



1260 - ENFERMEDAD POR IgG4. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Juan Vallejo Grijalba¹, Javier García Lafuente¹, Izarbe Merino Casallo², Ariel Gonzales Sejas¹, Laura Pérez Abad¹, Eugenia Mercedes Sanz Valer¹, Adela Marín Ballvé¹ y Begoña de Escalante Yangüela¹

¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. ²Hospital Royo Villanova, Zaragoza.

Resumen

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, fenotipos, tratamiento y evolución de una serie de pacientes con enfermedad por IgG4.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de enfermedad por IgG4 entre 2013-2021 por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes de Medicina Interna y Servicio de Digestivo del Hospital Clínico de Zaragoza. Se realizaron análisis, pruebas de imagen y biopsias a criterio del médico responsable.

Resultados: Se reclutaron 10 pacientes con enfermedad por IgG4, 3 mujeres y 7 varones, con edad media de 67,1 años. Disponemos de 9 biopsias en 8 pacientes (80%). En 2 pacientes no se realizaron, por negativa del paciente en 1 caso y por alto riesgo en el otro. Siguiendo criterios clínicos, radiológicos e histopatológicos clasificamos a nuestros pacientes como 6 definitivos 2 probables y 2 posibles. El 80% de los pacientes tenían niveles de IgG4 por encima del punto de corte (86 mg/dl), y el 20% niveles normales, siendo la media de la muestra de 358,36 mg/dl. (valor máximo 1540 y mínimo 45,7 mg/dl). Los fenotipos que presentaron nuestros pacientes fueron: 5 del grupo 1 con afectación pancreato-hepato-biliar; 2 del grupo 2 con afectación de retroperitoneo y aorta; 2 del grupo 3 limitada a cabeza y cuello; y 1 del grupo 4: Mickulicz y sistémica. (uno de los casos se podría encuadrar en el grupo 1 y el 4). 8 pacientes recibieron tratamiento, todos ellos corticoterapia oral y 3 de ellos, bolus de metilprednisolona. Un 50% requirió tratamiento inmunosupresor adicional (3 metrotexate, 2 azatiopina y 1 ciclosporina) y 40% recibió rituximab (2 con corticoterapia previa y 2 con doble terapia inmunosupresora). Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, con disminución de dosis de corticoterapia. Se alcanzó la remisión completa en el 70% de los pacientes (6 de ellos con tratamiento farmacológico y uno con tratamiento quirúrgico). El 30% restante presentaron una respuesta parcial o recidiva que precisaron nuevas alternativas terapéuticas, o continúan en tratamiento activo. Solo un paciente falleció durante el seguimiento, por causa ajena a esta enfermedad.

Conclusiones: El fenotipo pancreatohepaticobiliar fue el más frecuentemente hallado en nuestra serie y hubo afectación multiorgánica en el 40% de los casos. Los niveles IgG4 permanecieron normales en un 20% de pacientes. Aunque el tratamiento inicial es la corticoterapia, el 70% de los pacientes requirió, tratamiento adicional con inmunosupresores y/o biológicos.