Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):541

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-014 - MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4. DATOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

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

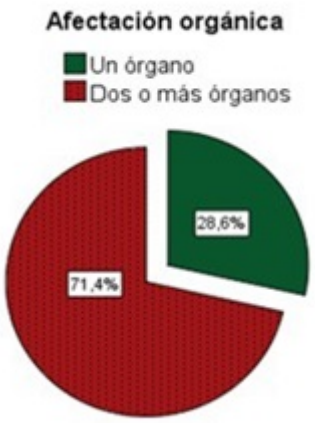
Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Resumen

Objetivos: Revisar la literatura para definir las manifestaciones clínicas de la Enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) y hacer una comparativa con los pacientes diagnosticados de ER-IgG4 en el Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS).

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y monocéntrico. A partir de las 5289 determinaciones séricas de IgG4 realizadas por los servicios de Bioquímica y Hematología del HUMS entre el 26/05/2005 y el 19/01/2018 a un total de 3846 pacientes distintos, y tras excluir a aquellos sujetos con valores ≤ 135 mg/dl o con información clínica insuficiente, se analizaron 245 historias clínicas de pacientes con al menos una determinación sérica de IgG4 > 135 mg/dl. Se aplicaron los criterios de Umehara para el diagnóstico, obteniéndose una muestra final de 21 pacientes con ER-IgG4.

Resultados: Según la bibliografía consultada se trata de una enfermedad por lo general asintomática y de carácter subagudo, ya que suele producir signos y síntomas cuando ocasiona compresión de estructuras y órganos vecinos. La pérdida de peso es un signo precoz de enfermedad mientras que los signos de infección como la fiebre son infrecuentes. La atopia (asma, rinitis crónica, dermatitis atópica) está presente en algunos pacientes. Las lesiones pueden ser sincrónicas o metacrónicas y si la afectación es multiorgánica los niveles séricos de IgG4 suelen estar más elevados. En las tablas se detallan las manifestaciones clínicas descritas sobre esta entidad y las recogidas en nuestra muestra.



Afectación orgánica en los pacientes de nuestra muestra (HUMS).

ÓRGANO	CLÍNICA
Órbita	Exoftalmos, dificultad en la movilidad, tumefacción
Glándula lagrimal/salival	Síndrome de Mikulicz, síndrome seco, tumor de Kütnner
Páncreas/Vía biliar	Dolor abdominal, pérdida de peso, ictericia obstructiva, intolerancia a la glucosa, pancreatitis autoinmune, colangitis esclerosante
Hígado	Ictericia, elevación de enzimas hepáticas, hepatitis autoinmune
Pulmón/Pleura/ Mediastino	Disnea, tos seca, pseudotumor inflamatorio, neumonitis intersticial, pleuritis, nódulos pulmonares, mediastinitis, masa mediastínica
Retroperitoneo/Vía urinaria/Mesenterio	Dolor lumbar, dolor abdominal bajo, disuria, edema de extremidades, edema escrotal, hidronefrosis, enfermedad de Ormond, mesenteritis
Riñón	Proteinuria, hematuria, elevación de creatinina, nefritis tubulointersticial, hipocomplementemia, glomerulonefritis
Ganglios linfáticos	Aumento del tamaño ganglionar
Aorta/Arterias	Periaortitis, periarteritis, aneurisma aórtico inflamatorio
Tiroides	Tiroiditis de Riedel, tiroiditis de Hashimoto
Otros órganos	Paquimeningitis, pseudolinfoma cutáneo, pericarditis, prostatitis, masa mamaria, colecistitis esclerosante, hipopituitarismo, hiposmia, etc.

Manifestaciones clínicas descritas de la ER-IgG4.

ÓRGANO	DEFINITIVO (n=3)	POSIBLE (n=16)	PROBABLE (n=2)	TOTAL 21 CASOS n (%)	Sexo masculino (%)
Páncreas	2	11	0	13 (61,9%)	69,2%
Ganglios	2	5	0	7 (33,3%)	71,4%
Pulmón	1	4	0	5 (23,8%)	60%
Vía biliar	1	3	0	4 (19,0%)	100%
Hígado	0	4	0	4 (19,0%)	50%
Retroperitoneo	1	0	1	2 (9,5%)	50%
Gl. submandibular	0	2	0	2 (9,5%)	50%
Glándula lagrimal	0	2	0	2 (9,5%)	50%
Corazón	0	1	0	1 (4,8%)	100%
Riñón	1	0	1	1 (4,8%)	50%
Mesenterio	0	0	1	1 (4,8%)	100%

Manifestaciones clínicas de los pacientes diagnosticados de IgG4 en el HUMS.

Discusión: Los diferentes órganos afectados en nuestra serie concuerdan con los descritos en otros estudios. En nuestros pacientes se afectó más frecuentemente el páncreas (61,9%), los ganglios linfáticos (33,3%) y el pulmón (23,8%). Además existe una asociación significativa entre la ER-IgG4 y la afectación pancreática, ganglionar y retroperitoneal y se observa una tendencia a producir colangitis esclerosante. La explicación de por qué una gran mayoría de pacientes de nuestra muestra presenta afectación pancreática puede ser que la PAI tipo 1 es la ER-IgG4 mejor estudiada desde que esta entidad se reconoció como independiente, lo que puede hacer que los gastroenterólogos/internistas estén más familiarizados con la entidad y la diagnostiquen con más facilidad. Se ha descrito en la literatura la predominancia masculina cuando el órgano afectado es el páncreas. En nuestra muestra el 69,2% de los pacientes con PAI tipo 1 fueron varones. La enfermedad tiende a la afectación multisistémica. Más de la mitad de los pacientes de este trabajo con ER- IgG4 presentaron afectación de dos o más órganos (71,4%). Los resultados se asemejan a los obtenidos en el estudio SMART (61,4%), en el estudio francés (88%) y se alejan de los obtenidos en el español (47,3%).

Conclusiones: 1. La clínica suele ser silente y origina síntomas y signos por compresión de estructuras. El patrón de afectación es en la mayoría de los casos multisistémico. 2. La ER-IgG4 en nuestra muestra de pacientes afecta predominantemente a varones mayores de 50 años, cursa con afectación multiorgánica y se asocia significativamente con las localizaciones pancreática, ganglionar y retroperitoneal.

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