



ENFERMEDAD POR HIPERGAMMAGLOBULINEMIA IGG4: LA NUEVA GRAN SIMULADORA

**Mediavilla Del Campo MS, Zuloaga Mendiola MR,
Cobo Ugarte MA. Hervás Samperio R, Grau Cimiano R.**

La enfermedad por hipergammaglobulinemia IgG4 (ER-IgG4) es una enfermedad fibroinflamatoria sistémica que incluye en su espectro clínico pancreatitis, hipofisitis, tiroiditis, neumonitis, nefritis, prostatitis, serositis, etc. Sus múltiples manifestaciones la convierten en una nueva GRAN SIMULADORA.

Paciente varón de 76 años sin antecedentes de interés que presenta un cuadro sincopal y a los quince días hemianopsia heterónima bitemporal y panhipopituitarismo secundario. Es estudiado por servicio de endocrinología y tratado con corticosteroides con mejoría clínica y radiológica. Se le realiza biopsia hipofisaria diagnosticándose hipofisitis. Durante el ingreso presenta fracaso renal agudo secundario a nefropatía parenquimatosa e hipercalcemia secundaria a tratamiento, y se determina la existencia de una hipergammaglobulinemia IgG4. En los meses sucesivos ha presentado hipogonadismo, hipotiroidismo, diabetes insípida, espondilitis anquilosante y fractura por estrés de meseta tibial de rodilla derecha. Actualmente está en tratamiento hormonal sustitutivo y tratamiento con rituximab (anticuerpo monoclonal).

El diagnóstico se basa en tres pilares:

- **1-Clinico-radiológico: edema o formación de masa en uno o más órganos.**
- **2-Serológico: elevación sérica de IgG4.**
- **3-Histológico: presencia de fibrosis estoriforme basada en infiltración tisular linfoplasmocitaria o la presencia de más de 10 plasmocitos IgG4(+)por campo.**

Creemos que la ER-IgG4 es una enfermedad 'simuladora' que es preciso tener en cuenta, ya que el diagnóstico puede ser fácilmente verificable y los resultados con el tratamiento son muy buenos.