



## IF-130 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA QUE SIGUE SIENDO UN RETO DIAGNÓSTICO

P. Diéguez Pena, B. Gimena Reyes, A. Argibay Filgueira, M. Suárez Varela, J. Fernández Martín, M. Vázquez Triñanes, M. Freire Dapena y A. Rivera Gallego

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas y Trombosis. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Vigo (Pontevedra).

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las características de los casos de enfermedad relacionada con IgG4 (ERIgG4) seguidos en una consulta específica de Medicina Interna, desde el año 2013.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, mediante la revisión de historias clínicas. Se recogieron las características epidemiológicas, forma de presentación, entidades relacionadas, estudios de laboratorio y de imagen, así como tratamiento y evolución, de los casos de ERIgG4. Se incluyeron todos aquellos pacientes diagnosticados mediante biopsia, siguiendo los criterios anatómo-patológicos de consenso internacionales de 2012. Se excluyeron los posibles casos de ERIgG4 cuando no se disponía de biopsia o no cumplían los criterios anteriormente citados.

**Resultados:** Se identificaron ocho pacientes con cuadro clínico, histológico y de laboratorio característicos de ERIgG4. El 87,5% eran varones con una edad media al diagnóstico de  $66 \pm 11$  años (48-80). El 87,5% de los casos fueron derivados de consultas especializadas de otros servicios, fundamentalmente quirúrgicos: Urología 25% (hidrocele y retención urinaria), Cirugía General 25% (ictericia obstructiva y tumoración en antebrazo), Cirugía Vasculard 25% (aneurisma de aorta abdominal), Cirugía Cardíaca 12,5% (aneurisma de aorta ascendente) y Neurología 12,5% (paquimeningitis hipertrófica). La afectación orgánica fue la siguiente: vascular 87,5% (6 aorta, 1 venas pulmonares), retroperitoneo 75%, renal 37,5%, pancreática 12,5%, sistema nervioso central 12,5%. Se constató afectación orgánica aislada en sólo un paciente (pancreatitis autoinmune). Dos pacientes tenían antecedente de neoplasia previa: células renales y próstata. Las pruebas de imagen realizadas para el diagnóstico fueron TC, RMN o PET (62,5% cada una). La IgG4 sérica se determinó en todos los casos, pero sólo en el 37,5% de los pacientes estaba elevada (valor medio  $188 \pm 38$  mg/dL ((152-266), (punto de corte utilizado 135)). Los hallazgos histológicos fueron infiltrado linfoplasmocitario en 6 casos (75%) con flebitis obliterante en 5 de ellas, patrón estoriforme de fibrosis en el 50% y ratio IgG4/IgG > 40% en el 75% de las muestras. El 75% de los pacientes recibieron tratamiento con corticoides por vía oral persistiendo la mitad con tratamiento de mantenimiento (prednisona entre 5 y 7,5 mg/día) a los 12 meses. En la evolución se constató reducción en más del 50% del tamaño de las masas en el 37,5% de los casos tratados. En el 25% hubo una recaída (misma localización de inicio) tras suspensión de corticoide. Sólo en un caso se introdujo un segundo fármaco por falta de respuesta a prednisona (rituximab). Un 25% no recibió

tratamiento alguno por compromiso predominantemente fibrótico.

*Discusión:* La ERlgG4 es una entidad de reciente descripción, caracterizada por la formación de lesiones fibro- inflamatorias, en prácticamente cualquier órgano, con unas características histológicas en común y una respuesta favorable al tratamiento con corticoides. Acorde a la literatura, el diagnóstico de nuestros pacientes se realizó entre la sexta y séptima década de la vida, con afectación predominante de varones. La afectación predominante fue vascular y retroperitoneal, sin casos de afectación glandular. Destacar el elevado número de casos con IgG4 sérica dentro de los rangos normales (62,5%). Las biopsias se realizaron entre los años 2010 y 2016, siendo preciso reevaluar las realizadas en los primeros años para confirmar las características típicas de la enfermedad. Como se ha descrito, la enfermedad respondió, en general, a corticoides.

*Conclusiones:* La ERlgG4 es una entidad de reciente descripción, cuya etiología y fisiopatología aún no han sido aclaradas. Hasta la consecución de unos criterios diagnósticos uniformes es preciso un alto índice de sospecha y una estrecha comunicación con el patólogo para su correcta identificación y manejo.