

Pablo Martínez Calabuig^{1,3}, Marta Villaraviz Varela¹, María Isabel González Fernández², Berta López Montesinos², Lucía Lacruz Pérez², Miguel Martí Masanet², Inmaculada Calvo Penadés².

¹ Unidad de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario i Politècnic La Fe, Valencia.

² Unidad de Reumatología Pediátrica, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Hospital Universitario i Politècnic La Fe, Valencia.

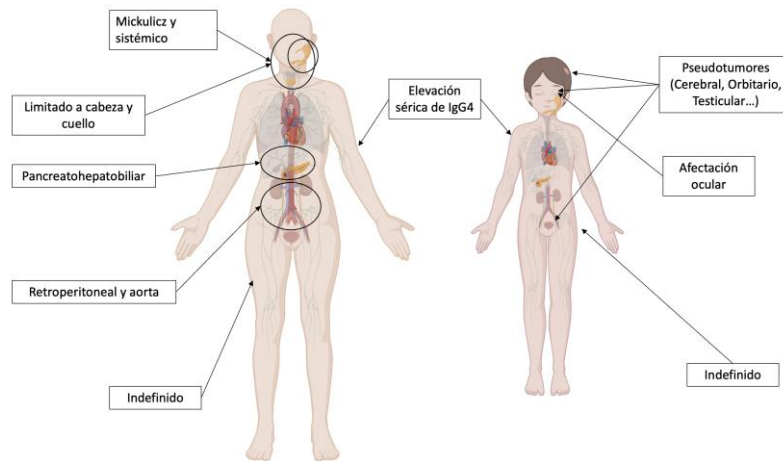
³ Servicio de Reumatología, Hospital General Universitario de Valencia

Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una patología fibrosante sistémica poco frecuente, reconocida desde 2003. Aunque hay estudios en adultos, los datos sobre la epidemiología y fenotipos en niños son limitados, y no existen criterios de clasificación específicos para esta población, lo que dificulta su diagnóstico.

Material y métodos

Realizamos un estudio observacional retrospectivo en una unidad de referencia de reumatología pediátrica entre 2005 y 2024. Se revisaron bases de datos y se recopilaban datos demográficos, clínicos, analíticos y terapéuticos de pacientes con sospecha diagnóstica de ER-IgG4 en base a presentaciones clínicas asociadas a dicha entidad (como pseudotumor inflamatorio o aumento de IgG4), excluyendo otras etiologías, estableciendo el diagnóstico final según el criterio de expertos.



Resultados

Se identificaron 5 pacientes pediátricos, edad comprendida entre 2 y 11 años, el 80% varones. Las presentaciones clínicas (Imagen 1) incluyeron pseudotumores cerebrales (n=2), afectación ocular (n=2), y pseudotumor testicular (n=1). Se realizó determinación sérica de IgG4 en 3/5 (60%) de los pacientes, observándose aumento en 2/3 casos (67%), con valores de 329 y 336 mg/dL.

Se obtuvo estudio anatomopatológico en 3/5 (60%) pacientes, con hallazgos compatibles. Las pruebas de imagen (RM, TAC y ecografía) contribuyeron al diagnóstico. No se observaron aumentos significativos en los reactantes de fase aguda. Tres pacientes recibieron corticoterapia, con respuesta en un 67%.

Conclusiones

Es importante tener en cuenta la ER-IgG4 en el paciente pediátrico para poder realizar un diagnóstico precoz, instaurar un tratamiento adecuado y evitar complicaciones. Para ello, es necesario incluir en las pruebas complementarias la determinación sérica de IgG4, así como la inmunotinción de IgG4 en el estudio anatomopatológico. En nuestra serie predomina la afectación localizada, contrastando con las manifestaciones más sistémicas observadas en adultos.