



377 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Pablo López Quirantes, Javier Gorospe García, Rocío Pacheco Yepes, Carlos Romero Gómez, Iván Pérez de Pedro y Ricardo Gómez Huelgas

Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, el proceso diagnóstico y el manejo terapéutico de los pacientes diagnosticados de enfermedad relacionada con la IgG4 (IgG4-RD) en seguimiento en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de IgG4-RD en nuestra consulta de Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas desde enero de 2019 hasta mayo de 2022. Se analizaron variables clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados: De los 2286 en seguimiento solo 9 están diagnosticados de IgG4-RD (0,39%). El diagnóstico se obtuvo por biopsia en 7 de ellos (77,7%). Los corticoides fueron el tratamiento de base en los pacientes sintomáticos (n = 7). Se consiguió la remisión en 4 de ellos (57,1%), necesitando mantener todos ellos terapia inmunosupresora. El resultado de las distintas variables recogidas se resume en la tabla.

| | Paciente 1 | Paciente 2 | Paciente 3 | Paciente 4 | Paciente 5 | Paciente 6 | Paciente 7 | Paciente 8 | Paciente 9 |
|---------------------------------|----------------------|-----------------|--|---|-------------|----------------------------|---------------------------------------|------------|-------------------------|
| Sexo/edad (años) | V/59 | V/60 | M/57 | V/47 | M/59 | V/28 | V/59 | V/60 | V/55 |
| Edad inicio síntomas | 59 | 53 | 44 | 40 | 53 | 23 | 56 | 59 | 47 |
| Motivo de consulta | Dolor pleurítico | Síncope | Síndrome constitucional | Dolor abdominal | Cefalea | Ptosis palpebral izquierda | Aumento tamaño glándulas submaxilares | Bocio | Dolor abdominal |
| Manifestaciones clínicas | Dolor pleurítico | Síncope | Fiebre | Pancreatitis aguda recurrente (> 50 crisis) | Cefalea | Visión borrosa | Sialoadenitis | Disfagia | Paniculitis mesentérica |
| Esputos hemoptoicos | Claudicación de MMII | Pérdida de peso | Exoftalmos izquierdo | RNM | | Disnea en decúbito | | | |
| Disfonía | Elevada | Elevada | Normal | Elevada | Normal | Elevada | Elevada | Elevada | Normal |
| IgG4 sérica | | | | | | | | | |
| Pruebas radiológicas | PET-TC | PET-TC | PET-TC | RNM | Gammagrafía | PET-TC | Ecografía | TC | PET-TC |
| Ecoendoscopia | | | | RNM/TC | | | | | |
| PET-TC | | | | PET-TC | | | | | |
| Biopsia | Masa pulmonar | No | Nefrectomía y fibrosis retroperitoneal | Pancreática | Esfenoidal | Tiroidea | No | Tiroidea | Grasa mesentérica |

| Localización | Masa pulmonar | Aortitis | Fibrosis retroperitonea 1 | Pancreática (autoinmunitaria tipo 1) | Masa esfenoidal | Tiroides | Parótidas, glándulas salivares submaxilares | Masa tiroidea | Mesenterio |
|-------------------------|------------------------------------|-------------------------------|---------------------------|--------------------------------------|--------------------------------------|--------------|---|-------------------|--------------------|
| Arteria iliaca | | Aortitis | | | | | | | |
| Tratamiento | | Tiroiditis | | | | | | | |
| MTX | GC | GC | GC | GC | GC | No | No | GC | GC |
| Rituximab | | MTX | AZA | | Rituximab | | | CFF | |
| Evolución actual | | Tocilizumab | MTX | | | | | AZA | |
| Continúa GC | Remisión (continúa GC dosis bajas) | Remisión (continúa rituximab) | Remisión | Crisis recurrentes más leves | Remisión parcial (mantiene GC y MTX) | Asintomático | Asintomático | Recidiva reciente | Crisis recurrentes |

GC: glucocorticoides ; MTX: metotrexato; AZA: azatioprina; CFF: cilofosfamida.

Discusión: La IgG4-RD es una entidad infrecuente en nuestro medio. Su presentación clínica es muy variable, realizándose con frecuencia el diagnóstico como resultado de un hallazgo histopatológico. Esta enfermedad presenta una buena respuesta al tratamiento con corticoides, si bien en ocasiones precisa terapia ahorradora de esteroides.

Conclusiones: Menos del 1% de los pacientes en seguimiento en nuestra consulta de enfermedades autoinmunes y sistémicas padecen enfermedad relacionada con la IgG4. Los corticoides han sido el tratamiento de elección en pacientes sintomáticos, precisando asociar otras terapias inmunosupresoras para mantener la remisión clínica.

Bibliografía

1. Zhang W, Stone JH. Management of IgG4-related disease. Lancet Rheumatol. 2019;1(1):e55-e65.