



## 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
<b>Sexo/edad (años)</b>	V/59	V/60	M/57	V/47	M/59	V/28	V/59	V/60	V/55
<b>Edad inicio síntomas</b>	59	53	44	40	53	23	56	59	47
<b>Motivo de consulta</b>	Dolor pleurítico	Síncope	Síndrome constitucional	Dolor abdominal	Cefalea	Ptosis palpebral izquierda	Aumento tamaño glándulas submaxilares	Bocio	Dolor abdominal
<b>Manifestaciones clínicas</b>	Dolor pleurítico	Síncope	Fiebre	Pancreatitis aguda recurrente (> 50 crisis)	Cefalea	Visión borrosa	Sialoadenitis	Disfagia	Paniculitis mesentérica
<b>Esputos hemoptoicos</b>	Claudicación de MMII	Pérdida de peso	Exoftalmos izquierdo	RNM		Disnea en decúbito			
<b>Disfonía</b>	Elevada	Elevada	Normal	Elevada	Normal	Elevada	Elevada	Elevada	Normal
<b>IgG4 sérica</b>									
<b>Pruebas radiológicas</b>	PET-TC	PET-TC	PET-TC	RNM	Gammagrafía	PET-TC	Ecografía	TC	PET-TC
<b>Ecoendoscopia</b>				RNM/TC					
<b>PET-TC</b>				PET-TC					
<b>Biopsia</b>	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							
<b>Tratamiento</b>		Tiroiditis	GC		GC			GC	GC
MTX	GC	GC	AZA	GC		No	No	CFF	
Rituximab		Tocilizumab	MTX		Rituximab			AZA	
<b>Evolución actual</b>	Remisión (continua GC dosis bajas)	Remisión (continua rituximab)	Remisión	Crisis recurrentes más leves	Remisión parcial (mantiene GC y MTX)	Asintomático	Asintomático	Recidiva reciente	Crisis recurrentes
Continua GC									

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.