Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):778

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-103 - RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4

A. Fernández-Codina, I. Pinal-Fernández, C. López, B. Pinilla, G. Fraile, E. Fonseca, J. Cameselle, F. Martínez-Valle y S. Prieto, C. Feijoo, M. López, M. Ramos, M. Barragán, J. Gil, T. Rossiñol, M. Núñez, G. Salvador en representación del Grupo de Trabajo Registro Español de Enfermedad Relacionada con a IgG4-GEAS

Medicina Interna. REERIGG4-GEAS. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir los tratamientos utilizados y la respuesta a los mismos en pacientes diagnosticados de enfermedad relacionada con la IgG4 (IgG4-RD) en España.

*Material y métodos:*Los datos clínicos y analíticos fueron obtenidos de la base de datos del Registro Español de Enfermedad Relacionada con la IgG4 (REERIGG4), incluyendo 14 centros hasta abril de 2016. Se han utilizado como medidas de efecto la respuesta completa (desaparición de síntomas y disminución de masa fibrótica > 50%) y el IgG4-RD Responder Index (RI)-con y sin cuantificación de IgG4 en sangre.

*Resultados:*Sesenta y ocho pacientes fueron incluidos en el estudio, siendo mujeres 26 (38%). La edad mediana al diagnóstico fue de 53,4 años (IC95% 49,8-57). Treinta y siete pacientes (54%) tenían un diagnóstico histológico altamente sugestivo de IgG4-RD y 31 (54%) probable. En 36 casos (52,9%) la IgG4-RD afectaba a más de un tejido. Los órganos afectados fueron: retroperitoneo 22 (33%), pseudotumor orbitario 19 (28%), senos maxilar y paranasal 16 (24%). Los tratamientos más frecuentemente utilizados fueron: corticoides 57 pacientes (84%); azatioprina 13 (19%); ciclofosfamida, ciclosporina, metotrexato y ácido micofenólico 2 (3%); micofenolato de mofetilo y rituximab 6 (9%); colocación de stents 3 (4%); y cirugía 30 (45%). Un paciente recibió radioterapia, otro tamoxifeno y otro suero autólogo tópico. El 56% (44,68) de los pacientes experimentó una respuesta completa. El 10% (5,20) experimentó una recidiva tras el tratamiento y en el 16% (9,27) falló el tratamiento en algún momento. Las recidivas fueron siempre en tejidos previamente afectados. El análisis univariante muestra más recidivas en los pacientes tratados con ciclosporina (p = 0,02, 2 de 9 recidivas totales) y más fracasos de tratamiento con azatioprina (p = 0,02, 6 de 14 fallos de tratamiento totales). Los RI pre-tratamiento con y sin determinación de IgG4 en sangre fueron 8,5 (7,2-9,8) y 6,0 (5,1-6,8) respectivamente. Los RI postratamiento fueron 2,2 (1,3-3,1) y 1,8 (1,2-2,4), respectivamente. Existe una correlación lineal (R2 = 2,34) en los valores del RI observados al principio y al fin del tratamiento, sin negativizarse.

*Discusión:*La IgG4-RD es una enfermedad con tendencia a la afectación multiorgánica y recidivante. La evidencia actual es limitada y solo ha sido publicado un único ensayo clínico con rituximab. El uso de corticoides combinados con fármacos como micofenolato de mofetilo pueden ser un tratamiento efectivo y han sido usados en nuestro medio. La azatioprina se ha administrado en pacientes con

más fracasos de tratamiento, destacando su utilización como segundo tratamiento en 10 pacientes (77%), cosa que puede justificar este resultado. Recientemente se ha sugerido la utilización del RI como medida de actividad, pero aún no ha sido validado. Nuestros datos sugieren que dicho índice se correlaciona con la actividad de la enfermedad y disminuye tras el tratamiento.

*Conclusiones:*Los tratamientos más utilizados en este Registro fueron corticoides, cirugía y azatioprina. Existe un número considerable de fracasos de tratamiento y recidivas. El IgG4RI se relaciona con la actividad de la enfermedad, aun prescindiendo del dominio IgG4 en sangre. Disponiendo de un índice de actividad efectivo, se podrán realizar nuevos estudios prospectivos más homogéneos en IgG4-RD.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.