Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S613

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

2076 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TERAPÉUTICAS Y PRONÓSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Christian Vigil Martín, Karen Campion Álvarez, Eduardo Miguel Aparicio Minguijón, Sergio Valle Raull, Carlos Heredia Mena, Pilartxo Catalan Martín y Borja de Miguel Campo

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, pronósticas y terapéuticas de la cohorte de pacientes con enfermedad asociada a IgG4 en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de 18 pacientes, realizando un análisis estadístico descriptivo mediante SPSS.

Resultados: El 66,6% de los pacientes fueron varones, el 94,4% caucásicos, con una mediana de edad de 60 años. Un 61,1% fueron fumadores, y el 94,4% tenían comorbilidad: factores de riesgo cardiovascular (77,8%), tuberculosis (33,3%), neoplasias (27,8%) y cardiopatía (22,2%). La afectación más frecuente fue la poliadenopática (50%), seguida de aórtica/retroperitoneal (38,9%), inflamación de cabeza y cuello (27,8%) -rinosinusitis, seudotumor orbitario, afectación de conductos auditivos o laríngea-, pancreatobiliar (27,4%), pulmonar (22,2%) y síndrome de Mickulicz (16,7%). El 22% tuvieron otras manifestaciones; afectación pericárdica (16,3%), medular (11,1%) y digestiva (11,1%). En la histología se encontró infiltrado linfoplasmocítico en el 72,2% de los pacientes, fibrosis estoriforme (38,9%), flebitis obliterativa (22,2%), IgG4 > 50 células por campo (72,2%) y cociente IgG4/IgG > 40% en el 50%. Se encontró aumento de IgG4 en un 27,7% (media 241 mg/dl, mediana 122 mg/dl) con IgG total media de 1.569 mg/dl (mediana 1340 mg/dl) y un cociente IgG4/IgG medio de 0,1 (mediana 0,05). No se encontró elevación significativa de PCR (media 1,35 mg/dl) ni eosinófilos (100 cel/mm^3). El 22,2% presentó hipocomplementemia. El 94,4% de los pacientes recibió tratamiento con prednisona oral (mediana de dosis de 20 mg/día al inicio), alcanzando la dosis de 5 mg/dl en una mediana de tiempo de 11 semanas y media. El 33,3% recibieron pulsos de metilprednisolona (dosis de 125 mg en un tercio y 250 mg en dos tercios). El 44,4% recibió rituximab y el 66,6% otro inmunosupresor (38,9% metotrexato, 16,7% azatioprina, 5,6% micofenolato y 5,6% ciclofosfamida). Respecto a los efectos adversos un 22,2% sufrieron infecciones, un 16,7% citopenias (1 caso de neutropenia grave) y un 5,6% síndrome de Cushing. La mediana de seguimiento fue de 42,5 meses. El 33,3% presentó resolución completa, el 44,4% mejoría, estabilidad 16,7% y deterioro en el 5,6%. El IgG4-RD Responder Index medio al diagnóstico fue de 8,67 (mediana de 6), y al final del seguimiento de 2,61 (mediana de 2).

Conclusiones: Las características demográficas, analíticas e histológicas de los pacientes de la cohorte presentada son similares a las descritas en la literatura. Destaca un porcentaje inferior de elevación de los niveles de IgG4 (27,7%), probablemente relacionado con la predominancia del fenotipo de afectación de

aorta/retroperitoneo. De forma notoria se identificaron manifestaciones atípicas en un porcentaje importante de los pacientes (22%), destacando las afectaciones esofágica y pericárdica que consideramos importante reportar. Además, es reseñable el empleo de dosis de prednisona inferiores a las descritas habitualmente, en concordancia con el protocolo terapéutico de nuestra unidad.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.