



Neurology perspectives



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

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

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; ³Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; ⁴Servicio 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.