Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):1148

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-047 - CARACTERÍSTICAS DE 21 PACIENTES CON ENFERMEDADES RELACIONADAS CON LA IGG4 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET (ZARAGOZA)

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

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

Resumen

Objetivos: Descripción de los 21 pacientes con enfermedades relacionadas con IgG4 (ER-IgG4) en el Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) en los últimos doce años.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los 21 pacientes con diagnóstico de ER-IgG4 en el HUMS entre el 26/05/2005 y 19/01/2018.

Resultados: La edad media fue de 59,14 ± 14,9 años, teniendo el 81% de los pacientes (n = 17) edad ≥ 50 años ($p < 0,043$), lo que nos lleva a establecer una relación en nuestro estudio entre la edad ≥ 50 años y la ER-IgG4. No se han encontrado diferencias en cuanto al sexo, aunque la proporción de varones fue ligeramente superior. Respecto a las pruebas de imagen: TC, RM y PET-TC, se realizaron en el 100% (n = 21), 61,9% (n = 13) y 28,6% (n = 6) de los pacientes respectivamente, encontrándose una relación significativa entre la ER-IgG4 y la realización de pruebas de imagen para obtener un diagnóstico más fiable: TC ($p < 0,017$), RM ($p < 0,0001$) y PET- TC ($p < 0,002$). El diagnóstico de ER-IgG4 en nuestra muestra se asoció con la presencia de afectación pancreática ($p < 0,0001$), ganglionar ($p < 0,008$) y retroperitoneal ($p < 0,037$) (tabla). En cuanto al patrón de afectación, el 71,4% (n = 15) de los pacientes con ER-IgG4 tenía afectación multiorgánica (dos o más órganos), mientras que sólo el 28,6% (n = 6) cursó con afectación de un único órgano. La enfermedad simuló neoplasias en 4 pacientes, razón por la cual fueron biopsiados, excluyendo la existencia de neoplasia. Es de destacar también que tras el diagnóstico de ER-IgG4, dos pacientes desarrollaron síndrome mielodisplásico y otro paciente leucemia mieloide crónica. El 90,5% de los pacientes (n = 19) requirió tratamiento con corticoides y en un 19% (n = 4) se asociaron además otros inmunosupresores. Dos pacientes (9,5%) no llevaron ningún tratamiento, optando únicamente por un seguimiento clínico (fig.). La mayoría inició una pauta de inducción (0,5-1 mg/kg/día) con descenso progresivo y tratamiento de mantenimiento a la mínima dosis posible (entre 2,5 y 30 mg/día) con una duración variable (de meses a años). Los inmunosupresores complementarios fueron azatioprina (n = 3) e hidroxicloroquina (n = 1). Finalmente, dos de los 21 pacientes (9,5%) con ER-IgG4 fallecieron a causa de las complicaciones derivadas de la enfermedad, mediana de seguimiento de 37,5 meses (rango IQ 8-78,25 meses).

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%

Órganos afectados en los paciente con ER-IgG4 (n = 21).

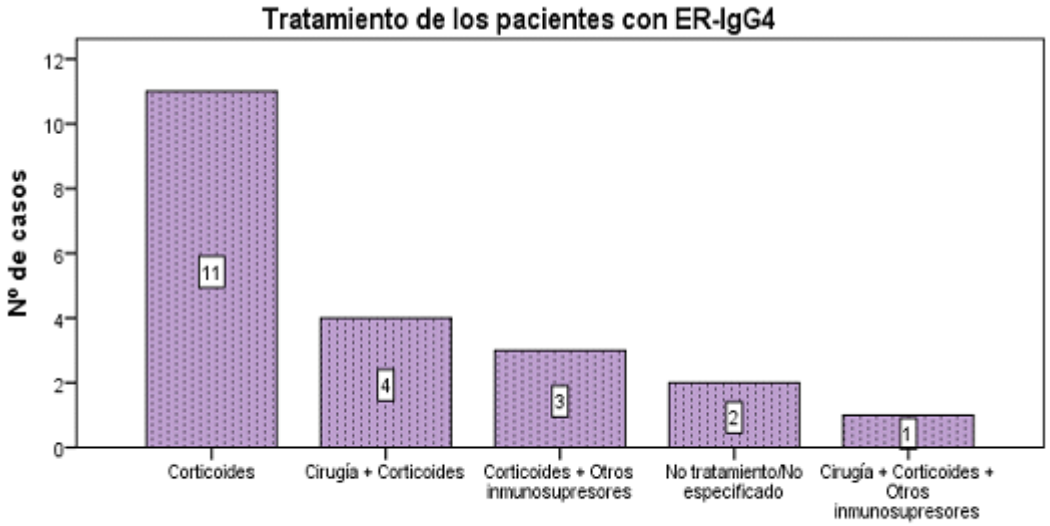

Figura 1. Tratamiento de los pacientes con ER-IgG4

Tratamiento de los pacientes con ER-IgG4.

Discusión: La mayoría de los pacientes de nuestra muestra con ER-IgG4 tenían más de 50 años y mostraron generalmente una afectación multiorgánica, siendo realizados en la mayoría de los casos pruebas de imagen para el diagnóstico. Además, la mayoría de los pacientes recibió tratamiento con corticoides.

Conclusiones: 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. Para el diagnóstico de ER-IgG4 no es suficiente con un valor sérico elevado de IgG4 sino que se requiere de clínica y pruebas de imagen compatibles para tenerlo en consideración y hallazgos histológicos característicos para confirmarlo.

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