

## **Enfermedad relacionada con la IgG4**

**Joan M. Nolla Solé, Paola Vidal Montal, Laura Berbel Arcobé, Diego Benavent Nuñez, Javier Narvaéz García  
Departament de Ciències Clíniques. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut. Universitat de Barcelona**

## Enfermedad relacionada con la IgG4

### Concepto

- ✓ Enfermedad autoinmune caracterizada por lesiones infiltrativas en uno o varios órganos, causada por un denso infiltrado linfoplasmocítico rico en células plasmáticas IgG4 +
- ✓ Se genera fibroesclerosis y flebitis obliterativa de los órganos afectados.
- ✓ Afecta, fundamentalmente, a pacientes de > 50 años.
- ✓ Un 50%-60% de los pacientes presenta aumento de IgG4 en suero
- ✓ Suele presentarse de forma subaguda, con un aumento del tamaño de los órganos afectados.

**Prevalencia: 3-10 casos por millón de habitantes**

## Enfermedad relacionada con la IgG4

### Manifestaciones clínicas

### Fenotipos clínicos principales

- ✓ **Pancreatohepatobiliar:** pancreatitis autoinmune, colangitis esclerosante primaria.
- ✓ **Aortorretroperitoneal:** aortitis y fibrosis retroperitoneal.
- ✓ **Glandular:** glándulas submandibulares y parótidas, con afectación de órbita y tejidos blandos adyacentes
- ✓ **Afectación sistémica multiorgánica:** Opciones anteriores + posible afectación de otros órganos y sistemas (nefritis tubulointersticial, paquimeningitis, compromiso hipofisario (diabetes insípida central), compromiso tiroideo (tiroiditis de Riedel)

## Enfermedad relacionada con la IgG4

### Diagnóstico

- ✓ El valor diagnóstico de los valores elevados en suero de IgG4 tiene una sensibilidad del 96% y una especificidad de 60%.
- ✓ Alrededor del 60% de los pacientes presentan hipergammaglobulinemia y un 30% eosinofilia.
- ✓ La afección orgánica puede valorarse por pruebas de imagen
- ✓ **Diagnóstico de certeza es por AP:** más de 10 células plasmáticas por campo y una proporción IgG4+ /IgG+ superior al 40%

### Diagnóstico diferencial

- ✓ Vasculitis
- ✓ Síndrome de Sjögren
- ✓ Sarcoidosis
- ✓ Neoplasias de órgano sólido
- ✓ Neoplasias hematológicas

### Tratamiento

- ✓ Prednisona (0,5 mg/kg/día al inicio, con reducción paulatina)
- ✓ Si no se consigue el control del proceso:
  - Inmunosupresores (micofenolato, metotrexato)
  - Rituximab