



## IF-070 - USO DE FÁRMACOS ANTIRREUMÁTICOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

A. Fernández-Codina, I. Pinal-Fernández, O. Orozco-Gálvez, R. Solans-Laqué, S. Buján-Rivas, M. Vilardell-Tarrés, F. Martínez-Valle

Servicio de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** El uso de fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (DMARDs) no está bien establecido en pacientes con enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD). Este trabajo pretende describir su utilización en una cohorte monocéntrica.

**Métodos:** Se ha realizado un estudio observacional utilizando la cohorte de paciente diagnosticados de IgG4-RD del Hospital Vall d'Hebron de Barcelona. 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. Se recopilaron los tratamientos recibidos por los pacientes y se evaluaron los resultados.

**Resultados:** Veinticinco pacientes fueron incluidos, 8 de los cuales (32%) eran mujeres. La edad mediana al diagnóstico fue de 50,5 años (IQR 14). Once pacientes (44%) fueron incluidos en el grupo histológico altamente sugestivo de IgG4-RD y 14 en el probable (54%). Nueve pacientes (36%) presentaron IgG4-RD sistémica (> 1 órgano afectado). Los órganos más frecuentemente afectados fueron: retroperitoneo 8 (32%), pseudotumor orbitario 5 (20%) y aorta 3 (12%). En cuanto al tratamiento, tres pacientes no recibieron tratamiento por: negativa, asintomática y diagnóstico reciente. Los DMARDs utilizados fueron: azatioprina 4 (16%, 50-200 mg/d), micofenolato de mofetilo 2 (8%, 2 g/día), metotrexato 1 (4%) y ciclosporina A 1 (4%). En primera línea de tratamiento (primer episodio) diecinueve pacientes (76%) recibieron corticoides, en 3 casos (12%) conjuntamente con DMARDs y 7 (28%) cirugía resectiva. La respuesta fue completa en 12 pacientes (48%). Diez pacientes recidivaron (40%). En segunda línea (recidiva), 7 pacientes (87,5%) recibieron corticoides: 2 (25%) exclusivamente y 5 (62,5%) junto con DMARDs. Un paciente recibió rituximab. Todos los pacientes respondieron a la 2ª línea de tratamiento de forma completa, excepto 2 (25%). Del grupo con DMARDs todos respondieron (2 parcial y 3 completa) y uno recidivó, requiriendo rituximab que resultó efectivo en combinación.

**Discusión:** Se trata de la serie de pacientes con IgG4-RD más extensa reportada en España. Los corticosteroides parecen la base de cualquier tratamiento realizado hasta el momento. Se trata de

una enfermedad con un alto índice de recidivas. La utilización conjunta de corticoides con DMARDs no está bien establecida y no hay ensayos clínicos aleatorizados al respecto. Se dispone de escasa pero prometedora evidencia en favor de los biológicos. En nuestra serie, la combinación corticoides-DMARDs parece efectiva. Los DMARDs han sido utilizados con más frecuencia y de forma exitosa en casos de recidiva.

*Conclusiones:* Los corticoides tienen una aceptable respuesta pero la IgG4-RD tiene una alta tasa de recidiva. Los DMARDs, pueden tener un papel en el tratamiento de la enfermedad, en especial de las recidivas. La experiencia terapéutica en IgG4-RD es limitada y hacen falta cohortes más extensas para poder obtener información más cuidadosa al respecto.