

Pablo Martínez Calabuig¹, Jorge Juan Fragió Gil¹, Amalia Rueda Cid¹, Laura Salvador Maicas¹, Roxana González Mazarío², Laura Abenza Barberá³, María Cristina Sabater Abad⁴, Antonio Sierra Rivera⁵, Inmaculada Castelló Miralles⁶, Francesc Puchades Gimeno³, Juan José Lerma Garrido¹, Clara Molina Almela¹, María Dolores Pastor Cubillo¹, Isabel Balaguer Trull¹, Cristina Campos Fernández¹.

Introducción

La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina IgG4 (ER-IgG4) es un proceso fibro-inflamatorio inmunomediado, poco frecuente y de etiología y fisiopatología no claras; que puede afectar a múltiples órganos que engloban unas características fisiopatológicas, serológicas y clínicas comunes.

Objetivo

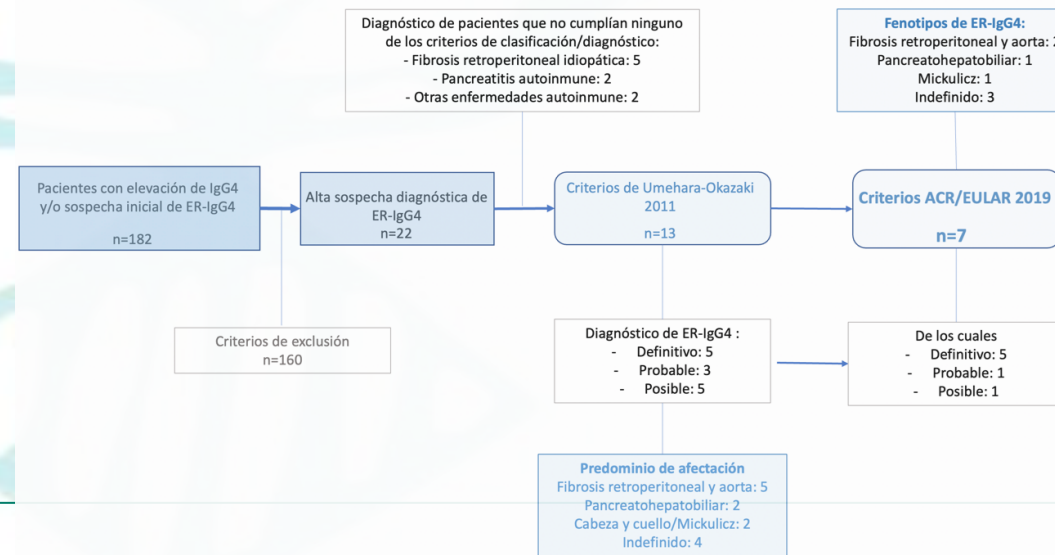
Describir la heterogeneidad de la presentación clínica, evolución y tratamiento de pacientes diagnosticados con ER-IgG4 y comparar la efectividad de los últimos dos criterios de clasificación y diagnóstico de la ER-IgG4.

Material y métodos

Estudio transversal retrospectivo en un único centro en el que se estudian aquellos pacientes con posible diagnóstico de ER-IgG4 de varios servicios del hospital desde enero de 2010 a agosto de 2022. A estos pacientes se les aplicaron unos criterios de exclusión (se excluyeron aquellos pacientes cuyas manifestaciones clínicas eran atribuibles a otras patologías) y a aquellos pacientes que quedaron con sospecha diagnóstica de ER-IgG4 finalmente se les aplicó los criterios de Umehara-Okazaki de 2011 y ACR/EULAR 2019.

Resultados

Se recogieron 182 pacientes que presentaban IgG4 elevada y/o se incluyó en el diagnóstico diferencial la sospecha diagnóstica de ER-IgG4. Se describen 22 posibles casos (12,1%) de pacientes con ER-IgG4. A estos pacientes se les aplican los criterios diagnósticos propuestos por Umehara y Okazaki en 2011, incluyendo un total de 13 pacientes, con una media de edad de 60 años, un 57% mujeres. Finalmente aplicamos los criterios de clasificación ACR/EULAR 2019, incluyendo un total de 7 pacientes. De este último grupo la media de edad era de 57 años, de las cuales mujeres un 71% y con una media de seguimiento de 5,3 años; un 85,71% de los pacientes tenían la IgG4 elevada, con unos niveles medios de 176,3 mg/dL. La forma de presentación más prevalente en ambos grupos es la de fibrosis retroperitoneal y aortitis.



Conclusiones

La ER-IgG4 es una entidad recientemente descrita muy heterogénea en cuanto a su presentación clínica, analítica e histopatológica. De acuerdo con nuestra serie, la heterogeneidad marca la enfermedad, siendo la forma de presentación más frecuente la fibrosis retroperitoneal y aortitis. Los criterios ACR/EULAR 2019 son criterios más estrictos y nos permiten clasificar a los pacientes de forma más precisa. En nuestra serie, 6 pacientes cumplían los criterios de Umehara-Okazaki pero no los criterios ACR/EULAR debido a que estos últimos dan más importancia a la histopatología, manifestaciones clínicas y la necesidad de alcanzar una puntuación mínima, donde por ejemplo, la elevación serológica de niveles de IgG4 no es suficiente.