



## IF-8. - ENFERMEDAD ASOCIADA A IGG4 Y AFECTACIÓN ORBITARIA: DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN

G. Guillén Chirinos<sup>1</sup>, M. Milián Sanz<sup>1</sup>, A. Alibalic<sup>1</sup>, J. Sirvent Calvera<sup>2</sup>, X. Ustrell Roig<sup>3</sup>, B. Villar Navas<sup>1</sup>, M. López Dupla<sup>1</sup>, F. Vidal Marsal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica, <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona.

### Resumen

**Objetivos:** La enfermedad asociada a IgG4 (EA-IgG4) es un proceso inflamatorio crónico constituido por un infiltrado linfoplasmocitario rico en IgG4. En la mayoría de los casos tiene buena respuesta a los corticosteroides. En otros, especialmente tras retraso en el inicio del tratamiento, progresa a fibrosis y puede asociarse con una peor respuesta. Presentamos dos casos con afectación orbitaria, uno con respuesta completa, y otro con respuesta parcial al tratamiento esteroideo en el contexto de mala adherencia al tratamiento.

**Resultados:** Caso 1. Mujer de 31 años que presentó en 2013 diplopía, fotofobia y proptosis derecha. En la analítica destacaba ANA 1/160 con anti-DNAs, ENA, anti-PR3, anti-MPO, RPR, anti-VIH y ECA negativos. La RM de órbitas evidenció engrosamiento bilateral de las glándulas lagrimales y parotídeas y de los músculos oculomotores extrínsecos. La biopsia de la glándula lagrimal mostró infiltrado de células plasmáticas, de ellas 126 células IgG positivas, 61 células IgG4 (por HPF) con IgG4/IgG de 0,48, además de fibrosis y flebitis. En plasma presentaba IgG4 170 mg/dL. Se inició prednisona (1 mg/Kg/d), obteniendo remisión total de la proptosis y normalización de los niveles plasmáticos de IgG4. Tras un año, se mantiene en remisión con prednisona 5 mg/d. Caso 2. Varón marroquí de 41 años que en 2007 fue sometido a parotidectomía izquierda por sospecha de neoplasia, pero la biopsia resultó compatible con sialoadenitis crónica. Cuatro años después presentó diplopía y oftalmoplejía del III y VI par izquierdos y neuralgia del trigémino del mismo lado. La RM mostró una lesión infiltrante extendida por la fosa pterigomaxilar, seno cavernoso, seno maxilar, fosa nasal, región esfenopalatina y músculo recto externo ipsilaterales. La biopsia de mucosa nasal fue compatible con pseudotumor inflamatorio. Destacaba VSG de 48 mm y ANA 1/1280 con determinación de anti-DNAs, ENA, ECA, anti-PR3 y anti-MPO en sangre negativas. Se inició bolus de metilprednisolona (1 g/día durante 3 días) seguido de prednisona 1 mg/Kg/d en pauta descendente. La neuralgia mejoró y se resolvieron las paresias. Un año después, tras cumplimiento irregular del tratamiento esteroideo, presentó amaurosis completa derecha, recidiva de la neuralgia en los mismos territorios y oftalmoplejía del III y VI pares derechos. La RM mostró una nueva lesión infiltrativa en el canal óptico derecho con afectación del nervio óptico homolateral y las lesiones contralaterales persistían similares. En este momento, presentaba IgG4 164 mg/dL. Las biopsias de cavum evidenciaron un infiltrado de células plasmáticas (127 células IgG positivas, 56 células IgG4 - por HPF- e IgG4/IgG de 0,44) con fibrosis y flebitis. Se trató nuevamente con 3 bolus de metilprednisolona seguido de prednisona, además de bolus mensuales de ciclofosfamida (6 bolus) y

mantenimiento posterior con azatioprina. Se normalizaron los niveles de IgG4, se controló la neuralgia, pero no recuperó la amaurosis. La RM de control evidenció disminución significativa de la nueva lesión en la órbita derecha, pero la afectación pterigomaxilar izquierda solo mejoró discretamente y el PET-TC no mostró hipermetabolismo, lo que pudiera traducir probable fibrosis en la zona.

*Discusión:* La afectación orbitaria en la EA-IgG4 puede manifestarse como forma primaria o por extensión a partir de otros espacios adyacentes y puede conllevar secuelas irreversibles. Presentamos dos casos, uno es una afectación primitiva de la órbita con buena respuesta a la corticoterapia, y el otro caso es consecuencia de la extensión orbitaria a partir de la fosa pterigomaxilar contralateral y complicado con afectación del nervio óptico. La respuesta al tratamiento esteroideo es más probable si se inicia de forma precoz, evitando así la progresión inflamatoria y la fibrosis.

*Conclusiones:* La EA-IgG4 puede afectar a la órbita de forma primitiva o por extensión del proceso a partir de los espacios faciales próximos. El retraso en el inicio del tratamiento esteroideo o la mala adherencia puede reducir su eficacia y conllevar graves secuelas.