



<https://www.revclinesp.es>

IF-4. - REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4: DESCRIPCIÓN DEL TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

A. Fernández, F. Martínez, G. Fraile, R. Solans, C. López, B. Pinilla, Á. Robles, T. Junco, J. Robles, J. Sirvent, X. Ustell, J. Calleja, M. López, en representación del Grupo de Trabajo Registro Español de Enfermedad Relacionada con IgG4 (GEAS. SEMI. Barcelona).

Resumen

Objetivos: Describir la experiencia terapéutica y la evolución de una serie de pacientes diagnosticados de enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) en España.

Métodos: Se realizó un estudio multicéntrico retrospectivo. Los datos clínicos fueron obtenidos mediante revisión de las historias clínicas. Un protocolo clínico y una base de datos conjunta fueron creados para constituir el Registro Español de Enfermedad relacionada con IgG4. Se enrolaron pacientes de 14 centros diferentes. Los pacientes sin evidencia patológica suficiente de IgG4-RD fueron excluidos.

Resultados: Treinta y cinco pacientes fueron incluidos en el estudio, 27 de los cuales (77,1%) eran hombres. La edad mediana al diagnóstico fue de 55 años (RIC 29). Dieciocho pacientes (51,4%) presentaron IgG4-RD con más de un órgano afectado. No hubo diferencias entre los tratamientos recibidos por los sujetos con IgG4-RD localizada y los que presentaban afectación multiorgánica. Treinta pacientes (85,7%) recibieron corticoides. La dosis máxima mediana fue de 60 mg/día (RIC 30) durante 1 mes (RIC 0,25 meses). La pauta descendente de corticoesteroides fue durante una mediana de 7,5 meses (RIC 8,5), aunque 7 pacientes permanecieron con una dosis de mantenimiento de 5 mg/día (RIC 5). En 17 casos (48,5%), se añadieron inmunosupresores (Por actividad sostenida de la enfermedad, progresión de los síntomas clínicos o recidivas durante el descenso de corticosteroides): micofenolato de mofetilo/ácido micofenólico en 6 pacientes (17,1%), azatioprina en 7 (20%) y ciclofosfamida, azatioprina más metotrexato y azatioprina más ciclofosfamida en 1 (2,9%) paciente cada uno. Dos (5,7%) pacientes recibieron tratamiento con rituximab. Seis (17,1%) sujetos fueron sometidos a cirugía. El seguimiento mediano fue de 22,01 meses (RIC 35,79). Once (31,4%) pacientes presentaron una respuesta completa (regresión completa de la masa/s fibrótica/s) y 22 (62,9%) presentaron una respuesta parcial (50% de regresión). Los corticoesteroides solos fueron administrados con más frecuencia en el grupo de respuesta completa. Ninguno de los pacientes fue refractario a todos los tratamientos y 12 (34,3%) presentaron recidivas. Durante el seguimiento, un sujeto (2,9%) murió en un accidente, dos (6,1%) desarrollaron una gammapatía monoclonal de significado incierto y uno (3%) desarrolló un cáncer de próstata.

Discusión: La IgG4-RD es una enfermedad poco frecuente y con tendencia a afectar hombres de mediana edad. Predominantemente se trata de una enfermedad con afectación multiorgánica y, mayoritariamente se ha realizado tratamiento con corticosteroides, tal y como propone la literatura, con una aceptable respuesta. Destaca la utilización de diferentes inmunosupresores, siempre en combinación con esteroides, en los pacientes con mala respuesta. La cirugía reductora fue poco frecuente. Dada la buena respuesta al tratamiento

médico, parece indicado un abordaje inicial con fármacos, solos o en combinación, y reservar la opción quirúrgica para casos refractarios. Evolutivamente cabe resaltar la ausencia de muertes directamente por IgG4-RD y el desarrollo, en dos casos, de gammaglobulinas monoclonales de significado incierto.

Conclusiones: La IgG4-RD es una entidad rara en nuestro país. El régimen de tratamiento más común fueron los corticoides, inicialmente a dosis altas, seguidos por un lento descenso de dosis, con o sin inmunosupresores. Rituximab fue el único biológico utilizado. En algunas ocasiones se requirió cirugía. La desaparición parcial del componente fibrótico con resolución de los síntomas sistémicos fue la evolución más habitual en los pacientes tratados. No se registraron muertes debidas a la IgG4-RD. Se requieren más estudios colaborativos para objetivar realmente la respuesta al tratamiento y la evolución de la IgG4-RD.