



Neurology perspectives



17775 - MANIFESTACIONES NEURO-OFTALMOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

García Egea, G.¹; Sotos Picazo, S.²; Segado Martínez, M.³; Martínez Martínez, D.⁴; Gañán Albuisech, L.⁵; Hernández Clares, R.¹; Herrero Bastida, P.¹; Arnaldos Illán, P.L.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Sánchez García, C.M.¹; López Valero, Á.¹; Lozano Caballero, M.O.¹; Pérez Navarro, V.M.¹; Canovas Iniesta, M.¹; Llorente Iniesta, M.E.¹; Martínez García, F.¹; García Molina, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁴Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ⁵Servicio 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 2015/2021 en la consulta de Neurooftalmología de un centro de tercer nivel.

Resultados: 1. Varón de 37 años, neuropatía progresiva dolorosa de III-IV-V1 y VI nervios craneales izquierdos. IgG4 en suero 165 mg/dL. RM paquimeningitis con afectación de hendidura esfenoidal izquierda. AP fibrosis e IHQ ratio IgG4+/IgG+ > 40%. Resolución con corticoides. 2. Varón de 48 años, neuropatía dolorosa de IV-V y VI nc derechos y proptosis. IgG4 en suero 10/CGA. Respuesta parcial a segunda línea con rituximab. 3. Mujer de 58 años, rinosinusitis y neuropatía óptica izquierda progresiva. IgG4 en suero 155 mg/dL. RM pansinupatía con ocupación del vértice orbitario-seno cavernoso izquierdo. AP infiltrado linfoplasmocitario con alta expresión IgG4+. Respuesta a completa a esteroides. 4. Mujer de 45 años, neuropatía dolorosa de III-IV- V1/2-VI nc izquierdo. Linfadenopatía cervical. IgG4 en suero 194mg/dL. RM realce perineural en ramas V1-V2izq. No biopsia. Buena respuesta a esteroides.

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 fibrosis irreversible.