



993 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO, RETROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

Juan Besteiro Suárez¹, Olimpia Orozco Gálvez¹, Adrián Antón Vicente^{1,2}, Luis Sáez Comet³, Borja de Miguel Campo⁴, Beatriz Gimena Reyes⁵, María Victoria Villalba García⁶, Carlos Feijoo Massó⁷, Juan Vallejo Grijalba⁸, Iago Carballo Fernández⁹, Marta Pérez Quintana¹⁰, David López Lucena¹¹, Guillem Policarpo Torres¹² y Fernando Martínez Valle^{1,2}

¹Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España. ³Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España. ⁴Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España. ⁵Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España. ⁶Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ⁷Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, España. ⁸Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España. ⁹Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España. ¹⁰Hospital universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ¹¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. ¹²Hospital Universitario Doctor Trueta, Girona, España.

Resumen

Objetivos: El objetivo de este trabajo es describir las principales características de pacientes con IgG4-RD, pertenecientes al registro español de la enfermedad.

Métodos: Se reclutan retrospectivamente pacientes con IgG4RD de 14 centros nacionales. Los pacientes debían cumplir al menos uno de los criterios diagnósticos publicados para ser incluidos (patológicos, japoneses o ACR/EULAR). Se recogen variables clínicas y de la biopsia. El análisis estadístico se realizó mediante R (versión 4,3.3). Para variables cuantitativas continuas se utilizó media y desviación estándar (DE), en cambio para las cuantitativas discretas mediana y rango intercuartílico (RIQ). Las variables cualitativas se expresaron con frecuencia relativa y porcentaje.

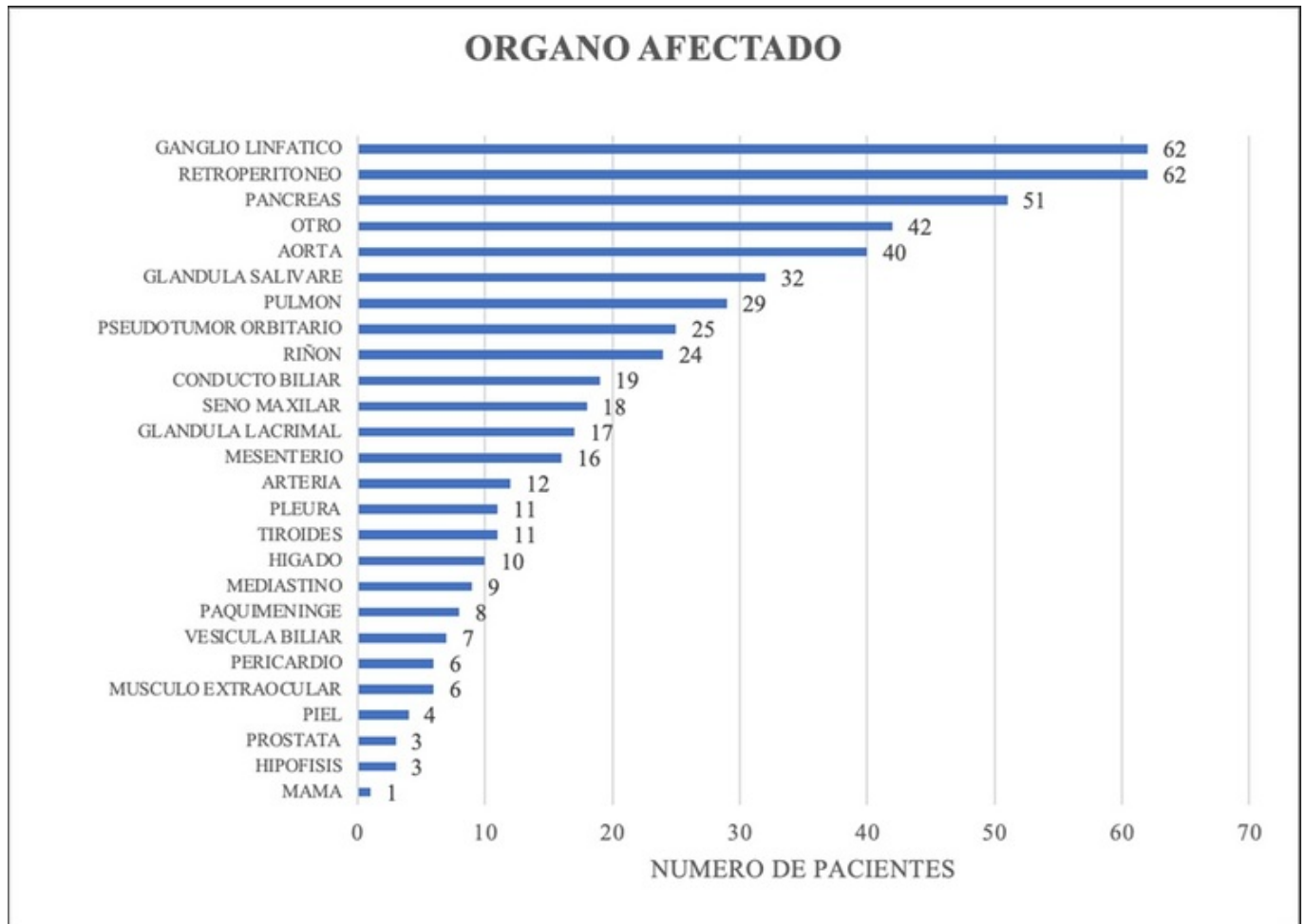
Resultados: Se incluyeron 197 pacientes de los 208 enviados al registro. La mayoría eran varones (70,6%), con mediana de edad al diagnóstico de 57,6. Los sujetos habían sido seguidos durante 7 años (mediana). El 83% de los sujetos cumplió los criterios patológicos (40,7% altamente sugestivo), el 92,7% los japoneses (18,2% definitivo, 40,1% probable y 39,1% posible) y el 68% los ACR/EULAR. La IgG4 sérica fue superior a 125 mg/dL en un 57,3%. En cuanto a la afectación de órganos, los más frecuentes fueron el retroperitoneo (n = 62) y ganglio linfático (n = 62), seguidos de páncreas (n = 51) y aorta (n = 40), glándulas salivares (n = 32) y pulmón (n = 29). El 71% presentó afectación multiorgánica. La actividad de la enfermedad al inicio fue leve-moderada, presentando un índice de respuesta al diagnóstico de 4 (mediana). Este índice disminuyó durante el seguimiento y tras tratamiento a 2. Los hallazgos patológicos típicos fueron el infiltrado denso linfoplasmocitario (96,6%), la fibrosis estoriforme (62,6%), la flebitis obliterativa (36,8%) y la eosinofilia (33,9%). La media de células plasmáticas IgG4 por campo de gran aumento (CGA) fue de 62,4 (54) y la media de ratio células IgG4/IgG fue del 0,45 (19), los criterios patológicos consideran una ratio por encima del 0,4 como condición suficiente para el diagnóstico. En cuanto al tratamiento, la mayoría fueron

tratados con glucocorticoides (78,7%). Otros tratamientos fueron rituximab (30,5%), azatioprina (18,3%) y micofenolato (14,2%). El 55,2% de los sujetos respondieron a terapia de forma completa, definida como IgG4-RD RI = 0, y el 29,7% parcialmente, definida como la reducción de al menos > 1 punto de RI de IgG4-RD. El 15,2% no respondieron. Durante el seguimiento, 91 pacientes (46,9%) recayeron dos o más veces y 56 pacientes (28,4%) tres o más. 20 pacientes (10,2%) evolucionaron a *exitus*, siendo la sepsis la causa más frecuente.

Variables	Enfermedad relacionada con IgG4 (n = 197)
Género	
Hombre	139 (70,6%)
Mujer	58 (29,4%)
Edad de diagnóstico (RIQ) ¹	57,6 (18,5)
Hombre (RIQ) ¹	60,44 (18,6)
Mujer (RIQ) ¹	54,3 (13,5)
Tiempo de seguimiento en años (RIQ) ¹	7 (7)
Etnia	
Caucásica	171 (86,9%)
Hispana	20 (10%)
Norte africana/oriente medio	5 (2%)
Órgano afectado	
Retroperitoneo	62 (31,5%)
Ganglio linfático	62 (31,5%)
Páncreas	51 (25,9%)
Aorta	40 (20,3%)
Afectación multiorgánica	140 (71%)
Ratio órganos por paciente	2,3
Índice de respuesta al diagnóstico (RIQ) ^{1,2}	4 (6)
Índice de respuesta al seguimiento (RIQ) ^{1,2}	2 (3)
≥ 2 brotes durante seguimiento	90 (45,7%)
Criterios diagnósticos	
Consensus³	
Altamente sugestivo	72 (40,7%)
Comprehensive⁴	
Definitivo	34 (18,2%)
Probable	75 (40,1%)
Posible	70 (39,1%)
ACR/EULAR⁵	
IgG4 sérica > 135 mg/dL	104 (57,3%)
Hallazgos de la biopsia (n = 182)⁶	
Infiltrado denso linfoplasmocitario	173 (96,6%)
Fibrosis estoriforme	109 (62,6%)
Flebitis obliterativa	64 (36,8%)
Eosinofilia	57 (33,9%)
Células plasmáticas IgG4 por CGA (IQR) ¹	46,64 (58)
Células plasmáticas IgG por CGA (IQR) ¹	121 (122,5)
Ratio de células IgG4/IgG (DE) ⁷	0,45 (0,19)
Tratamiento	
Glucocorticoides	155 (78,7%)
Rituximab	60 (30,5%)

Azatioprina	36 (18,3%)
Micofenolato	28 (14,2%)
Respuesta a tratamiento	
Ausencia	22 (15,2%)
Parcial	43 (29,7%)
Completa	80 (55,2%)
Exitus	20 (10,2%)
Sepsis	12 (60%)
Neoplasia	2 (10%)
Insuficiencia cardíaca	2 (10%)
Ictus, infarto agudo de miocardio, insuficiencia hepática y desconocido (cada uno)	1 (5%)

Órganos biopsiados (n = 206)	
Retroperitoneo	28 (13,6%)
Otros	25 (12,1%)
Nódulo linfático	19 (9,2%)
Pseudotumor orbitario	17 (8,3%)
Páncreas	17 (8,3%)
Glándula salival	14 (6,8%)
Aorta	12 (5,8%)
Glándula lacrimal	11 (5,3%)
Seno maxilar	10 (4,9%)
Pulmón	8 (3,9%)
Riñón	7 (3,4%)
Mesenterio	7 (3,4%)
Mediastino	5 (2,4%)
Hígado	4 (1,9%)
Vesícula biliar	4 (1,9%)
Ninguno	3 (1,5%)
Pleura	3 (1,5%)
Conducto biliar	3 (1,5%)
Tiroides	3 (1,5%)
Piel	2 (1%)
Próstata	1 (0,5%)
Mama	1 (0,5%)
Arterias	1 (0,5%)
Hipófisis	1 (0,5%)



Conclusiones: La cohorte del registro mostró una distribución por sexo y edad al diagnóstico similar a otras cohortes. Comparativamente, hubo mayor afectación retroperitoneal y ganglio linfático. Un porcentaje alto de pacientes presentó afectación de varios órganos. Una gran parte de los pacientes cumplió los criterios patológicos, japoneses y/o ACR/EULAR. El glucocorticoide fue el tratamiento más repetido, seguido de rituximab, con una frecuencia no poco estimable. En torno a la mitad de los pacientes respondió de forma completa a tratamiento, pero tres de cada cuatro pacientes desarrollaron al menos un brote durante el seguimiento.

(Otros autores: Xavier Solanich Moreno, Susana Mellor Pita, Joaquín Bernardo Cofiño y Belén Gutiérrez Sancerni).