

# ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE IGG4: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 28 CASOS DIAGNOSTICADOS Y TRATADOS EN TRES HOSPITALES DE MADRID

A. Martín Bescós, A. Pareja Martínez, M. Álvarez-Rubio, M. BelhajGandar, P. Navarro Palomo, M. Machattou, M. Alonso de Francisco, C. Navarro Joven, A. Martínez Rodado, L. Ramos Ortiz de Zárate, P. Mazo Amorós, M. Fernández Castro, H. Godoy Tundidor, C. Merino Argumánez, B. Garcia Magallon, C. Barbadillo Mateos, L. Nuño Nuño, J. Sanz Sanz, J.L. Andreu Sánchez, O. Rusinovich Lovgach

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Infanta Leonor, Servicio de Reumatología, Hospital Fundación Jiménez Díaz

Introducción

La enfermedad por depósito de IgG4 es una enfermedad autoinmune caracterizada por la infiltración de células plasmáticas IgG4+ en diversos órganos, lo que puede provocar fibrosis y daño en los tejidos afectados. Los órganos más comúnmente involucrados son el páncreas, las glándulas salivales y los ganglios linfáticos. Además de la infiltración celular, se observa con frecuencia un aumento de los niveles séricos de IgG4. El diagnóstico requiere una combinación de evaluación clínica, pruebas de imagen, análisis de laboratorio y biopsia.

Métodos

Se revisaron historias clínicas de todos los pacientes diagnosticados de enfermedad por depósito de IgG4 hasta septiembre de 2024 utilizando la base de datos de tres centros de la Comunidad de Madrid (Hospital Puerta de Hierro, Hospital Fundación Jiménez Díaz y Hospital Infanta Leonor), Se recogieron datos demográficos y clínicos de la muestra y se realizó análisis descriptivo de la misma. El estudio fue aprobado por CEIC.

Conclusiones

En esta serie, la enfermedad por depósito de IgG4 afecta predominantemente a varones de edad media, siendo la afectación glandular la manifestación clínica más frecuente. La alta sospecha clínica junto a la exploración física, la elevación sérica de la IgG4 y VSG aumentan la probabilidad del correcto diagnóstico. La biopsia, TC, RMN y PET son útiles en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. El 82,1% de los pacientes recibieron corticoides y un 71,4% precisaron fármacos ahorradores de corticoides, siendo rituximab el más utilizado. La mayoría de los casos tuvieron una buena respuesta al tratamiento.

Resultados

Se identificaron 28 casos, 21 (75%) varones y 7 (25%) mujeres, con una edad media al diagnóstico de 56,17 años (35-80), siendo la mediana de duración de la enfermedad de 6 años (+/- 4,5) años.

Clínica	Pacientes
Afectación glandular (salival y lacrimal)	13 (46,4%)
Afectación digestiva	11 (39,2%)
Adenopatías	10 (35,7%)
Compromiso renal	5 (17,8%)
Afectación vascular	5 (17,8%)
Afectación pulmonar	4 (14,2%)
Afectación ocular (pseudotumor orbitario)	2 (7,14%)
Compromiso neurológico	1 (3,5%)
Otras manifestaciones	6 (21,42%)

Analítica	Otras pruebas
Elevación de IgG4 (≥135 mg/dl) 75% (21)	TAC 75% (21)
Elevación de PCR 32,1% (9)	RM 53,5% (15)
Elevación VSG 42,8% (12)	PET 75% (21)
ANA + 21,4% (6)	Biopsia de órgano afectado 85,7% (24)

Tratamiento	Pacientes
Corticoide	23 (82,1%)
Rituximab	13 (46,4%)
Azatioprina	7 (25%)
Metotrexato	6 (21,4%)
Tocilizumab	2 (7,1%)
Micofenolato	1 (3,5%)
Ciclofosfamida	1 (3,5%)

RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Buena Parcial Mala

