

1001 - ESTUDIO RETROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO SOBRE LA PREVALENCIA DE NEOPLASIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

Juan Besteiro Suárez¹, Beatriz Gimena Reyes², Olimpia Orozco Gálvez¹, Adrián Antón Vicente^{1,3}, Luis Saéz Comet⁴, Borja de Miguel Campo⁴, María Victoria Villalba García⁵, Carlos Feijoo Massó⁶, Begoña de Escalante Yanguela⁷, Iago Carballo Fernández⁸, Marta Pérez Quintana⁹, David López Lucena¹⁰, Guillem Policarpo Torres¹¹ y Fernando Martínez Valle^{1,3}

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

Resumen

Objetivos: Describir la prevalencia de neoplasia en pacientes IgG4-RD pertenecientes al registro español y describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes que desarrollan neoplasia.

Métodos: De los 197 pacientes incluidos en el Registro Español de IgG4-RD se seleccionan aquellos que desarrollaron neoplasia durante el seguimiento (febrero de 2006-abril de 2024). Se realiza análisis estadístico mediante programación en R (versión 4,3.3). El test exacto de Fisher se utilizó para comparar prevalencias.

Resultados: De los pacientes analizados, 39 de los 197 pacientes con IgG4-RD (19,8%) fueron diagnosticados de al menos una neoplasia durante el seguimiento. La mayoría mostró una única neoplasia, pero 2 pacientes padecieron dos y otros 2 pacientes tres. La mediana de edad al diagnóstico de neoplasia y IgG4-RD fue similar, en torno a los 60 años. Las neoplasias se diagnosticaron 2 años antes de media que la IgG4-RD, 26 pacientes fueron diagnosticados antes, con un máximo de 13 años y mínimo de 6 meses de diferencia y 13 pacientes después, con un máximo de 8 años y mínimo de 4 meses. Los tipos de cánceres notificados fueron genitourinario (n = 13), otro (n = 6), colon (n = 6), linfoma (n = 4), pulmón (n = 3), próstata (n = 3), mama (n = 3), páncreas (n = 2), leucemia (n = 2), piel (n = 1), ginecológico (n = 1) y del área ORL (n = 1). Comparando la prevalencia obtenida con los datos españoles del observatorio de cáncer de la OMS, existe un aumento de prevalencia de neoplasia en pacientes con IgG4-RD respecto a la población general (prevalencia entre 2017-2022: 18,1% en IgG4-RD y 1,9% en población general, $p < 2,2 \cdot 10^{-16}$, IC95% [6,39-14,3], OR 9,7), que se mantiene en mujeres (13,7 vs. 1,7%, $p = 4,804 \cdot 10^{-5}$) y hombres (20 vs. 2,1%, $p = 2,855 \cdot 10^{-15}$) por separado. Cuando se compara por separado el linfoma la diferencia es aún mayor (2,3 vs. 0,01%, $p = 3,972 \cdot 10^{-9}$), y con el cáncer de páncreas ocurre lo mismo (1,16 vs. 0,01%, $p = 0,0003$). En cuanto a la afectación de órganos, los más frecuentes fueron el ganglio linfático (n =

16), seguidos de páncreas (n = 11) y aorta (n = 11). El porcentaje de tratamiento fue menor que en el resto de la cohorte, con el 73,7% recibiendo glucocorticoide, el 21,1% rituximab, el 10,5% azatioprina y el 15,8% micofenolato. El 42% presentó más de dos brotes durante el seguimiento. 6 pacientes (15,8%) fallecieron, siendo la sepsis la causa más frecuente.

Resultados (n = 39)

Sexo

Hombre 29 (76,3%)

Mujeres 9 (23,7%)

Etnia

Caucásica 33 (84,8%)

Hispana 5 (13,2%)

Edad al diagnóstico IgG4-RD (DE)¹ 63 (13,1)

Tiempo desde IgG4-RD para fallecimiento¹ 2,7 (1,6)

Edad al diagnóstico de la neoplasia (DE)¹ 61,6 (4,6)

Tiempo desde neoplasia para fallecimiento¹ 4,8 (4,4)

Índice de respuesta al diagnóstico (RIQ)^{2,3} 4 (6)

Índice de respuesta durante seguimiento (RIQ)^{2,3} 2 (3)

≥ 2 brotes 16 (42%)

Órganos más afectados

Ganglio linfático 16 (46,1%)

Páncreas 11 (28,9%)

Aorta 11 (28,9%)

Ratio de órganos por paciente (total:114) durante todo seguimiento 3

Criterios diagnósticos

Consensus⁴ 30 (81%)

Altamente sugestivo 16 (45,7%)

Comprehensive⁵ 34 (89,5%)

Definitivo 9 (25%)

Probable 13 (36,1%)

Posible 14 (38,9%)

ACR/EULAR⁶ 24 (63,5%)

IgG4 sérica > 135 mg/dL 23 (63,9%)

Hallazgos en la biopsia

Infiltrado denso linfoplasmocitario 34 (91,9%)

Fibrosis estoriforme 17 (45,9%)

Flebitis obliterativa 11 (29,7%)

Eosinofilia 9 (25,7%)

Células plasmáticas IgG4 por CGA (IQR)² 35,5 (47,75)

Células plasmáticas IgG por CGA (IQR)² 102,5 (158,2)

Ratio de células IgG4/IgG (DE)¹ 0,4 (0,18)

Tratamiento

Glucocorticoide 28 (73,7%)

Rituximab 8 (21,1%)

Azatioprina 4 (10,5%)

Micofenolato 6 (15,8%)

Respuesta a tratamiento

Ausente 5 (16,7%)

Parcial 9 (30%)

Completa 16 (53,3%)

Exitus 6 (15,8%)

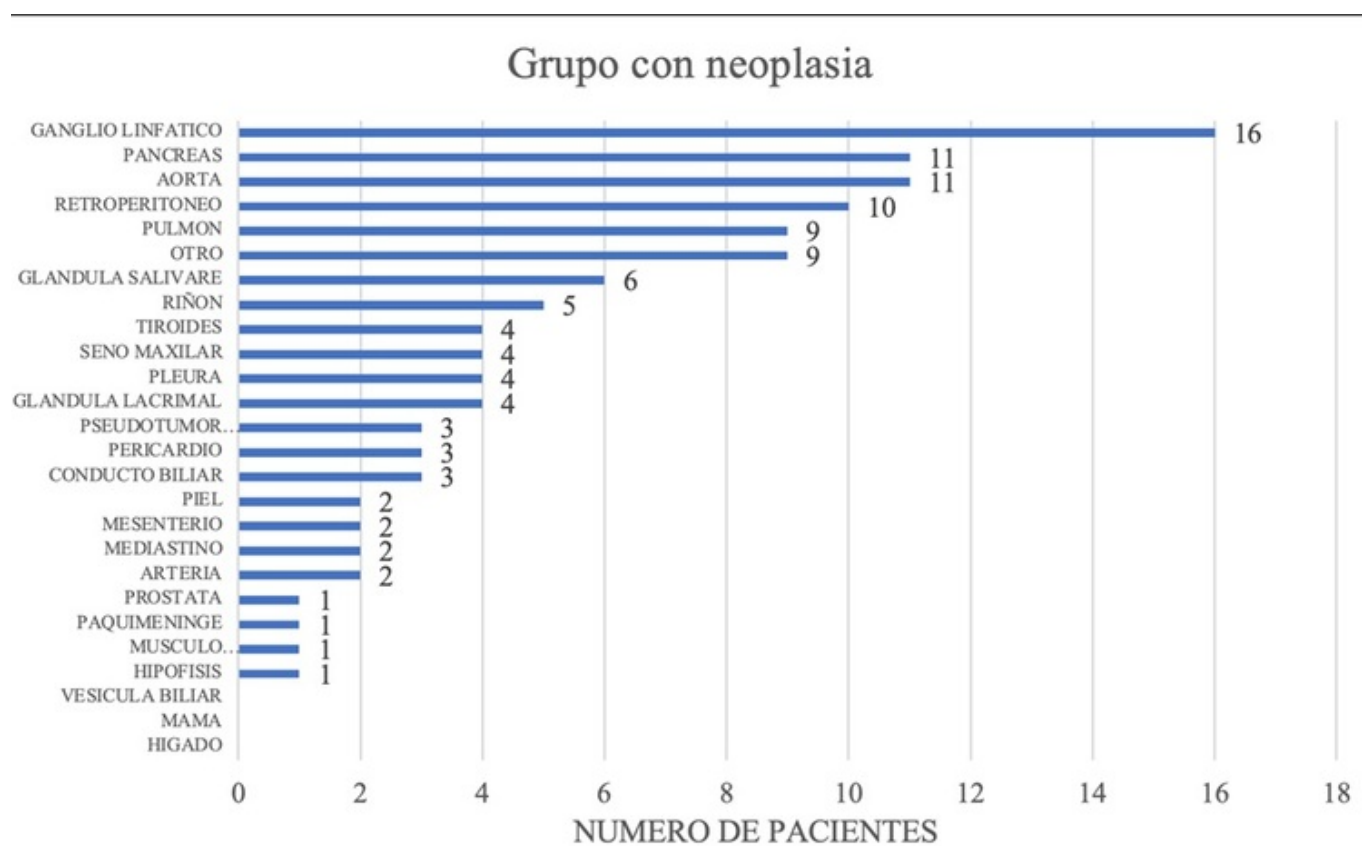
Sepsis 3 (50%)

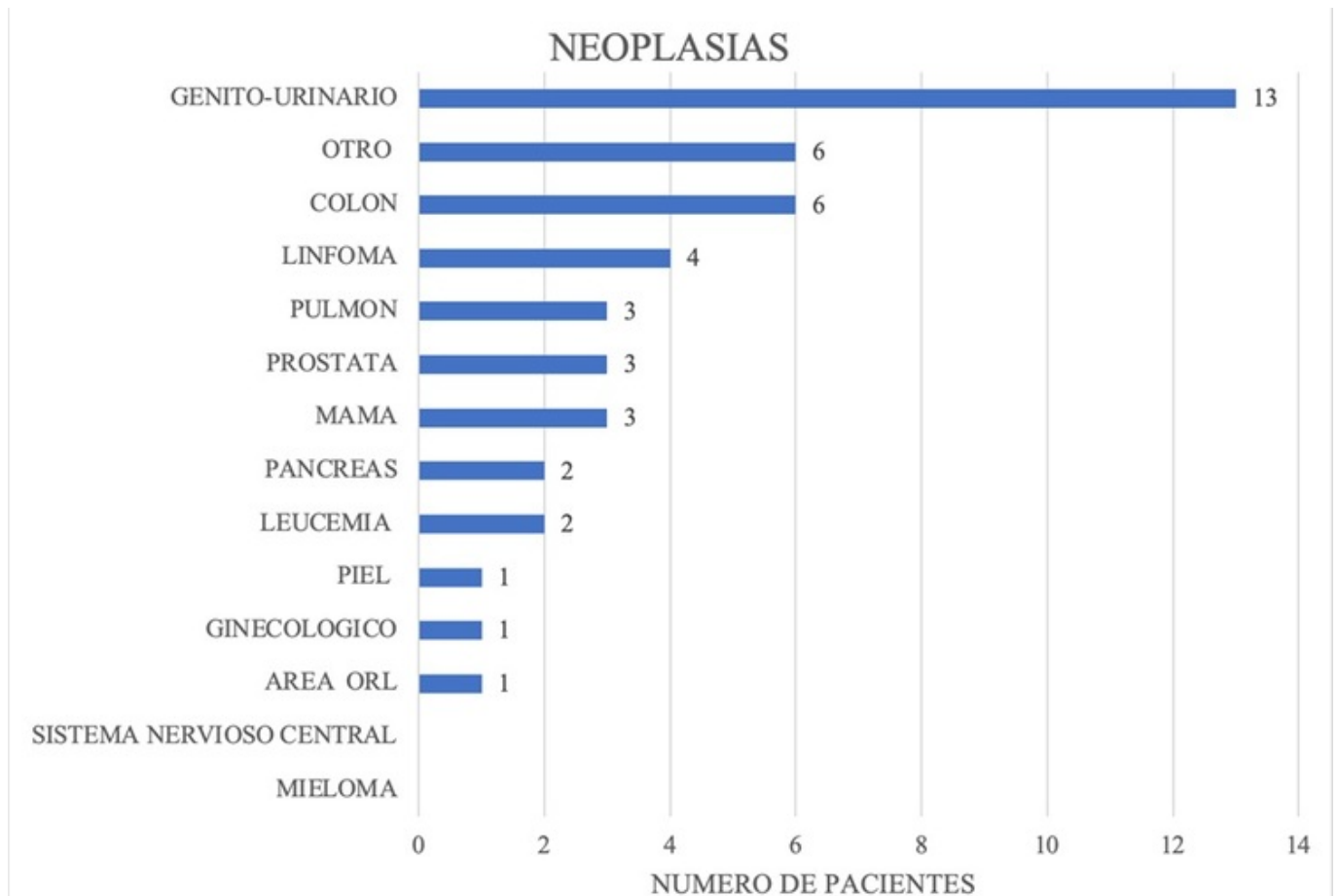
Cáncer 2 (33,3%)

Insuficiencia cardíaca 1 (16,7%)

Neoplasias (n = 45)

Genitourinaria	13 (28,9%)
Otro	6 (13,3%)
Colon	6 (13,3%)
Linfoma	4 (8,9%)
Pulmón	3 (6,7%)
Próstata	3 (6,7%)
Mama	3 (6,7%)
Páncreas	2 (4,4%)
Leucemia	2 (4,4%)
Piel	1 (2,2%)
Ginecológico	1 (2,2%)
ORL	1 (2,2%)
SNC	0
Mieloma	0





Conclusiones: Los resultados obtenidos orientan hacia una posible asociación entre IgG4-RD y neoplasia. Esta es aún mayor en el caso de neoplasias hematológicas como el linfoma y el cáncer de páncreas. El mecanismo subyacente continúa siendo desconocido, pero quizás sea necesaria una búsqueda más activa de neoplasia en pacientes diagnosticados de IgG4-RD.

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