



## 2076 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TERAPÉUTICAS Y PRONÓSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

*Christian Vigil Martín, Karen Campion Álvarez, Eduardo Miguel Aparicio Minguijón, Sergio Valle Raul, Carlos Heredia Mena, Pilartxo Catalan Martín y Borja de Miguel Campo*

*Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.*

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, pronósticas y terapéuticas de la cohorte de pacientes con enfermedad asociada a IgG4 en un hospital de tercer nivel.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de 18 pacientes, realizando un análisis estadístico descriptivo mediante SPSS.

**Resultados:** El 66,6% de los pacientes fueron varones, el 94,4% caucásicos, con una mediana de edad de 60 años. Un 61,1% fueron fumadores, y el 94,4% tenían comorbilidad: factores de riesgo cardiovascular (77,8%), tuberculosis (33,3%), neoplasias (27,8%) y cardiopatía (22,2%). La afectación más frecuente fue la poliadenopática (50%), seguida de aórtica/retroperitoneal (38,9%), inflamación de cabeza y cuello (27,8%) -rinosinusitis, seudotumor orbitario, afectación de conductos auditivos o laríngea-, pancreatobiliar (27,4%), pulmonar (22,2%) y síndrome de Mickulicz (16,7%). El 22% tuvieron otras manifestaciones; afectación pericárdica (16,3%), medular (11,1%) y digestiva (11,1%). En la histología se encontró infiltrado linfoplasmocítico en el 72,2% de los pacientes, fibrosis estoriforme (38,9%), flebitis obliterativa (22,2%), IgG4 > 50 células por campo (72,2%) y cociente IgG4/IgG > 40% en el 50%. Se encontró aumento de IgG4 en un 27,7% (media 241 mg/dl, mediana 122 mg/dl) con IgG total media de 1.569 mg/dl (mediana 1340 mg/dl) y un cociente IgG4/IgG medio de 0,1 (mediana 0,05). No se encontró elevación significativa de PCR (media 1,35 mg/dl) ni eosinófilos (100 cel/mm<sup>3</sup>). El 22,2% presentó hipocomplementemia. El 94,4% de los pacientes recibió tratamiento con prednisona oral (mediana de dosis de 20 mg/día al inicio), alcanzando la dosis de 5 mg/dl en una mediana de tiempo de 11 semanas y media. El 33,3% recibieron pulsos de metilprednisolona (dosis de 125 mg en un tercio y 250 mg en dos tercios). El 44,4% recibió rituximab y el 66,6% otro inmunosupresor (38,9% metotrexato, 16,7% azatioprina, 5,6% micofenolato y 5,6% ciclofosfamida). Respecto a los efectos adversos un 22,2% sufrieron infecciones, un 16,7% citopenias (1 caso de neutropenia grave) y un 5,6% síndrome de Cushing. La mediana de seguimiento fue de 42,5 meses. El 33,3% presentó resolución completa, el 44,4% mejoría, estabilidad 16,7% y deterioro en el 5,6%. El IgG4-RD Responder Index medio al diagnóstico fue de 8,67 (mediana de 6), y al final del seguimiento de 2,61 (mediana de 2).

**Conclusiones:** Las características demográficas, analíticas e histológicas de los pacientes de la

cohorte presentada son similares a las descritas en la literatura. Destaca un porcentaje inferior de elevación de los niveles de IgG4 (27,7%), probablemente relacionado con la predominancia del fenotipo de afectación de aorta/retroperitoneo. De forma notoria se identificaron manifestaciones atípicas en un porcentaje importante de los pacientes (22%), destacando las afectaciones esofágica y pericárdica que consideramos importante reportar. Además, es reseñable el empleo de dosis de prednisona inferiores a las descritas habitualmente, en concordancia con el protocolo terapéutico de nuestra unidad.