Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S233

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

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

Juan Besteiro Suárez[1], *Beatriz Gimena Reyes*[2], *Olimpia Orozco Gálvez*[1], *Adrián Antón Vicente*[1,3], *Luis Saéz Comet*[4], *Borja de Miguel Campo*[4], *María Victoria Villalba García*[5], *Carlos Feijoo Massó*[6], *Begoña de Escalante Yanguela*[7], *Iago Carballo Fernández*[8], *Marta Pérez Quintana*[9], *David López Lucena*[10], *Guillem Policarpo Torres*[11] *y Fernando Martínez Valle*[1,3]

[1]*Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España.* [2]*Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.* [3]*Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España.* [4]*Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.* [5]*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.* [6]*Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, España.* [7]*Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.* [8]*Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España.* [9]*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.* [10]*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.* [11]*Hospital 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 $2{,}2^{-16}$, IC95% [6,39-14,3], OR 9,7), que se mantiene en mujeres (13,7 vs. 1,7%, p = $4{,}804^{-5}$) y hombres (20 vs. 2,1%, p = $2{,}855^{-15}$) por separado. Cuando se compara por separado el linfoma la diferencia es aún mayor (2,3 vs. 0,01%, p = $3{,}972^{-9}$), 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 fallecimiento[1]	2,7 (1,6)
Edad al diagnóstico de la neoplasia (DE)[1]	61,6 (4,6)
Tiempo desde neoplasia para fallecimiento[1]	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

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Criterios diagnósticos	
Consensus[4]	30 (81%)
Altamente sugestivo	16 (45,7%)
Comprehensive[5]	34 (89,5%)
Definitivo	9 (25%)
Probable	13 (36,1%)
Posible	14 (38,9%)
ACR/EULAR[6]	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%)

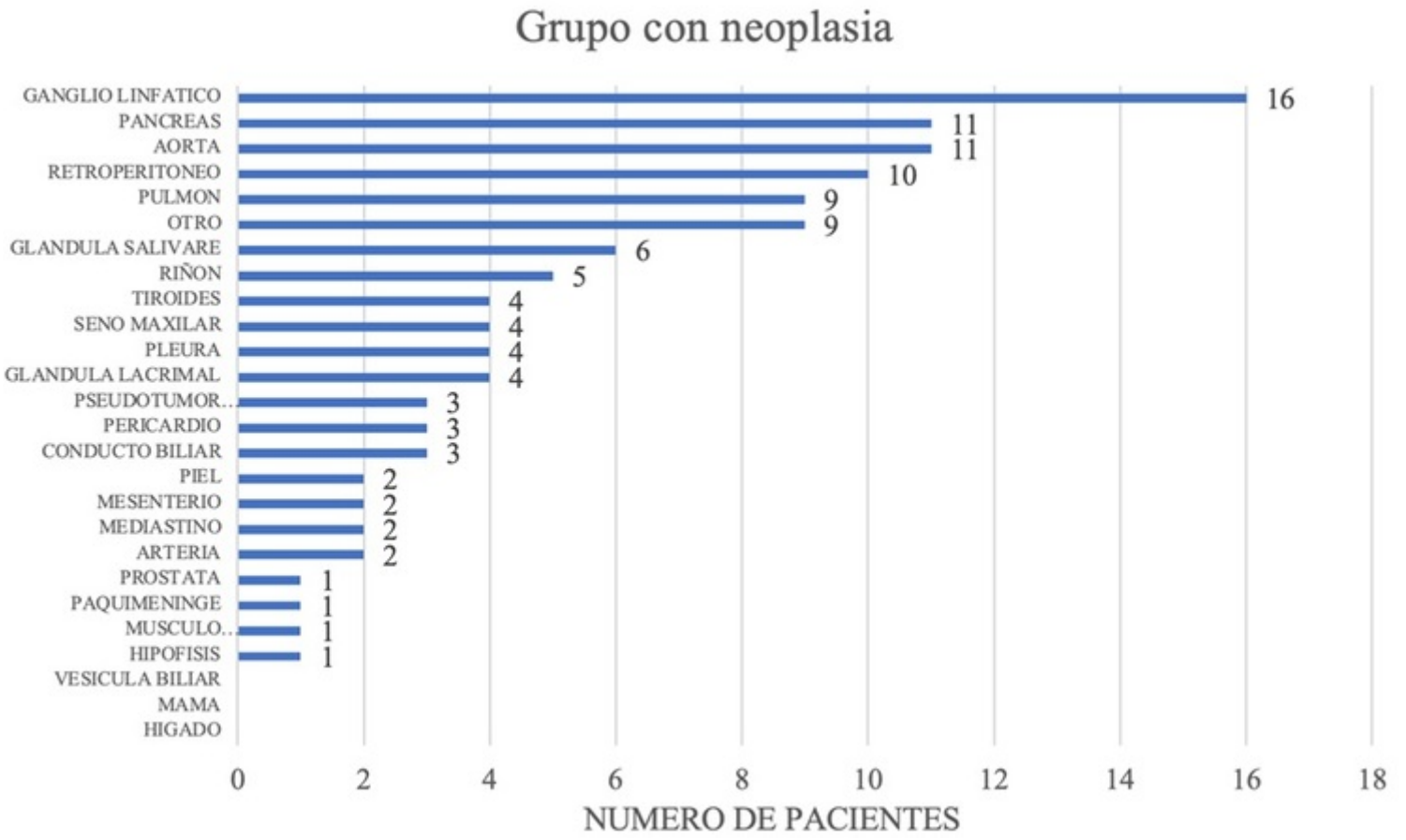
0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Rituximab	8 (21,1%)
Azatiprina	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%)

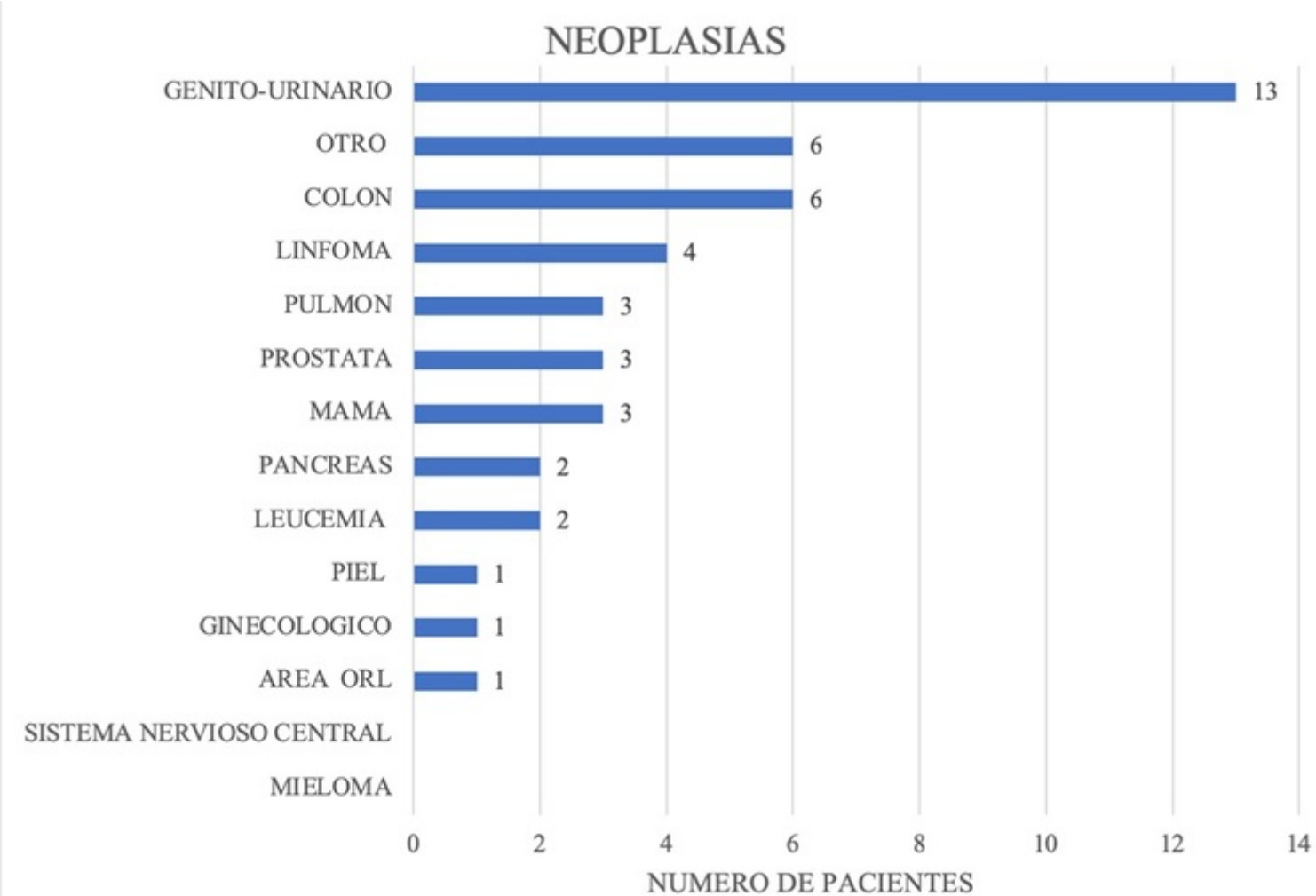
Neoplasias (n = 45)	
Genitourinaria	13 (28,9%)
Otro	6 (13,3%)
Colon	6 (13,3%)
Linfoma	4 (8,9%)
Pulmón	3 (6,7%)
Próstata	3 (6,7%)

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

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



0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.



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).

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.