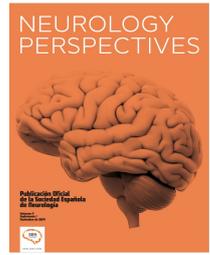




# Neurology perspectives



## 20996 - ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 CON MANIFESTACIONES NEUROOFTALMOLÓGICAS. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Ibáñez Gabarrón, L.<sup>1</sup>; García Egea, G.<sup>2</sup>; Hernández Clares, R.<sup>1</sup>; Arnaldos Illán, P.<sup>1</sup>; Herrero Bastida, P.<sup>3</sup>; Valero López, Á.<sup>1</sup>; Sánchez García, C.<sup>1</sup>; Llorente Iniesta, M.<sup>1</sup>; Martínez García, F.<sup>1</sup>; Torres Núñez, D.<sup>1</sup>; Miñano Monedero, R.<sup>1</sup>; Galdo Galián, D.<sup>1</sup>; Belmonte Hurtado, I.<sup>1</sup>; Gañán Albuisch, L.<sup>4</sup>; Lara Lozano, J.<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; <sup>4</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

### Resumen

**Objetivos:** Describir clínica, radiológica, analítica y anatomopatológicamente una serie de casos con diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) que debuta con manifestaciones neurooftalmológicas.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de ER-IgG4 con manifestaciones neurooftalmológicas de debut entre los años 2015 a 2023 en la consulta de Neurooftalmología de un centro de tercer nivel.

**Resultados:** 9 pacientes (5 varones), edad media de debut 46 años (31 a 64). 7 pacientes presentaron oftalmoparesia debido a afectación de nervios oculomotores (4 paquimeningitis asimétrica afectando a seno cavernoso, uno debido a pseudotumor inflamatorio con afectación del clivus, otro sinupatía inflamatoria con extensión a seno cavernoso y otro RM normal). Un paciente presentó oftalmoparesia por orbitopatía inflamatoria y otro una neuropatía óptica compresiva. 7 pacientes tenían niveles de IgG4 en suero elevados (entre 143-438 mg/dl). En 5 de los casos se realizó biopsia, cumpliendo en 4 de ellas criterios histológicos. 2 casos cumplen criterios definitivos, 2 probable y 5 posible. 8 de los pacientes se trataron con esteroides con mejoría y 3 de ellos recibieron inmunosupresión con rituximab.

**Conclusión:** La ER-IgG4 es una enfermedad fibroinflamatoria sistémica inmunomediada responsable de manifestaciones neurooftalmológicas variadas. El diagnóstico de sospecha se apoya en la clínica, examen físico, hallazgos radiológicos y analíticos, siendo importante el diagnóstico anatomopatológico de cara a un tratamiento precoz eficaz evitando daño irreversible.