



## IF-044 - AFECTACIÓN ORBITARIA EN ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 (ER IGG4): A PROPÓSITO DE 3 CASOS

L. Suárez Pérez<sup>1</sup>, S. Suárez Díaz<sup>1</sup>, J. Rugeles Niño<sup>1</sup>, R. Gómez de la Torre<sup>1</sup>, L. Caminal Montero<sup>1</sup>, C. Yllera Gutiérrez<sup>1</sup>, I. Housein Calzada<sup>2</sup> y D. Colunga Argüelles<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna; <sup>2</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínico-epidemiológicas de 3 pacientes con afectación orbitaria por ER IgG4.

**Material y métodos:** Revisión de la historia clínica de 3 pacientes con afectación orbitaria por ER IgG4. Recogida de datos epidemiológicos, analíticos, clínicos, radiológicos, histopatológicos, evolución y tratamiento.

**Resultados:** El 100% de los pacientes eran mujeres, edad media 52 años, con debut como tumoración orbitaria y una media de demora diagnóstica entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico definitivo de 30,50 meses. En 2/3 con afectación retroorbitaria (pseudotumor inflamatorio) y en 1/3 orbitaria (infiltración glándulas lacrimales). En 2/3 se practicó screening de afectación extraorbitaria (1/3 TC corporal total, 1/3 PET/TAC con 18\*FDG). Solo se determinaron plasmablastos en sangre periférica en 1/3 con resultado negativo (tabla 1). Los 2 pacientes con pseudotumor inflamatorio se trataron con prednisona a dosis de 0,6 mg/Kg. En el caso 1, por respuesta parcial, se introdujo rituximab (1.000 mg/2 dosis/2 semanas, según protocolo), con reducción del componente inflamatorio, pero persistencia de la fibrosis, decidiéndose mantenimiento con metilmicofenolato mg./12h. El paciente con afectación exclusiva lacrimal no ha recibido tratamiento específico (tabla 2).

Tabla 1

|            | Sexo  | Edad    | Retraso diagnóstico | Plasmablastos en sangre periférica | Niveles de IgG4 al diagnóstico (0,05-1,25) | Afectación visceral   |
|------------|-------|---------|---------------------|------------------------------------|--|---|
| Paciente 1 | Mujer | 66 años | 36 meses            | Sí                                 | 0,49                                       | Pseudotumor inflamatorio orbitario derecho con extensión a celdas etmoidales. Intracraneal a nivel meníngeo y en lámina cribosa |
| Paciente 2 | Mujer | 47 años | 2 meses             | No solicitados                     | 0,32                                       | Órbita derecha y lesiones pulmonares (infiltrados y engrosamiento pleural)  |

|            |               |         |                     |  |
|------------|---------------|---------|---------------------|--|
| Paciente 3 | Mujer 43 años | 8 meses | No solicitados 2,26 | Pseudotumor orbitario de predominio extraconal con afectación del techo y grasa extraconal externa y participación palpebral |
|------------|---------------|---------|---------------------|--|

Tabla 2

|            | Tratamiento administrado   | Respuesta clínico-radiológica. Mejoría parcial/reducción volumen, PET TC/TC   | Estudios de imagen PET/TC...  |
|------------|--|---|---|
|            | Prednisona 40 mg (sept 2015-actualidad). Actualmente 5 mg                    | Mejoría proptosis y diplopía. A dosis de 20 mg, empeoramiento clínico con cefalea y limitación de la mirada   |   |
| Paciente 1 | Rituximab 1.000 mg. Dos dosis (abril 2016-mayo 2016)                         | Mejoría del dolor retroorbitario. Tras 6 meses, peor respuesta incompleta por persistir limitación de la mirada por elevado componente fibrótico                        | PET-TC: sin actividad a otros niveles. RM basal y de control cada 6 meses   |
|            | Metilmicofenolato 500 mg c/12h (abril 2017-actualidad)                       | Sin datos   |   |
| Paciente 2 | No tratado   | -   | RM de órbita. TC facial y senos. TC tórax. No PET                           |
| Paciente 3 | Prednisona 30 mg (noviembre 2016). Actualmente 10 mg de prednisona MTX o RTX | Respuesta parcial. Mejoría clínica de hiposmia, rinorrea y ptosis. Se mantiene estable clínicamente. Mínima respuesta radiológica (pendiente de ajuste según resultado) | TC toraco-abdominal. RM basal de control para ajuste de tratamiento. No PET |

*Discusión:* La afectación lacrimal en la ER IgG4 se describe hasta en un 29% de los casos, pero existe poca bibliografía sobre lesiones retro-orbitarias con confirmación histológica, como en 2 de nuestros 3 pacientes. La determinación de plasmablastos en sangre periférica y el PET-TAC para búsqueda de afectación subclínica y elección idónea de localización para biopsia sólo se realizaron en 1/3 de nuestros pacientes. El tratamiento con esteroides, con escasos estudios controlados, es el indicado, y en caso de recidiva o ausencia de respuesta, existen estudios que avalan el uso de rituximab como en nuestra paciente número 1.

*Conclusiones:* La ER IgG4 es una entidad de reciente descripción y posibilidad de afectación multisistémica, siendo frecuente la afectación de glándulas lacrimales, no así la retroorbitaria. La dificultad para realizar biopsias justificaría el infradiagnóstico. El tratamiento con esteroides consigue remisión en la mayoría de los casos, pero hasta el 65% recidiva. Rituximab es el fármaco de 2ª elección. La respuesta terapéutica es mejor a mayor componente inflamatorio y menor tiempo de evolución.