose descartar proceso linfoproliferativo de bajo grado. No se identifica celularidad epitelial ni mesenquimal

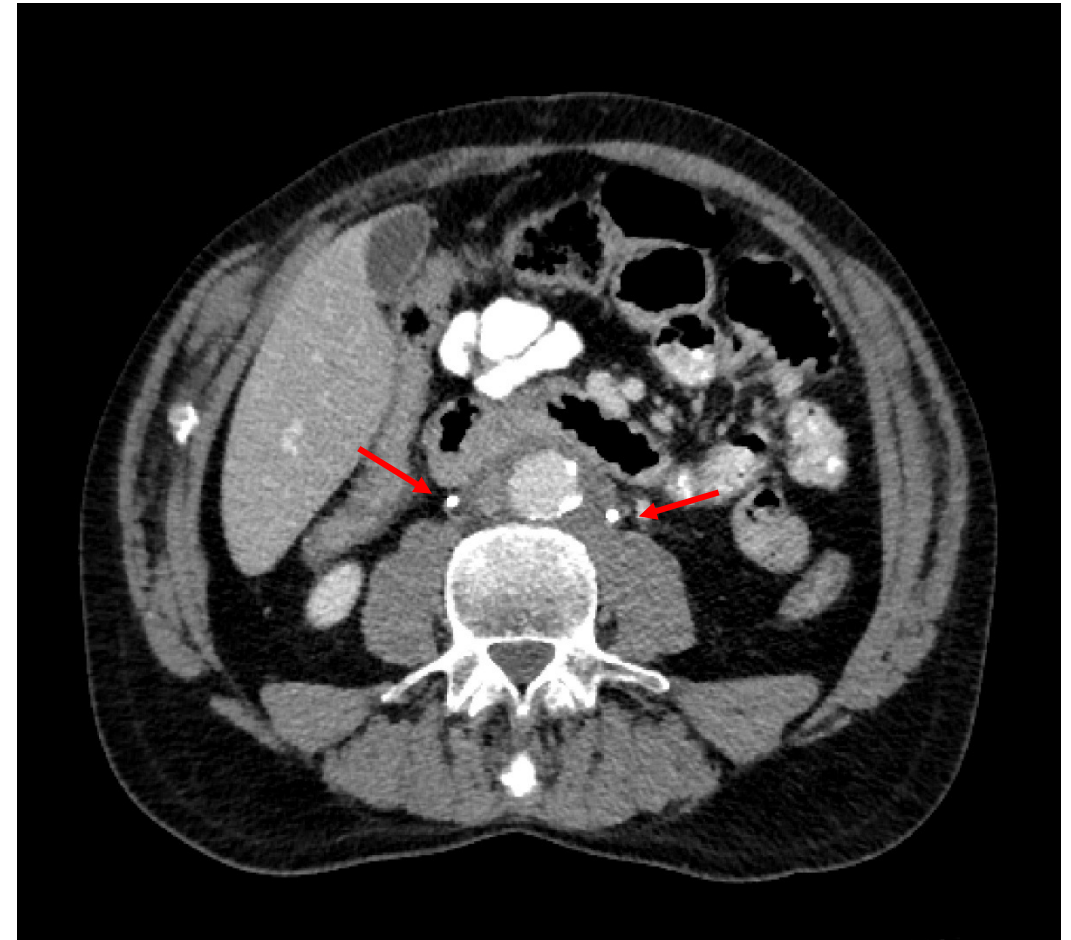
Se revisan imágenes de TAC y se comenta caso con Cirugía Vasculuar dada la localización y características de la masa. Recomiendan realizar RMN vs PET-TC para caracterización más precisa de la masa

Pruebas complementarias. RM Abdominal

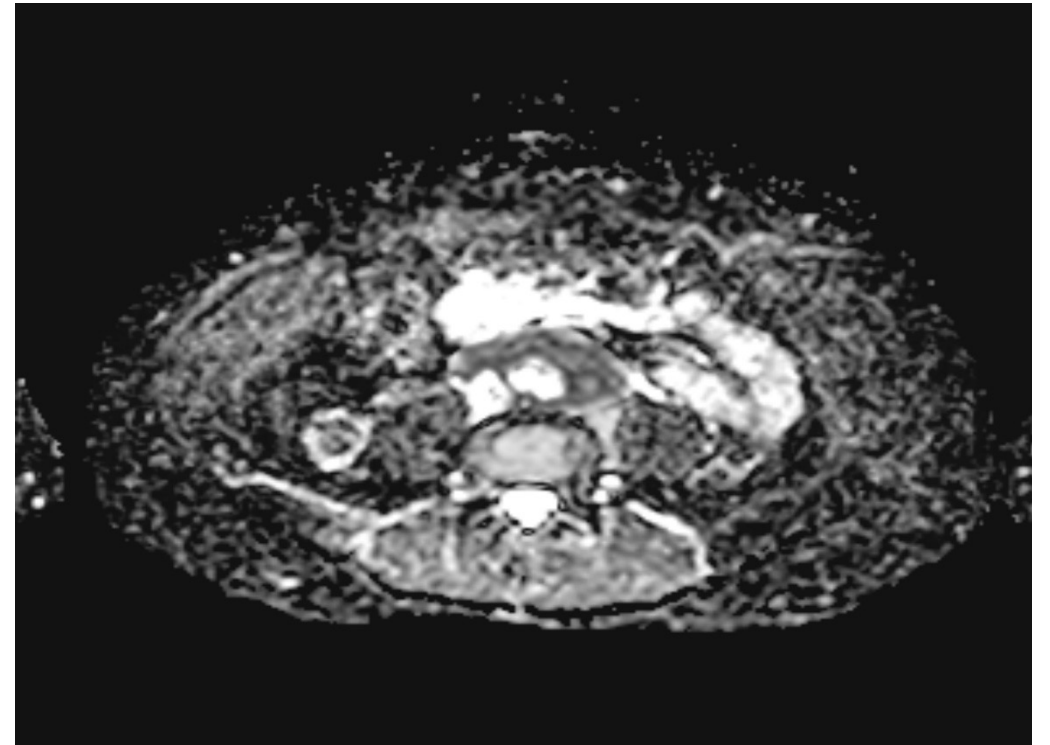
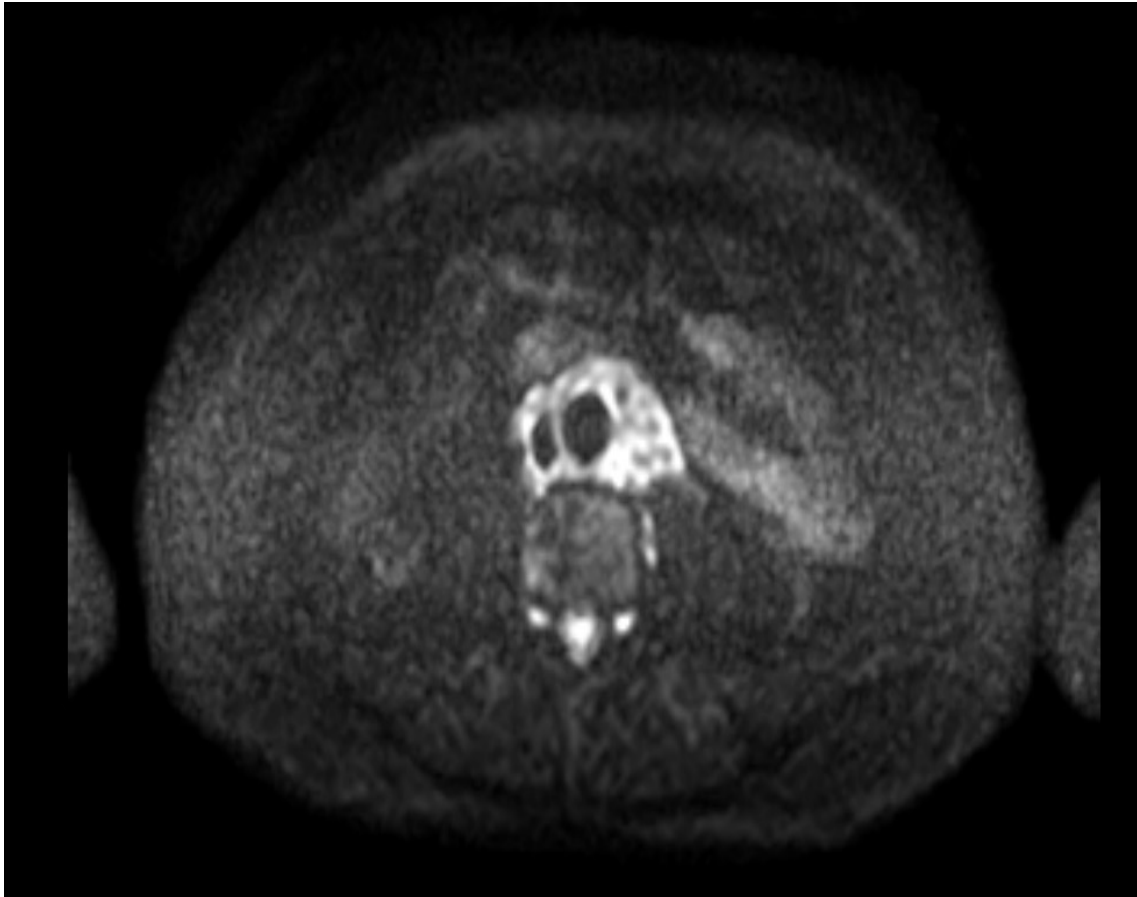
Plano coronal T2, masa hipodensa. Ureter izdo brillante dilatado



Plano axial, fase tardía



Pruebas complementarias. RM Abdominal



Pruebas complementarias. RM Abdominal

En el retroperitoneo se identifica una masa que envuelve a la aorta y a la VCI y se extiende desde inmediatamente por debajo del origen de las arterias renales hasta la bifurcación de los grandes vasos. Atrapa los uréteres provocando hidronefrosis izquierda que ha requerido la colocación de catéter doble J. Persiste leve dilatación de la vía excretora con aumento en el tamaño del riñón y alteración en la señal por pérdida de la diferenciación corticomedular.

El riñón derecho se mantiene normal.

La masa tiene baja señal en T2, es muy llamativa la restricción de la difusión y tiene comportamiento hipovascular en el estudio dinámico.

Atrofia difusa del parénquima pancreático con alteración en la señal del tejido glandular por componente de fibrosis. El conducto pancreático principal es normal.

El hígado tiene morfología y tamaño normales sin alteración en la señal del parénquima ni lesiones focales.

La vesícula está muy contraída o escleroatrófica, en su interior no se identifican cálculos ni barro biliar. No se observa alteración en la pared. La vía biliar es normal.

CONCLUSIONES:

Fibrosis retroperitoneal que requiere diagnóstico diferencial con linfoma retroperitoneal.

Pruebas complementarias: BIOPSIA ESCISIONAL DE MASA RETROPERITONEAL

Histológicamente se observa una proliferación de células fusiformes de citoplasma elongado eosinófilo y núcleos sin atipia, en medio de un estroma colagénizado con abundante infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. Este tejido infiltra el tejido adiposo y se observan vasos de mediano tamaño rodeados por el mismo.

Estudio de inmunohistoquímica: CD138: positivo en células plasmáticas. IgG: positivo numerosas células plasmáticas. IgG4: positivo. En focos aislados se contabilizan más de 50 por campo de gran aumento aunque prácticamente en ninguna zona llegan al 40 % de las células IgG. ALK: negativo. Coloraciones especiales de PAS y Grocott: negativas para micro-organismos.

Los hallazgos corresponden en esta muestra a una proliferación de tejido fibroso que por sus características inmunohistoquímicas plantean un diagnóstico de **Fibrosis relacionada con enfermedad por IgG4.** Aunque están aumentadas no alcanzan el número ni el porcentaje para asegurar dicho diagnóstico

Tratamiento

9/07/2025 → Prednisona 40 mg /día
Calcio+ Vitm D + Bifosfonato

10/09 /2025 → Prednisona 15 mg /día
Azatioprina 50 mg 0-1-0

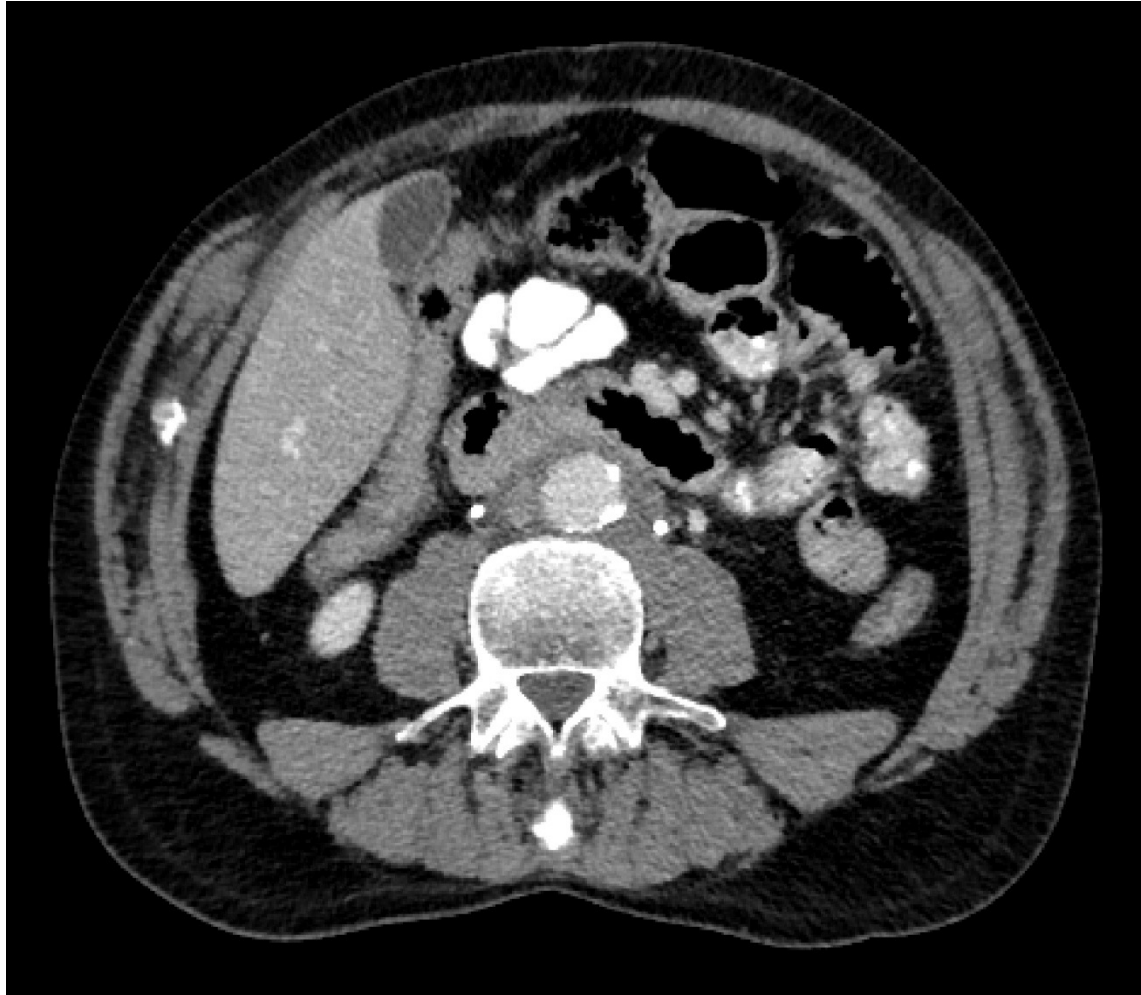
27/10/2025 → Prednisona 10 mg /día
Azatioprina 50 mg 1-0-1

22/11/2025 → Retirada catéter doble J

22/12/2025 → GOT 98, GPT 204, FA 233, GGT 954 >>> **Hepatotoxicidad por Azatioprina >>> Suspensión**

26/01/2025 → GOT 23, GPT 25, FA 58, GGT 128 >>> **Prednisona 5 mg /día + Micofenolato**

TC Toraco-Abdominal Control



Disminución de volumen de la masa de partes blandas retroperitoneal que engloba principalmente a la aorta abdominal infrarrenal, con menor atrapamiento ureteral respecto a la TC previa, aunque con persistencia de una mínima ectasia pielocalicial derecha y una dilatación grado III de la vía excretora izquierda. Menor captación de contraste del riñón izquierdo respecto al lado contralateral (sugiere repercusión funcional).

Fibrosis relacionada con enfermedad por IgG4

- Es una manifestación del espectro de la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD), caracterizada por una proliferación fibroinflamatoria que suele comprometer el tejido alrededor de la aorta abdominal y los uréteres, provocando complicaciones como obstrucción ureteral e insuficiencia renal.[1-2]
- Se estima que hasta el 40–50% de los casos de fibrosis retroperitoneal previamente considerados idiopáticos corresponden a IgG4-RF
- Suelen ser varones de edad media o avanzada.
- Dolor lumbar o en flancos, edema de miembros inferiores, pérdida de peso y síntomas derivados de la obstrucción urinaria. Es frecuente la afectación de otros órganos, como glándulas salivales, riñón, pulmón u órbitas, lo que debe alertar sobre la naturaleza sistémica de la enfermedad.

- Afectaciones por enfermedad relacionada con IgG4

Órgano / sistema	Manifestación
Páncreas	Pancreatitis autoinmune tipo 1
Vía biliar	Colangitis esclerosante asociada a IgG4
Glándulas salivales	Sialadenitis (Mikulicz), parótidas, submandibulares
Lagrimal	Dacrioadenitis
Riñón	Nefritis túbulo-intersticial, pseudotumores
Retroperitoneo	Fibrosis retroperitoneal
Pulmón	Nódulos, infiltrados intersticiales
Aorta / vasos	Aortitis, periaortitis
Tiroides	Tiroiditis de Riedel
Sistema nervioso	Paquimeningitis hipertrófica
Mama	Mastitis esclerosante
Próstata	Prostatitis por IgG4
Ganglios	Adenopatías
Piel	Pseudotumores cutáneos

Fibrosis relacionada con enfermedad por IgG4

- **Diagnóstico**

- Clínica
- Radiología (TC o RM mostrando masa retroperitoneal que puede envolver la aorta y los uréteres)
- Serología (elevación de IgG4 sérica, aunque no siempre presente)
- Histopatología: infiltrado linfoplasmocitario, fibrosis en patrón estoriforme y flebitis obliterante, con abundantes células plasmáticas IgG4+ y relación IgG4/IgG >40%.

- **Una IgG4 normal no descarta la IgG4-RD – la IgG4 sérica es normal en aproximadamente el 30 % de los pacientes que finalmente son diagnosticados con IgG4-RD. Un nivel normal de IgG4 en suero no excluye este diagnóstico**

- **Diagnóstico diferencial**

Grupo	Entidad	Claves clínicas / radiológicas
Idiopática / autoinmune	FRP idiopática (Ormond)	Masa periaórtica, bilateral, envuelve uréteres; puede ser IgG4 o no
	IgG4-related disease	Varón, 1IgG4 sérica, afectación multiorgánica
Neoplásica	Linfoma	Masa voluminosa, adenopatías, B symptoms
	Carcinoma (colon, próstata, mama, estómago)	Historia oncológica, progresión rápida
	Sarcoma retroperitoneal	Masa asimétrica, heterogénea
Infecciosa	Tuberculosis	Calcificaciones, fiebre, sudoración
	Actinomicosis	Masa infiltrativa, difícil de diferenciar
Inflamatoria	Aortitis / vasculitis (Takayasu, PAN)	Engrosamiento de pared vascular
	Enfermedad inflamatoria intestinal	Asociación rara
Iatrogénica	Cirugía abdominal	Antecedente quirúrgico
	Radioterapia	Campo irradiado
	Fármacos (ergotamina, beta-bloqueantes, metildopa)	Historia farmacológica
Miscelánea	Hematoma retroperitoneal	Inicio agudo
	Endometriosis	Mujeres jóvenes

Fibrosis relacionada con enfermedad por IgG4

- **Tratamiento**

- Primera línea → **glucocorticoides** (dosis inicial prednisona de 0,6 mg/kg/día (habitualmente 30–40 mg/día), seguida de reducción progresiva según respuesta clínica y radiológica.[7-9]
- En casos refractarios o recurrentes, se consideran inmunosupresores (metotrexato, micofenolato) o agentes biológicos como rituximab.[8][10]
- El manejo de la obstrucción urinaria incluye colocación de catéteres ureterales o nefrostomías.

- **Pronóstico**

- Suele ser favorable si se inicia tratamiento precoz, aunque existe riesgo de recurrencia y afectación multiorgánica, por lo que se recomienda seguimiento estrecho y evaluación de otros órganos potencialmente afectados.

- **Bibliografía**

1. IgG4-related Disease. Lancet. 2015. Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH.
2. Fibrotic Phenotype of IgG4-related Disease. The Lancet. Rheumatology. 2024. Lanzillotta M, Culver E, Sharma A, et al.
3. Clinical Characteristics of IgG4-related Retroperitoneal Fibrosis Versus Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. PloS One. 2021. Wang K, Wang Z, Zeng Q, et al.
4. Clinical Characteristics of IgG4-related Retroperitoneal Fibrosis in a Cohort of 117 Patients With Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: A Retrospective Study. Clinical Rheumatology. 2025. Hu JQ, Jin ZY, Yu YY, et al. *New*
5. Rethinking Ormond's Disease: "Idiopathic" Retroperitoneal Fibrosis in the Era of IgG4-related Disease. Medicine. 2013. Khosroshahi A, Carruthers MN, Stone JH, et al.
6. Retroperitoneal Fibrosis: A Clinicopathologic Study With Respect to Immunoglobulin G4. The American Journal of Surgical Pathology. 2009. Zen Y, Onodera M, Inoue D, et al.
7. Current Approach to Diagnosis and Management of Retroperitoneal Fibrosis. International Journal of Urology : Official Journal of the Japanese Urological Association. 2020. Tanaka T, Masumori N.
8. Retroperitoneal Fibrosis Associated With Immunoglobulin G4-Related Disease. World Journal of Gastroenterology. 2013. Fujimori N, Ito T, Igarashi H, et al.
9. IgG4-related Retroperitoneal Fibrosis: An Emerging Masquerader With a Sinister Presentation. Urology. 2019. Chandna A, Sharma AP, Pareek T, et al.
10. Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. Journal of the American Society of Nephrology : JASN. 2016. Vaglio A, Maritati