Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):553

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-042 - ELEVACIÓN SÉRICA DE IGG4 VERSUS ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

L. Fumanal Idocin[1], G. González Tristante[2], J. García Bruñén[1], M. Requena Calleja[1], M. Forga Gracia[1], U. Asín Samper[1], J. Escobedo Palau[1] y J. Velilla Marco[1]

[1]Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [2]Estudiante 6º Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza. Zaragoza.

Resumen

Objetivos: Describir los diagnósticos asociados a elevación sérica de IgG4 en nuestro medio y comparar las características de estos pacientes con las de aquellos con enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4).

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo de los 247 pacientes con determinaciones de IgG4 > 135 mg/dl en el Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) entre el 26/05/2005 y el 19/01/2018, analizando los diagnósticos principales y las variables demográficas, clínicas, analíticas y terapéuticas. Se utilizaron los criterios de Umehara para identificar a los pacientes con ER-IgG4.

Resultados: La mayoría de los pacientes del estudio presentó enfermedades respiratorias (47,4%) y sólo 21 (8,5%) cumplían criterios de ER-IgG4. Otros diagnósticos frecuentes fueron: enfermedades autoinmunes (7,7%), fibrosis quística (6,5%), vasculitis (5,7%) patologías hepato-bilio-pancreáticas (4,5%), neoplasias (4,5%) y parasitosis (4%) (tabla). La ER-IgG4 afectó predominantemente a varones (74,1%) mayores de 50 años (81%) (fig.), cursó con afectación multiorgánica (71,4%) y se asoció a afectación pancreática, ganglionar y/o retroperitoneal y a valores séricos de IgG4 entre 150 y 200 mg/dl. Casi todos nuestros casos fueron tratados con corticoides, con buena respuesta clínica. La cirugía se realizó principalmente por sospecha de neoplasia. Tres sujetos desarrollaron neoplasias hematológicas posteriores al diagnóstico.

DIAGNOSTICO PRINCIPAL	n	%
Enfermedad respiratoria	**117**	**47,4**
Asma	29	
Infecciones de repetición	28	
Bronquiectasias	25	
EPID	21	
EPOC	8	
TBC pulmonar	2	
Rinosinusitis crónica	2	
Otras enf. respiratorias	2	
ER-IgG4	**21**	**8,5**
Posible	16	
Definitiva	3	
Probable	2[3]	
Enfermedad autoinmune	**19**	**7,7**
Reumática	9	
Conectivopatías	7	
Otras enf. autoinmunes	3	
Fibrosis quística	**16**	**6,5**
Vasculitis sistémica	**14**	**5,7**
Vasculitis p-ANCA	6	
Vasculitis c-ANCA	4	
Crioglobulinemias	2	
Otras vasculitis	2	

DIAGNOSTICO PRINCIPAL	n	%
Hepato-Bilio-Pancreática	**11**	**4,5**
Cirrosis hepática	4	
Pancreatitis no IgG4	3	
Otras enf. del tracto biliar	4	
Neoplasia sólida	**11**	**4,5**
Broncopulmonar	4	
Mama	2	
Colorrectal	2	
Otras neoplasias	3	
Parasitosis intestinal	**10**	**4,0**
Enfermedad hematológica	**9**	**3,6**
Linfoma no Hodgkin	3	
Gammapatía / Mieloma	3	
Otras enf. hematológicas	3	
Enfermedad renal	**5**	**2,0**
Enfermedad renal crónica	3	
Otras patologías nefrourológicas	2	
Otros diagnóstico	**14**	**5,7**

Casos totales n= 247

Diagnósticos asociados a elevación sérica de IgG4.

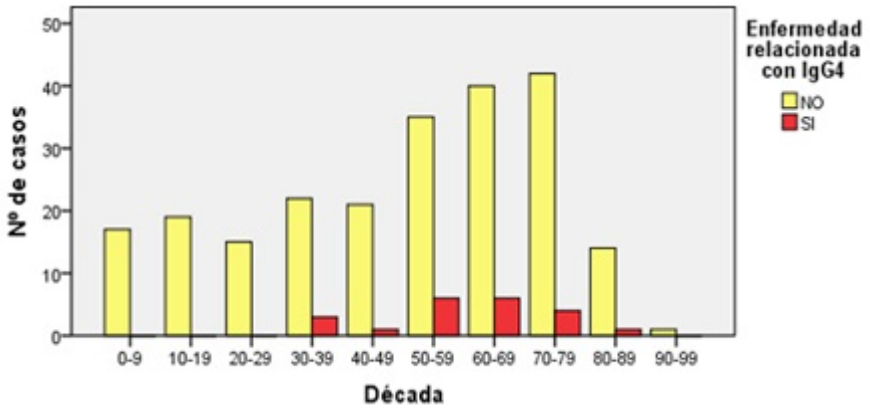

Gráfico de barras que representa la distribución por década de edad de los pacientes con ER-IgG4 y de aquellos sin ER-IgG4.

Discusión: La mayoría de los pacientes con IgG4 sérica elevada tienen como diagnóstico principal enfermedades respiratorias y enfermedades autoinmunes sistémicas o vasculitis. Globalmente, la ER-IgG4 cursa con valores séricos de IgG4 más elevados en comparación con el grupo de pacientes con IgG4 elevada sin ER-IgG4, pero individualmente las diferencias no son significativas respecto a los diversos subgrupos diagnósticos. Además, la ER-IgG4 en este estudio afecta predominantemente a varones mayores de 50 años, cursa con afectación multiorgánica y se asocia significativamente con las localizaciones pancreática, ganglionar y retroperitoneal. La elevación simultánea de IgG2, IgE, VSG, PCR, eosinófilos y ANAS en algunos pacientes sugiere un trasfondo inmunoalérgico. Para su diagnóstico no es suficiente con un valor sérico elevado de IgG4 sino que se requiere de clínica y pruebas de imagen compatibles y/o hallazgos histológicos característicos para confirmarlo. La ER-IgG4 tiene una baja prevalencia en nuestro medio pero puede estar infradiagnosticada, por lo que habría que descartarla histológicamente en enfermedades consideradas idiopáticas, como la EPID o la fibrosis retroperitoneal idiopática, pues son localizaciones de frecuente afectación en esta entidad.

Conclusiones: La elevación sérica de IgG4 es relativamente frecuente en nuestro medio y habitualmente no se asocia a ER- IgG4 sino a enfermedades crónicas respiratorias, autoinmunes sistémicas o vasculitis. Aunque la ER-IgG4 cursa con valores de IgG4 más elevados, dicha diferencia no fue uniformemente significativa, por lo que para su diagnóstico se requiere de clínica y pruebas

de imagen compatibles y confirmación histológica.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.