



## IF-75. - MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4 EN PACIENTES CON FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA

M. Alonso, R. Lorenzo, I. Villaverde, C. Vázquez, A. Sousa, A. Rivera, M. Freire, B. Sopena

Servicio de Trombosis y Vasculitis. Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra).

### Resumen

**Objetivos:** 1. Analizar la manifestaciones clínicas de la ER-IgG4 en una cohorte de pacientes con FRI. 2. Describir las características clínicas y radiológicas de los pacientes con FRI. 3. Comparar dichos hallazgos entre el grupo de pacientes con y sin manifestaciones de ER-IgG4.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de fibrosis retroperitoneal en nuestro hospital desde 1995 hasta diciembre de 2012. Se diagnosticó FRI cuando los hallazgos clínicos-radiológicos (TC y RM) eran característicos y biopsia compatible. Se excluyeron las causas de fibrosis secundarias (fármacos, tumores sólidos y hematológicos, infecciones, cirugía y radioterapia). En los que no se pudo obtener muestra tisular, se precisó un seguimiento clínico mínimo de 2 años para ser incluidos en el estudio. En cada paciente se buscó la presencia de otras manifestaciones clínicas incluidas en el espectro de la ER-IgG4 y se revisaron las biopsias para identificar hallazgos histológicos compatibles. Además, se recogieron los datos clínicos, analíticos, radiológicos y evolutivos de la FRI. Los pacientes dieron su consentimiento para participar en el estudio.

**Resultados:** Se incluyeron 20 pacientes, 18 eran varones (90%). La edad media al diagnóstico fue 52,4 años (rango 33-78 años). La media en el retraso diagnóstico de 5,5 meses (rango 1-12 meses). La media de seguimiento fue 127,32 meses (rango 24-366). La presentación clínica más frecuente fue dolor lumbar en el 60% (n = 12), un 15% (n = 3) se presentó como edemas en miembros inferiores y/o escrotal y un 25% (n = 5) como síndrome constitucional. El 70% presentaron insuficiencia renal al diagnóstico, con creatinina media de 3,4 mg/dL (rango 0,9-11,5 mg/dL). Radiológicamente la lesión fue: periaórtica en el 85%, pericava y periilíaca en el 40%, periureteral unilateral en el 30% y bilateral en el 30%. El 20% presentaron hidronefrosis bilateral y otro 20% unilateral. Un 25% tenía atrofia renal en el momento del diagnóstico. En el 30% (n = 6) se encontraron otras manifestaciones clínicas del espectro de la ER-IgG4 (además de la FRI): 2 pacientes con 2 manifestaciones: 1 pseudotumor orbitario inflamatorio y prostatitis (en un varón de 46 años) y otro aortitis y adenopatías. El resto tenían 1 manifestación de ER-IgG4: 1 adenopatías, 1 aortitis, 1 pancreatitis recidivante, 1 hipofisitis. En ninguno de los casos se habían relacionado ambas entidades. Se realizó biopsia de la lesión retroperitoneal en el 40% (n = 8) de los pacientes sin que se sugiriera ER-IgG4 por parte del patólogo, en ninguna de ellas. Sin embargo, al revisar las muestras histológicas se encontró un paciente más con cambios sugestivos de ER-IgG4. Así pues 35% de los enfermos con FRI tenían datos de ER-IgG4. Los niveles séricos de IgG4 fueron normales

en los 2 pacientes en que se solicitaron, ninguno de ellos con manifestaciones de ER-IgG4. Al comparar pacientes de FRI con ER-IgG4 y sin ella no se observaron diferencias significativas en cuanto a la edad, sexo, ni manifestaciones radiológicas.

*Discusión:* Las características clínico-radiológicas de la presente serie fueron similares a las descritas previamente en pacientes con FRI. Al revisar detenidamente cada paciente se encontraron 7 enfermos que presentaban datos histológicos y/o clínicos de ER-IgG4 no sospechada previamente. Esto explica que se solicitaran niveles séricos de IgG4 en sólo 2 casos. En ninguno de los pacientes se confirmó el diagnóstico de ER-IgG4 por estudio inmunohistoquímico. Como ha sido descrito recientemente, no se han encontrado diferencias significativas entre los pacientes con posible ER-IgG4 y sin ella, en parte por el escaso número de enfermos estudiados y por no disponer de confirmación histológica. La ER-IgG4 se describió en el 2003 y sus manifestaciones clínicas aún no están del todo perfiladas. Por eso, estudios como este, pueden ayudar a los clínicos a conocer mejor esta entidad.

*Conclusiones:* Más de un tercio de los pacientes con FRI presentaban datos histológicos u otras manifestaciones sugestivas de ER-IgG4 que en la mayoría de los casos no fueron sospechadas. En este estudio, no se encontraron diferencias significativas entre los pacientes con datos de ER-IgG4 y aquellos que no la tenían.