

COMUNICACIÓN ORAL EN CONGRESO

SÍNTOMAS OTOLÓGICOS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

Otologic Symptoms as the First manifestation of IgG4-Related Disease

Minerva RODRÍGUEZ-MARTÍN ; Laura BALDIZÁN-VELASCO; Eugenia LÓPEZ-SIMÓN ; Ramón COBO-DÍAZ; Belén SALVATIERRA-VICARIO; Yaiza GARCÍA-IBÁÑEZ; Carmelo MORALES-ANGULO 
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.
Correspondencia: minerva.rmartin@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es un proceso fibroinflamatorio multisistémico que se caracteriza por una afectación multiorgánica con lesiones tumefactivas caracterizadas por infiltrados de células plasmáticas positivas para IgG4, con frecuencia junto con una elevación de los niveles séricos de la inmunoglobulina Ig G4. Esta entidad clínica fue descrita en 2003 por Kamisawa et al. Describiendo que la pancreatitis autoinmune y sus enfermedades asociadas podrían estar relacionadas con una nueva entidad clínica. Posteriormente la ER-IgG4 ha sido reconocida como un proceso sistémico que incluye afecciones de órganos conocidas como entidades independientes y que comparten hallazgos comunes. Aunque los principales órganos afectados incluyen el páncreas, los riñones, las estructuras orbitarias, las glándulas salivales y el retroperitoneo, han sido descritas diferentes alteraciones otológicas en el contexto de dicha enfermedad.

Nuestro objetivo es describir la sintomatología otológica que puede constituir la forma de presentación inicial de la enfermedad y que contribuya a un diagnóstico precoz por parte del otorrinolaringólogo.

Método: Realizamos una revisión sistemática de casos publicados de ER-IgG4 con afectación otológica como primer síntoma de presentación de dicha enfermedad, completando la búsqueda el 31 de abril de 2021 en las siguientes bases de datos: Pubmed, NCBI, CochraneWeb of Science y Scopus. En la búsqueda utilizamos términos MeSH y palabras libres. La revisión se realizó de acuerdo con las directrices de los criterios PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses), incluyendo solo los pacientes con confirmación histológica de la enfermedad. Se recogieron los siguientes datos: edad

y sexo del paciente, niveles de IgG4 en plasma, tiempo de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico y síntomas iniciales de la ER-IgG4, entre otros.

Resultados: Se seleccionaron 37 artículos en base a los criterios de inclusión y exclusión con manifestaciones otológicas (46 pacientes). De estos un total de 29 pacientes debutaron con manifestaciones otológicas que fueron finalmente incluidos en nuestro estudio. La manifestación otológica más frecuente de debut de la enfermedad fue la presencia de un cuadro similar a una otitis serosa que no respondía a tratamiento habitual. Otras manifestaciones menos frecuentes fueron la presencia de paquimeningitis hipertrófica causante de hipoacusia neurosensorial, acúfenos y vértigo, lesiones pseudotumorales causante de sintomatología otológica por infiltración de estructuras del hueso temporal o una otitis eosinofílica. También infrecuente fue la afectación de la enfermedad al cartílago auricular que simulaba una policondritis recurrente. Incluso puede asociarse a esta última.

En los hallazgos radiológicos mediante TC/RM son frecuentes los hallagos de ocupación de oído medio inespecíficos y las lesiones con aspecto pseudotumoral.

Conclusiones: Las manifestaciones otológicas pueden ser la primera manifestación clínica de la ER-IgG4. La formas de presentación a nivel ótico más frecuentes son la otitis serosa resistente a tratamiento (uni o bilateral).

PALABRAS CLAVE: enfermedad relacionada con IgG4; ER-IgG4; manifestaciones otológicas.

SUMMARY: Introduction and objective: IgG4-Related Systemic Disease (IgG4-RSD) is a multisystem fibroinflammatory process characterized by multiorgan involvement with tumefactive lesions characterized by IgG4-positive plasma cell infiltrates, often together with elevated serum levels of the immunoglobulin Ig G4. This clinical entity was described in 2003 by Kamisawa et al. describing that autoimmune pancreatitis and its associated diseases could be related to a new clinical entity. Subsequently, IgG4-RSD has been recognized as a systemic process that includes organ conditions known as independent entities that share common findings.

Although the main affected organs include the pancreas, kidneys, orbital structures, salivary glands and retroperitoneum, different otologic alterations have been described in the context of this disease. Our aim is to describe the otologic symptomatology that may constitute the initial presentation of the disease and contribute to an early diagnosis by the otolaryngologist.

Methods: We conducted a systematic review of published cases of gG4-RSD with otologic involvement as the first presenting symptom of said disease, completing the search on April 31, 2021 in the following databases: Pubmed, NCBI, CochraneWeb of Science and Scopus. In the search we used MeSH terms and free words. The review was performed according to the PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses) criteria guidelines, including only patients with histological confirmation of disease. The following data were collected: age and sex of the patient, plasma IgG4 levels, time of evolution of symptoms until diagnosis and initial symptoms of IgG4-RSD, among others.

Results: 37 articles were selected based on inclusion and exclusion criteria with otologic manifestations (46 patients). Of these a total of 29 patients debuted with otologic manifestations that were finally included in our study. The most frequent otologic manifestation of disease debut was the presence of a picture similar to serous otitis that did not respond to usual treatment. Other less frequent manifestations were the presence of hypertrophic pachymeningitis causing sensorineural hearing loss, tinnitus and vertigo, pseudotumoral lesions causing otologic symptoms due to infiltration of temporal bone structures or eosinophilic otitis. Also infrequent was the involvement of the disease to the auricular cartilage simulating a recurrent polychondritis. It may even be associated with the latter.

In the radiological findings by CT/MRI, nonspecific middle ear occupation findings and lesions with pseudotumoral appearance are frequent.

Conclusions: Otologic manifestations may be the first clinical manifestation of IgG4-RS. The most frequent forms of presentation at the otic level are treatment-resistant serous otitis (unilateral or bilateral)

KEYWORDS: IgG4-related systemic disease; IgG4-RSD; otologic manifestations.