



## V-167 - CARACTERÍSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD AUTOINMUNE MEDIADA POR IGG4

G. Daroca Bengoa, L. Ramos Ruperto, C. Herrero Gil, J. Álvarez Troncoso, I. Vives Beltrán, Á. Robles Marhuenda, A. Noblejas Mozo y F. Arnalich Fernández

Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características de una cohorte de 12 pacientes diagnosticados de enfermedad autoinmune asociada a IgG4 (EA-IgG4) en el Servicio de Medicina Interna de un hospital terciario.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo para el que se seleccionaron todos los pacientes con diagnóstico definido, probable o posible de EA-IgG4 según los criterios de Umehara et al (2012). Se recogieron antecedentes personales relevantes, síntomas al diagnóstico, órganos con afectación atribuible a la enfermedad, variables analíticas, características de las biopsias y tratamiento.

**Resultados:** Se incluyeron 12 pacientes en el estudio: 2 con diagnóstico definido, 2 probable (criterio clínico y anatomopatológico) y 8 posible (clínica e IgG4 sérica alta). La mediana de edad fue 66,5 años (25-77). 6 (50%) pacientes eran varones. Antecedentes: destacaban dislipemia (3 pacientes), hipotiroidismo (3), infecciones graves (3); fibrosis retroperitoneal idiopática en un paciente y pancreatitis crónica en otro (ninguno asma, enfermedades autoinmunes o neoplasias previas). Síntomas más frecuentes al diagnóstico: astenia (8 pacientes), pérdida ponderal (5), fiebre (4), dolor abdominal (4), diarrea (3), síndrome seco (3) y sepsis urinaria (2). Al diagnóstico, 4 pacientes presentaban uropatía obstructiva, 4 fibrosis retroperitoneal, 4 afectación aórtica (uno torácica y 3 abdominal, con 2 casos de aneurisma inflamatorio), 2 pulmonar (uno hipertensión pulmonar grave y otro neumonía intersticial) y 2 glandular; un paciente presentó pancreatitis aguda y otro poliadenopatías; ninguno presentó afectación nasosinusal ni cutánea. La IgG4 sérica al diagnóstico era > 135 mg/dL en 10 pacientes, con mediana 164,5 (48,0-1110,0); 8 pacientes presentaban PCR y VSG elevadas, 4 anemia y 2 linfopenia; en 3 se registró hipocomplementemia, en uno ANA (+) 1/160 y en 2 ANCA (+). Se realizó biopsia específicamente para el diagnóstico de EA-IgG4 en 4 pacientes, de los que 2 cumplieron el criterio anatomopatológico; el hallazgo más frecuente fue el de infiltrado linfoplasmocitario denso (3 pacientes). Se administró como tratamiento de inducción glucocorticoides en 7 pacientes, rituximab en 4 (2 dosis de 375 mg/m<sup>2</sup>), inmunoglobulina en uno y metotrexato en otro; 3 pacientes recibieron corticoterapia durante más de 6 meses como mantenimiento, y 3 azatioprina. 3 pacientes precisaron cirugía por complicaciones relacionadas.

**Discusión:** De los 12 pacientes, sólo se pudo obtener una biopsia para estudio dirigido a EA-IgG4 en 4. Esto se debe a que muchos se encontraban en fases evolucionadas de la enfermedad (por ejemplo,

fibrosis retroperitoneal), donde la biopsia resulta menos rentable y el diagnóstico es menos importante por el escaso impacto del tratamiento. En los pacientes restantes sólo se podía establecer diagnóstico de posibilidad, por lo que se incluyó como tales a los que tenían la IgG4 sérica elevada, si bien todos presentaban un cuadro clínico altamente sugestivo. La frecuencia de los síntomas de presentación concuerda con la de las series publicadas excepto el síndrome seco, dada la baja frecuencia de afectación glandular en nuestra cohorte. La mayoría de casos parecen corresponder al propuesto cluster "retroperitoneo y aorta" (4 pacientes), con mayor edad, menor frecuencia de raza asiática y menores concentraciones séricas de IgG4. Los 2 pacientes con sepsis urinaria presentaban fibrosis retroperitoneal, que condicionaba uropatía obstructiva clara en uno. Rituximab fue más empleado que en las series publicadas; 2 pacientes se mantuvieron con azatioprina 6 meses tras administrarlo debido a la extensión de la enfermedad.

*Conclusiones:* A pesar de la dificultad para establecer un diagnóstico definitivo, consideramos nuestra cohorte como de alta probabilidad de EA-IgG4. La afectación más frecuente fue retroperitoneal y aórtica, siendo la glandular más rara. Los glucocorticoides fueron el tratamiento más empleado tanto en inducción como en mantenimiento, aunque el rituximab se empleó en una proporción importante de pacientes, con buena tolerancia.