

## Variabilidad clínico-patológica de la enfermedad renal relacionada con IgG4: a propósito de dos casos

**Beltran Mallen, David<sup>1</sup>; Villa Ayala, Veronica Alexandra<sup>1</sup>; Lopez Royo, Luzía Sescun<sup>1</sup>; Guillen Crusells, Javier<sup>1</sup>; Guevara Madrid, Francisco Antonio<sup>1</sup>; Gracia Martín, Carmen<sup>1</sup>; Sureda de Lucio, Begoña<sup>1</sup>; Gracia García, Olga<sup>1</sup>;**

(1) HOSPITAL MIGUEL SERVET

### Palabras clave / Términos relevantes:

Enfermedad relacionada con IgG4; Nefritis tubulointersticial; Glomerulonefritis membranosa.

## RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es un trastorno inflamatorio sistémico caracterizado por infiltración linfoplasmocítica rica en células IgG4, fibrosis estoriforme y flebitis obliterativa. Su manifestación renal más frecuente es la nefritis tubulointersticial (IgG4-TIN), aunque también puede presentarse como glomerulonefritis membranosa (MGN). Se presentan dos casos con diferente afectación renal para destacar la variabilidad clínica y la importancia de la biopsia renal en el diagnóstico y tratamiento.

### Caso clínicos y resultados:

Caso 1: Varón de 55 años, monorreno tras nefrectomía, con poliadenopatías y deterioro renal progresivo (Crp 1,9 a 2,7 mg/dL), proteinuria mínima y elevación de IgG4 sérico. La biopsia evidenció fibrosis estoriforme, infiltrado linfoplasmocítico y flebitis obliterativa, compatible con IgG4-TIN. Se trató con prednisona (0,6 mg/kg/día) y Rituximab (2 dosis de 1 g), con mejoría de la función renal (Crp 2,7 a 1,7 mg/dL) y reducción de IgG4 sérico (4379 a 716 mg/dL).

Caso 2: Mujer de 36 años con antecedentes de obesidad y dermatitis atópica. Presentó síndrome nefrótico con deterioro renal (Crp 0,7 a 1,4 mg/dL), proteinuria nefrótica (30 g/L) y hematuria. La biopsia mostró infiltrado linfoide difuso con células plasmáticas y eosinófilos, engrosamiento de membranas capilares con "spikes" y dobles contornos, compatible con IgG4-TIN y MGN. Se trató con corticoides, pero requirió 9 dosis de Rituximab por recaídas. Actualmente, está en remisión con función renal estable (Crp 0,6 mg/dL) e IgG4 sérico normalizado (21,7 mg/dL).

**Conclusiones:** Las manifestaciones renales de IgG4-RD son diversas. La biopsia es clave para un diagnóstico preciso y para diferenciarla de otras nefropatías. El tratamiento con corticoides es eficaz, pero algunos pacientes requieren Rituximab. Un manejo precoz es esencial para prevenir daño renal irreversible.