



## IF-3. - REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS

A. Fernández, F. Martínez, G. Fraile, I. de Torres, C. López, B. Pinilla, M. Cid, A. Casanovas, M. López, M. Cruces, M. Barragán, J. Pardos, J. Gil, G. Salvador, R. Pérez, en representación del Grupo de Trabajo Registro Español de Enfermedad relacionada con IgG4 (GEAS. SEMI. Barcelona).

### Resumen

**Objetivos:** Describir la presentación clínica y las características histopatológicas de una serie de pacientes diagnosticados de enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) en España.

**Métodos:** Se realizó un estudio multicéntrico retrospectivo. Los datos clínicos fueron obtenidos mediante revisión de las historias clínicas. Un protocolo clínico y una base de datos conjunta fueron creados para constituir el Registro Español de Enfermedad relacionada con IgG4. Se enrolaron pacientes de 14 centros diferentes. Los estudios anatomopatológicos dividieron los diagnósticos en altamente sugestiva y probable IgG4-RD. Los pacientes sin evidencia patológica suficiente de IgG4-RD fueron excluidos.

**Resultados:** Treinta y cinco pacientes fueron incluidos en el estudio, 27 de los cuales (77,1%) eran hombres. La edad mediana al diagnóstico fue de 55 años (IQR 29). Dos pacientes (5,7%) habían sido diagnosticados de tiroiditis de Hashimoto, 1 (2,9%) de artritis reumatoide y 1 (2,9%) de vasculitis ANCA-negativa. Las biopsias fueron obtenidas quirúrgicamente en 31 pacientes (88,6%) y mediante aspiración con aguja fina en 4 (11,4%). Dieciocho (51,4%) pacientes fueron incluidos en el grupo histológico altamente sugestivo de IgG4-RD y 17 en el probable (48,6%). La IgG4 sérica mediana para ambos grupos fue de 241 mg/dL (IQR 1.234,5) y 102 mg/dL (IQR 1.082,9) (5-145 mg/dL normal). Respecto a los exámenes inmunohistoquímicos, el recuento mediano de IgG4 a 400x y la relación IgG4/IgG fueron 60 células/HPF (IQR 32,5) y 0,48 (IQR 0,16) en el grupo de altamente sugestivo de IgG4-RD y 29,2 células/HPF (IQR 36,5) y 0,22 (IQR 0,19) en el grupo de IgG4-RD probable. Todos los pacientes presentaron 2 o más hallazgos patológicos típicos, y la distribución fue: infiltrado linfoplasmocitario en 31 (88,6%), fibrosis estoriforme 30 (85,7%) y flebitis obliterante 12 (34,3%). Dieciocho (51,4%) pacientes presentaron IgG4-RD con más de un órgano afectado en la presentación. La distribución global por órganos fue: páncreas 7 (20%), glándulas lacrimales 4 (11,4%), pseudotumor orbitario 6 (17,1%), músculos extraoculares 1 (2,9%), glándulas salivales 4 (11,4%), paquimeninges 2 (5,7%), tiroides 1 (2,9%), aorta 4 (11,4%), mediastino 1 (2,9%), retroperitoneo 13 (37,1%), mesenterio 3 (8,6%), ganglios linfáticos 1 (2,9%), conductos biliares 1 (2,9%), vesícula biliar 2 (5,7%), pulmón 3 (8,7%), pleura 2 (5,7%), pericardio 1 (2,9%), riñón 2 (5,7%) y maxilar 8 (22,9%).

**Discusión:** Los hallazgos epidemiológicos coinciden con la literatura descrita hasta el momento,

aunque resulta escasa. Existen dos categorías diagnósticas bien diferenciadas histopatológicamente. Destaca que más del 50% de los pacientes presentaban afectación de más de un órgano, lo que refuerza su carácter sistémico. Cabe mencionar que la distribución de la frecuencia en la afectación de dichos órganos puede venir sesgada por la introducción de pacientes por parte de diferentes especialidades que pueden no llevar cabo un rastreo de la presencia de la enfermedad en otros órganos. Este hecho pone de relevancia el infradiagnóstico de esta enfermedad y la necesidad de centralizar los casos en centros de referencia, bajo manejo multidisciplinar.

*Conclusiones:* La IgG4-RD es una entidad rara en nuestro país. Su presentación más habitual es en hombres de mediana edad y los procesos autoinmunes sincrónicos fueron escasos. La mayoría de los pacientes presentaron IgG4-RD probable, principalmente por ratios IgG4/IgG bajos. Los órganos más frecuentemente afectados fueron, como en otras series, retroperitoneo, maxilar, páncreas y pseudotumor orbitario. Se requieren más estudios para objetivar la prevalencia real de la enfermedad y sus diferentes presentaciones clínicas.