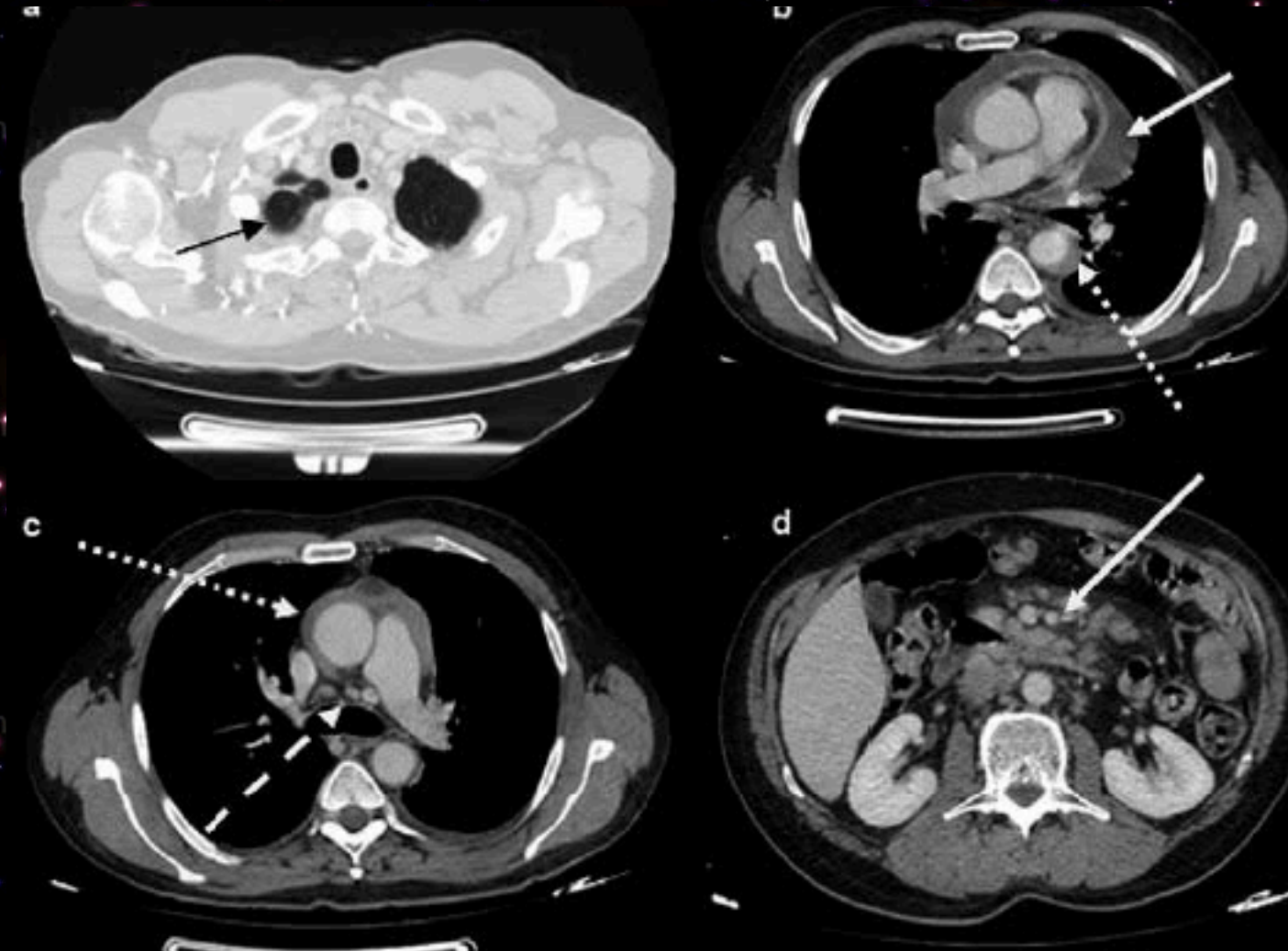


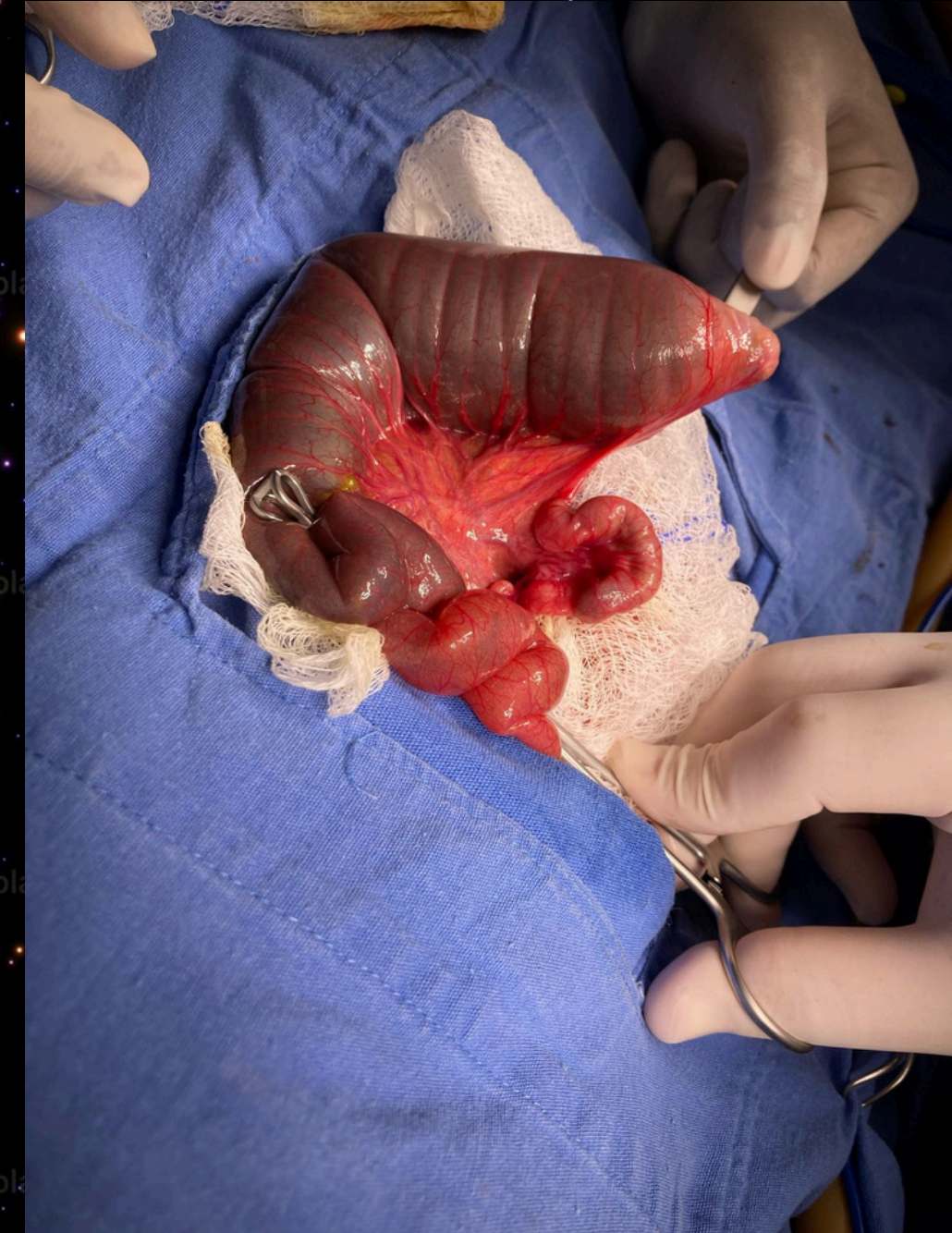


ENFERMEDADES RELACIONADOS CON LA IGG4

Introducción

01

La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (ER-IgG4) trastorno fibroinflamatorio crónico autoinmunes que afecta a múltiples órganos y se caracteriza por la infiltración de células plasmáticas IgG4 en diversos tejidos, lo que puede llevar a la formación de masas tumorales o agrandamiento de órganos



factores de riesgo

factores ambientales, como O_3
el tabaco.

Edad principalmente en
personas mayores

Elevaciones de eosinófilos

Factores geneticos

FISIOPATOLOGIA

○4

ESTÍMULO DESENCADENANTE

antígeno, infección, sustancia ambiental
provoca una respuesta inmune anómala.

AUMENTO DE CÉLULAS T REGULADORAS (TREG)

Se incrementan Treg, que producen:

- IL-10 (antiinflamatoria)
- TGF- β (promueve fibrosis)

ACTIVACIÓN DEL SISTEMA INMUNE (TH2)

- Se activan linfocitos T colaboradores tipo 2
Liberan citocina IL-4-IL-5 IL-13.
- Estas citocinas estimulan a células B para
que produzcan anticuerpos
(inmunoglobulinas)

SOBREPRODUCCIÓN DE IGG4

Celulas B se convierten en celulas
plasmaticas • Producen grandes
cantidades de IgG4.

FISIOPATOLOGIA

INFILTRACIÓN DE LOS ÓRGANOS

- Se acumulan en los tejidos: Linfocitos
- Células plasmáticas productoras de IgG4
- Esto produce inflamación y aumento de tamaño (pseudotumores).

FIBROSIS ESTORIFORME

- TGF- β estimula fibroblastos $\rightarrow$ producen colágeno.
- Se forma fibrosis en patrón estoriforme (como remolino).
- Esto endurece el órgano y puede obstruir conductos o estructuras.

FLEBITIS OBLITERANTE

Inflamación de venas

$\rightarrow$ las venas se tapan

Puede causar daño tisular por falta de riego sanguíneo.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- Resultado de inflamación + fibrosis:
- Masa palpable o agrandamiento de órganos
- Fallo en el funcionamiento del órgano afectado.
- Síntomas varían según el órgano

ORGANOS

O2

Páncreas y vías biliares: La IgG4 puede causar pancreatitis autoinmune y esclerosante que pueden llevar a ictericia, insuficiencia pancreática y cirrosis hepática.



Pulmones: La IgG4-RD puede causar fibrosis pulmonar intersticial



Glándulas salivales y lagrimales: La afectación de estas glándulas puede causar agrandamiento y sequedad de boca



Riñones: La IgG4-RD puede causar nefritis tubulointersticia



Ganglios linfáticos: La enfermedad puede causar linfadenopatía



Diagnóstico

Biopsia (clave para diagnóstico)



Estudios de imagen

- **TC, resonancia magnética → para ver masas, engrosamientos, agrandamiento de órganos**



Tratamiento

06

Objetivo principal:

Corticoides (Primera línea de tratamiento)

- Reducir la inflamación.
- Evitar daño orgánico irreversible.
- Prevenir recaída

- Prednisona o prednisolona

Inmunosupresores (Ahorradores de esteroides)





GRACIAS POR LA ATENCIÓN
