



IF-044 - FENOTIPOS CLÍNICOS DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4 EN ESPAÑA

M. Toledano-Macías¹, A. Fernández-Codina², I. Carballo³, B. de Miguel-Campo⁴, L. Sáez-Comet⁵, J. Hernández-Rodríguez⁶, B. Pinilla¹ y F. Martínez-Valle⁷

¹Medicina Interna. Hospital General Gregorio Marañón. Madrid. ²Medicina Interna/Reumatología. Western University. London, ON, Canadá. ³Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela (A Coruña). ⁴Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁵Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁶Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ⁷Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir la presentación clínica y la distribución en fenotipos clínicos en una serie de pacientes españoles con enfermedad relacionada con la IgG4 (IgG4-RD).

Material y métodos: Los parámetros clínicos se obtuvieron del Registro español de IgG4-RD (REERIGG4) SEMI-GEAS entre octubre 2013 y diciembre 2018, incluyendo 9 centros. La asignación de fenotipos fue realizada por 2 expertos, de acuerdo con los subtipos propuestos por Wallace, et al1. Se creó un quinto grupo designado no definido (ND) que incluyó a los pacientes que no encajaban en los fenotipos anteriores.

Resultados: Cien pacientes fueron incluidos. Treinta y cuatro (34%) mujeres, edad media al diagnóstico 54,8 años (RIC 20,7). Las etnicidades fueron: caucásicos 83%, hispanos 12%, norteafricanos/oriente próximo 5%. El 92% fueron diagnosticados por biopsia. El 85% cumplían criterios diagnósticos de consenso patológico y el 94% criterios japoneses. Cincuenta y un pacientes (51%) tenían IgG4-RD sistémica afectando > 1 tejido. Los órganos más afectados fueron: retroperitoneo (35%), linfáticos (19%), pseudotumor orbitario (18%), glándulas salivales (16%), y páncreas (14%). Cuarenta y dos pacientes (42%) tenían elevación de IgG4 sérica. Las frecuencias de los fenotipos clínicos fueron: pancreato-hepato-biliar (HBP) 14%, retroperitoneo y aorta (RA) 25%, limitado a cabeza y cuello (HNL) 26%, Mikulicz-sistémica (MS) 20%, no definido (ND) 15%. Los hombres fueron predominantes en todos los grupos (71, 84, 70, 73%) excepto en HNL (61% mujeres). La enfermedad era sistémica en todos los pacientes del grupo MS, pero solo en 1/3 del resto de subtipos. Presentaron elevación de IgG4 sérica el 86% de casos en HBP, 28% en RA, 19% en MS y 40% en ND.

Discusión: En la única cohorte multiétnica internacional disponible, el subgrupo HBP fue el más frecuente con el 32% de los casos. La influencia de la raza podría modificar la expresión clínica de la IgG4-RD.

Conclusiones: La población española con IgG4-Rd resultó mayoritariamente de etnia caucásica. El

fenotipo más frecuente fue HNL, seguido de RA. El fenotipo HBP fue menos frecuente que en la literatura.

Bibliografía

1. Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. *Ann Rheum Dis.* doi: 10.1136/annrheumdis-2018-214603.