

Aprendizaje autónomo.

Unidad temática: Enfermedad relacionada con la IgG4

Autoría

Joan M. Nolla Solé, Paola Vidal Montal, Laura Berbel Arcobé, Diego Benavent Núñez

Javier Narváez García

Departament de Ciències Clíniques. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut.

Universitat de Barcelona

1. Modalidad de aprendizaje: Aprendizaje autónomo

Este módulo se enmarca en una estrategia de aprendizaje autónomo. En este enfoque, el alumno no asiste a una clase presencial ni recibe explicación directa del profesor. En su lugar, se le proporciona material de estudio cuidadosamente seleccionado para que adquiera de forma independiente los conocimientos fundamentales relacionados con la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD).

Este formato fomenta la responsabilidad del estudiante en su proceso formativo, promueve la autogestión del tiempo y el desarrollo de habilidades analíticas, particularmente en la evaluación crítica de literatura biomédica y en la integración clínica del conocimiento.

2. Objetivos de aprendizaje

- Comprender los fundamentos fisiopatológicos y clínicos de la enfermedad relacionada con IgG4.
- Reconocer las distintas formas de presentación clínica y sus subfenotipos.
- Familiarizarse con los criterios diagnósticos y de clasificación vigentes (ACR–EULAR 2019).
- Identificar el diagnóstico diferencial más relevante.
- Conocer las estrategias terapéuticas actuales y su racional.
- Aplicar los conocimientos adquiridos en una actividad de autoevaluación con retroalimentación formativa.

3. Material docente disponible

A diferencia de otras estrategias de aprendizaje autónomo en las que se indica únicamente la bibliografía, en este módulo se provee todo el contenido necesario para el estudio completo del tema. El alumno dispone de:

a. Presentación resumen en diapositivas

Archivo: APRENDIZAJE AUTÓNOMO – Enfermedad relacionada con la IgG4.pptx

Contenido: definición, fisiopatología, subtipos clínicos, criterios diagnósticos, pruebas complementarias, diagnóstico diferencial y tratamiento.

b. Cuestionario de autoevaluación con respuestas comentadas

Archivo: IgG4-RD. CUESTIONARIO DE PREGUNTAS.docx

Formato: 10 preguntas de opción múltiple con una única respuesta válida.

Cada ítem incluye una explicación que justifica la opción correcta y descarta las incorrectas, reforzando así el aprendizaje.

c. Reseña bibliográfica obligatoria (obtención a partir de CRAI-UB)

Artículo: Peyronel F. et al., *IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions*. Nature Reviews Rheumatology, 2025; 21(5): 275–290

Contenido: revisión exhaustiva sobre fisiopatología, manifestaciones clínicas, diagnóstico diferencial y tratamiento de la IgG4-RD y sus enfermedades mimetizadoras.

4. Recomendaciones para el alumno

Se recomienda comenzar por la presentación en diapositivas como orientación general, seguida de la lectura detallada del artículo científico. El cuestionario debe resolverse después de completar la lectura, utilizando las respuestas comentadas para identificar errores y aclarar conceptos.

Tiempo estimado de dedicación: 2 horas.

Se aconseja realizar el estudio en un entorno tranquilo, sin distracciones, y tomar apuntes que faciliten la revisión posterior.

5. Evaluación formativa

La autoevaluación tiene un propósito formativo. No se asigna calificación, pero permite al alumno medir su grado de comprensión y detectar áreas de mejora. Se sugiere revisar especialmente aquellas preguntas en las que se cometan errores, volviendo al material original para reforzar el aprendizaje.

Esta actividad no sustituye a la evaluación final del curso, pero constituye una herramienta fundamental para consolidar el conocimiento adquirido de manera autónoma.

CUESTIONARIO DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál de los siguientes hallazgos histopatológicos es característico de la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD)?

- A) Granulomas necrosantes
- B) Infiltrado linfoplasmocitario con fibrosis en patrón estoriforme
- C) Infiltrado neutrofílico agudo
- D) Células de Reed-Sternberg

2. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas es más frecuente en el subfenotipo Mikulicz con afectación sistémica?

- A) Afección exclusiva del retroperitoneo
- B) Niveles séricos bajos de IgG4
- C) Inflamación de glándulas lagrimales y salivales
- D) Periaortitis abdominal aislada

3. ¿Cuál de los siguientes tratamientos es considerado terapia de primera línea para inducir remisión en IgG4-RD?

- A) Tamoxifeno
- B) Rituximab
- C) Prednisona (0.5 mg/kg/día)
- D) Metotrexato en monoterapia

4. ¿Qué característica clínica diferencia con mayor precisión entre IgG4-RD y Erdheim-Chester (ECD)?

- A) Periaortitis abdominal
- B) Niveles elevados de IgG4
- C) Infiltración ósea bilateral simétrica de huesos largos
- D) Afectación retroperitoneal

5. ¿Cuál es una limitación importante de los criterios de clasificación ACR-EULAR 2019 para IgG4-RD?

- A) Requieren biopsia de médula ósea para su aplicación
- B) No permiten la inclusión de pacientes con enfermedad en sitios atípicos

- C) Solo se aplican en pacientes pediátricos
- D) Requieren positividad de ANCA para clasificación

6. ¿Qué citocina es clave en el cambio de clase a IgG4 en la patogénesis de la enfermedad relacionada con IgG4?

- A) IL-17
- B) IL-10
- C) IL-6
- D) TNF- α

7. ¿Cuál de los siguientes hallazgos clínicos debe considerarse un criterio de exclusión según los criterios ACR–EULAR para IgG4-RD?

- A) Niveles de IgG4 > 5 veces el límite normal
- B) Afección de glándulas salivales mayores
- C) Positividad para ANCA
- D) Presencia de fibrosis estoriforme

8. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones se considera típica en la forma proliferativa de IgG4-RD?

- A) Mediastinitis
- B) Pancreatitis esclerosante
- C) Fibrosis retroperitoneal aislada
- D) Riedel tiroiditis

9. ¿Qué hallazgo histológico es más característico de la flebitis obliterante en IgG4-RD?

- A) Células gigantes multinucleadas tipo Touton
- B) Vasos rodeados por fibrosis y obliteración del lumen venoso
- C) Granulomas con necrosis central
- D) Neutrófilos en infiltrado perivascular

10. ¿Qué patrón de afectación vascular es más típico de IgG4-RD comparado con Erdheim–Chester?

- A) Infiltración circunferencial fina de la aorta
- B) Infiltración ósea femoral con alta captación en gammagrafía
- C) Afectación periaórtica anterolateral con masa retroperitoneal
- D) Afectación de huesos largos sin síntomas

RESPUESTAS CORRECTAS.

1. ¿Cuál de los siguientes hallazgos histopatológicos es característico de la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD)?

Respuesta correcta: B

Explicación: La histología típica de IgG4-RD incluye infiltrado linfoplasmocitario denso, fibrosis en patrón estoriforme y flebitis obliterante. Granulomas y necrosis son más característicos de vasculitis o sarcoidosis y descartan el diagnóstico de IgG4-RD.

2. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas es más frecuente en el subfenotipo Mikulicz con afectación sistémica?

Respuesta correcta: C

Explicación: El subfenotipo Mikulicz con afectación sistémica se caracteriza por inflamación bilateral de glándulas lagrimales y salivales, junto con niveles séricos altos de IgG4 y afectación multiorgánica.

3. ¿Cuál de los siguientes tratamientos es considerado terapia de primera línea para inducir remisión en IgG4-RD?

Respuesta correcta: C

Explicación: Los glucocorticoides (prednisona en dosis media-alta) son el tratamiento inicial estándar para inducir remisión. Aunque rituximab es eficaz y frecuentemente usado, se reserva para casos refractarios o con contraindicación a glucocorticoides.

4. ¿Qué característica clínica diferencia con mayor precisión entre IgG4-RD y Erdheim–Chester (ECD)?

Respuesta correcta: C

Explicación: La infiltración ósea bilateral y simétrica de fémures y tibias, visible en gammagrafía ósea, es un hallazgo típico de ECD y no se observa en IgG4-RD, siendo clave en la diferenciación entre ambas enfermedades.

5. ¿Cuál es una limitación importante de los criterios de clasificación ACR–EULAR 2019 para IgG4-RD?

Respuesta correcta: B

Explicación: Una limitación reconocida de los criterios ACR–EULAR es que excluyen a pacientes con afectación en sitios no clásicos (como sistema musculoesquelético o estructuras sinonasales), aunque clínicamente puedan tener IgG4-RD.

6. ¿Qué citocina es clave en el cambio de clase a IgG4 en la patogénesis de la enfermedad relacionada con IgG4?

Respuesta correcta: B

Explicación: IL-10, junto con IL-4, es producida por células T foliculares helper y regula el cambio de clase hacia IgG4. Esta respuesta está vinculada a un entorno inmunológico antiinflamatorio, en contraste con la activación clásica del complemento.

7. ¿Cuál de los siguientes hallazgos clínicos debe considerarse un criterio de exclusión según los criterios ACR–EULAR para IgG4-RD?

Respuesta correcta: C

Explicación: La positividad para ANCA sugiere vasculitis asociada a ANCA, una entidad distinta que puede coexistir pero que actúa como criterio de exclusión formal para la clasificación de IgG4-RD.

8. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones se considera típica en la forma proliferativa de IgG4-RD?

Respuesta correcta: B

Explicación: Las formas proliferativas incluyen manifestaciones como pancreatitis esclerosante, nefritis tubulointersticial e inflamación de glándulas salivales/lacrimonales. Las lesiones fibrosas tienden a tener menor actividad metabólica y respuesta al tratamiento.

9. ¿Qué hallazgo histológico es más característico de la flebitis obliterante en IgG4-RD?

Respuesta correcta: B

Explicación: La flebitis obliterante es una característica histológica clave en IgG4-RD, donde la fibrosis perivascular con infiltrado linfoplasmocitario provoca obliteración del lumen de pequeñas venas.

10. ¿Qué patrón de afectación vascular es más típico de IgG4-RD comparado con Erdheim–Chester?

Respuesta correcta: C

Explicación: En IgG4-RD, la afectación vascular típicamente compromete los lados

anterolaterales de la aorta abdominal y puede formar masas retroperitoneales que comprimen estructuras adyacentes, como los uréteres.