



## IF-071 - ACTUALIZACIÓN DEL REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4 TRAS UN AÑO Y MEDIO DE FUNCIONAMIENTO

A. Fernández-Codina, I. Pinal-Fernández, I. de Torres-Ramírez, B. Pinilla, C. López, T. Rosiñol, M. Núñez-Fernández, F. Martínez-Valle

Registro Español de Enfermedad Relacionada con la IgG4. Grupo de Enfermedades Autoinmunes. SEMI. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Describir la presentación clínica, las características histopatológicas, el tratamiento y evolución de una serie de pacientes diagnosticados de Enfermedad Relacionada con la IgG4 (IgG4-RD) en España.

**Métodos:** Estudio multicéntrico observacional incluyendo 16 centros en España. Los datos clínicos fueron obtenidos mediante revisión de las historias clínicas. Los diagnósticos se realizaron de acuerdo con los criterios internacionales del 2012. 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:** Cincuenta y siete pacientes fueron incluidos en el estudio, 20 de los cuales (35%) eran mujeres. La edad mediana al diagnóstico fue de 52,5 años (IQR 20). Nueve pacientes (15,7%) tenían patología autoinmune previa, siendo más frecuente la tiroiditis de Hashimoto (4 pacientes, 7%). Veintiséis pacientes (45,6%) fueron incluidos en el grupo histológico altamente sugestivo de IgG4-RD y 31 en el probable (54,4%). Veintiocho pacientes (49,1%) presentaron IgG4-RD sistémica (> 1 órgano afectado). Los órganos más frecuentemente afectados fueron: retroperitoneo 15 (26,3%), glándulas salivales 14 (24,6%) seguidas de glándulas lacrimales, maxilar y aorta (14, 24,6%). En cuanto al tratamiento, 48 pacientes (85,7%) recibieron corticoides. La dosis máxima mediana fue de 60 mg/día (RIC 30) durante 1 mes (RIC 0,25). La pauta descendente de corticoesteroides fue durante una mediana de 8,5 meses (RIC 10), aunque 7 pacientes permanecieron con una dosis de mantenimiento de 5 mg/día (RIC 4). En 23 casos (40,3%), se añadieron inmunosupresores (Por actividad sostenida de la enfermedad, progresión de los síntomas clínicos o recidivas durante el descenso de corticoesteroides). Tres (5,3%) pacientes recibieron tratamiento con rituximab. Diecinueve (33,3%) sujetos fueron sometidos a cirugía resectiva. El seguimiento mediano fue de 1,4 años (RIC 4,41). Veintiséis pacientes (46,4%) respondieron al tratamiento de forma completa (regresión > 50% de la masa/s fibrótica/s, desaparición de síntomas) y 30 (53,5%) de forma parcial (< 50% de regresión, desaparición de síntomas). Durante el seguimiento, un sujeto (1,7%) murió por causas no relacionadas con la enfermedad, cinco (8,7%) desarrollaron patología neoformativa.

**Discusión:** La IgG4-RD es una entidad rara en nuestro país pero la prevalencia real parece ser mayor tras disponer de criterios diagnósticos claros y aplicarlos, con un rápido aumento de casos

reportados. Se desconoce si hay diferencias en la expresión de la enfermedad entre diversas regiones del mundo. Recientemente dos series internacionales (japonesa y americana) comparables han sido publicadas con datos similares a los obtenidos en nuestro registro. Parecen existir leves diferencias en cuanto a los órganos afectados pero resultados similares en cuanto a tratamiento y evolución.

*Conclusiones:* La IgG4-RD es una entidad infrecuente pero los casos diagnosticados van en aumento. En España se suele dar en hombres de mediana edad, afectando principalmente retroperitoneo, páncreas localizaciones en la cabeza. La enfermedad responde a corticoides, pero se han empleado inmunosupresores y cirugía con éxito. El uso de biológicos es escaso. No existe un claro marcador para predecir la actividad de la enfermedad.