



## IF-100 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA COHORTE DE PACIENTES UNICÉNTRICA AFECTOS DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4

O. Orozco Gálvez<sup>1</sup>, A. Fernández Codina<sup>2</sup>, J. Mestre Torres<sup>1</sup>, E. Cañas Ruano<sup>1</sup>, A. Gil Vila<sup>1</sup>, M. Riveiro Barciela<sup>1</sup>, S. Buján Rivas<sup>1</sup> y F. Martínez Valle<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>2</sup>Rheumatology. Saint Joseph's Hospital Western University. London, Ontario. Canadá.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, analíticas y terapéuticas de los pacientes afectados de enfermedad relacionada con la IgG4 (IgG4-RD) pertenecientes a la cohorte Vall d'Hebron.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de una cohorte unicéntrica de pacientes con IgG4-RD, con recogida de datos a través de historia clínica desde el 1 de enero de 2013 hasta 31 de diciembre de 2017. Todos los pacientes afectados cumplían los criterios histológicos propuestos en 2012 por Deshpande et al.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 37 pacientes de los cuales el 56,7% eran hombres, la mediana de edad al diagnóstico era de 51 (IQR 18). El diagnóstico fue retrospectivo en 14 (37,8%) y la histología altamente sugestiva en 23. La afectación multisistémica al diagnóstico ocurrió en 10 pacientes (27,2%). La afectación por aparatos fue la siguiente: 11 pacientes (29,7%) tenían afectación de retroperitoneo; 7 (18,9%) por pseudotumor orbitario; 6 (16,2%) aorta y arterias; 3 (8,1%) vesícula y vía biliar. Las siguientes localizaciones se dieron en 2 ocasiones cada una (5,4%): mesenterio, paquimeningitis, pleura, mediastino, riñón, páncreas y hueso; y en 1 ocasión las siguientes (2,7%): glándulas lacrimales, pulmón, hígado, tiroides, glándulas salivares, pericardio, hipófisis, mama. De 29 pacientes en los que se midió, en 13 de los casos (44,8%) se objetivó elevación de IgG4 en suero, de los cuales se normalizó tras tratamiento el 53,8%. Los tratamientos recibidos fueron: corticoides en un 86,5% de los pacientes; fármacos modificadores de la enfermedad (FAMEs) en un 51,4%; cirugía en un 51,4%; rituximab en 27,2% y otros en 5,4%. 2 pacientes no recibieron ningún tratamiento. De los que recibieron tratamiento hubo respuesta completa al final del tratamiento en 17 casos y parcial en 16, con ausencia de respuesta en 2 casos. Se produjo recidiva en 15 casos (40,5%), y de estos, el 46,6% tuvo más de una recidiva. En el 16,2% quedó daño crónico asociado y 2 pacientes fallecieron.

**Discusión:** La IgG4-RD se trata de una enfermedad multisistémica de carácter fibrosante que puede dañar virtualmente a cualquier órgano y que agrupa múltiples entidades previamente consideradas únicas. Presenta buena respuesta a tratamiento inmunosupresor, sobre todo si el diagnóstico es temprano. La cohorte de nuestro centro presenta características demográficas similares a las de otras series. Difiere la predominancia de afectación retroperitoneal y orbitaria al ser centro de referencia en la zona para estas patologías; y se describen más pacientes con afectación localizada

única. Aunque la respuesta, al menos parcial, se produce en la mayoría de los casos, es reseñable la alta tasa de recidivas. La mortalidad es escasa pero el porcentaje de daño crónico asociado no es desdeñable y supone el mayor componente de morbimortalidad de esta entidad. La base del tratamiento son los corticoides, si bien en casos refractarios y en pacientes graves está indicado el uso de rituximab.

*Conclusiones:* La IgG4-RD es una enfermedad poco frecuente. Presenta una buena respuesta a corticoides, si bien las lesiones crónicas pueden ser refractarias al tratamiento por presentar gran componente fibrótico. La alta tasa de recidivas obliga a un control estrecho y a valorar la instauración de tratamiento con rituximab o FAMEs, si bien la experiencia con estos últimos es limitada.