



2050 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4: DIFERENCIAS CLÍNICAS ENTRE SUBGRUPOS DE PACIENTES CON IgG4 SÉRICA ELEVADA Y NORMAL

Eduardo Miguel Aparicio Minguijón, Karen Campion Álvarez, Sergio Valle Raull, Christian Vigil Martínez, Carlos Heredia Mena, Borja de Miguel Campo, Pilartxo Catalán Martín y Emilio José García Delicado

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: Analizar las diferencias entre subgrupos de pacientes con niveles elevados y normales de IgG4, en una cohorte de pacientes con enfermedad relacionada con IgG4.

Métodos: Se realizó un análisis de 18 pacientes mediante SPSS, utilizando test de ji al cuadrado para variables cualitativas dicotómicas y test de U de Mann-Whitney para muestras independientes para variables cuantitativas.

Resultados: 13 pacientes (72,2%) presentaron niveles normales de IgG4 (mediana 98 mg/dl) y 5 (27,8%) niveles elevados (mediana 658 mg/dl). Respecto al grupo de IgG4 normal, en el grupo de IgG4 elevada hubo más varones (100 vs. 53,8%, p 0,26), con una mediana de edad similar (62 vs. 57,7, p 0,34), y mayor incidencia de cardiopatía previa (60 vs. 7,7%, p 0,017), neoplasia (66 vs. 23,1%) y menor de tuberculosis (20 vs. 38,5%; p 0,46). El grupo de IgG4 elevada presentó más afectación pancreática (40 vs. 7,7%, p 0,099), hepatobiliar (20 vs. 7,7%, p 0,457), síndrome de Mickulicz (40 vs. 7,7%, p 0,99), cabeza y cuello (40 vs. 23,1%, p 0,43), poliadenopática (80 vs. 38,5%, p 0,11), pulmonar (60 vs. 7,7%, p 0,017), pericárdica (60 vs. 0%, p 0,002), e infiltración medular (40 vs. 0%, p 0,016) y menor afectación aórtica y retroperitoneal (0 vs. 53,8%, p 0,036) y de tubo digestivo (0 vs. 15%, p 0,35). El grupo de IgG4 elevada presentó mayor IgG total (mediana 2.230 mg/dl vs. 1.150 mg/dl, p 0,035), IgG3 (mediana 130 mg/dl vs. 57 mg/dl, p 0,048), proteína C reactiva (mediana 6,48 mg/dl vs. 1,23 mg/dl, p 0,21) e hipocomplementemia (60 vs. 7,7%, p 0,017). Se observó mayor tendencia a recibir pulsos de corticoides en el grupo de IgG4 elevada (40 vs. 30,7%, p 0,17), rituximab (60 vs. 38,5%, p 0,41) y otros inmunosupresores (80 vs. 61%, p 0,46), sufriendo mayor tasa de citopenias (40 vs. 7,7%, p 0,09) e infecciones (40 vs. 15,4%, p 0,26). Tras los pulsos, recibieron menores dosis de prednisona oral (mediana de 15 vs. 20 mg, p 0,775). El grupo de IgG4 elevada presentó menor tendencia a estabilidad o mejoría (60 vs. 84,6%, p 0,26), y mayor mortalidad (40 vs. 0%, p 0,016). La gravedad medida con el IgG4-Related Disease Responder Index fue mayor en el grupo de IgG4 elevada (mediana inicial 15 vs. 6, p 0,007; y final de 4 vs. 1, p 0,143).

Conclusiones: En nuestra cohorte el porcentaje de pacientes sin elevación de niveles de IgG4 es superior a lo descrito en la literatura (70% en nuestra cohorte vs. 30% en la literatura). El grupo de IgG4 elevada presenta mayor frecuencia de cardiopatía, afectación clínica más extensa (y afectación pancreatobiliar y de cabeza y cuello) y mayores alteraciones analíticas (IgG, PCR, e

hipocomplementemia), gravedad, necesidad de tratamiento y mortalidad, siendo estos hallazgos congruentes con lo publicado. Son necesarios más estudios para confirmar la alta tasa de enfermedad cardiovascular e investigar la patogenia subyacente. El grupo de IgG4 normal presenta mayor afectación aórtica, retroperitoneal y digestiva y evolución más favorable, distinguiéndose por tanto al menos dos fenotipos distintos de enfermedad, concordantes con la literatura.