Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):577

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-082 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IG-G4, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA

L. Sánchez-Gómez, A. Alemán-Alemán, M. del Álamo-Martínez de Lagos, Á. López-Caja, M. Rodríguez-González, M. Álvarez-Llabres, N. Gómez-Manero e I. Cusácovich-Torres

Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Burgos.

Resumen

Objetivos: Realizar un primer registro de los pacientes con diagnóstico de IgG4-RD en el Hospital Universitario de Burgos (HUBU). Estudiar en base a la experiencia clínica las características clínicas, analíticas y anatomopatológicas, el tratamiento inmunosupresor y la respuesta.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional. Los datos son obtenidos de la revisión de la historia clínica del paciente.

Resultados: Presentamos seis pacientes, cinco varones y una mujer, con una media de edad de 61,83 ± 14,95 años. La afectación orgánica de los casos es variada (tabla). El diagnóstico de cuatro de los pacientes fue realizado por internistas, uno en el servicio de Digestivo y otro en el servicio de Neumología desde 2015. El diagnóstico, ha sido confirmado en todos los casos mediante biopsia y análisis histopatológico. Se describe un componente fibroinflamatorio rico en células plasmáticas IgG4 y un infiltrado linfoplasmocítico, en algunas muestras flebitis obliterante y eosinófilos. Destaca la ausencia de signos histológicos de malignidad. En parámetros analíticos, la cifra media al diagnóstico de IgG (CD 138) de 1.500 mg/dL y de IgG4 559,96 mg/dL, cociente medio IgG4/IgG 0,3733. Otros valores, el complemento con cifras en torno a 164-86,30 mg/dL. Los pacientes reciben seguimiento y tratamiento por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes (EAS) del servicio de Medicina Interna (tabla). En todos los pacientes existió una importante respuesta al tratamiento, con mejoría clínica, sobretodo del síntoma de dolor. La disminución radiológica de la afectación es destacable al igual que el descenso de las concentraciones séricas de IgG4.

Caso	Sexo	Afectación	Tratamiento
Caso 1	Hombre	Nefritis túbulo-intersticial, polineuropatía periférica, pancreática.	Corticoide + Inmunoglobulina + Azatioprina + Rituximab
Caso 2	Hombre	Fibrosis retroperitoneal	Corticoide + Rituximab
Caso 3	Hombre	Pseudotumor renal	Corticoide + Azatioprina + Rituximab
Caso 4	Hombre	Hepatitis autoinmune	Corticoide (inmunosupresión trasplante hepático)
Caso 5	Hombre	Mediastinitis fibrosante, pseudotumor parahiliar	Corticoide + Azatioprina + Rituximab
Caso 6	Mujer	Masa en epiplón con paniculitis	Corticoide

Discusión: El diagnóstico de IgG4-RD en el HUBU ha sido confirmado mediante hallazgos histopatológicos, tras un diagnóstico de sospecha. La distribución epidemiológica es similar a la reflejada en la bibliografía con predominio masculino de edad adulta o ancianos. El tratamiento con glucocorticoide consiguió mejoría de la sintomatología y de los parámetros de IgG e IgG4. Fue necesario el inicio de una segunda línea de tratamiento con inmunosupresores clásicos y en algunos casos de la terapia biológica, rituximab.

Conclusiones: Tras la revisión de nuestros casos clínicos, consideramos la IgG4-RD un diagnóstico de actualidad. Es día a día una patología más prevalente, con un desarrollo clínico, diagnóstico y terapéutico en constante evolución.

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