



## IF-097 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4

I. Robles Barrena, I. Sánchez Berná, I. Perales Fraile, M. Angelina García, P. de Peralta García, A. Castañeda Pastor, C. Santiago Díaz y R. Barba Martín

Medicina interna. Hospital Rey Juan Carlos. Móstoles Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Realizar una revisión de los pacientes diagnosticados de enfermedad asociada a la IgG4 en el Hospital Universitario Rey Juan Carlos, entidad emergente en los primeros 10 años del s.XXI. Es una condición fibroinflamatoria caracterizada por lesiones infiltrativas en uno o varios órganos.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados desde el año 2012.

**Resultados:** Se presentan en la tabla.

#### Casos de IgG4

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad	64	80	59	41
Sexo	Varón	Varón	Varón	Mujer
Clínica	Dolor lumbar	Dolor abdominal y adenopatías axilares	Dolor abdominal e ictericia obstructiva	Proptosis ocular
Diagnóstico	Hidronefrosis izquierda, aumento de IgG4	Aumento de IgG4 y células plasmáticas IgG4+	Aumento de IgG4, foco fibroinflamatorio	Pseudotumor en RM e IgG4 aumentada.
Tratamiento	Corticoides + metotrexate	Corticoides + azatioprina	Corticoides + azatioprina	Corticoides + azatioprina
Evolución	Resolución de la hidronefrosis	Mejoría de adenopatías y nódulos pulmonares	no progresión radiológica	No dolor ocular
Síndrome	Fibrosis retroperitoneal	Pancreatitis autoinmune y poliadenopatías	Enfermedad esclerosante, periaortitis y pancreatitis	Pseudotumor orbitario

**Discusión:** La enfermedad asociada a IgG4 es una patología fibroinflamatoria que se suele presentar como masas infiltrativas en uno o varios órganos. Es una patología que ha unificado un gran número de patologías, previamente consideradas limitadas a determinados órganos y de etiopatogenia no

conocida. Edad media de 60 años y relación hombre/mujer 3:1. Presentación clínica variable, sospecha por hallazgos radiológicos o incidentalmente en muestras histológicas. Sus principales características son niveles elevados de IgG4 en suero y los hallazgos histopatológicos de infiltración tisular por células plasmáticas IgG4 positivas y fibrosis estoriforme. Los glucocorticoides están considerados la primera línea de terapia, si hay afectación de órganos vitales se aconseja tratamiento agresivo. La utilidad de las mediciones de IgG4 como datos de actividad no es concluyente.

*Conclusiones:* Se trata de una enfermedad que implica a distintos especialistas y requiere de una sospecha clínica para poder ser diagnosticada dada la gran variedad de sintomatología que produce como muestran nuestros casos clínicos, con importancia de los hallazgos histopatológicos para establecer el diagnóstico definitivo. En nuestros casos la respuesta al tratamiento con esteroides e inmunosupresores ha sido muy buena con poca carga de morbilidad.