Rev Clin Esp. 2023;224(Supl 2):S629

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

994 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: EXPERIENCIA A PROPÓSITO DE NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS EN UNA SERIE DE 5 CASOS

Fernando Elgueta Tapia, *Goizalde Solano Iturri, Alfonso Gutiérrez Macias, Marta Copado Bocero y Federico Moran Cuesta*

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, España.

Resumen

Objetivos: Las manifestaciones clínicas clásicas de la Enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) han sido agrupadas en cuatro fenotipos distintos, de acuerdo a nuevos criterios diagnósticos. Presentamos cinco casos observados en nuestro servicio de Medicina Interna en los últimos cuatro años, revalorados con los criterios diagnósticos propuestos en 2019 por la American College of Rheumatology (ACR) y la European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR).

Métodos: Las características clínicas y los datos de laboratorio más relevantes se recogen en la tabla. De los cinco casos estudiados, tres son hombres y dos mujeres. La mediana de edad fue de 63,8 años (rango 47-85). Los diagnósticos fueron: tiroiditis de Riedel/fibrosis retroperitoneal (caso 1), mesenteritis esclerosante (caso 2), periaortitis asociada a fibrosis retroperitoneal (caso 3), fibrosis retroperitoneal aislada (caso 4) e IgG4-RD como hallazgo incidental tras la biopsia de un ganglio inguinal (caso 5). En el caso 1, fue diagnosticada de fibrosis retroperitoneal luego de un episodio de hidroureteronefrosis izquierda. En el caso 2, fue valorado en urgencias por dolor abdominal agudo, con diagnóstico de mesenteritis esclerosante secundario a IgG4-RD tras la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) y biopsia. El caso 3, cursó con hidroureteronefrosis derecha secundaria a masa fibrosante ureteral con extensión periaórtica, con biopsia compatible. El caso 4, consultó en urgencias por dolor abdominal difuso y vómitos. En la TAC se observó proceso fibrosante con extensión preaórtica a nivel de la vena renal con atrapamiento de ambos uréteres y biopsia compatible. El caso 5 fue diagnosticado de forma incidental tras realizar biopsia de un ganglio inguinal izquierdo para descartar extensión de enfermedad neoplásica en un paciente intervenido de condrosarcoma acetabular un año antes.

Resultados: La mediana del tiempo de evolución hasta el diagnóstico fue de 1,6 años (rango 0,5-2). La presentación clínica fue variable, desde un cuadro asintomático hasta afectación multiorgánica (80%). Dentro de los síntomas más comunes destacaron la lumbalgia y dolor abdominal difuso, mientras que a nivel de la exploración física solo se objetivó un nódulo tiroideo palpable en uno de los casos. En los datos de laboratorio la elevación de IgG4 se observó en el 60%, sin alcanzar el doble del valor normal en ninguno de los casos. El diagnóstico se realizó siguiendo los criterios establecidos para su estudio según la ACR/EULAR en 2019 con una puntuación mayor o igual a veinte. En uno de los casos no fue necesaria la biopsia para establecer el diagnóstico. De los casos biopsiados, en el 60% se encontró el patrón estoriforme clásico. En todos los casos, tras seguimiento

estrecho y tratamiento precoz con corticoides se logró la remisión de la enfermedad.

Resumen de las variables clínicas, analíticas y respuesta terapéutica de los casos reportados

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad/Sexo	47 años/Mujer	64 años/Hombre	85 años/Mujer	63 años/Hombre	60 años/Hombre
Clínica	Cervicalgia, dolor abdominal, lumbalgia	Dolor abdominal	Lumbalgia, Fiebre	Lumbalgia	Asintomático
Nivel plasmático de IgG4	Normal	Normal	No realizado	144 mg/dL	Normal
Biopsia	Sí	Sí	Sí	No	Sí
Puntuación según criterios ACR/EULAR 2019	21	21	20	23	13
Diagnóstico	Tiroiditis de Riedel-fibrosis retroperitoneal.	Mesenteritis esclerosante.	Periaortitis/fibrosis retroperitoneal.	Fibrosis retroperitoneal.	Adenopatía inguinal secundaria a enfermedad relacionada con IgG4.
Tratamiento	Prednisona 30 mg (2 años) + Tamoxifeno (3 años). Posteriormente 3 años con azatioprina.	Prednisona 30 mg + MTX. Posteriormente prednisona 10 mg semanales los últimos 2 años.	Prednisona 50 mg. 7,5 mg al día durante 1 año.	Prednisona 60 mg. 7,5 mg al día durante 1 año.	prednisona 40 mg Durante 1 mes. Posteriormente con 7,5 mg día por 6 meses.
Evolución	Remisión clínica. Persistencia radiológica de fibrosis en retroperitoneo. Resolución fibrosis tiroidea a 3 años de seguimiento.	Remisión clínica y radiológica de las lesiones a los 6 meses en PET-TC, aunque se detecta captación en cadera derecha.	Intervenida inicialmente con catéter doble J. Remisión clínica a los 2 años de seguimiento. Persistencia de fibrosis retroperitoneal en la actualidad.	Remisión clínica durante seguimiento a un año. Persistencia de fibrosis retroperitoneal en la actualidad.	Enfermedad estable. No ha presentado otras manifestaciones clínicas en 6 meses de seguimiento.

Discusión: Estos criterios definidos por los investigadores han sido creados considerando solo a los órganos más comúnmente afectados mejorando su especificidad a expensas de una sensibilidad menor, por lo que extrapolar sus resultados a nuestra práctica clínica habitual debe realizarse con precaución.

Conclusiones: No es habitual ni imprescindible realizar un diagnóstico de esta enfermedad en base a los estudios serológico e histopatológico de las lesiones. Destaca en todos los casos la buena

respuesta a tratamiento con corticoides.

Bibliografía

1. Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, *et al*. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. J Gastroenterol. 2003;38:982-4. https://doi.org/10.1007/s00535-003-1175-y
2. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease [review]. N Engl J Med. 2012;366:53951. https://doi.org/10.1056/NEJMra1104650
3. Strehl JD, Hartmann A, Agaimy A. Numerous IgG4-positive plasma cells are ubiquitous in diverse localised non-specific chronic inflammatory conditions and need to be distinguished from IgG4- related systemic disorders. J Clin Pathol. 2011;64:237-43. https://doi.org/10.1136/jcp.2010,085613
4. Sah RP, Chari ST. Serologic issues in IgG4-related systemic disease and autoimmune pancreatitis. Curr Opin Rheumatol. 2011;23:108-13. https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3283413469
5. Wang L, Zhang P, Zhang X, *et al*. Sex disparities in clinical characteristics and prognosis of immunoglobulin G4-related disease: a prospective study of 403 patients. Rheumatology (Oxford). 2019;58(5):820-30. https://doi.org/10.1093/rheumatology/key397
6. Karim F, Loeffen J, Bramer W, *et al*. IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in pediatrics. Pediatr Rheumatol Online J. 2016;14(1):18. https://doi.org/10.1186/s12969-016-0079-3
7. Deshpande V, Gupta R, Sainani NI, *et al*. Subclassification of autoimmune pancreatitis: a histologic classification with clinical significance. Am J Surg Pathol. 2011;35:26-35. https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3182027717
8. Della-Torre E, Bozzalla-Cassione E, Sciorati C, *et al*. A CD8α- Subset of CD4+SLAMF7+ Cytotoxic T Cells Is Expanded in Patients With IgG4-Related Disease and Decreases Following Glucocorticoid Treatment. Arthritis Rheumatol. 2018;70(7):1133-43. https://doi.org/10.1002/art.40469
9. Chen Y, Lin W, Yang H, *et al*. Aberrant Expansion and Function of Follicular Helper T Cell Subsets in IgG4-Related Disease. Arthritis Rheumatol. 2018;70(11):1853-65. https://doi.org/10.1002/art.40556
10. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, *et al*. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. Arthritis Rheumatol. 2020;72(1):7-19. https://doi.org/10.1002/art.41120

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