



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

M. Toledano-Macías<sup>1</sup>, A. Fernández-Codina<sup>2</sup>, I. Carballo<sup>3</sup>, B. de Miguel-Campo<sup>4</sup>, L. Sáez-Comet<sup>5</sup>, J. Hernández-Rodríguez<sup>6</sup>, B. Pinilla<sup>1</sup> y F. Martínez-Valle<sup>7</sup>

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