



<https://www.revclinesp.es>

2157 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES Y BÚSQUEDA DE AFECTACIÓN RENAL

Javier Franco Gutiérrez, Almudena Bartolomé Muñoz, Tatiana Paula García Pire, María Victoria Villalba García, Cristina Lavilla Olleros, Cristina Ausín García y María Barrientos Guerrero

Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Analizar las características de pacientes con enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4), describir los patrones de afectación y tratamientos más empleados en nuestro centro, así como conocer la prevalencia y manifestaciones de la afectación renal.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo en un hospital terciario, incluyendo pacientes con diagnóstico histológico de ER-IgG4 entre 2012 y 2024. Se analizaron características epidemiológicas, comorbilidades, hallazgos analíticos, localización de afectación y tratamiento instaurado.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes con confirmación histológica de ER-IgG4 (tabla 1). La mediana de edad al diagnóstico fue 71 años (rango 41-81), con predominio masculino (61%). La mayoría presentaba factores de riesgo cardiovascular y dos pacientes asociaban comorbilidad autoinmune (polimialgia reumática y gastritis crónica atrófica). Analíticamente, la IgG4 estaba elevada en 8 pacientes (mediana 3 g/L; rango 1,4-132), la IgE en 7 de 12 (mediana 214 KU/L) y 3 presentaron eosinofilia (> 500 cél/mm 3). Las localizaciones afectadas con mayor frecuencia fueron: glandular y cabeza/cuello, hepato-bilio-pancreática y retroperitoneal/aórtica (tabla 2). En cuanto a la afectación renal; 6 pacientes tenían alteraciones radiológicas sugestivas y solo en 3 casos había afectación parenquimatosa, que incluían 1 paciente con síndrome nefrótico, 1 con enfermedad renal crónica por nefritis tubulointersticial (NTI) y 1 con fracaso renal agudo obstructivo por fibrosis retroperitoneal, sin manifestaciones radiológicas en los dos primeros. El cribado de proteinuria fue incompleto: 3 pacientes no fueron evaluados y solo 7 realizaron orina de 24 horas, con proteinuria detectada en 3 (1 en rango nefrótico). Todos los pacientes que precisaron tratamiento sistémico (n = 12) recibieron corticoides. En cinco se asoció un inmunosupresor y en otros cinco, dos inmunosupresores; el más empleado fue rituximab (n = 6), frente a micofenolato (n = 4), azatioprina (n = 3), metotrexato (n = 2) y ciclofosfamida (n = 1). Solo dos recibieron corticoides en monoterapia y en dos casos se realizó únicamente resección quirúrgica.

Variable	n=18
Edad (mediana en años)	71
Sexo varón	11 (61%)
HTA	8 (41%)
DM2	4 (22,2%)
Dislipemia	6 (33,3%)
Tabaquismo	8 (44,4%)
MACE	5 (27,8%)
Otras enfermedades autoinmunes	2 (11,1%)
ERC	3 (16,7%)

Pacientes	Glandular, cabeza y cuello	Hepato-bilio-pancreática	Retroperitoneal/aórtica	Adenopática	Renal	Pulmonar/mediastínica	Otros: cuál
Paciente 1	x			x			
Paciente 2	x				x	x	
Paciente 3	x		x				Pericarditis
Paciente 4	x				x		
Paciente 5	x		x				
Paciente 6	x						
Paciente 7	x						Muscular
Paciente 8		x					
Paciente 9	x						
Paciente 10	x	x		x			
Paciente 11	x	x		x		x	Bazo
Paciente 12		x	x	x			
Paciente 13	x	x			x		
Paciente 14				x			
Paciente 15							Paquimeningitis
Paciente 16			x		x		
Paciente 17		x					
Paciente 18	x						Vertebral

Discusión: La ER-IgG4 representa un desafío diagnóstico y terapéutico por su presentación heterogénea y multiorgánica. Nuestros datos coinciden con lo descrito previamente: edad avanzada, predominio masculino y afectación frecuente en cabeza/cuello, región hepatobilíopancreática y retroperitoneo. A diferencia de la afectación renal habitual, donde predomina la NTI, nuestra muestra identificó un caso de cada forma de afectación parenquimatosa descrita en la literatura. El cribado renal incompleto sugiere un posible infradiagnóstico, lo que subraya la necesidad de establecer protocolos para su detección temprana. El tratamiento no está estandarizado; los corticoides constituyen la base terapéutica y no existen ensayos que demuestren superioridad de un inmunosupresor sobre otro. Rituximab ha mostrado buena respuesta en publicaciones previas y fue el agente más empleado en nuestra cohorte.

Conclusiones: La ER-IgG4 es una enfermedad sistémica y frecuentemente multiorgánica. Pese a su baja prevalencia, debe investigarse la afectación renal incluso sin hallazgos radiológicos. La NTI puede no mostrar alteraciones en sedimento ni función renal en estadios tempranos, lo que exige una alta sospecha clínica y una evaluación periódica. Los consensos internacionales recomiendan tratamiento combinado con corticoides e inmunosupresores para evitar toxicidad esteroidea y prevenir recaídas.