



EM-005 - ENFERMEDAD ASOCIADA A IGG4. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS CASOS EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

A. Palau Dominguez, M. Pedrosa Aragón, C. Feijoo Masso, M. Monteagudo Jiménez y J. Oristrell Salva

Medicina interna. Parc Taulí. Sabadell (Barcelona).

Resumen

Objetivos: Describir datos epidemiológicos, antecedentes patológicos, características clínicas, inmunológicas y anatomopatológicas de los pacientes con diagnóstico de enfermedad asociada a igG4.

Material y métodos: Revisión de 10 casos en el Hospital Universitario Parc Taulí entre 2010-2019 con enfermedad asociada a igG4. Se definió en pacientes con correlación de los hallazgos clínicos y analíticos sugestivos con biopsia compatible.

Resultados: Se recogieron 10 pacientes, 8 varones y 2 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 57,3 años (42-73). Como enfermedades previas destacaron artritis psoriásica 2 (20%), tabaquismo 7 (70%), dislipemia 6 (60%), diabetes mellitus 3 (30%). Se objetivó afectación de un solo órgano en 4 casos (40%) siendo la media de órganos afectados 2,3 (1-5). La afectación predominante ha sido retroperitoneal 6 (60%), glándulas salivales 3 (30%), sistema orbitario 2 (20%), tiroides 2 (20%), ganglios linfáticos 2 (20%), y pulmonar 2 (20%). Menos frecuentes fue la afectación de glándula lacrimal, aórtica, pancreática, renal y urogenital con el 10% cada uno. Un 40% de los pacientes presentaron una determinación de igG4 sérica elevada (> 135 mg/dl). El 90% se obtuvieron a través de biopsia quirúrgica. Los tejidos analizados fueron retroperitoneales en el 50%, glándulas salivales 20% y de páncreas, riñón y senos paranasales en el 10% cada uno. 3 de los pacientes (30%) requirieron cirugía, 2 con afectación de 1 solo órgano respuesta completa. De nuestra cohorte, 8 pacientes (80%) iniciaron tratamiento con corticoterapia, los cuales tuvieron una buena respuesta inicial pero el 75% (6 pacientes) requirieron añadir tratamiento con inmunosupresores (1 metotrexate, 2 azatioprina y 3 micofenolato de mofetil). No objetivamos mortalidad hasta la fecha en nuestra serie.

Conclusiones: Mayormente los pacientes presentaron afectación multiorgánica, siendo la retroperitoneal la más frecuente. El 60% presentaron valores de IgG4 inferiores a 135 al diagnóstico. De los pacientes con afectación de 1 solo órgano (40%) todos presentaron respuesta completa al tratamiento con cirugía o inmunosupresor, y solo 1 (10%) está con tratamiento de mantenimiento con inmunosupresor (AZA). De los pacientes tratados con fármacos biológicos (2 pacientes) el 100% tenían afectación de 2 o más órganos.

Bibliografía

1. Martínez-Valle F, et al. Etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad relacionada con la IgG4. Med Clin. 2017.