



I G G 4 C O M P A S S

Enfermedad

relacionada con la IgG4

Guía para pacientes

SERENA · CONTRASTADA · INDEPENDIENTE

LUC SMET

igg4.org

Enfermedad relacionada con la IgG4: guía para pacientes

De IgG4 Compass. Serena, contrastada,
independiente.

Luc Smet

Versión 1.0 · septiembre de 2026

Edición y permiso

Preliminares

Parte 1. Qué es la enfermedad relacionada con
la IgG4

Capítulo 1. Una enfermedad que imita a otras
enfermedades

Capítulo 2. Por qué tantas veces se toma por
cáncer

Capítulo 3. A quién le pasa, y cuán rara es de
verdad

Capítulo 4. La forma de la enfermedad

Parte 2. Cómo se reconoce

Capítulo 5. Las cinco señales de alarma

Capítulo 6. Cómo se arma el diagnóstico

Capítulo 7. El análisis de sangre, y lo que no puede decirte

Capítulo 8. La biopsia

Capítulo 9. Las pruebas de imagen, y el trabajo que se está haciendo sobre la secuencia

Capítulo 10. Por qué tarda tanto, y qué lo acorta

Parte 3. Dónde aparece

Cómo usar esta parte

Antes de seguir: lo que no hay que dejar esperar

Los órganos digestivos

La cabeza y el cuello

El tórax y el abdomen

En otros sitios

Lo que esta parte no ha podido decirte

Parte 4. El tratamiento

Capítulo 11. Qué intenta hacer el tratamiento

Capítulo 12. Los corticoides, y vivir con ellos

Lo más importante de este capítulo

Capítulo 13. Los tratamientos que permiten necesitar menos corticoide

Capítulo 14. Los tratamientos más nuevos

Capítulo 15. La recaída, dejar el tratamiento y la mirada larga

Parte 5. Vivir con esto

Capítulo 16. Cómo es

Capítulo 17. El cansancio

Capítulo 18. Las preguntas que llegan más tarde

Capítulo 19. Encontrar un especialista

Capítulo 20. ¿Es hereditaria y puedo contagiarla?

Capítulo 21. Embarazo, lactancia y planificar una familia

Capítulo 22. Los niños

Capítulo 23. El trabajo, el dinero y la vida de cada día

Capítulo 24. No estás solo

Epílogo

Sobre el autor

Parte 6. Fuentes

Antes de cerrar este libro

Edición y permiso

Enfermedad relacionada con la IgG4: guía para pacientes

Primera edición, versión 1.0.

Texto y cubierta, copyright © 2026 Luc Smet.

Publicado por el autor, junto a igg4.org.

Permiso. Copia este libro. Imprímelo. Cítalo. Regálalo, entero o a trozos, a quien lo necesite y a quien atienda a quien lo necesite. Aquí no

hay nada restringido y no hay a quién pedir permiso. La única condición es que se nombre al autor y a igg4.org, para que quien lo lea pueda llegar a la versión vigente.

Lo que no es. Este libro no tiene ninguna autoridad médica. Reúne fuentes publicadas y dice de dónde sale cada una. Cualquier decisión clínica es de un especialista que tenga tu historia delante.

La versión viva, con un enlace que funciona a cada fuente, está en **igg4.org**.

Preliminares

Por qué existe este libro

Me dijeron que lo más probable era que tuviera cáncer de páncreas.

Una lesión en la cola del páncreas, leída como probable adenocarcinoma. Durante un tiempo, esa fue la palabra que llevé encima.

El tejido contó otra historia. Enfermedad relacionada con la IgG4, una enfermedad inmunitaria que imita al cáncer lo bastante

bien como para que la confundan con él. El diagnóstico que más temía dejó paso a uno que me devolvió la vida, porque esta enfermedad se puede tratar.

Para entonces habían pasado años con señales en mi sangre que nadie había seguido.

El tratamiento me quita el sueño. Hay noches en las que me quedo despierto con preguntas sobre mi propio cuerpo y ningún sitio decente donde llevarlas. Así que hice lo que hace cualquiera hoy. Busqué.

Encontré muy poco. Páginas que prometían información y acababan en enlaces rotos. Comunidades que existían casi solo de nombre. Para una enfermedad en la que la demora puede dejar daño duradero, lo que una persona asustada podía alcanzar era escaso.

Así que decidí construir aquello que no encontraba.

Primero igg4.org, y ahora este libro. Busca por ti. Reúne lo que se ha publicado sobre la enfermedad relacionada con la IgG4, te enseña de dónde sale cada pieza, te da el enlace y te orienta hacia un especialista. No diagnostica y no sustituye a tu médico. Te pone en la mano lo que necesitas para entrar en tu próxima cita sabiendo más que antes.

Soy paciente, no médico. Ese es justamente el punto. La autoridad se queda en las fuentes y en los especialistas. Yo solo soy quien las ha reunido, para que tú no tengas que hacerlo a solas en mitad de la noche.

Mi mujer Vanessa y yo escribimos *Balanced Divinity*, un libro inspirado por la fuerza vital, por el amor y también por lo que esta enfermedad nos dio a vivir. Ese libro es lo único que hay detrás de este proyecto. Ninguna empresa, ningún patrocinador. Dos personas que decidieron que el siguiente paciente merece un camino más fácil.

Si vives con esta enfermedad, si la tratas o si quieres a alguien que la tiene, aquí hay sitio para ti. Tráenos una fuente que se nos haya escapado. Presta tu nombre. Ayuda a alguien a encontrar el suelo bajo los pies. Construí esto para nosotros, y estará mejor contigo dentro.

Luc

Cómo usar este libro

No hace falta que lo leas en orden.

Si te diagnosticaron esta semana, la parte 1 está escrita para ti y el capítulo 2 es probablemente el que necesitas primero. Si

buscas tu órgano, ve a la parte 3 y encuéntralo. Si acaban de darte una receta de prednisona y quieres saber qué viene, ve al capítulo 12.

Aquí no hay nada de lectura urgente. Esto espera.

Cada capítulo termina con dos cosas: algo que puedes hacer esta semana y un puntero a la página de igg4.org que cubre lo mismo y se mantiene al día.

Cuando te encuentres con mi propio caso

Tengo la enfermedad relacionada con la IgG4. Por eso existe este libro.

Unas cuantas veces aparece en estas páginas mi propia experiencia. Esos pasajes llevan siempre encima la línea *Mi propio caso*, y están siempre en primera persona. Están ahí porque hay cosas que se reconocen mejor cuando vienen de alguien que ha pasado por ellas.

No son evidencia.

La enfermedad de una persona no demuestra nada sobre la de otra. Mis órganos, mi tratamiento y mi evolución son míos. Cuando mi experiencia y la investigación apunten en direcciones distintas, gana la investigación, y toda afirmación clínica de este libro viene de una fuente citada y no de lo que me pasó a mí.

Aviso médico

Esta es la única sección del libro escrita para leerse antes que nada. Es corta a propósito.

Este libro es información y divulgación. No es consejo médico, ni diagnóstico, ni tratamiento, y leerlo no crea ninguna relación asistencial entre tú y el autor.

El autor es un paciente, no un médico. Ninguna parte de este libro ha sido escrita, revisada ni aprobada por un profesional sanitario, una sociedad médica o una agencia reguladora. La autoridad vive en las fuentes citadas al final, y resumir esas fuentes en lenguaje llano es trabajo del autor, con todo lo que eso implica: un resumen puede quedarse corto, puede equivocarse y se queda desactualizado por sí solo.

No puede decirte qué está pasando en tu cuerpo. Ni qué muestra tu prueba de imagen, ni qué significa tu resultado, ni si un tratamiento es el adecuado para ti. Esas preguntas son de un especialista que tenga tu historia delante y que haya tratado esta enfermedad antes. El capítulo 19 te ayuda a encontrar uno.

Nada de lo que hay aquí es motivo para empezar, dejar o cambiar un tratamiento o una dosis. Ni un capítulo, ni una cita de una ficha técnica, ni una frase que parezca describirte exactamente. Llévalo a tu especialista y decidid allí.

Cuando este libro y tu médico no coincidan, tu médico conoce tu caso y este libro no. Cuando este libro e igg4.org no coincidan, la versión vigente es la del sitio.

No se acepta responsabilidad alguna por las decisiones tomadas o las acciones emprendidas a partir de nada de lo que hay en estas páginas. Lo que hagas con este libro lo decides tú.

Ante una urgencia, llama a tu servicio de emergencias. En toda la Unión Europea ese número es el 112. No esperes y no te pongas a buscar nada antes.

La medicina se mueve, y esta enfermedad se mueve más rápido que la mayoría. Consulta igg4.org antes de apoyarte en nada de aquí que te importe de verdad.

De dónde sale todo lo que hay en este libro

Esta es la parte que casi todas las guías para pacientes se saltan, y es la razón por la que puedes fiarte del resto.

Cada afirmación de hecho de este libro lleva una cita, y cada fuente tuvo que pasar el mismo listón antes de entrar:

- Es independiente, revisada por pares e indexada; o la emite un organismo público independiente como Orphanet, una red nacional de enfermedades raras, una agencia reguladora de medicamentos o un hospital universitario; o es una tesis o una monografía académica.
- El material financiado por la industria queda fuera, salvo que presente resultados de un ensayo clínico publicado en una revista con revisión por pares.
- Si una fuente no sostiene una afirmación, la afirmación se cae. Sin salir a buscar una fuente más amable.

- Ninguna fuente se describe sin haberla leído.

Donde la evidencia no existe, este libro dice que la evidencia no existe. Encontrarás varios sitios en los que la respuesta honesta es que nadie ha estudiado todavía la pregunta. Esos pasajes no son huecos. Son las frases más útiles del libro, porque te dicen cuándo dejar de buscar.

La lista completa de referencias es la parte 6.

Versión y vigencia

Esta es la versión 1.0, publicada por primera vez en septiembre de 2026.

La medicina se mueve, y esta enfermedad se mueve más rápido que la mayoría. La versión viva de todo lo que hay aquí está en **igg4.org**, en cinco idiomas, y se actualiza según cambia la evidencia. Si estás leyendo esto más de un año después de esa fecha, mira el sitio.

Cuánto cuesta este libro

El libro se descarga gratis en **igg4.org**, en todos los idiomas en los que existe.

Las ediciones impresa y de Kindle llevan el precio más bajo que permiten la imprenta o la plataforma. Donde no se puede evitar un derecho de autor mínimo, se deja en el mínimo que la plataforma admite.

Lo que sí llega al autor vuelve a igg4.org y al trabajo que lo rodea. Aquí no se mantiene nadie.

El sitio no lleva publicidad y no acepta patrocinios.

Parte 1. Qué es la enfermedad relacionada con la IgG4

Capítulo 1. Una enfermedad que imita a otras enfermedades

Alguien te ha dicho las palabras. Puede que un reumatólogo, puede que un digestólogo, puede que quien por fin miró la prueba de imagen y no echó mano de la palabra que todos llevaban rondando.

Enfermedad relacionada con la IgG4.

Cuatro caracteres y un guion, y casi nadie a quien conoces ha oído hablar de ella. La habrás escrito en un buscador antes de que pasara una hora. Casi todo el mundo lo hace. Lo que vuelve está escrito para médicos, o está escrito por alguien que vende algo, y en cualquier caso no responde a la pregunta que te estás haciendo, que no es *cuál es la fisiopatología de esta entidad*.

Es: qué está pasando dentro de mí, y qué viene ahora.

Este capítulo responde a la primera mitad.

Nadie te prepara para un diagnóstico que hay que explicar

Hay una soledad particular que llega con una enfermedad rara, y empieza antes de lo que la gente imagina. Empieza la primera vez que

intentas contárselo a alguien.

Con casi cualquier enfermedad, el nombre hace el trabajo. Lo dices y la cara del otro cambia, porque ya sabe más o menos lo que significa y más o menos lo que cuesta. Aquí el nombre no hace nada. Lo dices y ves cómo esperan a que sigas. Así que acabas explicándole tu propia enfermedad a tu propia familia, días después de enterarte de que existe, con palabras que acabas de conocer.

Eso agota, y no es señal de que lo estés explicando mal.

Es una característica estructural de tener algo raro. Volverá a pasarte con una persona en un mostrador, con un jefe, con una enfermera de planta que no ha visto un caso. Este libro existe en parte para que tengas algo a lo que señalar.

— ♦ —

**Lo que está pasando es un
sistema inmunitario que
construye donde no debe**

La enfermedad relacionada con la IgG4 es una enfermedad en la que el sistema inmunitario provoca una inflamación que forma lesiones en forma de masa o agranda órganos.¹

Eso es todo, y merece leerse dos veces, porque dos cosas de esa frase están trabajando en silencio.

La primera es *el sistema inmunitario*. Esto no es una infección y no es algo que llegara de fuera. Las células implicadas son tuyas. En los tejidos afectados se acumulan células inmunitarias concretas: linfocitos B, las células plasmáticas que fabrican IgG4 y linfocitos T CD4 positivos. Liberan señales que mantienen la inflamación y, con el tiempo, esas señales van formando tejido cicatricial.²

Esos tres nombres, en palabras llanas

Vuelven más adelante, sobre todo en la parte 4, así que merecen treinta segundos ahora. Si ya lo sabes, sáltatelo.

Los linfocitos B son un tipo de glóbulo blanco cuyo trabajo es fabricar anticuerpos. Los anticuerpos son proteínas que tu sistema inmunitario usa para marcar aquello de lo que quiere ocuparse.

Las células plasmáticas son linfocitos B que han madurado hasta convertirse en fábricas de anticuerpos a jornada completa. Las que intervienen aquí producen IgG4, que es un tipo concreto de anticuerpo, y el que da nombre a la enfermedad.

Los linfocitos T son otro tipo de glóbulo blanco. En vez de fabricar anticuerpos, dirigen y ejecutan la respuesta. Los que intervienen aquí se llaman linfocitos T CD4 positivos, y están entre las células que dan las órdenes.²

Nada de eso es un defecto de las células. Están haciendo el trabajo para el que fueron hechas, en un sitio y a una escala en la que el resultado es daño y no defensa.

Por qué importa después: varios de los tratamientos más nuevos del capítulo 14 funcionan eliminando o calmando los linfocitos B. Cuando te encuentres la expresión terapia dirigida contra los linfocitos B, eso es lo que se está atacando, y esta es la razón.



La segunda es *lesiones en forma de masa*. Casi todo el mundo se imagina la inflamación como enrojecimiento e hinchazón que van y vienen. Esta inflamación construye algo. Hace un bulto, o hace que un órgano sea más grande

de lo que debería. Por eso esta enfermedad entra tantas veces en una consulta por la puerta que pone cáncer, que es adonde va el capítulo siguiente.

Puede verse afectado casi cualquier órgano. Que haya más de un sitio afectado es lo habitual, a la vez o con años de diferencia.¹

Con años de diferencia. Quédate con eso, porque explica buena parte de lo que quizá ya te ha pasado: la glándula que se hinchó y se calmó, la prueba que mostró algo que nadie supo nombrar, el episodio archivado como inexplicado. Puede que aquello no fueran hechos separados.

— ♦ —

Fueron varias enfermedades antes de ser una

Durante casi todo el siglo pasado esto no era una enfermedad. Era un puñado de cuadros con nombres distintos, en especialidades distintas, vistos por médicos que no tenían motivo para hablar entre ellos.

El hilo se tiró desde el páncreas. La enfermedad se reconoció primero a través de la pancreatitis autoinmune, y solo después se entendió como una sola entidad capaz de aparecer en muchos órganos.²

Esta es la razón de que tu diagnóstico haya podido tardar años, y la razón de que tu médico de cabecera quizá no reconozca el nombre. La imagen única llegó mucho después que las enfermedades sueltas, y algunos de los médicos que vas a conocer se formaron antes de que existiera.²

Eso no es un fallo suyo y desde luego no es un fallo tuyo.

— ♦ —

Aquí la honestidad importa más que el ánimo

La mayoría de las personas con esta enfermedad responden al tratamiento.¹ Es cierto, y es lo más importante de esta página.

Y esto es lo que va justo al lado.

La inflamación que sigue durante meses y años se convierte en cicatriz, y la cicatriz es la parte que el tratamiento no puede deshacer.¹ Los medicamentos pueden calmar la inflamación. No pueden devolver un tejido que ya se ha sustituido por cicatriz.

Lo que significa que aquí el tiempo no es neutral. Que los especialistas insistan en reconocerlo pronto no es por orden. Es que la ventana en la que el tratamiento puede proteger un órgano es una ventana de verdad, y se cierra.

Léelo como información y no como alarma. No quiere decir que ya se haya perdido algo. Quiere decir que las citas, la derivación que estás esperando y el especialista que conoce esta enfermedad merecen que insistas ahora y no después del verano.

Tienes derecho a insistir. La mayoría de las personas con un diagnóstico raro son demasiado educadas al respecto durante demasiado tiempo.

— ♦ —

**Lo que este capítulo no
puede decirte**

No puede decirte qué lo causó en ti.

La literatura especializada no responde a esa pregunta para ninguna persona concreta.² Hay hallazgos sobre susceptibilidad y sobre exposiciones ambientales, y este libro vuelve a ellos. Ninguno te dirá por qué tu cuerpo y no otro, ni por qué ahora.

Prefiero decirlo claro antes que dejarte buscando una respuesta que todavía no está.

Siete años de un número que nadie leyó

Mi propio caso.

En 2019 un análisis de rutina mostró una enzima hepática más alta de lo que debía. Mi GGT marcaba 231. El límite superior es 64.

Se anotó. Se archivó.

En los siete años siguientes ese número subió. 354. 477. 517. 783. 933. Cada vez que aparecía se atribuyó a antecedentes familiares de enfermedad hepática, y cada vez acepté la explicación, porque venía de alguien que sabía más medicina que yo. Ese mismo primer año

una ecografía encontró un ganglio en mi ingle derecha, descrito como probablemente benigno.

Yo dirigía un grupo de empresas. Leer señales a partir de información incompleta era el trabajo. No apliqué nada de eso a mí mismo.

Lo que entiendo ahora es que aquellos no fueron siete hechos sin relación. Un marcador hepático subiendo durante años, en mi caso, pertenecía a esta enfermedad, y no se investigó como tal hasta mucho después.

Aquello fue lo mío, y lo tuyo será distinto. Otro órgano, otro marcador, otros años, y muy posiblemente ningún año.

Lo único que quizá se traslade es la pregunta. Si algo de tu propia historia se ha explicado de otra manera más de una vez, merece preguntar si pertenece a esto.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Apunta el nombre y guárdalo donde puedas enseñarlo. Enfermedad relacionada con la IgG4. Te van a pedir que lo deleetrees

más veces de las que parece razonable, muchas veces en momentos en los que menos capaz eres. Con una nota en el móvil basta.

Pregunta, en tu próxima cita, qué órganos están afectados en tu caso y si se está vigilando alguno más. Se puede decir así de simple: *«¿Qué órganos me afecta esto a mí, y hay algo que estéis vigilando?»* Esta enfermedad trabaja entre especialidades, y quien tienes delante puede estar mirando solo una parte.

Pregunta si has visto a alguien que haya tratado esta enfermedad antes. No para desafiar a nadie. Para saberlo. La fórmula que funciona es: *«¿Esto lo veis a menudo, o un centro de referencia aportaría algo?»* El capítulo 19 tiene el directorio.

Lo que deja la pregunta que este capítulo ha ido esquivando.

Si esta enfermedad forma masas y agranda órganos, y si lo hace en el páncreas más que en ningún otro sitio, entonces ¿cómo distingue alguien esto de un cáncer? ¿Y qué les pasa a las personas en las que nadie lo distingue?

Eso es el capítulo siguiente.

Capítulo 2. Por qué tantas veces se toma por cáncer

Para muchísimas personas, la palabra cáncer llega antes que la palabra IgG4.

Llega en un pasillo, o en una llamada que empieza con alguien preguntándote si estás en algún sitio donde puedas hablar. Llega como una sombra en una prueba de imagen que un radiólogo ha descrito con cuidado y un clínico ha leído sin rodeos. Llega, muchas veces, semanas antes de que nadie pueda decirte que era un error.

Si eso te pasó, este capítulo va de por qué, y de lo que significa que pasara.

El miedo no se va cuando cambia el diagnóstico

Pasa algo raro cuando un susto de cáncer se resuelve en otra cosa.

Todos a tu alrededor sueltan el aire. Llegan mensajes. El alivio de la habitación es real y les pertenece, y es una buena noticia, y se

supone que tú también tienes que sentirlo.

Lo que casi nadie menciona es que una parte se queda contigo. Ya has tenido la conversación en tu cabeza, esa en la que decidiste qué le dirías a tu familia. Esa conversación ocurrió. No se deshace porque la biopsia volviera distinta.

Puede también que descubras que ya no te fías de las pruebas de imagen como antes, y que la semana anterior a una cita es peor de lo que era.

Nada de eso es que no sepas estar agradecido. Es lo que queda normalmente después de que te hayan dicho algo enorme, y merece contárselo a alguien en vez de cargarlo en silencio porque el final fue bueno.

— ♦ —

El parecido es real, y es un parecido de forma

La enfermedad relacionada con la IgG4 forma masas e hinchazón, así que puede parecer un cáncer en una prueba de imagen. El páncreas

es donde más veces ocurre, y también ocurre en los riñones, en los ganglios linfáticos y en otros sitios.³

Fíjate en lo que esa frase no dice. No dice que los médicos sean descuidados, y no dice que la prueba se leyera mal. En una imagen, una masa formada por inflamación y una masa formada por un tumor pueden parecerse, porque lo que una prueba de imagen ve es forma y densidad, no causa.

Por eso a algunas personas se las estudia, se las biopsia o se las opera por un cáncer sospechado antes de que se reconozca la enfermedad relacionada con la IgG4.³

Esa secuencia es lo bastante frecuente como para tener literatura propia.

— ♦ —

Descartar un cáncer con cuidado es el sistema funcionando

Esto merece decirse sin matices, porque la gente carga con enfado innecesario por ello.

Descartar un cáncer con cuidado es una parte normal e importante del proceso, y no es señal de que algo haya salido mal.³

Un clínico que ve una masa en un páncreas y no piensa en cáncer no está siendo amable. Si las pruebas, la espera y la segunda opinión te parecieron desproporcionadas, eran proporcionadas a una pregunta que había que responder antes que ninguna otra.

Lo que mejora las probabilidades de distinguir una cosa de la otra es llegar pronto a un especialista que conozca esta enfermedad.³



No solo al cáncer se parece esta enfermedad

La lista es más larga de lo que a casi nadie le cuentan.

Los médicos van descartando linfoma, infecciones, sarcoidosis y algunas formas de inflamación de los vasos sanguíneos. Hay además un grupo de enfermedades más raras que se solapan con esta: la enfermedad de

Erdheim-Chester, la enfermedad de Rosai-Dorfman y la enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática.⁴

Esas tres importan por una razón concreta. Pueden afectar a los mismos órganos y pueden cursar también con IgG4 elevada. Así que el único análisis de sangre cuyo nombre está en la enfermedad no las separa.

Distinguir las suele necesitar una biopsia leída junto a las pruebas de imagen y los análisis, y a veces una segunda opinión de un centro que vea la enfermedad a menudo.⁴

Si tu propio diagnóstico tardó mucho, o cambió una vez por el camino, esta es la razón. No fue indecisión.



La parte honesta de este capítulo es la cirugía

A veces nadie distingue una cosa de la otra a tiempo.

Cuando esta enfermedad forma un bulto en un órgano, las pruebas de imagen pueden parecerse lo bastante a un cáncer como para

que se opere antes de que nadie piense en la enfermedad relacionada con la IgG4. Una serie publicada de cuatro pacientes con masas en el riñón y el uréter describe exactamente eso, con el diagnóstico hecho solo a partir del tejido, después.⁵

En dos de esos cuatro, el análisis de IgG4 en sangre era normal.⁵

Quédate un momento con eso, porque es el dato más práctico de este capítulo. Un resultado de IgG4 normal no significó que la enfermedad no estuviera. El capítulo 7 se ocupa de ese análisis como es debido, y este es el primero de varios sitios en los que va a decepcionarte.

Los autores de esa serie defienden tomar una pequeña muestra de tejido pronto cuando el cuadro es raro, en vez de ir directamente a una cirugía mayor.⁵

Cuatro pacientes son cuatro pacientes. Es una serie de casos, no un ensayo, y no puede decirte cuál es la decisión correcta en tu caso. Lo que sí puede decirte es que la pregunta es real, planteada por escrito, por cirujanos.

Qué puedes hacer con esto

Si te enfrentas a una cirugía por una masa y se ha planteado la enfermedad relacionada con la IgG4 como posibilidad, es razonable preguntar si una biopsia previa cambiaría algo.⁵ Están muy cerca de las palabras del propio corpus, y están muy cerca de las palabras que puedes usar tú: *«¿Una muestra de tejido antes de operar cambiaría el plan en algo?»*

Pregunta cuál era tu nivel de IgG4 en sangre, y apúntalo. Sea cual sea el número, el capítulo 7 te ayudará a leerlo. Un resultado normal no es la tranquilidad que parece, y uno alto no es el veredicto que parece.

Si pasaste por un susto de cáncer, díselo a alguien. A tu médico de cabecera, a una enfermera, a quien te pregunte cómo estás y espere la respuesta. El susto es parte de tu historia clínica y es también parte de lo que esto te ha costado.

Cinco palabras en un aparcamiento

Mi propio caso.

El 22 de mayo de 2026 me hicieron una ecoendoscopia y una biopsia guiada en un hospital de Cádiz. Vanessa condujo las dos horas hasta allí y se quedó conmigo durante los consentimientos.

Leí el informe de alta en el aparcamiento.

Masa en cola de páncreas, probable adenoCa.

Ahora sé lo que son esas palabras. Son la impresión clínica de la endoscopista, formada a partir de lo que vio por el endoscopio: tejido duro en la elastografía, ausencia de realce con contraste, un cuadro que encaja mejor con un cáncer que con una inflamación. No son un diagnóstico histológico.

De pie en aquel aparcamiento, a las cuatro de la tarde, yo no sabía eso. Solo sabía las cinco palabras.

Cinco días después volvió el tejido. Fibrosis en patrón estoriforme. Un infiltrado inflamatorio denso. Una proporción de células plasmáticas IgG4 sobre IgG del cincuenta por ciento. Afectación pancreática por enfermedad relacionada con la IgG4.

No era cáncer.

El sonido que hizo mi mujer cuando se lo dije es el mejor sonido que he oído en mi vida.

Entre esos dos momentos hay cuatro noches y las llevaré el resto de mi vida. Aquello fue lo mío. Lo tuyo tendrá su propia forma y su propia espera, y no voy a fingir que sé lo que te cuesta.

Lo que sí te daría de todo aquello es una frase.

Una impresión clínica no es un diagnóstico histológico. Pide el tejido.

Así que la enfermedad imita. Imita al cáncer, e imita a varias enfermedades más lo bastante bien como para que los especialistas la confundan.

Lo que abre una pregunta con un filo incómodo. Si es así de difícil de reconocer, ¿cuánta gente la tiene? ¿Y estás tan solo en esto como te parece ahora mismo?

Capítulo 3. A quién le pasa, y cuán rara es de verdad

Lo primero que hace casi todo el mundo es buscar los números.

Cuánta gente tiene esto. Cuánta gente como yo. Si hay alguien en este país, en esta ciudad, en esta franja de edad caminando por ahí con lo mismo.

Los números son más flacos de lo que esperarías, y la razón de que lo sean merece conocerse.

Rara no es un número, es una experiencia

Que te digan que tienes una enfermedad rara puede hacerte sentir aislado, como si nadie más supiera a qué te enfrentas.⁶

Esa sensación tiene una textura particular. No es solo que poca gente la tenga. Es que los sistemas contruidos alrededor de la enfermedad dan por hecho que eres común. El folleto no existe. El grupo de apoyo de tu ciudad es de otra enfermedad. El médico hace una pausa antes de decir el nombre, o lo lee del informe.

Eres uno entre muchos, repartidos por muchos países, y hay grupos de pacientes donde quienes viven con esta enfermedad comparten lo que han aprendido.⁶

Las dos cosas son ciertas a la vez: la soledad es real y la compañía existe. Solo que está más lejos de lo que estaría con una enfermedad común, y normalmente hay que ir a buscarla.



Nadie sabe cuánta gente tiene esto, y la razón importa

Cuánta gente tiene la enfermedad relacionada con la IgG4 no se sabe con precisión, y las estimaciones hechas sobre poblaciones enteras siguen siendo limitadas.⁷

Aun así encontrarás cifras por internet. Trátalas con cuidado, y fíjate en qué pocas dicen de dónde salieron.

La razón de la incertidumbre no es que nadie lo haya intentado. Es que el reconocimiento de la enfermedad ha crecido en los últimos veinte años, lo que significa que los recuentos basados en casos diagnosticados probablemente se quedan cortos respecto a cuánta gente vive con ella.⁷

Lee esa frase en el sentido correcto. No dice que la enfermedad se esté volviendo más frecuente. Dice que estamos mejorando en detectarla, y que a las personas que siempre estuvieron ahí solo ahora se las está contando.

A algunas se las contó como otra cosa durante años. A algunas todavía no se las ha contado.



Se encuentra en todas partes, en todo el mundo

La enfermedad relacionada con la IgG4 se encuentra en personas de todos los orígenes étnicos, en todo el mundo.⁷

Merece decirse claro, porque buena parte de la investigación inicial vino de Japón, y quien se fija en eso puede concluir algo que no es cierto. Que la literatura sea japonesa dice dónde empezó la investigación. No dice dónde vive la enfermedad.



El patrón de a quién le toca es real, y no es una regla sobre ti

Tomada en conjunto, esta enfermedad afecta a los hombres alrededor del doble que a las mujeres, lo cual es poco habitual entre las enfermedades de este tipo.⁸

Eso tiene una consecuencia en la consulta. Una enfermedad más frecuente en hombres, dentro de una categoría de enfermedades que se suele suponer al revés, es una enfermedad que se pasa por alto en ambos.

El patrón depende además de qué órganos estén afectados.⁸

- La enfermedad del páncreas y la vía biliar, y la de la zona detrás del abdomen, afecta más a hombres.
- La enfermedad limitada a cabeza y cuello afecta más a mujeres.

Los hombres también tienen más probabilidad de tener varios órganos afectados y enfermedad más grave.⁸

La mayoría de los diagnósticos se hacen entre mediados de los cincuenta y los setenta, con los hombres de media unos años mayores que las mujeres al diagnóstico. Es poco frecuente en niños.⁸

Si eres mujer, o tienes treinta y cuatro años, o tu enfermedad está en un órgano que no encaja con lo de arriba, nada de esto hace que tu diagnóstico sea menos probable. Son descripciones de una población. Son la forma de una multitud, y tú eres una persona dentro de ella. El patrón le sirve a tu médico para decidir qué sospechar. No tiene ninguna autoridad sobre lo que tú tienes.

— ♦ —

El párrafo honesto de aquí es pequeño

En este libro no hay una cifra de prevalencia porque no hay ninguna cifra de prevalencia que merezca dársete.⁷

Algunas guías imprimen una igualmente. Cuando te encuentres un número de cuánta gente tiene esta enfermedad, busca a qué está

agarrado. Varias de las cifras que circulan acaban en una fuente que tampoco citaba nada.

Un «no se sabe con precisión» honesto te sirve más que un número seguro que resulta no ser de nadie.

Lo que encontré cuando busqué, y lo que encontré cuando pregunté

Mi propio caso.

Durante las semanas en las que nadie sabía decirme qué tenía, busqué como busca la gente asustada. A las dos de la mañana, con las glucemias encima de la mesa y dolor bajo el esternón.

Lo que volvía era fragmentario, técnico, desactualizado o detrás de un muro de pago. Casi nada escrito para alguien sin formación médica. Casi nada en español, en el país donde vivo.

Esa es la soledad de la que va este capítulo, y no es solo social. Es informativa. Aquello que más necesitas a las dos de la mañana no se ha escrito para ti.

Entonces, en la peor noche de aquella semana, a las doce y media, mandé un mensaje a la asociación española de pacientes de esta enfermedad.

Me contestaron esa misma mañana.

Su comité científico escaló mi caso en cuestión de horas. Un profesor de Newcastle respondió a una carta que yo había enviado y respaldó el planteamiento de mi equipo español antes de que existiera el resultado de la biopsia. El sistema funciona cuando sabes cómo llegar a él, y yo no supe cómo hasta que me vi obligado a aprenderlo.

Aquello fue lo mío, y tu camino será otro, en tu país y en tu idioma.

Lo que se sostiene es más pequeño y más útil que mi historia. Las personas que tienen esta enfermedad se han encontrado unas a otras. Algunas contestan a medianoche.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Encuentra el grupo de pacientes antes de necesitarlo. No porque hoy sea difícil, sino porque el día que tengas una pregunta a las

once de la noche no es el día de empezar a buscar. igg4.org lista los grupos que existen.

Si eres el primer caso que alguien ve, dilo en voz alta, con amabilidad. *«Entiendo que esto es poco frecuente. ¿Ayudaría que alguien que lo vea a menudo lo mirara contigo?»* Esa frase protege la relación y consigue lo que necesitas.

Deja de leer estadísticas de prevalencia. No van a decirte nada sobre tu propia enfermedad, y las buenas todavía no existen.

La rareza explica la soledad. No explica la confusión.

Esa viene de otra cosa: esta es una enfermedad que aparece en una docena de sitios distintos, y dónde aparece cambia casi todo sobre cómo se ve.

Capítulo 4. La forma de la enfermedad

Dos personas con este diagnóstico pueden no tener casi nada en común.

Una tiene una glándula hinchada en la mandíbula y un análisis un poco raro. Otra tiene un páncreas que parecía un tumor y seis semanas de miedo a la espalda. Otra tiene tejido cicatricial detrás del abdomen que se encontró porque un riñón dejó de drenar.

La misma enfermedad. El mismo nombre en el informe. Casi ningún solapamiento en la experiencia.

Este capítulo es el mapa, y es la razón de que la parte 3 esté organizada como está.

Dónde aparece, y más o menos con qué frecuencia

La enfermedad relacionada con la IgG4 puede afectar a muchos órganos, y la mayoría de las personas solo tienen algunos.⁹

Las zonas frecuentes son el páncreas y la vía biliar; las glándulas salivales y lagrimales; los ojos y las órbitas; los riñones; los pulmones y el tórax; el espacio detrás del abdomen, llamado retroperitoneo, y la aorta; y los ganglios linfáticos.⁹

Para dar una idea aproximada de la frecuencia: las glándulas salivales están afectadas entre en una cuarta parte y la mitad de las personas, los riñones en alrededor de una de cada seis, los pulmones en alrededor de una de cada siete y la aorta en alrededor de una de cada diez.⁹

Que haya más de un sitio afectado, a la vez o con años de diferencia, es lo típico.⁹

Y como puede aparecer en tantos sitios, es fácil pasarla por alto y fácil confundirla con otras enfermedades.⁹ Eso es el capítulo 2 entero contado como aritmética: una enfermedad con una docena de direcciones se topará con una docena de especialidades, y casi ninguna la está buscando.

— ♦ —

La enfermedad se agrupa en cuatro patrones amplios

Un estudio de un centro especializado italiano miró a 179 personas y confirmó que la enfermedad tiende a agruparse en cuatro patrones, según qué órganos estén afectados.¹⁰

- Sobre todo páncreas y vía biliar.
- Sobre todo retroperitoneo o aorta.
- Limitada a cabeza y cuello.
- Un patrón más amplio, conocido como Mikulicz, con afectación sistémica.

Médicos con experiencia podían clasificar a los pacientes en esos mismos cuatro patrones solo con el cuadro clínico.¹⁰

Los patrones eran más que descriptivos. Seguían diferencias de edad: las personas con enfermedad de cabeza y cuello tendían a ser más jóvenes, alrededor de 52, y las personas con enfermedad de páncreas y vía biliar tendían a ser mayores, alrededor de 67. Seguían diferencias en los niveles de IgG4 en sangre, más altos en el grupo de páncreas y vía biliar. Y seguían diferencias en el curso de la enfermedad durante los dos primeros años.¹⁰

La enfermedad de cabeza y cuello necesitó la dosis acumulada más alta de corticoides y fue más difícil de controlar. La diabetes fue más frecuente en los grupos con afectación pancreática.¹⁰

Una cosa que los patrones no predijeron: la tasa de recaída en sí no fue claramente distinta entre ellos.¹⁰

Ese último hallazgo merece su propia línea, porque va en contra de lo que esperarías. Más difícil de controlar no es lo mismo que más probable que vuelva.



Lo que muestra un estudio de un solo país, y lo que no

Aquí es donde una guía para pacientes suele suavizar las cosas, y esta no lo va a hacer.

Un estudio chileno revisó las historias de 52 adultos atendidos en seis centros médicos. En ese grupo, los órganos más afectados fueron los pulmones, los ojos y los riñones.¹¹

Compáralo con las frecuencias de unos párrafos más arriba, donde iban primero las glándulas salivales. Son retratos distintos de la misma enfermedad.

Ninguno está mal. Son grupos distintos de pacientes, en países distintos, que llegan a hospitales distintos por caminos distintos. Que es justo por lo que el propio encuadre de los autores chilenos es el que hay que llevarse: esta es la experiencia de un país, no una regla para ti.¹¹

Los demás hallazgos de ese grupo merecen tenerse:

- Alrededor de uno de cada tres pacientes tenía un solo órgano afectado. El resto tenía dos o más.¹¹
- Todas las personas con afectación renal o pulmonar tenían enfermedad en más de un órgano a la vez.¹¹
- La IgG4 en sangre estaba por encima del rango de referencia en alrededor de cuatro de cada diez de los analizados, lo que significa que un análisis normal no descarta la enfermedad.¹¹
- Todos fueron tratados con corticoides. Alrededor de dos tercios necesitaron además otro inmunosupresor, y alrededor de uno de cada seis necesitó rituximab porque la enfermedad seguía volviendo.¹¹

Esa última línea es un adelanto de la parte 4, y es realista. Corticoides para todos, algo más para la mayoría y un paso adicional para una minoría.

— ♦ —

**Por qué importa tu patrón,
y hasta dónde llega eso**

Saber en qué patrón caes le dice a tu especialista algo real sobre lo que esperar: qué órganos vigilar, más o menos qué perfil de edad encaja, cuánto corticoide puede exigir la enfermedad.

Lo que no puede hacer es decirte tu propio curso.

El estudio italiano da medias de 179 personas, y las medias están hechas de individuos que en su mayoría estaban en cualquier sitio menos en el medio. Qué significa todo esto para tu caso es una pregunta para tu especialista, que tiene tus pruebas de imagen, tus análisis y tu historia, y nada de eso aparece en ningún estudio.¹⁰

Esa frase va a repetirse en este libro. No es una advertencia atornillada por seguridad. Es el límite real de lo que un libro puede saber sobre ti.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Pregunta a cuál de los cuatro patrones se parece tu enfermedad. *«¿El mío encaja en alguno de los patrones reconocidos, y eso*

cambia lo que estáis vigilando?» Es una pregunta que los especialistas en esta enfermedad reconocen al instante.

Pregunta si se está vigilando algo más allá del órgano afectado. Dado lo a menudo que hay más de un sitio implicado, es una pregunta razonable y no una pregunta ansiosa.

Lee solo las secciones de órganos de la parte 3 que te toquen. Las demás estarán ahí si alguna vez las necesitas. Leer sobre órganos que no tienes afectados es una forma de asustarte con la enfermedad de otra persona.

Ese es el mapa: qué es, a quién le pasa y adónde va.

La parte 2 va de cómo se reconoce. Empieza con cinco señales de alarma que se escribieron precisamente para que un médico que no ha visto nunca esta enfermedad pueda aun así detectarla.

Parte 2. Cómo se reconoce

La parte 1 iba de qué es esta enfermedad. Esta parte va de cómo alguien averigua que la tienes.

Tarda más de lo que debería, hace falta más de una prueba y no una, y el análisis que lleva el nombre de la enfermedad es el menos fiable de todos. Esos tres hechos explican casi todo lo que le ocurre a la gente en los meses previos a tener una respuesta.

Capítulo 5. Las cinco señales de alarma

Si te llevas una sola cosa de este libro y se la das a un médico, que sea este capítulo.

Investigadores de toda Europa acordaron cinco signos que deberían hacer que un médico piense en la enfermedad relacionada con la IgG4 y derive a un especialista.¹² Cinco, porque una enfermedad que aparece en una docena de órganos no la puede cazar una sola especialidad vigilando un solo órgano. Alguien tenía que dejar escrito qué es lo que hace que cualquier médico, en cualquier sitio, se pare y la considere.

Las cinco

- Hinchazón en uno o más órganos o zonas.
- Afectación del páncreas o de la vía biliar.
- Un nivel elevado de IgG4 en sangre.
- Determinados hallazgos en el tejido al microscopio.
- Un tipo concreto de inflamación de las venas, llamada flebitis obliterante.¹²

Tres de ellos son cosas que encuentra un médico. Dos, la hinchazón y el páncreas o la vía biliar, son cosas que puede que ya sepas de ti.



Para qué sirven, y para qué no

No son una prueba.

No pueden decirte si tienes esta enfermedad, y contar cuántas te encajan no te dará una respuesta.¹² Son el disparador de una conversación y una derivación, que es un trabajo completamente distinto, y a estas alturas más útil que una puntuación.

Vienen además de un acuerdo entre expertos y no de un ensayo, y se siguen estudiando.¹²

Merece saberse en vez de esconderse: un grupo de especialistas se puso de acuerdo sobre qué debería levantar la sospecha, y el acuerdo es lo que hace el trabajo.

Una de las cinco merece un aviso temprano. Una IgG4 elevada en sangre está en esa lista, y es el resultado que peor se interpreta de esta enfermedad. El capítulo 7 va de por qué.



Qué puedes hacer con esto

Imprime las cinco y llévalas a una cita. No para discutir. Para preguntar: «*¿Alguna de estas encaja con mi cuadro?*»

Úsalas cuando te estén mandando de una especialidad a otra. A esta enfermedad la recibe muchas veces un especialista mirando un órgano. Las señales de alarma son lo que cruza esas fronteras, y puede que tú seas la única persona de la habitación que tiene toda tu historia en la mano.

Lo que plantea la pregunta obvia. Si cinco signos solo levantan la sospecha, ¿qué la resuelve?

Capítulo 6. Cómo se arma el diagnóstico

No hay una prueba para esto.

Esa frase sorprende, así que merece decirse al principio del capítulo y no enterrarse.

Diagnosticar la enfermedad relacionada con la IgG4 significa juntar varias piezas, porque ningún análisis por sí solo la confirma.¹³

Las piezas

Un especialista mira los análisis de sangre, las pruebas de imagen como la TC, la resonancia magnética o el PET, y normalmente una muestra de tejido.¹³ Junto a eso, parte del trabajo consiste en descartar deliberadamente aquello a lo que esta enfermedad se parece, el cáncer y la infección por encima de todo.¹³

El protocolo nacional francés detalla lo que suele cubrir la primera tanda de análisis: IgG4 en suero, un proteinograma, un hemograma completo, pruebas de riñón e hígado, y niveles de complemento.¹⁴

Ninguno de ellos es la respuesta por sí solo. Son la materia prima de un juicio clínico.

— ♦ —

Quién hace ese juicio importa

El cuadro lo suelen armar varios especialistas trabajando juntos, y no uno solo.¹⁴

Eso no es burocracia. Una enfermedad que puede estar en el páncreas, los riñones, los ojos y los ganglios linfáticos necesita personas que entre todas sepan leer un páncreas, un riñón, un ojo y un ganglio. Cuando tu caso se comenta en una sesión y no en una sola consulta, eso es el sistema haciendo lo correcto, aunque desde donde tú estás sentado se sienta lento.

— ♦ —

Los criterios son para investigación, no para ti

Puede que te encuentres con los criterios de clasificación, y si te pones a buscar encontrarás a gente puntuándose con ellos.

Se escribieron para identificar pacientes para estudios de investigación, así que son estrictos a propósito, y hay personas con esta enfermedad que quedan fuera.¹³ Son una herramienta para médicos y no una lista de comprobación para pacientes.¹³

Lo que significa que un clínico puede estar seguro de que tienes esta enfermedad mientras tú no cumples los criterios, y las dos cosas pueden ser ciertas a la vez. Si alguien te dice que no cumples los criterios, la pregunta útil no es si has sacado puntos suficientes. Es qué cree que tienes, y por qué.

— ♦ —

La parte honesta de este capítulo son los tiempos

Aquí hay un detalle práctico que se pasa por alto con facilidad y que es difícil de deshacer.

Cuando hace falta una muestra de tejido, se toma antes de empezar el tratamiento con corticoides siempre que sea posible, porque los corticoides cambian lo que la muestra enseña y pueden dar un falso negativo.¹⁴

Los corticoides funcionan. Ese es el problema. Calman la inflamación que el patólogo está buscando, así que una muestra tomada después de empezar el tratamiento puede volver sin gran cosa, y la ocasión de ver la enfermedad con claridad se ha ido.

Esto no quiere decir que haya que retrasar el tratamiento. A veces un órgano no puede esperar, y eso lo decide el especialista. Quiere decir que el orden de los acontecimientos es una pregunta clínica de verdad y no una cuestión administrativa, y que es razonable preguntar por ella.



Qué puedes hacer con esto

Si se están planificando a la vez una biopsia y los corticoides, pregunta por el orden. *«¿La biopsia va antes de empezar los*

corticoides? Y si no, ¿eso afecta a lo que puede mostrar?» Pregúntalo una vez, con calma, y acepta la respuesta.

Pregunta qué busca cada prueba. «¿Qué pruebas están previstas y qué se supone que os dice cada una?» Convierte una sucesión de citas en algo que puedes seguir.

No te puntúes con los criterios. No se hicieron para eso, y te van a despistar en las dos direcciones.

De todo lo de esa lista, hay un análisis cuyo nombre lo hace sonar decisivo. No lo es.

Capítulo 7. El análisis de sangre, y lo que no puede decirte

La enfermedad se llama enfermedad relacionada con la IgG4. Hay un análisis de sangre que se llama IgG4. Sería razonable suponer que el segundo resuelve la primera.

No lo hace, y en la distancia entre lo que ese análisis parece y lo que hace vive buena parte del miedo evitable y de la falsa tranquilidad.

Un resultado normal no la descarta

El análisis mide el nivel de IgG4, un tipo de anticuerpo. Está elevado en muchas personas con esta enfermedad, pero no en todas. Según el estudio, entre una de cada diez y casi la mitad de las personas con la enfermedad tienen un nivel normal.¹⁵

Vuelve a leer ese rango, porque lo que importa es el extremo de arriba. En algunos estudios, casi la mitad.

Hay una versión más dura del mismo hallazgo, desde un sitio donde lo que estaba en juego era todo. Un metaanálisis reunió diez estudios de personas que fueron a cirugía porque se sospechaba cáncer de páncreas, y miró a las que resultaron tener pancreatitis autoinmune, la forma pancreática de esta enfermedad. Entre los casos de tipo 1 con un resultado preoperatorio disponible, menos de la mitad tenían la IgG4 en suero elevada: un 43 por ciento, veintiún pacientes de cuarenta y nueve.¹⁶

Así que en la situación en la que más importa acertar, el análisis que lleva el nombre de la enfermedad dejó fuera a la mayoría de las personas que la tenían.



Un resultado elevado tampoco la confirma

El análisis falla también en la otra dirección.

Enfermedades alérgicas, inmunitarias y tumorales pueden elevar la IgG4.¹⁵ Incluso cuando el nivel supera cinco veces el límite superior de la normalidad, alrededor de una de cada cuatro personas acaba teniendo un diagnóstico completamente distinto.¹⁵

Cinco veces lo normal es la clase de número que parece concluyente en una pantalla. Una de cada cuatro de esas personas tiene otra cosa.

Por eso las señales de alarma del capítulo 5 ponen una IgG4 elevada como motivo para pensar y no como motivo para concluir, y por eso el capítulo 6 decía que el diagnóstico se arma en vez de leerse.



Dónde sí se gana su sitio

El análisis tiene un trabajo real, y es distinto del diagnóstico.

Cuando el nivel estaba elevado antes de empezar el tratamiento, sirve para seguir cómo va la cosa con el tiempo, y una subida puede ser una señal temprana de que la enfermedad vuelve.¹⁵

Merece entenderse, porque cambia lo que significa tu propio número según cuándo se tomó. Un nivel elevado antes del tratamiento le da a tu especialista algo que seguir. El mismo número aislado, sin un antes, te dice mucho menos.



Aquí la honestidad te sirve más que la tranquilidad

Si te han dicho que tu IgG4 era normal y que por tanto esto no es lo que tienes, esa conclusión no es segura por sí sola.

Si te han dicho que tu IgG4 está alta y que por tanto esto es lo que tienes, tampoco es segura.

Ninguna de las dos cosas es motivo para desconfiar de tu médico, que casi con certeza está leyendo el número junto a todo lo demás, que es exactamente lo que dicen las fuentes que hay que hacer.¹⁵ Es motivo para preguntar sobre qué más se apoya el juicio, y para tener cuidado con lo que lees por internet, donde este análisis se describe habitualmente como si zanjara el asunto.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Averigua cuál era tu nivel y cuándo se tomó. Antes del tratamiento o después cambia para qué se puede usar.

Si tu resultado fue normal y la pregunta sigue abierta, dilo en voz alta. *«Sé que mi IgG4 era normal. ¿Eso lo descarta o no?»* Un especialista que conozca la enfermedad tendrá una respuesta clara.

Ten cuidado con seguir el número por tu cuenta entre citas. Aislado se mueve por razones que no tienen nada que ver contigo, y

vigilarlo solo suele costar más paz de la que da.

Por eso el paso siguiente es tantas veces el tejido, y por eso el capítulo siguiente va de lo que el tejido puede y no puede zanjar tampoco.

Capítulo 8. La biopsia

Mirar al microscopio un trozo pequeño del tejido afectado suele ser el paso más revelador de todo el proceso.¹⁷

Es también el paso que más se teme, y del que menos información se da de antemano.

Qué busca el patólogo

Tres hallazgos apuntan a esta enfermedad.¹⁷

- Una acumulación densa de células inmunitarias.
- Un patrón de cicatrización en remolino, que los patólogos llaman fibrosis estoriforme.
- Inflamación que estrecha las venas

pequeñas.

Una proporción alta de células IgG4 positivas apoya el cuadro.¹⁷ La literatura de anatomía patológica le pone número a esa proporción: más del 40 por ciento de las células plasmáticas IgG que se tiñen para IgG4 cuenta a favor.¹⁸

Si esas palabras aparecen en un informe que te dan, eso es lo que significan. No son un veredicto por sí solas.

— ♦ —

Por qué nada de eso demuestra el diagnóstico

Porque los mismos hallazgos aparecen en otras enfermedades.¹⁷

Una revisión de anatomía patológica expone el solapamiento sin rodeos. La IgG4 elevada, en sangre o en tejido, se ve también en determinados cánceres, en infecciones, en el síndrome de Sjögren, en la granulomatosis con poliangeítis y en la enfermedad de Castleman.¹⁸ Los tres rasgos clásicos no están siempre todos presentes, y cambian según el

órgano: las glándulas lagrimales y los ganglios linfáticos muchas veces no muestran en absoluto la cicatrización clásica.¹⁸

Así que una biopsia de una glándula lagrimal sin fibrosis estoriforme no ha descartado nada. Se ha comportado como se comportan las glándulas lagrimales.



Y por qué una biopsia puede fallar

Esta es la parte que merece saberse antes de la tuya y no después.

Los cambios son parcheados, y una muestra pequeña con aguja puede venir de la parte equivocada del tejido.¹⁷

Eso no es un error de nadie. Es la naturaleza de una enfermedad que no se reparte de forma uniforme por un órgano. Una biopsia negativa en alguien cuyo cuadro entero apunta a esta enfermedad es un motivo para seguir mirando, no una puerta cerrada.



La conclusión a la que llegan los propios patólogos

La revisión que documenta todo ese solapamiento termina donde querías que terminara. Una biopsia sola rara vez basta. El diagnóstico se hace mejor cuando un equipo de especialistas, con un patólogo familiarizado con esta enfermedad dentro, mira juntos el cuadro clínico, las pruebas de imagen, los análisis y el tejido.¹⁸

Por eso un caso poco claro se lleva a una sesión multidisciplinar en vez de zanjarse con una sola prueba.¹⁸ Si te dicen que tu caso lo va a comentar un grupo, eso es una buena noticia vestida de retraso.



Qué puedes hacer con esto

Pregunta si el patólogo que mira tu muestra ha visto antes esta enfermedad. Plantéalo como una pregunta sobre el servicio y no sobre la persona: *«¿Esto lo está leyendo alguien que vea la enfermedad relacionada con la IgG4 con regularidad?»*

Si tu biopsia fue negativa y tu cuadro sigue encajando, pregunta qué viene ahora. *«Con todo lo demás, ¿una biopsia negativa lo zanja o hace falta otra mirada?»*

Pide el informe y guárdalo. Te volverán a preguntar por él, quizá dentro de años, quizá alguien de otro país.

Entre la sangre y el tejido están las pruebas de imagen, y un trabajo más silencioso sobre cómo debería ordenarse toda la secuencia.

Capítulo 9. Las pruebas de imagen, y el trabajo que se está haciendo sobre la secuencia

Para casi todo el mundo la historia empieza con una imagen. Una prueba encuentra algo, y ese algo necesita un nombre.

En qué se está trabajando

Una tesis doctoral de la Universitat Autònoma de Barcelona se ocupa de dos preguntas prácticas.¹⁹

La primera es cómo usar el PET/TC cuantitativo, una prueba de cuerpo entero que mide la actividad en los tejidos, para ver si el tratamiento está funcionando.¹⁹

La segunda es cómo llevar los pasos del diagnóstico y del tratamiento a un algoritmo que un equipo especializado europeo pueda seguir: qué mirar en sangre, qué buscar en la imagen, cuándo tomar una biopsia, cuándo empezar los corticoides y cuándo añadir otro medicamento como un inmunosupresor o rituximab.¹⁹

Revisa además cómo se define hoy la enfermedad, los distintos patrones clínicos que toma y cómo se sigue la respuesta a lo largo del tiempo con un índice de respuesta.¹⁹

— ♦ —

Por qué está esto en una guía para pacientes

No porque puedas usarlo. No puedes, y no es una herramienta de autoevaluación.¹⁹

Está aquí por lo que te dice sobre el punto en el que estamos. Los centros especializados están trabajando activamente en formas compartidas de llegar antes a este diagnóstico y de medir si el tratamiento ayuda.¹⁹ La secuencia que se improvisaba para quien se diagnosticó hace diez años se está convirtiendo en algo que un equipo puede seguir.

Si tu propio camino te pareció desordenado, puede que lo fuera. Se está trabajando en ello, por gente que se dio cuenta.

Tus pruebas, tus análisis y tu plan de tratamiento siguen siendo cosa de tu especialista.¹⁹

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Pregunta para qué se repite una prueba de imagen. Seguir la respuesta al tratamiento y buscar enfermedad nueva son propósitos distintos, y saber en cuál estás hace la espera más llevadera.

Pregunta si tu respuesta se está siguiendo de alguna forma estructurada. Algunos centros usan un índice de respuesta. Saber si el tuyo lo usa te dice cómo se está juzgando tu evolución.

Todo eso describe un proceso que funciona. El último capítulo de esta parte va de cuánto se tarda en entrar en él.

Capítulo 10. Por qué tarda tanto, y qué lo acorta

Esta enfermedad todavía no se conoce bien, ni siquiera entre médicos, así que muchas veces se reconoce tarde.²⁰

Esa sola frase explica más sobre lo que es conseguir este diagnóstico que ninguna otra cosa de este libro.

Lo que cuesta el retraso

El tiempo entre los primeros síntomas y un diagnóstico claro puede ser largo, e importa, porque una inflamación sin tratar puede dejar daño duradero en un órgano antes de que empiece el tratamiento.²⁰

Es lo mismo que decía el capítulo 1 sobre la cicatriz, llegando por el otro lado. El reloj no se para mientras el sistema averigua cómo llamarlo.



Números, de un hospital que los contó

Un hospital de Buenos Aires revisó sus propios sesenta pacientes y puso cifras a esa espera.²¹

La mitad se diagnosticaron en unos nueve meses desde sus primeros síntomas. Uno de cada diez esperó más de diez años.²¹

Y el hallazgo que más importa: quienes ya tenían daño orgánico cuando se les diagnosticó habían esperado significativamente más.²¹

Esto es un centro y no un país entero, así que las cifras ilustran el patrón en vez de medirlo en todas partes.²¹ Lo que hay que llevarse es la dirección del hallazgo, no los números exactos.



Qué lo acorta

Llegar a un médico que conozca la enfermedad, y a un centro de referencia, acorta ese camino. Y el tratamiento suele funcionar bien una vez empieza.²⁰

Las dos mitades merecen el mismo peso. El retraso es real y tiene un coste. Lo que hay al otro lado responde al tratamiento.



Mi propio caso

Mi propio caso.

Nadie iba a armar mi historia por mí.

Siete años de resultados repartidos en sistemas distintos, en dos idiomas, recogidos por médicos que cada uno vio un trozo. Ninguno de ellos los había visto nunca todos, lo que significaba que la historia que aquellos resultados contaban juntos no se la habían contado nunca a nadie.

Así que la construí. Un dossier estructurado a partir de siete años de historia clínica, veintiocho páginas, en un solo documento, en un solo orden. Y luego cartas a especialistas en esta enfermedad, en cuatro países, de un paciente que había hecho el trabajo y tenía una pregunta clara que hacer.

Contestaron. Uno de ellos respaldó el planteamiento de mi equipo español antes incluso de que existiera el resultado de mi biopsia. La asociación española de pacientes a la que escribí a las doce y media de la noche escaló mi caso en cuestión de horas.

Quiero tener cuidado con la lección de aquí, porque sería fácil sacar la equivocada. No recibí mejor atención porque la mereciera más que el paciente siguiente. La recibí porque resulta que tenía las herramientas para armar un dossier y la confianza para escribir a desconocidos, y a la mayoría de la gente no le dan ninguna de las dos cosas junto con el diagnóstico.

Aquello fue lo mío, y lo tuyo tendrá otra pinta. Lo que se traslada es más pequeño y es real: la historia que tus informes cuentan juntos es una que todavía no ha leído nadie, y tú eres la única persona en condiciones de ponerlos en el mismo sitio.



Qué puedes hacer con esto

Reúne tus informes antes de necesitarlos.

Todos, de cada hospital, de cada año. No para diagnosticarte. Para que el siguiente especialista que veas pueda leer de una sentada lo que ahora está desperdigado por una década.

Ponlos en orden de fecha y escribe una página delante. Qué pasó, cuándo, y cuál es la pregunta ahora. Esa página es lo que lee un clínico con prisa.

Si ya has esperado mucho, di la cifra en voz alta. *«Esto empezó hace cuatro años.»* La duración es información clínica, y cambia cómo lee un especialista todo lo demás que le cuentas.

Pregunta por un centro de referencia.

«¿Merecería la pena que esto lo mirasen en un sitio que vea la enfermedad con regularidad?»

El capítulo 19 tiene el directorio.

Así se hace el diagnóstico: cinco signos, varias pruebas, una biopsia leída en su contexto y, normalmente, más tiempo del que nadie querría.

La parte 3 va órgano por órgano, y solo deberías leer las partes que te toquen.

Parte 3. Dónde aparece

Una enfermedad, una docena de direcciones. Esta parte es el mapa, y está hecha para leerse de forma selectiva.

Cómo usar esta parte

Lee tu órgano. Deja el resto.

No es una instrucción de relleno. Esta parte cubre doce sitios donde aparece esta enfermedad, y casi nadie tiene doce. Leer

sobre órganos que no tienes afectados es una forma de asustarte con la enfermedad de otra persona, y no hay beneficio en ello que compense el coste.

Si más adelante se afecta un órgano nuevo, esta parte seguirá aquí.

Cada sección cubre qué hace la enfermedad en ese órgano y cómo se siente o cómo se ve. Cuando las fuentes lo sostienen, la sección dice además con qué se confunde ahí y qué merece preguntarse. Cuando no lo sostienen, se para. Son cortas a propósito, y cada una es tan corta como la evidencia que tiene detrás.

Antes de seguir: lo que no hay que dejar esperar

Casi todo lo que hace esta enfermedad se desarrolla a lo largo de meses, y casi nada es urgente. Tres excepciones recorren esta parte, y se recogen aquí para que nadie tenga que encontrarlas leyendo una sección que no le toca.

Visión nueva o que cambia. Si la hinchazón detrás del ojo presiona el nervio óptico, la vista puede empeorar. Una visión nueva o que cambia merece comunicarse pronto y no en la próxima cita.²²

Falta de aire nueva o que empeora. Merece plantearse pronto.²³

Dolor en el pecho, falta de aire o síntomas que te preocupen. Díselo a tu equipo en vez de esperar a una cita de rutina.²⁴

Nada de eso significa que esté pasando algo terrible. Significa que ahí el reloj importa más que la agenda de citas.

Los órganos digestivos

El páncreas

La enfermedad relacionada con la IgG4 puede provocar un páncreas hinchado, que se llama pancreatitis autoinmune.²⁵

El primer signo habitual es una ictericia indolora, un amarilleo de la piel o de los ojos, causado por una obstrucción en la vía biliar.²⁵ La palabra indolora está trabajando de verdad ahí, porque es lo que hace que la gente espere.

Otras personas tienen en cambio molestias abdominales vagas o pérdida de peso, y solo una minoría tiene los síntomas de un ataque agudo de pancreatitis.²⁵

Aquí es donde la enfermedad se confunde más veces con un cáncer de páncreas, porque las dos cosas pueden parecerse en una prueba de imagen y dar los mismos síntomas.²⁵ Aquí un diagnóstico cuidadoso importa muchísimo,²⁵ y el capítulo 2 va exactamente de esto.

Con el tiempo, la afectación del páncreas puede alterar la digestión y el azúcar en sangre, así que se vigilan las dos cosas.²⁵

Merece preguntarse: qué se está vigilando y cada cuánto. La digestión y el azúcar se siguen por un motivo, y saberlo convierte un análisis repetido en algo que entiendes en vez de algo que aguantas.



La vía biliar

La vía biliar son los conductos que llevan la bilis del hígado al intestino. Esta enfermedad puede inflamarlos y dejarlos cicatrizados, lo que los médicos llaman colangitis esclerosante relacionada con la IgG4.²⁶

Aparece muy a menudo junto a la pancreatitis autoinmune,²⁶ que es por lo que estas dos secciones van juntas.

Los signos habituales son ictericia, junto con picor, y a veces pérdida de peso.²⁶ El picor sorprende. No es un problema de la piel.

En las pruebas de imagen puede parecerse a otras dos enfermedades: la colangitis esclerosante primaria y el cáncer de vía biliar, llamado colangiocarcinoma. Distinguir las puede ser difícil e importa muchísimo, porque su tratamiento y su pronóstico son muy distintos.²⁶ Esta es otra de las situaciones en las que esta enfermedad se confunde con un cáncer.²⁶

Cuando un conducto obstruido está causando ictericia, puede que haya que drenarlo con un tubito, llamado stent, mientras se trata la inflamación en sí.²⁶

Eso merece entenderse antes de que te lo ofrezcan. Un stent se ocupa de la obstrucción. No es el tratamiento de la enfermedad, y llevarlo no significa que el tratamiento esté fallando.

La cabeza y el cuello

Las glándulas salivales y lagrimales

Las glándulas salivales mayores están entre los sitios más afectados en esta enfermedad, en algún punto entre una cuarta parte y la mitad de las personas.²⁷

Se manifiesta como una hinchazón indolora de las glándulas alrededor de la mandíbula, por delante de las orejas y alrededor de los ojos. La hinchazón suele ser gradual, en los dos lados, y no duele, lo que la hace fácil de pasar por alto.²⁷

Vuelve a leer esa lista si tu propio diagnóstico tardó años. Gradual, simétrica e indolora es una combinación que notan antes los demás

que los médicos, y muchas veces no durante bastante tiempo.

La hinchazón de las glándulas lagrimales se ve como abultamiento de la parte externa de los párpados superiores.²⁷

Puede haber sequedad de boca y de ojos, pero suele ser leve, que es una de las cosas que distinguen esto del síndrome de Sjögren.²⁷

Merece preguntarse: si te han dicho que tienes Sjögren y la sequedad nunca ha acabado de encajar, eso es razonable plantearlo.

— ♦ —

La boca

El signo más frecuente en la boca es una hinchazón indolora y gomosa en el paladar, de un lado o de los dos. Puede ser del mismo color que el tejido de alrededor, o rojiza o morada.²⁸

También pueden afectarse la lengua y los huesos de la mandíbula, y las encías pueden hincharse y notarse como si ardieran.²⁸

La hinchazón de las glándulas de debajo de la mandíbula pertenece al mismo cuadro, y se conocía con otros nombres antes de que se describiera esta enfermedad.²⁸ Si hace años te dieron uno de esos nombres antiguos, puede que sea por esto.

La mayoría de las personas con afectación de la boca tienen además signos de la enfermedad en otro sitio, y la mayoría tiene la IgG4 elevada en sangre.²⁸

Y la frase que más importa de esta sección: como estas lesiones se parecen a otras cosas, a veces se extirpan quirúrgicamente antes de que nadie sospeche una enfermedad relacionada con la IgG4.²⁸

Ese es el argumento de todo este libro, en un solo órgano. Un dentista o un cirujano oral puede ser la primera persona que vea esta enfermedad y la última en pensar en ella.

— ♦ —

Los ojos y la órbita

Esta enfermedad afecta a menudo a las glándulas lagrimales, lo que se ve como hinchazón indolora de la parte externa de los

párpados superiores. También puede extenderse a la propia órbita e inflamar el tejido blando o los músculos que mueven el ojo.²²

Eso puede hacer que los ojos sobresalgan, y dar visión doble, enrojecimiento o dolor.²²

Si la hinchazón presiona el nervio óptico, la vista puede empeorar, y por eso una visión nueva o que cambia merece comunicarse pronto.²²

El diagnóstico suele incluir una resonancia magnética o una TC de la órbita, análisis de sangre y muchas veces una pequeña muestra de tejido, normalmente de la glándula lagrimal.²² Como la enfermedad puede estar activa a la vez en otro sitio del cuerpo, un oftalmólogo suele trabajar junto a un internista o un inmunólogo.²²

Algunos centros tienen experiencia particular en esto, entre ellos el Orbitacentrum del Het Oogziekenhuis Rotterdam, un centro de referencia neerlandés reconocido para enfermedades raras de la órbita.²²

Merece preguntarse: si alguien está mirando el resto de ti. Una consulta de oftalmología puede tratar una órbita con maestría y no

preguntar nunca qué más está pasando, y en esta enfermedad la órbita no suele ser la historia entera.



La tiroides

La tiroides se afecta menos que órganos como el páncreas o las glándulas salivales.²⁹

Cuando ocurre, la forma reconocida es la tiroiditis de Riedel, en la que la tiroides se vuelve dura y fibrosa, es decir, cicatricial.²⁹

Puede notarse como una hinchazón firme en la parte delantera del cuello. Si presiona estructuras cercanas puede dar voz ronca, o dificultad para respirar o para tragar.²⁹

Una dificultad nueva para respirar o para tragar es una de las cosas que la apertura de esta parte decía que no hay que dejar esperar. Pertenece al mismo grupo, y quiere plantearse pronto y no en la próxima cita.

Como una masa tiroidea dura puede parecerse a otras enfermedades de la tiroides, un diagnóstico cuidadoso importa.²⁹

La afectación tiroidea puede cambiar los niveles hormonales de la glándula, así que la función tiroidea se comprueba y se sigue. Un especialista valora si hace falta tratamiento.²⁹

El tórax y el abdomen

Los pulmones

Los pulmones se afectan en alrededor de una de cada siete personas con esta enfermedad.²³

Muchas tienen pocos síntomas o ninguno, pero algunas tienen falta de aire, tos o síntomas que parecen asma.²³

Lo que se ve en una prueba de imagen varía mucho, desde nódulos sólidos hasta zonas difusas o engrosamiento alrededor de las vías aéreas, que es parte de por qué la afectación pulmonar puede ser difícil de concretar.²³

Se valora con pruebas de imagen y la sigue un especialista. **Una falta de aire nueva o que empeora merece plantearse pronto.**²³

Merece preguntarse: si te han tratado por un asma de aparición adulta que nunca acabó de comportarse como un asma, si se han mirado los pulmones en el contexto de este diagnóstico.



Los riñones

Los riñones se afectan en alrededor de una de cada seis personas.³⁰

La forma habitual es una inflamación del propio tejido renal, que puede reducir la función del riñón y aparecer como proteínas en la orina.³⁰

Menos veces, la enfermedad forma en el riñón una masa que parece un tumor en una prueba de imagen, que es una de las razones por las que a veces hace falta una muestra de tejido.³⁰ Los cuatro pacientes del capítulo 2 eran exactamente esta situación.

La afectación renal la sigue un especialista con análisis de sangre y de orina, **porque los cambios pueden aparecer antes de que se note nada.**³⁰

Esa última frase es la razón para no faltar a las citas cuando te encuentras bien. Los riñones no se quejan pronto.



El retroperitoneo y la aorta

El retroperitoneo es el espacio detrás del abdomen. Esta enfermedad puede hacer que se forme allí una banda de tejido fibroso, llamada fibrosis retroperitoneal, que a veces afecta a la aorta, el gran vaso que baja por el abdomen.³¹

Es uno de los sitios más afectados y el ejemplo más claro de la forma cicatricial de la enfermedad.³¹ Afecta a hombres de mediana edad y mayores más que a mujeres, en una proporción aproximada de cuatro a uno en un estudio poblacional estadounidense que siguió un condado durante veinte años.³¹

Muchas personas no tienen ningún síntoma, y otras solo un dolor vago de espalda o de costado.³¹

Como el tejido inflamado está cerca de los conductos que llevan la orina desde los riñones, puede presionarlos y provocar un

acúmulo de orina, así que los riñones se comprueban aunque no se note nada.³¹

Qué hace aquí el tratamiento

Los corticoides son el tratamiento habitual y funcionan bien.³¹

Un ensayo aleatorizado italiano encontró que añadir metotrexato permitía alcanzar el mismo resultado con una dosis de corticoide mucho menor: alrededor de un cuarto menos de prednisona a lo largo de nueve meses, sin más efectos secundarios.³¹ En ese ensayo el tejido fibroso se redujo alrededor de un 60 por ciento, la función renal mejoró y a nadie le fallaron los riñones.³¹

Que vuelva después de parar el tratamiento es frecuente, en alrededor de un tercio de las personas en el año y medio siguiente.³¹

Es un conjunto de números útil, y es el único sitio de la parte 3 donde un ensayo aleatorizado habla directamente de un órgano.

La salvedad que viaja con todo esto

Casi toda la investigación sobre fibrosis retroperitoneal incluye a personas cuya enfermedad no se clasifica como relacionada con la IgG4, así que estos hallazgos describen la enfermedad en sentido amplio y no solo su forma IgG4.³¹

Ese mismo estudio estadounidense encontró que la supervivencia no era distinta de la de la población general, aunque siguió solo a once personas.³¹

Once. Tranquilizador, y flaco, y las dos cosas merecen sostenerse a la vez.

Algunos centros tienen servicios dedicados a esto, entre ellos el servicio de fibrosis retroperitoneal y enfermedad relacionada con la IgG4 del Imperial College Healthcare NHS Trust en Londres.³¹

— ♦ —

Los vasos sanguíneos

Esta enfermedad puede afectar a vasos sanguíneos de cualquier calibre, desde los más pequeños hasta la aorta.²⁴

Tomando todas las arterias grandes en conjunto, la aorta y las arterias que irrigan la cabeza, el intestino y el corazón, la afectación se encuentra en alrededor de la mitad de las personas.²⁴ La aorta por sí sola está afectada en alrededor de una de cada diez.²⁴

La mitad es un número más grande de lo que casi nadie espera, y merece leerse con calma. Afectación significa que la pared del vaso puede engrosarse, que el vaso puede estrecharse o que puede ensancharse en un aneurisma.²⁴ No significa que la mitad de las personas tengan una arteria peligrosa.

La afectación de las arterias del corazón es poco frecuente. En un gran grupo hospitalario se encontró en alrededor de cuatro de cada cien personas con la enfermedad, todos ellos hombres, todos con una enfermedad presente desde hacía muchos años y con niveles de IgG4 muy altos.²⁴

Como la enfermedad alcanza vasos de tantos calibres, algunos especialistas defienden que debería contarse como una forma de inflamación de los vasos sanguíneos.²⁴

Si tienes dolor en el pecho, falta de aire o síntomas que te preocupen, díselo a tu equipo en vez de esperar a una cita de

En otros sitios

Los ganglios linfáticos

Esta enfermedad puede hacer que los ganglios linfáticos se agranden, muchas veces sin ningún otro síntoma. Es un hallazgo frecuente, y los ganglios más afectados son los del tórax, el abdomen, las axilas y el cuello.³²

Unos ganglios agrandados tienen muchas causas posibles, así que son una de las varias cosas que un especialista pesa junto al resto del cuadro, y no un hallazgo que apunte a ningún sitio por sí solo.³²

Lo que corta en las dos direcciones, y merece decirse por las dos. Un ganglio hinchado no es prueba de que esta enfermedad esté activa. Y tampoco es algo que se pueda descartar sin más.



El sistema nervioso

Esta enfermedad afecta normalmente a glándulas y órganos, y solo de forma poco frecuente al sistema nervioso.³³

Cuando lo hace, las dos formas que más se describen son independientes entre sí, y cualquiera de las dos puede aparecer sola.³³

Una es un engrosamiento de la membrana dura que rodea el cerebro y la médula, llamado paquimeningitis, que puede dar dolores de cabeza y a veces afectar a la visión o subir la presión dentro del cráneo.³³

La otra es la inflamación de la hipófisis, llamada hipofisitis, que puede alterar las hormonas del cuerpo.³³

El propio tejido cerebral se afecta solo en contadas ocasiones, descrito en casos sueltos como una masa inflamatoria y no como un problema extendido.³³

Todo esto es poco frecuente, y lo reconocen y lo siguen especialistas con pruebas como la resonancia magnética y, cuando hace falta, estudios adicionales.³³

Y la frase de la que agarrarse: los síntomas neurológicos tienen muchas causas posibles, la mayoría sin relación con esta enfermedad, así que quien los tenga debería ver a un médico que pueda mirar el cuadro entero.³³

Si has empezado a atribuir cada dolor de cabeza a tu diagnóstico, esa frase es para ti.

Lo que esta parte no ha podido decirte

No ha podido decirte qué órganos están afectados en tu caso. Solo tus propias pruebas y tu propio especialista pueden hacerlo.

No ha podido decirte qué va a pasar a continuación en el órgano sobre el que has leído, porque las secciones describen lo que la enfermedad hace en muchas personas y no lo que hará en ti.

Y no cubre todos los órganos a los que esta enfermedad puede llegar. Cubre los doce que sostiene el material contrastado. Si el tuyo no está, eso es un límite de este libro y no una prueba de que tu órgano no esté afectado.

La parte 4 es el tratamiento, y es con diferencia la parte más larga de este libro, porque es donde está casi toda la evidencia.

Parte 4. El tratamiento

Esta es la parte más larga del libro, porque es donde está casi toda la evidencia.

Es además la parte en la que cambia el tono. Todo lo anterior iba de qué está pasando y de cómo lo averiguó alguien. A partir de aquí se está haciendo algo.

Un recordatorio antes de empezar, porque es aquí donde más importa. Todo lo que viene describe medicamentos en general y nada de ello te describe a ti. Ninguna dosis, ninguna bajada, ningún intervalo y ninguna decisión de esta parte es un consejo, y nada de lo que hay aquí es motivo para cambiar lo que estás tomando. Lleva lo que encuentres aquí a quien te receta.

Capítulo 11. Qué

intenta hacer el tratamiento

Empecemos por la buena noticia, porque es real y es el marco de todo lo demás.

La enfermedad relacionada con la IgG4 responde muchas veces bien al tratamiento, sobre todo cuando se detecta pronto.³⁴

Tres objetivos, no uno

El tratamiento se propone calmar la inflamación, proteger los órganos afectados y prevenir la recaída.³⁴

Son tres trabajos distintos y van a relojes distintos. Calmar la inflamación es rápido. Proteger los órganos es la razón de la prisa. Prevenir la recaída es el largo, y es la razón por la que el tratamiento no se para sin más cuando te encuentras bien.

Los corticoides como la prednisona siguen siendo el primer tratamiento estándar, y más de ocho de cada diez personas responden a ellos.³⁴

Más allá de los corticoides, el tratamiento se mueve hacia terapias dirigidas contra los linfocitos B implicados en la enfermedad. El rituximab se usa desde hace años fuera de indicación, es decir, no está autorizado para esta enfermedad aunque los especialistas lo usen en ella. En 2025 el inebilizumab se convirtió en el primer medicamento aprobado específicamente para la enfermedad relacionada con la IgG4. Hay otros agentes dirigidos contra los linfocitos B e inmunomoduladores en fases avanzadas de desarrollo.³⁴

Los capítulos 13 y 14 se ocupan de cada uno por turno.

— ♦ —

La frase con la que hay que sentarse

El tratamiento busca controlar la enfermedad y no curarla.³⁴

A muchas personas les va bien durante tramos largos, pero mantenerse en remisión sin ningún tratamiento es poco frecuente, así que esto se sigue a largo plazo en vez de terminarse y cerrarse.³⁴

No es la frase que nadie quiere al principio de un capítulo sobre tratamiento. Está aquí y no enterrada al final porque saberlo cambia cómo se sienten los dos años siguientes. Si esperas un final y no llega, cada cita que sigue se lee como un fracaso. Si esperas una relación larga con una enfermedad manejable, esas mismas citas se leen como mantenimiento.

— ♦ —

Cuánto dura el primer ciclo

Meses, no semanas.³⁵

A la mayoría se le empieza con 20 a 40 mg de prednisona al día, o el equivalente, y esa dosis se va bajando a lo largo de dos a cuatro meses.³⁵

Esas cifras están aquí para que la forma de la cosa no sea un misterio. No son tu dosis. La dosis de nadie sale de un libro.

— ♦ —

Encontrarse mejor llega mucho antes que terminar

La mejoría suele notarse en las dos a cuatro semanas siguientes al inicio, y algunas personas notan un cambio en días.³⁵

La mayoría responde, y el libro ya te ha dado la cifra: más de ocho de cada diez. La respuesta se espera lo bastante a menudo como para que no responder a una dosis adecuada sea motivo para que los médicos se pregunten si el diagnóstico es correcto.³⁵

Esa segunda frase merece sostenerse en las dos direcciones. Si respondiste rápido, esa es la enfermedad comportándose como se comporta esta enfermedad. Si no respondiste, eso es información, y es motivo para que alguien vuelva a mirar en vez de subir la dosis y confiar.

— ♦ —

La parte que no está resuelta, y que nadie te va a decir claro

Aquí la honestidad importa más que el ánimo.

Cuánto debe durar el tratamiento de mantenimiento, cada cuánto hay que repetir el tratamiento dirigido contra los linfocitos B y quién puede dejar el tratamiento del todo con seguridad son cosas que la literatura describe como preguntas abiertas.³⁵

No preguntas difíciles. Abiertas. La evidencia para cerrarlas todavía no se ha producido.

Lo que significa que dos especialistas pueden darte respuestas distintas y los dos pueden estar haciendo buena medicina. Significa también que la respuesta que te den puede cambiar según cambie la evidencia, y una respuesta que cambia no es un error que se corrige.³⁵

Si te ha desconcertado recibir consejos distintos de médicos distintos, esa es la razón, y merece saber que el desacuerdo está entre los especialistas y no en tu caso.

Cuando se usan tratamientos dirigidos contra los linfocitos B como el rituximab o el inebilizumab, en general se espera una respuesta en uno a tres meses, o antes si van junto a corticoides.³⁵

Tu propio calendario depende de qué órganos estén afectados y de cómo respondas, así que es uno para fijar con tu especialista y no para

leerlo en una página.³⁵

La quincena en la que giró

Mi propio caso.

Lo que por fin hizo que alguien mirara fue el peso. Unos veinte kilos en cinco meses.

Un marcador hepático llevaba siete años subiendo y se había explicado de otra manera cada vez que aparecía. Un ganglio se había calificado de probablemente benigno. Ninguna de las dos cosas movió a nadie. El peso sí.

Entonces empezó el tratamiento correcto, y esta es la parte para la que no me había preparado.

El dolor que me despertaba cada noche entre las dos y las cuatro de la mañana, durante cuatro semanas, desapareció en días.

El marcador hepático que había llegado a 933 bajó a unos 300 en los tres meses siguientes.

No te voy a decir que eso te vaya a pasar a ti, y la razón es aritmética y no modestia. Yo soy una persona. Los estudios de este capítulo

cubren miles, y lo que dicen es que la mayoría responde y que la mejoría suele notarse en dos a cuatro semanas.

Lo que puedo añadir a esos estudios es solo esto: cómo es desde dentro cuando algo que llevaba siete años empeorando se da la vuelta en quince días.

Aquello fue lo mío. Lo tuyo irá a su propio reloj, en tus propios órganos, con tus propios medicamentos.



Qué puedes hacer con esto

Pregunta a qué apunta tu tratamiento ahora mismo. Calmar la inflamación, proteger un órgano y prevenir la recaída son objetivos distintos, y puede que estés en una fase distinta de la que supones.

Pregunta cuál es el plan después del primer ciclo. «*Cuando termine esta bajada, ¿qué viene?*» La respuesta puede ser incierta, y oír por qué es incierta te sirve más que un número que después cambia.

Lo que nos lleva al medicamento que casi todo el mundo conoce primero, y con el que convive más tiempo.

Capítulo 12. Los corticoides, y vivir con ellos

La prednisona funciona. Por eso sigue siendo el primer tratamiento después de tantos años, y por eso más de ocho de cada diez personas responden a ella.³⁴

Todo lo de este capítulo existe porque además cuesta algo, y porque casi todo lo que cuesta se puede anticipar, vigilar y muchas veces aliviar.

Para muchas personas un ciclo de corticoides es el primer tratamiento habitual y muchas veces funciona rápido. Un especialista maneja la dosis y cómo se baja con el tiempo. Como los corticoides a largo plazo tienen una carga y la recaída al dejarlos es frecuente, los médicos suelen trabajar para reducirlos, a veces añadiendo otro medicamento, y cada vez más

planteando terapias dirigidas contra los linfocitos B como opciones ahorradoras de corticoides.³⁶

Ese solo párrafo es el argumento entero de los capítulos 13 y 14 en miniatura: el sentido de los otros fármacos es en gran parte necesitar menos de este.

— ♦ —

Lo que enumera la ficha técnica

Entre los efectos enumerados de la prednisona están las dificultades para dormir, los cambios de humor, la subida del azúcar en sangre, el aumento del apetito y del peso, y la subida de la tensión arterial. También están las úlceras de estómago y el sangrado digestivo, y un mayor riesgo de infección, que la prednisona puede enmascarar.³⁷

Leer esa lista de una vez es desagradable, y es mejor que encontrarse cada punto por separado a las dos de la mañana preguntándote si será la enfermedad.

Cada una de las secciones de abajo coge uno de ellos.

Cuéntale a tu especialista cualquier cosa nueva o que vaya a peor, y di cuándo empezó y si vino después de un cambio de dosis.³⁷

Esa última frase es la más útil del capítulo. El momento en relación con un cambio de dosis es muchas veces lo que le dice a un especialista qué es lo que está mirando.



El sueño y el estado de ánimo

La alteración del sueño es un efecto enumerado, junto a cambios del estado de ánimo como irritabilidad, ansiedad y ánimo bajo.³⁸

Esas dos cosas viajan juntas y se alimentan una a otra. Merece nombrarse claro, porque la gente tiende a contar lo del sueño y a callarse lo del ánimo, y el ánimo es la parte que hace todo lo demás más difícil de llevar.

Cuéntale a tu especialista si dormir mal está afectando a cómo sacas el día.³⁸



El azúcar en sangre

La prednisona puede subir el azúcar en sangre. La tolerancia reducida a la glucosa y la diabetes están las dos entre los efectos enumerados.³⁹

Hay un patrón que casi nadie cuenta, descrito en un estudio de pacientes a los que se dieron corticoides en el hospital. Cuando la prednisona se toma una vez por la mañana, el azúcar tiende a subir a lo largo del día, alcanzar el pico entre la comida y la cena y volver a bajar para la mañana siguiente.³⁹

Lo que tiene una consecuencia práctica: **una medición hecha solo a primera hora puede pasar por alto la subida entera.**⁴⁰ Si has estado midiendo en el desayuno y te han dicho que tus números están bien, eso puede ser cierto e incompleto a la vez.

Y en la otra dirección: si una dosis se baja demasiado deprisa, el azúcar puede caer demasiado.³⁹

Cuéntale a tu especialista si tus mediciones cambian después de un cambio de dosis, y apúntalas para que haya algo que mirar juntos.³⁹



Llevar un registro, y por qué las semanas ganan a los momentos

Puede que tu equipo te pida medir el azúcar y la tensión en casa. Las mediciones tomadas a lo largo de semanas le dicen más a un especialista que una sola medición en la consulta.⁴⁰

Pregunta cuándo medir y qué apuntar. Tus valores objetivo, cada cuánto medir y qué significa cualquier medición son preguntas para tu especialista y no para una página.⁴⁰

Llévate las mediciones. Vale cualquier cosa que recoja el número, la hora del día y qué habías comido, incluido el papel.⁴⁰

igg4.org ofrece un registro de mediciones gratuito si lo quieres. Recoge glucosa, tensión, pulso y peso y genera un informe para llevar a una cita. Las mediciones se quedan en tu propio móvil, no hay cuentas, y recoge lo que mides sin interpretarlo.⁴⁰



La infección, y cómo se esconde

La prednisona sube el riesgo de infección. Entre los efectos enumerados están las infecciones nuevas, el empeoramiento de las que ya había y la reactivación de las latentes.⁴¹

También puede enmascarar una infección, así que las señales de aviso habituales pueden ser más leves de lo que esperarías.⁴¹

Esa es la parte que pilla a la gente. La fiebre que normalmente te mandaría al médico puede no llegar, o llegar pequeña.

Contacta pronto con tu médico si tienes fiebre, escalofríos o te encuentras mal de una forma nueva. Di que estás tomando corticoides.⁴¹

Esas últimas palabras cambian lo que pasa después en la consulta.

— ♦ —

El estómago

Las úlceras de estómago, el sangrado digestivo y la inflamación del páncreas son todos efectos enumerados de la prednisona.⁴²

Los médicos recetan a veces un medicamento para proteger el estómago junto a los corticoides. Las recomendaciones europeas de reumatología lo aconsejan cuando hay un riesgo aumentado de úlcera, incluyendo tomar antiinflamatorios al mismo tiempo, tener una enfermedad inflamatoria y la edad avanzada.⁴²

Tener una enfermedad inflamatoria está en esa lista, lo que significa que muchos lectores de este libro entran. Si nadie ha hablado contigo de protección gástrica, es razonable plantearlo.

Hay un límite de esas recomendaciones que merece llevarse encima, porque se aplica a todo lo que este capítulo saca de ellas. Se escribieron para personas con lo que llaman dosis medias a altas, es decir, más de 7,5 mg de equivalente de prednisona al día.⁴² Más abajo de eso en una bajada, ya no te están describiendo, y si la protección sigue haciendo falta pasa a ser una pregunta para tu especialista en vez de una recomendación cerrada.

Cuéntale a tu especialista el dolor o las molestias de estómago que vuelven una y

otra vez.⁴²

Busca atención médica el mismo día si tienes dolor de estómago intenso, vómito con aspecto de posos de café o heces negras o alquitranadas. Pueden ser señales de sangrado.⁴²

— ♦ —

Ardor u hormigueo en manos o pies: el que no es un efecto de los corticoides

Esta sección está aquí por lo que no es.

Una sensación de ardor u hormigueo en las manos o los pies merece tomarse en serio, y **no está entre los efectos enumerados de la prednisona.**⁴³

Así que no se archiva bajo «serán los corticoides» y se deja ahí. Es un síntoma que busca su propia explicación, y el azúcar en sangre es una de las cosas que merece comprobarse.

Cuéntale a tu especialista el ardor, el hormigueo o el entumecimiento en manos o pies. Di cuánto lleva pasando y cuándo te miraron el azúcar por última vez.⁴³

Un entumecimiento o una debilidad nuevos, un ardor con dolor intenso o un cambio de color en una mano o un pie necesitan atención médica pronta.⁴³



El sexo, que nadie va a sacar contigo

Esta sección existe porque el efecto está en las fichas técnicas y casi nunca en la conversación.

La agencia española del medicamento enumera la excreción anormal de hormonas sexuales, incluida la impotencia, entre las reacciones adversas de la prednisona, en una lista que presenta como efectos que se ven especialmente a dosis altas y en tratamientos prolongados.⁴⁴

La ficha estadounidense de la prednisona describe el mecanismo en vez del síntoma. Dice que los corticoides reducen la producción de hormonas sexuales. Y va más allá de describir: le indica a quien prescribe que debe ofrecerse reposición de hormonas sexuales, testosterona en los hombres, a los pacientes con hipogonadismo, en cualquiera que se prevea que va a estar con al menos el equivalente de 5 mg de prednisona durante al menos tres meses.⁴⁵

De ahí salen dos cosas, y las dos merecen tenerse.

La dirección es hacia abajo, no hacia arriba. Si tu vida sexual ha cambiado desde que empezó el tratamiento, eso es un efecto reconocido del medicamento y no una desgracia aparte que resultó llegar a la vez.

Y está anticipado. El regulador escribió una instrucción para quien prescribe sobre un grupo definido por cinco miligramos durante tres meses, que es un umbral que la mayoría de los lectores de este capítulo cruzó hace tiempo. La instrucción existe. Lo que no te dice, y lo que por tanto este libro tampoco te va a decir, es a cuánta gente de ese grupo le pasa.

Ninguna de las dos fichas dice con qué frecuencia ocurre, así que este libro no te va a dar una cifra.

Una diferencia que merece conocerse, porque puedes encontrarte con cualquiera de los dos documentos: la ficha estadounidense no nombra la disfunción eréctil entre sus reacciones adversas, y la española nombra la impotencia.^{44 45} Las dos están aprobadas por un regulador, y describen el mismo territorio con palabras distintas.

Sácalo tú, porque solo no va a salir. *«Llevo meses con corticoides. ¿Habría que mirarme las hormonas sexuales?»* Eso es un análisis de sangre. La ficha ya dice qué hacer si la respuesta vuelve baja.



Los dos medicamentos que llegan por culpa de los corticoides

El tratamiento con corticoides rara vez llega solo. Las recomendaciones europeas de reumatología aconsejan un protector gástrico junto a ellos cuando el riesgo de úlcera está

aumentado,⁴² y cuando el azúcar sube lo suficiente como para tratarlo, puede añadirse además una pastilla para eso.

Cada uno de ellos lleva algo que la receta no menciona, y los dos llevan lo mismo.

El protector gástrico. El omeprazol y los medicamentos como él funcionan bajando el ácido del estómago, y la ficha técnica aprobada por el regulador es franca sobre lo que cuesta el uso prolongado.

Pide que a cualquiera tratado más de un año se le mantenga bajo vigilancia regular.⁴⁶ Enumera los pólipos benignos de las glándulas fúndicas del estómago como un hallazgo frecuente.⁴⁶ Recoge hipomagnesemia grave en personas tratadas tres meses o más, y dice que a dosis altas usadas durante más de un año estos medicamentos *podrían* elevar ligeramente el riesgo de fractura, con ese condicional haciendo un trabajo real en el original.⁴⁶ Señala un pequeño aumento de las infecciones digestivas.⁴⁶ Y afirma que el medicamento puede reducir la absorción de la vitamina B12, porque el ácido que suprime es parte de cómo se absorbe la B12.⁴⁶

Léelo como un argumento a favor de una fecha de revisión y no como un argumento para rechazarlo. El sangrado digestivo es lo que el protector está recetado para evitar, y las recomendaciones europeas de reumatología lo aconsejan precisamente donde el riesgo de úlcera está aumentado, que para muchos lectores de este libro lo está.⁴²

La fecha de revisión es la parte que tiende a perderse. Un protector empezado en lo alto de un ciclo de corticoides puede seguir en la receta crónica mucho después de que el corticoide haya bajado, y la respuesta de la propia ficha a eso es la revisión anual que pide.⁴⁶

La metformina. Algunos lectores ya estarán tomando metformina. Otros se la encuentran porque los corticoides les subieron el azúcar, de la manera que describía antes la sección del azúcar en sangre. Cuando eso hay que tratarlo con pastillas y no con insulina, la metformina está entre las que se usan: una guía hospitalaria escrita para adultos en tratamiento con corticoides la nombra para los casos más leves, y esa guía se escribió para pacientes ingresados y no para personas manejando una bajada en casa.⁴⁷

La metformina baja la vitamina B12. Esto no es un suceso raro escondido en una nota a pie de página. La ficha enumera la disminución de vitamina B12 como una reacción adversa frecuente, es decir, entre una de cada cien y una de cada diez personas, y dice claramente que el riesgo sube con la dosis, con la duración del tratamiento y en cualquiera que ya tenga un motivo para estar bajo.⁴⁸

El regulador británico del medicamento publicó una advertencia específica sobre ello en junio de 2022, pidiendo a los médicos que midan la B12 cuando se sospeche déficit y que consideren una monitorización periódica en personas con esos factores de riesgo.⁴⁹

Y aquí es donde se encuentran los dos. En esa misma advertencia, el regulador nombra los medicamentos que dificultan la absorción de B12 como uno de los factores de riesgo, y el ejemplo que pone son los inhibidores de la bomba de protones: los protectores gástricos.⁴⁹

Así que una persona en un ciclo largo de corticoides puede acabar con dos medicamentos, recetados por dos razones sin relación, que bajan los dos la misma vitamina. Ninguna de las dos recetas menciona a la otra.

Lo que hace que esto merezca un párrafo y no una nota es qué pinta tiene la B12 baja. La ficha de la metformina nombra la anemia y la neuropatía como las dos situaciones en las que hay que medir los niveles.⁴⁸ Neuropatía quiere decir síntomas nerviosos, y la anemia es lo que te deja cansado.

Ya has leído una sección de este capítulo que dice que el ardor o el hormigueo en manos y pies no es un efecto enumerado de la prednisona y que hay que contarle en vez de absorberlo. Esta es una de las razones por las que esa sección existe. Parte de lo que se archiva bajo *serán los corticoides, supongo* tiene nombre, análisis y tratamiento.

Pregunta si te han mirado la vitamina B12, si tomas metformina, un protector gástrico o los dos.^{48 49}

Pregunta cuál es la fecha de revisión del protector gástrico.⁴⁶

Ninguna de las dos preguntas lleva un minuto. Ninguna es una petición para dejar nada, y nada de este capítulo es motivo para dejar nada por tu cuenta.

Lo que se da al lado, y no como respuesta

Algunas cosas se ofrecen junto a los corticoides desde el principio, antes de que nada haya ido mal.

Las recomendaciones europeas de reumatología aconsejan calcio y vitamina D para proteger los huesos, y un protector gástrico cuando hay un riesgo aumentado de úlcera.⁵⁰ Son las mismas recomendaciones escritas para dosis medias a altas, con el mismo límite sobre a quién describen.⁵⁰

Los efectos del tratamiento con corticoides se pueden aliviar muchas veces, y lo que ayuda depende de cuál sea el efecto y del resto de tu tratamiento.⁵⁰

Llévale a tu especialista los efectos que estás teniendo en vez de convivir con ellos. Di cuándo empezaron y si vinieron después de un cambio de dosis.⁵⁰

La gente es notablemente buena decidiendo que un efecto secundario es el precio de estar tratada y no decir nada. Merece resistirse a eso, porque buena parte es ajustable.

Lo más importante de este capítulo

Esta sección va aparte porque es la que puede hacerte daño si nadie te la cuenta.

Los corticoides tomados más de unas pocas semanas no deben dejarse nunca de golpe.⁵¹

Mientras los tomas, tu cuerpo reduce su propia producción de una hormona, y necesita tiempo para volver a arrancar. Una guía conjunta de las sociedades europea y estadounidense de endocrinología marca un límite claro: un ciclo de menos de tres o cuatro semanas puede pararse sin bajada gradual, sea cual sea la dosis, porque hay poca preocupación de que tu propia producción se haya suprimido.⁵² Pasado eso, el cuadro cambia.

Tres semanas. Es un listón bajo, y la mayoría de quienes leen esto lo cruzó hace tiempo.

Lo que esa guía se niega a darte es un umbral por encima del cual ocurre. La dosis, cuánto tiempo lo has tomado, qué corticoide es y cómo se dio entran todos en juego, y la guía dice claramente que predecir el riesgo en una persona sigue siendo difícil.⁵²

Eso consuela menos que un número, y es la verdad. Nadie puede leer tu dosis y decirte si tu cuerpo ha vuelto a arrancar.

Lo mismo vale mientras estás enfermo

Una infección, un accidente o una operación ponen una exigencia extra al cuerpo justo en el momento en el que no puede producir esa hormona él solo.⁵²

La misma guía es directa al respecto. A cualquiera que esté tomando corticoides, o los haya tomado hace poco, y no se le haya hecho la prueba, hay que darle una cobertura extra de corticoide cuando el cuerpo esté bajo ese tipo de estrés.⁵² Y si esa persona se descompensa, o no puede retener nada, o tiene una diarrea que no para, hay que considerar la posibilidad de una crisis

suprarrenal sea cual sea el corticoide que tome, como sea que se le diera y a la dosis que sea.⁵²

A la dosis que sea. Que es por lo que nada de esto depende de que tu número sea alto.

Los médicos tienen reglas para esto, a veces llamadas reglas para los días de enfermedad, que dicen qué hacer cuando te encuentras mal.⁵²

Y este es el hallazgo que hace necesaria esta sección

La guía de endocrinología recoge algo incómodo sobre personas exactamente en esta situación. Puestas al lado de personas cuya insuficiencia suprarrenal tiene otra causa, **las personas cuya insuficiencia suprarrenal vino del tratamiento con corticoides resultaron ser menos conscientes de su propio diagnóstico, y menos propensas a haber dado los pasos que previenen una crisis**, incluido llevar encima algo que hable por ellas cuando no puedan.⁵² El poco conocimiento y la falta de conciencia iban con tasas más altas de crisis suprarrenal.⁵²

Menos conscientes, sin culpa de nadie. Los corticoides se recetaron por otra cosa, y la cuestión suprarrenal no fue nunca el titular de la habitación.

Hay un segundo estudio que merece conocerse, porque responde a la idea de que tu propia dosis es demasiado pequeña para importar. Entre 67 receptores de trasplante renal que tomaban prednisolona de mantenimiento, a una dosis diaria media por debajo de 5 mg, el 72 por ciento no superó una prueba de función suprarrenal.⁵¹

Aquellos eran pacientes de trasplante renal y no personas con esta enfermedad, y sesenta y siete personas en un solo centro es un estudio pequeño. Léelo para una sola cosa: un número bajo en la caja no es la tranquilidad que parece.

Una tarjeta le dice a quien te atienda en una urgencia que tomas corticoides, y la guía de endocrinología nombra una tarjeta europea estandarizada de emergencia para corticoides con ese fin.⁵² Funciona justo cuando menos capaz eres de explicarte.

Qué pedir

Pídele a tu especialista tus propias reglas para los días de enfermedad y si deberías llevar una tarjeta de corticoides.⁵²

Tus reglas dependen de tu dosis, de cuánto tiempo llevas tomándolo y del resto de tu tratamiento, así que son tuyas de fijar y no algo que se lee en una web.⁵² Este libro no te va a dar una regla, y cualquier web que te dé una sin conocer tu dosis no te está haciendo ningún favor.

La tarjeta es otra cosa, y puedes tenerla hoy. igg4.org ofrece una tarjeta de alerta gratuita que imprimes y rellenas tú: tu diagnóstico, tus medicamentos y dosis, tu especialista, un contacto de emergencia. Existe en los cinco idiomas del sitio, y lo que escribes en ella se queda en tu propio dispositivo. Dice quién eres y qué tomas, para el momento en el que no puedas decirlo. No lleva ninguna regla para los días de enfermedad, y no sustituye a una tarjeta de emergencia de corticoides que pueda emitir tu propio sistema de salud.⁵³

Si ya estás bajando la dosis, esta es una conversación para ahora y no para el final de la bajada.

Qué puedes hacer con esto

Di cuándo empezó, y si vino después de un cambio de dosis. Engánchalo a cada efecto secundario que cuentes. Es la pieza de información que un especialista tiene que ir a buscar más veces.

Pregunta por los huesos y por el estómago, una vez, pronto. *«¿Debería estar tomando calcio y vitamina D, y hace falta algo para proteger el estómago?»*

Pide tus reglas para los días de enfermedad y una tarjeta de corticoides. Si la respuesta es que no las necesitas, esa es una buena respuesta y ha costado treinta segundos conseguirla. La tarjeta de alerta imprimible de igg4.org es tuya mientras tanto.⁵³

Pregunta por la vitamina B12 si tomas metformina o un protector gástrico. Y pregunta cuál es la fecha de revisión del protector gástrico.^{48 49 46}

No decidas que algo es el precio del tratamiento. Cuéntalo. Buena parte de esta lista es ajustable, y las que no lo son merecen igualmente que tu especialista las sepa.

Los capítulos 13 y 14 van de los medicamentos cuyo propósito principal es que necesites menos del de este capítulo.

Capítulo 13. Los tratamientos que permiten necesitar menos corticoide

El capítulo 12 iba de lo que cuestan los corticoides. Este va de los medicamentos cuyo trabajo principal es reducir ese coste, manteniendo la enfermedad tranquila con una dosis menor o sin ninguna.

Tres están lo bastante establecidos como para tener evidencia real detrás, y son muy distintos entre sí.

El micofenolato de mofetilo

El micofenolato bloquea una enzima que las células inmunitarias activadas necesitan para multiplicarse, de modo que las células que impulsan la inflamación no pueden fabricar

más de sí mismas.³⁶ Se usa mucho en esta enfermedad, sobre todo cuando están afectados los riñones, la órbita o los pulmones.³⁶

Es un comprimido, de toma diaria, y es el único medicamento convencional de este capítulo con un ensayo aleatorizado detrás.

El ensayo

Un ensayo aleatorizado tomó a sesenta y nueve personas recién diagnosticadas y las dividió en dos. Treinta y cinco recibieron corticoides solos. Treinta y cuatro recibieron corticoides más micofenolato, de 1 a 1,5 g al día. Se siguió a todas a los uno, tres, seis y doce meses.⁵⁴

- Recaída dentro del año: cuarenta de cada cien con corticoides solos, unos veintiuno de cada cien añadiendo micofenolato.⁵⁴
- Remisión: unos cincuenta y uno de cada cien con corticoides solos, unos setenta y seis de cada cien añadiendo micofenolato.⁵⁴
- No se produjeron reacciones adversas graves en ninguno de los dos grupos.⁵⁴

Donde sí hubo recaídas, fueron sobre todo en los pulmones, las glándulas lagrimales, las glándulas salivales, los senos paranasales y los riñones.⁵⁴

Lee eso junto al apartado de la azatioprina que viene abajo, porque no tienen el mismo peso de evidencia. Esto es un ensayo aleatorizado. La evidencia de la azatioprina en esta enfermedad son diez hombres de un solo centro, mirados hacia atrás.

Lo que el ensayo no puede decirte

Sesenta y nueve personas, en un solo país. El resumen publicado no dice si alguien estaba cegado respecto al grupo que le tocó, y el texto completo está detrás de un muro de pago, así que las cifras de aquí salen del resumen. En la página no se veía ninguna declaración de quién financió el ensayo ni de los conflictos de interés de los autores.⁵⁴

Y no es tu dosis. El propio título del ensayo llama dosis baja a 1 a 1,5 g al día, y las dosis que se usan en la práctica son más altas. Las cifras de la propia ficha técnica europea, escritas para el trasplante, son 2 g al día tras un riñón y 3 g al día tras un corazón o un hígado.⁵⁵ El capítulo 11 decía que la dosis de nadie sale de un libro, y aquí sigue valiendo: si

tu número es mayor que el del ensayo, eso es una pregunta de una frase en tu próxima cita y no un motivo para cambiar nada.

La revisión independiente que remite a este ensayo es prudente con toda esta clase de medicamentos. Describe su uso en esta enfermedad como algo extrapolado en buena medida de otras enfermedades autoinmunes, y dice que los porcentajes de recaída y la posible toxicidad añadida son razones para no perder de vista otras opciones.³⁶ Esa revisión no recibió financiación externa y sus autores declaran que no hay conflictos de interés.³⁶

— ♦ —

Lo que dice la ficha técnica, y de quién habla esa ficha

Primero el alcance, porque cambia cómo se lee el resto. La ficha técnica europea del micofenolato de mofetilo está escrita para prevenir el rechazo de un riñón, un corazón o un hígado trasplantados. La enfermedad relacionada con la IgG4 no aparece en ninguno de sus usos autorizados.⁵⁵ Así que aquí se usa fuera de indicación, igual que el rituximab lo lleva usándose años. Los efectos

de abajo son los de la ficha, descritos en personas trasplantadas que lo tomaban junto a otros inmunosupresores.

Efectos listados como muy frecuentes, es decir al menos una persona de cada diez: diarrea, vómitos, náuseas, dolor abdominal y estreñimiento; recuento bajo de glóbulos blancos; anemia; infecciones bacterianas; dolor de cabeza; tensión arterial alta; tos y falta de aire; colesterol alto; debilidad, fiebre e hinchazón.⁵⁵

Tres cosas de esa ficha merecen más de una línea.

La infección. Quienes toman inmunosupresores, micofenolato incluido, tienen mayor riesgo de infecciones oportunistas, de infecciones mortales y de sepsis.⁵⁵ El capítulo 12 decía que los corticoides pueden enmascarar las señales de alarma habituales. Con los dos medicamentos a la vez, esa misma frase pesa más: la fiebre que normalmente te mandaría al médico puede llegar pequeña, o no llegar.

La piel. La ficha indica que quienes reciben combinaciones inmunosupresoras tienen mayor riesgo de linfomas y de otros tumores, sobre todo de piel.⁵⁵ Da su propio consejo para eso, y es de los que se pueden aplicar hoy

mismo: limitar la exposición al sol y a la luz ultravioleta, llevar ropa que cubra y usar un protector solar de factor alto.⁵⁵ El capítulo 18 cuenta lo que se sabe del riesgo de cáncer en la enfermedad misma, y merece leerse al lado de esto.

El recuento de sangre. La ficha pide un hemograma completo semanal el primer mes, dos veces al mes el segundo y el tercero, y luego mensual durante el primer año.⁵⁵ Ese calendario se escribió para personas trasplantadas. **El tuyo lo pone tu especialista, y preguntar cuál es te cuesta una pregunta.**

Y el nivel del propio medicamento. Algunos equipos miden el ácido micofenólico, que es en lo que se convierte el micofenolato dentro del cuerpo, para ver cuánto fármaco te está llegando de verdad. La ficha técnica europea solo lo menciona como algo que puede ser apropiado al cambiar una combinación, o cuando el riesgo inmunológico es alto, y no da ningún rango objetivo.⁵⁵ Así que este libro tampoco lo da. Si tu equipo lo mide, el rango con el que lo lee es suyo.

Y la frase que va en negrita esté donde esté: **el micofenolato es un teratógeno humano potente**, y la ficha lo contraindica en el

embarazo.⁵⁵ El capítulo 21 tiene el detalle, y es el capítulo que se lee antes de que un embarazo esté sobre la mesa, no después.



La azatioprina

La azatioprina es una pastilla, de toma diaria, y se usa como mantenimiento: no para poner la enfermedad bajo control de entrada, sino para mantenerla ahí una vez que los corticoides lo han hecho.

La evidencia en esta enfermedad es escasa, y merece verse exactamente cuánto.

Un centro especializado de Graz, en Austria, revisó de forma retrospectiva a diez hombres a los que se dio azatioprina después de un ciclo inicial de corticoides. Algunos porque la enfermedad recayó mientras se bajaban los corticoides, algunos porque los corticoides estaban dando efectos secundarios, y algunos para bajar la dosis total de corticoide. Los diez cumplían los criterios de clasificación de 2019, y se les siguió una media de unos seis años.⁵⁶

Siete de los diez se mantuvieron en remisión durante ese periodo. Tres recayeron, con cinco recaídas entre ellos.⁵⁶

Efectos secundarios durante el tratamiento: infecciones en dos, alteraciones del hemograma en cuatro y enzimas hepáticas elevadas en uno. En la última visita, cinco seguían tomándola, dos habían pasado a rituximab y tres estaban sin tratamiento inmunosupresor, dos por problemas del hemograma y uno por decisión propia.⁵⁶

El hallazgo que merece llevarse a tu propia cita

Los dos pacientes con afectación renal recayeron con azatioprina.⁵⁶

Los autores concluyen que cuando los riñones están afectados, un tratamiento dirigido contra los linfocitos B como el rituximab puede ser la mejor opción de mantenimiento, y que por lo demás la azatioprina es una elección razonable.⁵⁶

Dos pacientes son dos pacientes. No es una prueba. Es una observación concreta y publicada que un especialista puede sopesar, y

si tus riñones están afectados es justo plantearla.

Lo que este estudio no es

Diez hombres, un centro, de forma retrospectiva. No es un ensayo aleatorizado. Y no dice absolutamente nada sobre cómo funciona la azatioprina en mujeres, porque no había ninguna.⁵⁶

Qué medicamento de mantenimiento encaja con cada persona depende de qué órganos estén afectados, de otras enfermedades y del criterio del especialista.⁵⁶



El rituximab

El rituximab es un tratamiento con anticuerpos dirigido contra un marcador llamado CD20 en los linfocitos B, las células inmunitarias ligadas a esta enfermedad. Se usa aquí fuera de indicación desde hace años, sobre todo cuando la enfermedad vuelve o cuando los corticoides no bastan por sí solos.⁵⁷

Se administra y se vigila en un entorno hospitalario, y si hay que repetirlo es una decisión del especialista.⁵⁷

La evidencia es más fuerte que la de la azatioprina, y viene de tres sitios.

Si funciona. En un ensayo abierto temprano sin grupo de comparación, es decir, en el que todo el mundo recibió el fármaco y no se midió nada contra él, se trató a treinta personas, la mayoría con rituximab solo y sin corticoides. El noventa y siete por ciento mostró respuesta clínica, y alrededor de cuatro de cada diez seguían en remisión completa un año después.⁵⁷

Qué pasa cuando se para. En un estudio francés de treinta y tres personas, la enfermedad volvió en aproximadamente cuatro de cada diez después de parar el tratamiento, de media un año y medio más tarde.⁵⁷

Y el hallazgo que cambia la práctica. En ese mismo estudio francés, volver a dar rituximab antes de que apareciera una recaída duplicó aproximadamente el tiempo que la gente se mantuvo libre de enfermedad.⁵⁷ Una cohorte hospitalaria alemana de veinticuatro personas, revisada de forma retrospectiva a lo largo de unos cuatro años, encontró que

continuar el rituximab como mantenimiento bajó la proporción de quienes recayeron de casi nueve de cada diez a menos de tres de cada diez, con un registro de seguridad tranquilizador.⁵⁷

De nueve de cada diez a menos de tres de cada diez es una diferencia grande, y es el argumento a favor de repetir el tratamiento de forma planificada en vez de esperar a que algo vaya mal. Viene de veinticuatro personas en un solo hospital, así que sostén la dirección con más firmeza que los números.



Qué puedes hacer con esto

Si estás en mantenimiento, pregunta cuál es el plan para continuarlo. Los dos fármacos de este capítulo se comportan de forma distinta cuando se paran que cuando siguen, y el plan merece saberse en vez de descubrirse.

Pregunta cuál de los tres estás tomando, y por qué ese. Tienen evidencia distinta detrás y cosas distintas que vigilar, y la respuesta te dice cómo debería ser tu propio seguimiento.

Si tus riñones están afectados y te proponen azatioprina, menciona el hallazgo de Graz. *«He leído que los dos pacientes con afectación renal de una serie recayeron con azatioprina. ¿Eso me aplica a mí?»*

Capítulo 14. Los tratamientos más nuevos

Esta es la parte del libro que antes se va a quedar desactualizada.

Uno de ellos está aprobado. Dos tienen resultados de ensayo publicados y no están aprobados. El resto es investigación.

El inebilizumab, el primer tratamiento aprobado

En 2025 el inebilizumab, comercializado como Uplizna, se convirtió en el primer medicamento aprobado específicamente para la enfermedad relacionada con la IgG4.⁵⁸

Está autorizado en toda la Unión Europea, donde la Agencia Europea de Medicamentos incluye la enfermedad relacionada con la IgG4 entre sus usos aprobados.⁵⁸

Estar autorizado es distinto de estar financiado. Cada país decide por su cuenta el precio y el reembolso.⁵⁸ Si has leído que un tratamiento está aprobado en Europa y luego has descubierto que no lo tienes disponible, esa es la razón, y no es un malentendido tuyo.

Se une a los linfocitos B y los destruye. Se da en gotero, con dos dosis al principio y luego una cada seis meses.⁵⁸

En su ensayo fase 3 MITIGATE, financiado por la empresa que lo fabrica, el inebilizumab redujo de forma sustancial el riesgo de brote de la enfermedad frente a placebo, y quienes lo tomaron necesitaron mucho menos corticoide.⁵⁸

Que lo financie el fabricante no es motivo para descartar un resultado, y sí es motivo para saberlo. Un ensayo aleatorizado contra placebo es el diseño más fuerte que existe, y este libro usa trabajo financiado por la industria solo cuando los resultados han pasado por revisión por pares, como es el caso.⁵⁸

Y la otra cara de eso, en el mismo ensayo: los efectos secundarios graves fueron más frecuentes con inebilizumab que con placebo, así que el beneficio y ese riesgo se pesan juntos.⁵⁸

Hay una ausencia deliberada. El seguimiento más largo de la extensión del ensayo se presentó en un congreso científico en 2026 y no se ha publicado en una revista médica, así que esas cifras no se repiten aquí.⁵⁸

Eso es este libro negándose a contarte algo que podría haberte contado sin esfuerzo. Las presentaciones en congresos no pasan revisión por pares, y una cifra citada de una de ellas puede moverse para cuando llega a una revista.

— ♦ —

El obexelimab, publicado y no aprobado

El obexelimab funciona de manera distinta al rituximab y al inebilizumab. En vez de destruir los linfocitos B, se une al CD19 del linfocito junto con un receptor inhibidor, lo que acalla la célula sin eliminarla. Se da en inyección semanal bajo la piel.⁵⁹

En el ensayo fase 3 INDIGO, también financiado por el fabricante y publicado en junio de 2026, 194 personas recibieron obexelimab o una inyección simulada durante un año, con todo el mundo dejando los corticoides antes de la semana ocho.⁵⁹

- Hubo brotes en alrededor de 27 de cada 100 personas con obexelimab, y en alrededor de 55 de cada 100 con placebo.⁵⁹
- Alrededor de 37 de cada 100 alcanzaron la remisión completa al año, frente a alrededor de 20 de cada 100 con placebo.⁵⁹
- Quienes tomaron obexelimab necesitaron aproximadamente un tercio del corticoide de rescate.⁵⁹

Los efectos secundarios más frecuentes que con placebo fueron dolor articular, reacciones de tipo alérgico y diarrea. **Los efectos secundarios graves fueron menos frecuentes con obexelimab que con placebo.**⁵⁹

El obexelimab no es un tratamiento aprobado para la enfermedad relacionada con la IgG4.⁵⁹

El rilzabrutinib, el que es una pastilla

El rilzabrutinib es experimental y se toma por boca. Bloquea una enzima llamada BTK que transporta señales dentro de los linfocitos B.⁶⁰

Ser una pastilla lo separa del rituximab, el inebilizumab y el obexelimab, que se dan en gotero o en inyección.⁶⁰ A quien haya pasado un día en una sala de infusiones no hay que explicarle esa diferencia.

En un estudio fase 2 temprano realizado por el fabricante, 27 personas lo tomaron hasta un año: algunas que no habían mejorado con rituximab y algunas que no lo habían probado. Alrededor de siete de cada diez, 19 de las 27, estaban libres de brotes y sin corticoides ni otros inmunosupresores al final, y la actividad de la enfermedad bajó para la semana 12 y se mantuvo baja hasta la semana 52.⁶⁰

Hubo efectos secundarios graves en dos de las 27, incluida una muerte que los investigadores del ensayo juzgaron no relacionada con el medicamento. El efecto secundario más frecuente fue la diarrea.⁶⁰

Y esta es la razón por la que esos números hay que sostenerlos flojos. Todo el mundo en ese estudio recibió el fármaco. No hubo grupo de comparación, y era pequeño, así que los hallazgos señalan el camino en vez de zanzarlo.⁶⁰

Siete de cada diez suena mejor que las cifras del obexelimab de arriba. No es comparable con ellas, porque un estudio en el que todo el mundo recibe el fármaco no puede decirte qué habría pasado sin él. Un ensayo fase 3 más grande, que compara el rilzabrutinib con un tratamiento simulado, está reclutando ahora.⁶⁰

El rilzabrutinib no es un tratamiento aprobado para la enfermedad relacionada con la IgG4.⁶⁰

— ♦ —

Todo lo demás, etiquetado con honestidad

Se están explorando varios medicamentos más. Según una revisión independiente del panorama del tratamiento de julio de 2025, la evidencia de cada uno sigue siendo limitada: estudios abiertos pequeños, ensayos en

marcha o casos publicados. **Ninguno de ellos es un tratamiento aprobado para esta enfermedad.**⁶¹

- **Zanubrutinib**, otro inhibidor de BTK, en un ensayo abierto.⁶¹
- **Abatacept**, que amortigua la activación de los linfocitos T, en un pequeño estudio de prueba de concepto y casos aislados.⁶¹
- **Dupilumab**, que bloquea la señalización de IL-4 e IL-13, solo en casos publicados, sobre todo en pacientes con un patrón alérgico de enfermedad.⁶¹
- **Efgartigimod**, que baja los anticuerpos IgG circulantes, con un caso publicado y un ensayo en marcha.⁶¹
- **Tocilizumab**, que bloquea la IL-6, en casos publicados, en particular en formas vasculares de la enfermedad.⁶¹
- **Inhibidores de JAK** como el tofacitinib y el baricitinib, en ensayos clínicos tempranos.⁶¹

Ninguno de estos debe verse hoy como una opción de tratamiento. Son áreas de investigación en marcha, y las decisiones sobre ensayos o sobre uso fuera de indicación son de un especialista.⁶¹

Qué puedes hacer con esto

Si un tratamiento de aquí te interesa, pregunta si lo tienes disponible en vez de si existe. Aprobación, autorización y financiación son tres cosas distintas y solo la última determina si puedes tenerlo.

Pregunta por los ensayos si te apetece.

«*¿Hay algún ensayo para el que yo sería elegible?*» Nadie lo va a sacar sin que preguntes, y un centro especializado sabrá qué está reclutando.

Trata cualquier cifra de este capítulo como provisional. Es la parte del libro con más probabilidades de cambiar, y igg4.org lleva la versión vigente.

Capítulo 15. La recaída, dejar el tratamiento y la mirada larga

La enfermedad puede volver, así que a las personas se las suele seguir a lo largo del tiempo. Coger pronto una recaída la mantiene manejable, y el seguimiento regular con un especialista es parte normal de vivir con esto.⁶²

Ese es el capítulo entero en dos frases. El resto es el detalle que merece tenerse.

Cada cuánto vuelve

Esto se ha medido en muchos estudios. Una revisión que reunió 24 estudios y 3.797 personas encontró recaída en alrededor de 17 de cada 100 al año, 26 de cada 100 a los dos años y 33 de cada 100 a los tres años.⁶²

Dicho al revés: dos de cada tres seguían libres de recaída a los tres años.⁶²

Las dos frases describen el mismo hallazgo. Cuál te llevas es una elección, y la segunda es tan cierta como la primera.

— ♦ —

Qué sube el riesgo

La misma revisión encontró tres cosas que hacen la recaída más probable: antecedentes de alergia, enfermedad que afecta a varios órganos a la vez y niveles bajos de complemento en sangre.⁶²

Encontró además que los corticoides combinados con un inmunosupresor bajaban el riesgo de recaída frente a los corticoides solos.⁶²

Junto a la IgG4 en suero, los especialistas pueden mirar los plasmablastos circulantes, un tipo de linfocito B, que tienden a subir con la enfermedad activa y se han relacionado con un riesgo mayor de recaída.⁶²

Ninguno de esos tres factores de riesgo es algo que puedas cambiar. Están aquí para que, si tu especialista te vigila más de cerca que a otra persona que conozcas con esta enfermedad, puedas ver por qué.

Son medias de miles de personas y no una predicción para ninguna en concreto.⁶²

— ♦ —

El ensayo que preguntó qué pasa cuando se para

Casi ninguna pregunta de este libro tiene un ensayo detrás. Esta sí, y es inusualmente claro.

Un ensayo en China cogió a 146 personas cuya enfermedad estaba estable y las repartió al azar en tres grupos. Uno dejó tanto el corticoide como el inmunosupresor. Uno dejó el corticoide y siguió con el inmunosupresor. Uno siguió con los dos. A todos se les siguió dieciocho meses.⁶³

- Dejaron todo: la enfermedad volvió en alrededor de la mitad, 25 de 48.⁶³
- Dejaron el corticoide y siguieron con el inmunosupresor: 7 de 49.⁶³
- Siguieron con los dos: 6 de 49.⁶³

El inmunosupresor es lo que separó a los grupos. Que un corticoide a dosis baja siguiera al lado marcó poca diferencia.⁶³

Es un resultado útil, y puede que sea el hallazgo más práctico de este libro. Si lo que esperas es dejar el corticoide, este ensayo es la razón por la que esa esperanza merece plantearse a tu especialista en vez de llevarse en silencio. Es una pregunta que hacer, no una decisión que tomar.

Lo que el ensayo no puede decirte

Fue abierto, así que todo el mundo sabía en qué grupo estaba, y siguió a las personas dieciocho meses y no años. Se hizo en hospitales chinos, en personas cuya enfermedad ya estaba estable, así que describe esa situación y no los primeros meses de tratamiento ni una enfermedad que sigue activa.⁶³

Dejar o seguir con un medicamento es una decisión tuya y de tu especialista juntos, pesando cuánto tiempo lleva la cosa tranquila, qué órganos estaban afectados y cómo se está tolerando el tratamiento.⁶³



La mirada larga

La mayoría de las personas con esta enfermedad responden al tratamiento. Más de ocho de cada diez responden a los corticoides, y los tratamientos dirigidos contra los linfocitos B llevan la enfermedad a la remisión en la mayoría de los pacientes.⁶⁴

Que se detecte pronto marca la diferencia. La enfermedad daña órganos a lo largo de meses y años según la inflamación se vuelve cicatriz, y empezar el tratamiento pronto puede evitar buena parte de eso.⁶⁴

La enfermedad puede volver después del tratamiento, y mantenerse en remisión sin ningún tratamiento es poco frecuente. Las citas de seguimiento y los análisis son la forma de detectar una vuelta, a veces antes de que tú notes nada.⁶⁴

Y el número que este libro no te va a dar

Aquí no hay cifras de supervivencia, y la razón merece decirse en vez de esconderse.

Las cifras que existen vienen de centros aislados, y cuentan el daño causado por el tratamiento junto al daño causado por la enfermedad, así que despistarían a alguien que acaba de ser diagnosticado.⁶⁴

Si esa es la pregunta que tienes en la cabeza, y para mucha gente es la única pregunta que tiene en la cabeza al principio, es la pregunta

correcta para hacérsela a tu especialista, que sabe qué órganos están afectados y cómo has respondido hasta ahora.⁶⁴

Un libro no puede responderla con honestidad. Una persona que tiene tu historia sí.



Qué puedes hacer con esto

Pregunta cómo debería ser tu propio seguimiento. Cada cuánto, qué pruebas y qué contaría como motivo para llamar entre citas.

Pregunta qué pinta tendría una recaída en tus órganos. Cambia, y conocer tu propia versión hace que la notes pronto en vez de explicarla de otra manera.

Si esperas dejar el tratamiento, dilo en voz alta. Es un objetivo legítimo y se puede planificar, en vez de ser algo que se plantea con disculpas al final de una cita.

Y si algo cambia mientras estás bajando la dosis, cuéntalo cuando aún es nuevo. De eso va el ensayo de este capítulo.

Eso es el tratamiento.

La parte 5 va de vivir con esto: cómo es, las preguntas que llegan más tarde y cómo encontrar a alguien que conozca la enfermedad.

Parte 5. Vivir con esto

La enfermedad es una cosa. La vida alrededor es otra, y esta parte va de la segunda.

Lee lo que te toque. El capítulo 19 es al que volver, porque es cómo encuentras a alguien que conozca esta enfermedad.

Capítulo 16. Cómo es

Todo lo anterior ha ido de la enfermedad. Esta parte va de la vida alrededor, y abre con el único estudio de todo el corpus que preguntó a los pacientes cómo es vivir con esto.

Por fin alguien preguntó

Una encuesta internacional hizo la pregunta a 229 personas con fibrosis retroperitoneal, en 30 países y cinco continentes.⁶⁵

Cuatro cosas salieron una y otra vez.⁶⁵

El dolor.

Los efectos secundarios del tratamiento.

La ausencia de médicos que conocieran la enfermedad, y de información a la que poder acudir.

Y el peso psicológico que les ponía encima.

— ♦ —

La tercera merece su propio párrafo

La gente describía la dificultad de encontrar a alguien informado sobre su propia enfermedad.⁶⁵

No la dificultad de conseguir tratamiento. La dificultad de encontrar a alguien que supiera qué tenían.

Esa es la brecha que este sitio se construyó para cerrar, y es la razón de que un mapa de centros especializados importe tanto como las páginas médicas.⁶⁵

Si has pasado una cita explicándole tu propio diagnóstico a quien te estaba atendiendo, estás describiendo la queja más frecuente de 229 personas en treinta países.



Que tu camino sea distinto es la norma

La misma encuesta mostró lo distinto que se maneja a la gente. Algo más de la mitad tuvo una biopsia para llegar al diagnóstico. Tres de cada cuatro pasaron por otro procedimiento. Seis de cada diez estaban con tratamiento médico al mismo tiempo.⁶⁵

Si tu ruta no se pareció en nada a la de otra persona, eso es la norma y no un error.⁶⁵

La gente compara notas en los grupos de pacientes y concluye que a alguien lo han llevado mal. Normalmente no ha sido así. Esta es una enfermedad con una docena de

presentaciones que recibe una docena de especialidades, y los caminos por ella varían en consecuencia.



Qué es este estudio y qué no

Cubrió la fibrosis retroperitoneal, que se solapa con la enfermedad relacionada con la IgG4 sin ser lo mismo.⁶⁵

Así que es lo más parecido que tenemos a una encuesta sobre cómo es vivir con esto, y no es exactamente una encuesta sobre esta enfermedad. Las dos cosas son ciertas, y la primera vale más que nada, que es lo que sería la alternativa.

Si algo de esto suena a tu experiencia, merece decírselo a tu especialista, incluidas las partes que no son físicas.⁶⁵

Las cuatro noches

Mi propio caso.

Cuatro noches de mayo de 2026, entre la biopsia y el resultado.

El dolor me despertaba entre las dos y las cuatro de cada madrugada. Bajo el esternón, atravesando hasta la zona lumbar. Mi glucosa subía con él, 224, luego 236, luego 249, mientras las hormonas del estrés hacían lo que hacen las hormonas del estrés. Un parche de fentanilo a la dosis más baja disponible no hizo casi nada.

Una de esas noches fui a urgencias. Lo que saqué de allí fue una receta de un antiinflamatorio que no tomé, porque habría forzado un hígado que ya iba justo y habría enturbiado los únicos marcadores que alguien estaba leyendo. Aquello fue una decisión sobre mi propio hígado, tomada con mi propia historia delante. No es un consejo, y no querría que se leyera como tal.

Lo que recuerdo más que el dolor es lo que faltaba. Nadie en aquel edificio había visto esta enfermedad. A las tres de la mañana yo estaba explicando mi propio diagnóstico a personas que intentaban ayudarme y no tenían nada con lo que trabajar.

Así que hice lo único que quedaba. Escribí. Cartas a especialistas en cuatro países. Veintiocho páginas de siete años de informes, reunidas en un solo documento. Un mensaje a

la asociación española de pacientes a las doce y media de la noche, que se respondió esa misma mañana.

La encuesta de este capítulo nombra cuatro cosas: el dolor, los efectos secundarios del tratamiento, la ausencia de médicos informados y de información, y el peso psicológico. Aquellas noches tuvieron las cuatro a la vez, y yo no sabía entonces que eran la experiencia corriente de esta enfermedad y no mi propia mala suerte.

Aquello fue lo mío. Lo tuyo tendrá sus propias horas y su propia habitación.

Si estás dentro ahora mismo: lo que llevas encima se ha llevado antes, y tiene nombre.

Capítulo 17. El cansancio

De todo lo que hace esta enfermedad, el síntoma por el que más se pregunta es el que menos investigación tiene detrás.

Estás cansado de una manera que el sueño no arregla. Tus análisis han mejorado. Alguien te ha dicho que la inflamación está controlada. Y

sigues sin poder hacer lo que hacías hace dos años, y has empezado a preguntarte si te lo estarás imaginando, o si esto es simplemente lo que se siente al tener tu edad ahora.

No te lo estás imaginando.

El cansancio es un síntoma reconocido de esta enfermedad

El American College of Rheumatology incluye el cansancio entre los síntomas frecuentes de la enfermedad relacionada con la IgG4, junto a la pérdida de peso y los dolores de cabeza.⁶⁶

No da ninguna cifra de a cuánta gente afecta, y este libro tampoco la va a dar, porque nadie lo ha medido. Cuando te encuentres un porcentaje de cansancio en esta enfermedad, mira a qué está agarrado. Varios de los números que circulan vienen de estudios de artritis reumatoide.

Puede que tengas que decir la palabra tú en una consulta. Rara vez sale de otra manera, en parte porque no aparece en ninguna prueba de imagen y en parte porque la cita se suele ir en el órgano.



Por qué sentirse agotado con los análisis bien es un patrón conocido

Esta es la parte que más merece tenerse, y viene con un límite pegado.

La investigación sobre el cansancio en las enfermedades reumáticas inflamatorias **como grupo**, y no sobre esta enfermedad en concreto, encontró que el cansancio continúa muchas veces después de que la PCR y la VSG hayan vuelto a la normalidad, y después de que los índices de actividad de la enfermedad parezcan controlados.⁶⁷

Ese mismo trabajo encontró que el cansancio sigue más de cerca al dolor, al sueño alterado, al estado de ánimo, a los efectos de la medicación, a la tolerancia reducida a la actividad y a otras enfermedades que a los propios marcadores de inflamación.⁶⁷

El límite: esa investigación no es sobre la enfermedad relacionada con la IgG4. Es sobre una familia de enfermedades junto a la que

esta se sitúa. No puede decirte qué proporción de tu propio cansancio viene de dónde.

Lo que sí puede decirte es que el patrón en el que vives está documentado. Marcadores de inflamación normales y un cansancio hondo no son una contradicción, y un clínico que haya leído esta literatura no los tratará como si lo fueran.

Hay además un bucle dentro que merece reconocerse, porque es de las pocas partes de esto sobre las que puedes poner una mano. El dolor, el reposo después de un brote, el ánimo bajo y la pérdida de confianza llevan todos a hacer menos. Hacer menos reduce la capacidad aeróbica y la fuerza muscular, lo que hace que las tareas corrientes cuesten más, lo que lleva otra vez a hacer menos.⁶⁷

Nombrar ese bucle no es lo mismo que culparte por estar dentro. Ninguna de sus entradas la elegiste tú.

— ♦ —

Los corticoides son parte de esto

El sueño y el ánimo se ven afectados los dos por el tratamiento con corticoides. El insomnio y los cambios de humor son efectos reconocidos que enumera el regulador,⁶⁸ y el sueño alterado y el ánimo aparecen nombrados en la investigación sobre el cansancio como factores por derecho propio.⁶⁷

Dormir mal lo hace todo más pesado. Si tu cansancio llegó o empeoró cuando empezó el tratamiento, esa conexión es real y merece plantearse, porque un cambio de dosis o de horario es una conversación que tener y no una cosa que aguantar.



Lo que este capítulo no puede hacer

No puede decirte cuánto dura esto. No puede decirte si tu cansancio es la enfermedad, el tratamiento, el sueño alterado, el ánimo bajo, el desacondicionamiento o algo sin relación que resulta estar pasando al mismo tiempo.

Esas distinciones importan, porque algunas de ellas se pueden tratar y las respuestas son distintas.

Que es el argumento entero para decirlo en voz alta a alguien cualificado en vez de absorberlo como el precio de estar enfermo.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Ponlo en el orden del día antes de que empiece la cita. *«Antes de llegar a las pruebas, quiero hablar del cansancio.»* Si no, el órgano se lleva la visita entera.

Descríbelo en términos de lo que no puedes hacer y no de cómo te sientes. *«Puedo con la mañana, y después de las dos ya nada.»* Eso es información con la que un clínico puede trabajar. «Estoy cansado» no lo es.

Pregunta si se está pasando por alto algo tratable. La anemia, la función tiroidea, un déficit vitamínico, el sueño, el ánimo y los efectos de la medicación merecen todos preguntarse, y varios son análisis sencillos.

Capítulo 18. Las preguntas que llegan

más tarde

Algunas preguntas no llegan la primera semana. Llegan meses después, normalmente de noche, y tienden a quedarse sin hacer porque parecen o demasiado aterradoras o demasiado triviales para plantearlas.

Tres de ellas tienen respuestas reales.

¿Esto me sube el riesgo de cáncer?

Dos estudios lo han preguntado, y los dos encontraron que sí.⁶⁹

Un estudio que siguió a 587 personas en China encontró cáncer tras el diagnóstico a alrededor de 2,8 veces la tasa esperada en la población general. Un estudio nacional con registros de seguros de Corea del Sur, que cubría a 1.267 personas, encontró alrededor de 4,1 veces.⁶⁹

Los tipos que destacaron fueron los cánceres de la sangre, en particular el linfoma y una enfermedad de la médula ósea llamada síndrome mielodisplásico, junto con el cáncer

de páncreas. El estudio chino registró además cánceres del tubo digestivo, de tiroides, de riñón y de mama entre sus pacientes.⁶⁹

Ahora lee el párrafo siguiente, que importa más que los números

Una cifra así compara grupos enteros en vez de describir a una persona. Dice que el cáncer apareció más veces de lo esperado en una población de pacientes, y no dice nada sobre lo probable que es para ninguno de ellos.⁶⁹

La mayoría de las personas de los dos estudios se mantuvo libre de cáncer.⁶⁹

Esa frase no es un suavizante colocado después de una mala noticia. Es el mismo hallazgo, dicho de la forma en que aplica a un lector individual y no a una población.

Qué se sigue de ello

Esta es una de las razones por las que el seguimiento importa, y una de las razones por las que un especialista se toma en serio un síntoma nuevo en vez de dar por hecho que todo pertenece a la misma enfermedad.⁶⁹

Si algo cambia, merece mencionarse en vez de esperar a la próxima cita.⁶⁹

Los dos estudios se hicieron en el este de Asia, así que hasta qué punto las cifras aplican en otros sitios se desconoce.⁶⁹



¿Puedo vacunarme?

Sí, y la parte que merece planificarse es el momento.

Las vacunas funcionan mejor cuando se ponen antes de que empiece un tratamiento que suprime el sistema inmunitario. Las recomendaciones europeas de reumatología lo dicen claro: cuando se puede planificar, la vacunación va primero.⁷⁰

Esas recomendaciones se escribieron en 2019, antes de que existieran los tratamientos más nuevos del capítulo 14, y no los nombran. Lo que abordan es el principio, y el principio va de tratamientos que suprimen el sistema inmunitario, que es lo que hacen todos los medicamentos de la parte 4.

Lo que convierte esto en una pregunta para plantear cuando se está hablando de un tratamiento nuevo, y no después de haberlo empezado.

Las vacunas que no contienen ningún organismo vivo, entre ellas las habituales de la gripe y del neumococo, se pueden poner mientras alguien toma corticoides u otros inmunosupresores. Esas mismas recomendaciones dicen que la vacunación de la gripe y del neumococo debería plantearse con fuerza en la mayoría de quienes siguen estos tratamientos.⁷⁰

Las vacunas de virus vivos atenuados se abordan con cautela. Las recomendaciones sugieren además vacunar con la enfermedad tranquila y no durante un brote, y revisar una vez al año lo que hace falta en vez de dejarlo al azar.⁷⁰

Esas recomendaciones se escribieron para las enfermedades reumáticas autoinmunes como grupo y no para esta enfermedad en concreto, aunque los tratamientos que describen son los que se usan aquí.⁷⁰



¿Y esos test de alimentos de IgG4?

Este es una trampa, y la tiende el nombre.

Buscar por internet IgG4 y dieta lleva enseguida a test de intolerancia alimentaria que miden anticuerpos IgG4 frente a alimentos. **Esos test no tienen nada que ver con la enfermedad relacionada con la IgG4. Las dos cosas comparten un nombre y nada más.**⁷¹

Los especialistas en alergia desaconsejan usarlos. La Sociedad Canadiense de Alergia e Inmunología Clínica lo dice directamente: no pidas determinaciones de IgG frente a paneles de alimentos. Su razonamiento es que la IgG frente a un alimento indica exposición previa y no una reacción a él, así que un resultado positivo te dice que has comido algo, no que te haga daño. Los especialistas europeos en alergia llegaron a la misma conclusión en un informe de grupo de trabajo que da su veredicto en el título.⁷¹

El riesgo práctico es una dieta que quita alimentos sin motivo. Eliminar grupos de alimentos por lo que digan esos paneles puede

dejar a alguien mal nutrido justo cuando necesita estar bien.⁷¹

Por qué este libro no dice nada de dietas

Sobre la dieta y la enfermedad relacionada con la IgG4 en sí, este libro no hace ninguna afirmación, y la razón es la más simple de estas páginas. La búsqueda que hay detrás de este libro no encontró ningún estudio sobre dieta en esta enfermedad que citar, y la regla puesta al principio es que una afirmación sin fuente no aparece.

Encontrarás mucho consejo seguro de sí mismo en otros sitios.

Si comer se ha vuelto difícil, cosa que pasa cuando están afectados el páncreas o la vía biliar, esa es una pregunta real con una respuesta real, y es de tu especialista o de un dietista al que te derive.⁷¹

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Plantea la vacunación antes de empezar un tratamiento nuevo, no después.

«¿Debería ponerme alguna vacuna antes de empezar con esto?»

Cuenta un síntoma nuevo en vez de archivarlo bajo tu diagnóstico. No todo lo que te pasa ahora pertenece a esta enfermedad, y por eso justamente merece mencionarse.

Ignora los paneles de alimentos. Si comer cuesta, pide un dietista.

Capítulo 19. Encontrar un especialista

El capítulo 10 dejaba claro qué acorta el camino: llegar a un médico que conozca esta enfermedad, y a un centro que la haya visto antes.

Ese es el capítulo entero. Todo lo demás de aquí es el cómo.

El directorio

igg4.org tiene un directorio de centros especializados por toda Europa que se puede buscar, filtrar y ver en un mapa.⁷²

Pídele a tu médico una derivación, y confirma los datos directamente con el centro.⁷²

Qué decir

No hace falta desafiar a nadie para pedir esto. Dos frases hacen el trabajo.

«¿Esto lo veis a menudo, o un centro especializado aportaría algo?»

«Me gustaría una derivación a un sitio que vea esta enfermedad con regularidad. ¿Podemos gestionarlo?»

Casi todos los clínicos que se topan con una enfermedad rara agradecen la ayuda. Muy pocos se ofenderán, y los que pudieran ofenderse son justamente la razón por la que quieres la derivación.

Si una derivación no es posible

Algunos países, algunas aseguradoras y algunas distancias lo hacen imposible. Si esa es tu situación, el directorio sigue mereciendo la pena, porque un centro puede a veces asesorar a tu propio equipo sin verte, y porque saber dónde está la experiencia cambia lo que puedes pedir.

Capítulo 20. ¿Es hereditaria y puedo contagiarla?

Dos preguntas llegan juntas, normalmente en el día o los dos días siguientes al diagnóstico, y normalmente no de ti.

Vienen de tus hijos. De una hermana que ha empezado a leer. De una pareja que lleva un rato calculando en silencio si debería preocuparse por sí misma.

Las dos tienen respuestas claras, y una de ellas es más clara que casi todo lo de este libro.

Nadie puede contagiarse de ti

No. La enfermedad relacionada con la IgG4 no se puede transmitir a otra persona.

La red francesa nacional de enfermedades raras FAI2R, designada por el Ministerio de Sanidad francés, lo dice directamente en su página para pacientes: las causas no se conocen con precisión, y no es ni una enfermedad genética ni una enfermedad contagiosa, y no está entre los cánceres.⁷³

La razón está en lo que la enfermedad es. Es de mecanismo inmunitario, lo que significa que la inflamación viene de tu propio sistema inmunitario comportándose de forma anómala y no de algo que llegara de fuera.⁷⁴ No hay nada que contagiar. No hay nada que pasarle a una pareja, a un nieto o a un compañero de trabajo.

Podéis compartir cama, cocina, baño, vida. Nada de eso transmite nada.

Algo que merece saberse sobre esa respuesta: costó sorprendentemente encontrarla. Buscando en inglés, francés y alemán, la página de FAI2R es la única de un organismo público que lo dice sin rodeos. Las grandes

sociedades profesionales y los hospitales universitarios sencillamente no abordan la transmisión, porque los clínicos rara vez piensan en negar algo que nadie les ha preguntado.

Que es por lo que puede que hayas preguntado a tres personas y te hayan dado tres respuestas vagas. La vaguedad no era cautela sobre tu caso. Era una pregunta que la literatura se olvidó de responder.



Lo de hereditaria es un no más interesante

Esta no es una enfermedad hereditaria en el sentido en que la gente usa la palabra. FAI2R lo dice en esa misma página.⁷³

La respuesta larga merece tenerse, porque un no rotundo quedaría un poco demasiado limpio.

La susceptibilidad genética en esta enfermedad no se ha estudiado en profundidad, y la razón se dice sin rodeos en la

literatura especializada: la enfermedad es rara y las familias con más de un miembro afectado son escasas.⁷⁵

Lo que se ha encontrado son factores de susceptibilidad y no herencia. Un estudio de genoma completo en Japón apuntó a las regiones HLA-DRB1 y FCGR2B. Un estudio en fibrosis retroperitoneal apuntó a una variante concreta de HLA-DRB1.⁷⁵ Son patrones que mueven las probabilidades muy ligeramente en una población entera. No son algo que pase de padre a hijo y cause la enfermedad.

Existen casos familiares, y fingir lo contrario sería deshonesto. Un informe documenta a un padre y dos hijas afectados, con la madre sin afectar, compartiendo los tres dos variantes genéticas raras.⁷⁶

Eso es una familia. Aparece en la literatura médica precisamente porque es inusual.

Una segunda familia se estudió con más detalle, y responde a una pregunta que algunos lectores van a llevar encima. Al cribar a los familiares de un hombre de 48 años con esta enfermedad se encontró una IgG4 inesperadamente elevada en sus dos hijos

adolescentes. Los hijos estaban sanos: sin síntomas, colegio normal, deporte normal. Los tres compartían una variante genética rara.⁷⁷

Los investigadores no presentaron aquello como una buena ni como una mala noticia. Escribieron que los hijos podían tener una enfermedad temprana que aún no se había manifestado, y después escribieron la frase que más importa aquí: si los hijos llegarán a desarrollar la enfermedad relacionada con la IgG4 se desconoce.⁷⁷

Así que si a alguien de tu familia le han encontrado una IgG4 elevada y ninguna enfermedad, ahora sabes dos cosas. Otras familias han estado exactamente donde estás tú. Y las personas que estudian esto para vivir, con secuenciación de genoma completo a su alcance, no supieron decir qué significaba.

«Se desconoce» no es una respuesta cómoda. Es la verdadera, y tienes derecho a tenerla en vez de a una tranquilidad que nadie puede sostener.



**El número que quieres no
existe**

Esta es la parte que prefiero decirte directa antes que vestirla.

Ningún estudio ha calculado nunca el riesgo para un hermano, una hermana o un hijo de alguien con esta enfermedad. No hay riesgo de recurrencia entre hermanos en la literatura, ni riesgo relativo para familiares de primer grado, ni estimación de heredabilidad. La cifra no se ha producido nunca.⁷⁵

Otras enfermedades autoinmunes tienen números así. Esta no, y tomar prestados los suyos sería inventarse los tuyos.

Si encuentras por internet un porcentaje del riesgo para tus hijos, busca de dónde salió. No será de un estudio de esta enfermedad.

— ♦ —

Lo único que merece la pena transmitir

Nada de este capítulo es motivo para hacer pruebas a tu familia.

Ninguna guía recomienda cribar a los familiares de alguien con esta enfermedad, y este libro no tiene ninguna fuente que lo

respalde. Un número medido en una persona sana no es un diagnóstico.

La única familia de la literatura en la que se cribó a los familiares deja el punto más claro que cualquier argumento. Se encontró algo, y los investigadores no supieron decir qué significaba.⁷⁷ Una prueba que devuelve una respuesta que nadie puede interpretar no le da tranquilidad a una familia. Le da un número por el que preocuparse.

Hay algo mejor que transmitir, y no cuesta absolutamente nada.

Esta enfermedad forma masas. Se confunde con un cáncer, sobre todo en el páncreas y también en los riñones y los ganglios linfáticos, y a la gente se la estudia, se la biopsia y se la opera por un cáncer sospechado antes de que nadie la considere.⁷⁸ En una serie publicada de cuatro pacientes con masas en el riñón y el uréter, la cirugía siguió adelante y el diagnóstico se hizo solo a partir del tejido, después. Dos de esos cuatro tenían el análisis de IgG4 en sangre normal.⁷⁹

Los números son pequeños. La pancreatitis autoinmune, la forma pancreática de esta enfermedad, se encuentra en alrededor del 1,6 por ciento de las operaciones de páncreas

hechas por un cáncer sospechado: unos 140 casos entre casi nueve mil operaciones reunidas de diez estudios.⁸⁰

Pequeño no es cero, y lo que está en juego es un órgano.

Así que lo que merece darle a tu familia no es una prueba ni una cifra de riesgo. Es una pregunta, para una habitación en la que puede que no estén nunca, sobre un órgano que puede que no corra nunca riesgo.

¿Se ha considerado la enfermedad relacionada con la IgG4?

Nueve palabras. Nadie de tu familia sabría de otro modo que hay que hacer esa pregunta, porque casi nadie sabe que esta enfermedad existe. Y cuando el cuadro es raro, los cirujanos que publicaron aquella serie de cuatro pacientes defendieron tomar antes una pequeña muestra de tejido en vez de ir directamente a una cirugía mayor,⁷⁹ lo que hace que merezca tener preparada una segunda pregunta: ¿una biopsia antes de operar cambiaría el plan?

Eso es lo que tu diagnóstico puede darle a la gente que tienes alrededor. No una preocupación que cargar. Una pregunta que guardar.



Qué puedes hacer con esto

Responde a la pregunta del contagio directamente, y pronto. *«No se pega. No hay ningún riesgo para ti por estar conmigo.»* Dilo antes de que alguien se pase una noche buscándolo a solas.

Dales la pregunta, no una prueba. *«Si alguna vez te dicen que necesitas cirugía por un bulto o un órgano hinchado, pregunta si se ha considerado la enfermedad relacionada con la IgG4.»* Eso es todo. No les pide nada hoy.

Si un familiar tiene síntomas propios, que vaya al médico por sus síntomas. Sus síntomas se sostienen solos. Un vínculo familiar no es la razón para estudiarlos, y tampoco es razón para no estudiarlos.

Si te preguntan cuál es el riesgo para tus hijos, di que nadie lo ha medido. Y después lleva la pregunta a tu especialista, que puede hablar de tu familia en vez de una población.

Capítulo 21. Embarazo,

lactancia y planificar una familia

Si estás en una edad en la que piensas en hijos, este capítulo importa más de lo que su longitud sugiere, y hay que leerlo antes de que se vuelva urgente y no después.

La enfermedad en sí apenas se ha estudiado en el embarazo. Los medicamentos se han estudiado a fondo. Esa asimetría da forma a todo lo de abajo.

Qué se sabe y qué no

Prácticamente no hay investigación sobre cómo se comporta la enfermedad relacionada con la IgG4 durante el embarazo. Ni estudios de resultados, ni series de ningún tamaño.

Lo que sí está bien establecido es cuáles de los medicamentos que se usan para tratar esta enfermedad son compatibles con el embarazo y la lactancia y cuáles no. Ese trabajo se ha hecho como debe, por sociedades especializadas y por agencias reguladoras, y va fármaco por fármaco.

Así que la posición honesta es esta: nadie puede decirte cómo se va a comportar tu enfermedad, y todo el mundo puede decirte qué exigen tus medicamentos.



Los medicamentos se diferencian mucho entre sí

Esta es la sustancia del capítulo, y nada de ello es un consejo sobre tu propio tratamiento.

Prednisolona. Las recomendaciones especializadas del Reino Unido la consideran compatible con el embarazo y el corticoide preferido en la enfermedad reumatológica materna.⁸¹ La propia ficha del regulador es más cautelosa y describe un riesgo aumentado pequeño pero inconsistente de fisuras orofaciales con el uso de corticoides en el primer trimestre.⁸² Las dos cosas son ciertas a la vez, y mereces ver las dos.

Azatioprina. Las recomendaciones especializadas del Reino Unido la califican de compatible durante todo el embarazo, con acuerdo pleno del panel.⁸¹ La ficha reguladora

de 2018 en Estados Unidos es bastante más restrictiva y aconseja a las mujeres en edad fértil evitar quedarse embarazadas.⁸³

Ese desacuerdo es real, y este libro no va a quedarse con el lado tranquilizador. Una ficha de hace décadas y una guía de sociedad actual llegan a conclusiones distintas. Tu especialista puede sopesarlo para tu caso. Una web no.

Metotrexato. Los reguladores europeos lo describen como un teratógeno humano potente y lo contraindican en el embarazo.⁸⁴ La información europea del producto pide anticoncepción eficaz durante el tratamiento y al menos seis meses después en mujeres, y anticoncepción fiable durante el tratamiento y al menos tres meses después cuando el paciente es el hombre.⁸⁴

La guía de la sociedad británica fija las dos cosas de otra manera. Dice que el metotrexato a 25 mg por semana o menos debería pararse al menos un mes antes de la concepción, y califica la exposición paterna a esa dosis como compatible con el embarazo, es decir, sin ningún periodo de espera para los hombres.⁸¹

Seis meses frente a uno. Tres meses frente a ninguno. No son diferencias pequeñas, y ninguna página puede decirte qué documento

te aplica a ti.

Micofenolato de mofetilo. La ficha técnica europea dice sin rodeos que el micofenolato es un teratógeno humano potente, y lo contraindica en el embarazo.⁵⁵ La guía británica dice lo mismo, y añade que deben evitarlo las mujeres que estén planificando uno.⁸¹ El capítulo 13 cuenta qué hace este medicamento y qué más lleva su ficha.

Rituximab. Los dos documentos también discrepan aquí, y más que en ningún otro punto de este capítulo. La guía de la sociedad británica dice que hay que plantearse pararlo en la concepción.⁸¹ La información europea del producto pide anticoncepción eficaz durante el tratamiento y doce meses después.⁸⁵ Uno describe la concepción como el momento de parar; el otro te pide que no concibas hasta un año después de la última dosis.

Esa ventana de doce meses es el dato más práctico de este capítulo, porque es un dato sobre el futuro y no sobre el presente. Merece saberse antes de empezar el tratamiento, no después.

El párrafo honesto va de los desacuerdos

Acabas de leer tres sitios en los que una agencia reguladora y una sociedad especializada no dicen lo mismo.

Una guía para pacientes podría esconderlo citando la fuente que prefiriera. Sería más cómodo de leer y sería peor para ti, porque acabarías encontrándote la otra posición, probablemente en una consulta, probablemente deprisa.

Los desacuerdos existen porque las fichas reguladoras y las guías clínicas se escriben en momentos distintos, con propósitos distintos, a partir de evidencia distinta. Ninguna de las dos es descuidada.

Lo que los resuelve no es un documento. Es una persona que conoce tu enfermedad, tus órganos, tu tratamiento y tus planes, sentándose contigo antes de que se decida nada.

— ♦ —

Qué puedes hacer con esto

Plantéalo pronto, aunque un embarazo esté a años vista o sea solo un quizá. *«En algún momento puede que quiera tener hijos. ¿Eso cambia con qué me empezáis?»* La respuesta puede cambiar el plan de tratamiento, y es mucho más fácil elegir un camino que cambiarlo.

Si estás con metotrexato o micofenolato y un embarazo es posible, esa es una conversación de ahora y no de la próxima cita de rutina.

Nadie deja, empieza ni cambia ninguno de estos medicamentos por su cuenta. Ni por lo que diga este capítulo, ni por una ficha leída por internet. Dejar el tratamiento tiene su propio riesgo para ti y por tanto para un embarazo.

Capítulo 22. Los niños

Este capítulo es para padres y madres, y es corto porque la evidencia lo es.

La enfermedad relacionada con la IgG4 es sobre todo una enfermedad de adultos, y es rara en niños. Cuando aparece en la infancia

es más frecuente en adolescentes, y afecta a niños y niñas en números aproximadamente iguales.⁸⁶

Esa igualdad merece señalarse, porque en adultos la enfermedad afecta a los hombres alrededor del doble que a las mujeres. El patrón que se sostiene en poblaciones adultas no se sostiene aquí.

Qué pinta tiene en un niño

Los niños tienden a tener la enfermedad en un solo sitio en vez de en varios órganos a la vez, que es más el patrón adulto.⁸⁶

Los ojos y la zona de alrededor son el sitio más afectado en niños, y puede causar un ojo saliente, un párpado caído, visión doble o movimiento ocular limitado.⁸⁶

Otros sitios, como el páncreas, los riñones, el hígado y los pulmones, se afectan menos.⁸⁶



Por qué el diagnóstico es más difícil en un niño

Tres razones, y se acumulan.⁸⁶

Los criterios que se usan en adultos se diseñaron para investigación y no siempre encajan con pacientes más jóvenes.

El nivel de IgG4 en sangre es muchas veces normal en niños, sobre todo cuando están afectados los ojos.

Y los cambios típicos que se ven al microscopio están presentes solo en una minoría. Además, una muestra de tejido es más difícil de obtener en un niño.⁸⁶

Todo lo que decía el capítulo 7 sobre lo poco fiable que es el análisis de sangre es más cierto en niños, no menos. Por todo esto lo valora un especialista familiarizado con la enfermedad.⁸⁶



El tratamiento

El tratamiento sigue las mismas líneas que en adultos. Los corticoides son el primer tratamiento habitual, y muchas veces se añade pronto un ahorrador de corticoides como la azatioprina, el micofenolato o el metotrexato,

para bajar la probabilidad de recaída y reducir la cantidad de corticoide necesaria. El rituximab es ya una opción establecida, tanto para poner la enfermedad bajo control como para tratar los brotes.⁸⁶

Añadir el segundo medicamento pronto, en vez de esperar a que algo vaya mal, es más el patrón en niños que en adultos, y la razón es la cantidad de corticoide que un niño en crecimiento necesitaría si no.



El párrafo honesto, para un padre o una madre

La enfermedad tiende a ir y venir con el tiempo, y la recaída es frecuente en niños, descrita en más de la mitad de ellos en algunos estudios, así que se sigue a largo plazo.⁸⁶

Más de la mitad. Es un número más duro que las cifras de adultos del capítulo 15, y quien lee este libro siendo padre o madre merece encontrárselo aquí antes que descubrirlo después.

Empezar el tratamiento pronto importa, porque ayuda a evitar la cicatrización duradera que puede causar una inflamación sin tratar.⁸⁶

Cualquier decisión sobre el cuidado de un niño es de su especialista.⁸⁶

Capítulo 23. El trabajo, el dinero y la vida de cada día

Este es el capítulo más corto del libro, y la razón de que sea corto es el hallazgo.

Nadie ha estudiado esto

Ningún estudio ha medido cómo afecta al trabajo la enfermedad relacionada con la IgG4.

No hay investigación sobre cuánta gente sigue trabajando, cuánto tiempo de baja necesita, cuánta reduce su jornada, cuánta cambia de ocupación o cuánta llega a un punto de no

poder trabajar. No hay cifras de bajas laborales, de vuelta al trabajo ni de discapacidad.

Este capítulo no puede decirte qué esperar, porque nadie ha mirado.

Esa ausencia merece decirse en voz alta en vez de taparse con consejos generales sobre dosificar el esfuerzo. Es uno de los ejemplos más claros de todo este libro de una pregunta que los pacientes hacen constantemente y que la investigación no ha tocado.

— ♦ —

Lo que han dicho los propios pacientes

Lo que sí existe es un estudio que se sentó con catorce personas que tienen esta enfermedad y les preguntó por vivir con el riesgo de que vuelva.⁸⁷

Una de ellas describió así una recaída:

«Tengo que gastar más dinero cada vez que recaigo, y no puedo trabajar nada. Es además una carga económica

considerable para mi familia.»⁸⁷ La cita está traducida de un artículo publicado en inglés.

Otras describieron el miedo que llega con la posibilidad de la recurrencia, y el peso de una enfermedad que no deja de volver.⁸⁷

Catorce personas son catorce personas. Su experiencia no es una predicción de la tuya, y nada de ello es una estadística. Se ofrece aquí porque es el único sitio de la literatura donde alguien preguntó.

Si algo de esto suena a tu vida, no eres el primero, y la razón de que parezca no dicho es que casi no lo está.



Sobre el dinero, y sobre quién lo ha contado

El impacto económico de esta enfermedad se ha estudiado. Se ha estudiado casi por completo en análisis de datos de seguros en Estados Unidos, financiados por empresas farmacéuticas, con empleados de esas empresas entre los autores.

Este libro no usa material financiado por la industria salvo que presente resultados de un ensayo clínico publicado en una revista con revisión por pares, y esos análisis no son ensayos. Así que sus números no están aquí.

Esa exclusión merece entenderse en vez de pasarse por encima. Significa que las únicas personas que han medido lo que cuesta esta enfermedad son empresas con un producto que vender dentro de ella. La investigación independiente sobre lo que les cuesta a quienes la tienen no se ha hecho.

Tienes derecho a saber que ese hueco existe, y por qué este libro no va a rellenarlo con cifras de las que no se fía.



Qué puedes hacer con esto

Si el trabajo se está poniendo difícil, díselo a tu especialista. Rara vez sale solo, y puede haber debajo una razón tratable.

Pregunta en tu asociación nacional de pacientes por las prestaciones. Conocen el sistema local, que una guía general no puede conocer. En Francia, por ejemplo, el protocolo nacional de esta enfermedad puede respaldar

una solicitud de exención de copago. En otros sitios las previsiones son distintas, y la asociación las conocerá.

Lleva tu propio registro. Nadie está recogiendo estos datos, así que el único relato de lo que esta enfermedad te ha costado es el que lleves tú. Eso importa para tus propias decisiones, y importa para cualquier conversación con una empresa o con una aseguradora.

Capítulo 24. No estás solo

La enfermedad relacionada con la IgG4 es rara, y es frecuente sentirse solo con algo de lo que poca gente ha oído hablar.⁸⁸

El principio es la parte más dura, y eso es lo normal

Que te digan que tienes una enfermedad que muchos médicos no han visto nunca puede dar miedo, y sentirse desbordado al principio es una reacción normal y no una señal de que lo estés llevando mal.⁸⁸

Esa frase está en este libro porque la gente se disculpa por estar asustada. No hay nada por lo que disculparse, y sentirse desbordado por un diagnóstico raro es la respuesta corriente de una persona corriente ante una noticia difícil.

— ♦ —

Qué marca más la diferencia

Información fiable y el especialista adecuado.⁸⁸

No la resiliencia, no la actitud, no investigar por tu cuenta hasta las tres de la mañana. Información de la que te puedas fiar, y un médico que conozca la enfermedad.

Este sitio reúne información con fuentes en cinco idiomas y señala centros especializados, para que buscar ayuda no recaiga en una sola persona.⁸⁸

Existen organizaciones de pacientes para esta enfermedad en varios países y están listadas en la página de fuentes.⁸⁸

Y si lo que llevas encima parece más que la propia enfermedad, eso merece decírselo en voz alta a tu equipo.⁸⁸



Hacia dónde va la ciencia

Esta enfermedad se reconoció como una entidad propia hace solo unos veinte años, y la comprensión de ella ha crecido deprisa desde entonces.⁸⁹

El tratamiento ha pasado de los corticoides solos a medicamentos dirigidos a las células inmunitarias que hay detrás de la enfermedad, y se están probando más.⁸⁹

Los investigadores buscan además mejores marcadores en sangre que la IgG4, incluidas ciertas células inmunitarias y proteínas que parecen seguir lo activa que está la enfermedad. Ninguno de ellos está disponible todavía como un análisis que puedas pedir, y se siguen estudiando.⁸⁹

La dirección del viaje es hacia un diagnóstico más temprano y un tratamiento elegido a la medida de la persona.⁸⁹

Hace veinte años esto eran varias enfermedades separadas con nombres separados en servicios separados. Hoy tiene un nombre, cinco señales de alarma escritas para que cualquier médico pueda detectarla, un medicamento aprobado y dos más con ensayos publicados detrás.

Quien se diagnostique dentro de veinte años encontrará un libro como este desactualizado, y ese es el sentido de escribirlo.

Epílogo

Has llegado al final de un libro sobre una enfermedad. Eso tiene su mérito, y lo sé, porque he sido yo quien pasaba estas páginas a una hora en la que no había nada más abierto.

Gracias por quedarte.

Dos cosas antes de que lo cierres.

Vuelve al sitio

No por lealtad. Porque esto se mueve.

Uno de los tratamientos de la parte 4 se aprobó mientras se escribía este libro. Otros dos tienen resultados de ensayo publicados en los últimos dieciocho meses. Las recomendaciones se reescriben, las cifras se revisan y los enlaces se pudren: una página que funcionaba cuando esto se imprimió será un callejón sin salida dentro de unos años.

igg4.org lleva la versión viva de todo lo que hay aquí, en inglés, español, neerlandés, francés y alemán, con cada enlace mantenido vivo y cada fuente nombrada.

Si algo de este libro contradice alguna vez al sitio, fíate del sitio.

Y pásalo

Cerca de ti hay una persona a la que acaban de dar este diagnóstico y que ha encontrado lo que encontré yo: fragmentos, enlaces rotos y páginas escritas para médicos.

Puedes acortarle esa búsqueda.

Mándale este libro. Imprímelo y déjalo donde lo encuentre alguien asustado. Dáselo a un médico que no haya visto nunca esta enfermedad, porque a quien más ayude puede

ser a quien vea el próximo caso. Aquí no hay nada restringido, no hay a quién pedir permiso y pasarlo no cuesta nada.

Este libro existe porque un paciente no encontraba lo que necesitaba. Se vuelve útil cuando llega al siguiente.

Lo que te deseo

Voy a decirlo claro, porque lo digo exactamente como está escrito.

Una recuperación sin dolor.

Un tratamiento suave.

Y alguien en la habitación que ya sepa lo que tienes.

Luc

Sobre el autor



Luc Smet es un paciente.

Esa es la cualificación que importa aquí, y es la única que importa. En julio de 2025, con 54 años, leyó un informe de una prueba de imagen que usaba la palabra malignidad sobre su páncreas. El tejido dijo otra cosa: enfermedad relacionada con la IgG4, después de siete años en los que un número que subía en su sangre se había notado y se había explicado de otra manera, cada vez, por alguien con más conocimientos médicos que él.

No es médico y no pretende serlo. La autoridad de este libro pertenece a las fuentes y a los especialistas. Él es quien las reunió.

Lo que treinta años de trabajo le dieron a este proyecto es un hábito y no conocimientos médicos. Empezó en Bélgica a principios de los noventa, construyendo las primeras redes móviles del país, y pasó por la venta técnica, la dirección de país y puestos ejecutivos hasta su trabajo actual como director de operaciones de un grupo multisectorial. Por el camino aprendió a reunir evidencia, a nombrar de dónde viene cada pieza y a decir claramente qué no se sabe. Ese es el método entero de este libro.

Escribe. *The Human Field* va de la presencia y la honestidad en el liderazgo. *Balanced Divinity* lo escribió con su mujer Vanessa De Wit, artista visual y sanadora, y es lo único que hay detrás de igg4.org. Ninguna empresa. Ningún patrocinador.

Vive en Andalucía. Su práctica se llama Incremento, por el crecimiento entendido como despliegue y no como expansión, que se parece bastante a cómo creció este proyecto: una página con fuentes cada vez, porque el siguiente paciente merece un camino más fácil que el que tuvo él.

Parte 6. Fuentes

Toda fuente citada en cualquier punto de este libro aparece abajo, numerada en el orden en que el libro la usa por primera vez. Cada nota dice además de qué tipo de fuente se trata y qué no puede demostrar, porque una cita por sí sola te dice de dónde sale una afirmación y no cuánto peso puede sostener.

La lista viva de referencias, con un enlace que funciona a cada documento, está en igg4.org.

1. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); y Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Orphanet es el portal público europeo de referencia para enfermedades raras, mantenido bajo el INSERM; el artículo de Mahajan es una revisión especializada, lo que significa que estas afirmaciones llegan a este libro a través de expertos que resumen un conjunto de trabajos y no a través de un único estudio original.
2. Okazaki K (ed.). *IgG4-Related Disease*. Current Topics in Microbiology and Immunology, vol. 401. Springer International Publishing, 2017. Una obra técnica escrita para médicos e investigadores, que reúne lo que se

entendía en 2017 sobre cómo se desarrolla la enfermedad. Describe mecanismos en una población de pacientes. No identifica una causa en ninguna persona concreta, y hoy no hay fuente que lo haga. La explicación sencilla de qué son los linfocitos B, las células plasmáticas y los linfocitos T es una glosa en lenguaje llano del mecanismo que describe esta fuente, escrita para lectores sin formación en biología. No añade ninguna afirmación sobre la enfermedad que no esté en la fuente.

3. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; y Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. El primero es el artículo sobre el que está construido el capítulo 5: un conjunto de señales de alarma escrito específicamente para ayudar a reconocer esta enfermedad a médicos que no están especializados en ella.
4. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease.

Diagnostics 2025;15:2299; y Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Ambas son revisiones escritas para especialistas sobre las enfermedades con las que esta se confunde. La revisión de Peyronel declara que no existen intereses en competencia.

5. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Una serie de casos de cuatro pacientes, es decir, la descripción de lo que les pasó a cuatro personas y no un estudio diseñado para medir con qué frecuencia ocurre. Se cita aquí por el patrón que documenta y por el argumento que defienden sus autores, y no como prueba de frecuencia.
6. igg4.org. Este párrafo es el proyecto hablando con voz propia y no la comunicación de un hallazgo. No contiene ninguna afirmación clínica.
7. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice*

2024;8(2):rkae020. Una revisión especializada sobre el estado de la investigación. En prevalencia es deliberadamente imprecisa, porque los estudios poblacionales que zanjarían la cuestión no se han hecho.

8. Wallace ZS, et al. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, et al. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Tres revisiones independientes, coincidentes en la proporción entre sexos y en cómo varía según el órgano. Las cifras de edad al diagnóstico son promedios de las poblaciones estudiadas y no dicen nada sobre la edad a la que una persona concreta puede desarrollar esta enfermedad.
9. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Los criterios de 2019 se construyeron para

decidir qué pacientes entran en los estudios de investigación. No son una lista de comprobación diagnóstica para una persona, y se puede tener esta enfermedad sin cumplirlos.

10. Lanzillotta M, Campochiaro C, Mancuso G, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease reflect different prognostic outcomes. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:2435-2442. Un único centro especializado en Italia, 179 pacientes, revisado de forma retrospectiva en lugar de prospectiva. Lo que se observa en un centro especializado puede no cumplirse en la población de un hospital general, y las cifras de edad citadas son promedios de grupo.
11. Cuéllar MC, et al. Enfermedad relacionada a IgG4. Serie clínica de pacientes chilenos. *Revista Médica de Chile* 2022;150:705-710. Cincuenta y dos adultos en seis centros, revisados de forma retrospectiva. Las frecuencias por órgano se apartan de las de las revisiones más grandes, algo esperable en una serie de este tamaño y en el patrón de derivación de un solo país. Se cita aquí por ese contraste y por el hallazgo sobre los niveles normales de IgG4 en sangre.

12. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71. El artículo que estableció las cinco señales de alarma, producido por acuerdo de expertos entre centros europeos y no por un ensayo. Sus propios autores describen las señales como un aviso para considerar el diagnóstico y derivar, y anotan que siguen en estudio. José Ballarín, que preside la Federación Europea para la Enfermedad Relacionada con la IgG4, está entre los autores.
13. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. Los criterios de 2019 se diseñaron para seleccionar pacientes de investigación, y por eso son estrictos a propósito. Se puede tener esta enfermedad y no cumplirlos.
14. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), Maladie associée aux IgG4, Haute Autorité de Santé, con FAI2R y CERAINOM-IgG4, noviembre de 2025; y

Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. El PNDS es un protocolo nacional francés emitido bajo la autoridad sanitaria del país y escrito por centros de referencia designados. Establece lo que se espera que haga un equipo tratante, y por eso es la fuente de la primera tanda de análisis de sangre y del punto sobre el momento de la biopsia.

15. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. La proporción de personas con la enfermedad que tienen la IgG4 en cifras normales varía de un estudio a otro, y eso es justamente lo importante: esta no es una prueba con una única cifra de rendimiento acordada.
16. Karamya ZA, Kovács A, Illés D, Czako B, Fazekas A, Farkas N, Hegyi P, Czako L. Prevalence of autoimmune pancreatitis in pancreatic resection for suspected malignancy: a systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Diez estudios, 8.917 operaciones de páncreas en seis países, realizadas entre 1987 y 2016. Financiado

por fondos públicos y universitarios húngaros, con la publicación en acceso abierto cubierta por la Universidad de Szeged; los autores declaran que no existen intereses en competencia. **Lee esta cifra por lo que es: describe a personas cuya enfermedad ya se había confundido con un cáncer lo bastante como para llevarlas al quirófano, no a todas las personas con enfermedad relacionada con la IgG4.** En ese grupo, el 43 por ciento de los casos de tipo 1 con un resultado previo a la operación tenía la IgG4 elevada en sangre.

17. Della-Torre E, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; los criterios de clasificación ACR/EULAR de 2019; Arias-Intriago M, et al. IgG4-Related Disease: Current and Future Insights into Pathological Diagnosis. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; y Stone JH. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27.
18. Bateman AC, Culver EL. Challenges and pitfalls in the diagnosis of IgG4-related disease. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2024;41(2):45-53. Una revisión escrita por patólogos para patólogos sobre las formas en que este diagnóstico sale mal bajo el

microscopio. Es la fuente de la variación órgano por órgano, de la lista de enfermedades que se solapan y de la conclusión de que el tejido por sí solo pocas veces basta.

19. Orozco Gálvez O. Enfermedad relacionada con la IgG4: creación de un algoritmo diagnóstico y terapéutico europeo y nuevas técnicas de medicina nuclear. Tesis doctoral, Universitat Autònoma de Barcelona, 2024. Una tesis académica, depositada públicamente. Describe trabajo en curso en centros especializados y no práctica establecida, y nada de lo que contiene es una herramienta para que un paciente la aplique a su propio caso.
20. Iaccarino L, Talarico R, Scirè CA, et al. IgG4-related diseases: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2019;4(Suppl 1):e000787, producido dentro de ERN ReCONNET, la Red Europea de Referencia para enfermedades raras del tejido conectivo.
21. Angarola E, Pasqua A, Castro HM, Cáceres A, Spina JC, Casciato P. Clinical characteristics, disease course, and chronic organ damage in a real-world cohort of IgG4-related disease: insights from an Interdisciplinary Unit. *Medicina Clínica*

- 2026;166:107317. Sesenta pacientes en una única unidad interdisciplinar de Buenos Aires, revisados de forma retrospectiva. Una cohorte de un solo centro muestra un patrón; no mide cuánto dura la espera en ningún otro país ni en ningún otro sistema sanitario.
22. Het Oogziekenhuis Rotterdam, IgG4-
Gerelateerde Orbitale Ziekte, información para pacientes; y Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. La primera es la información para pacientes de un hospital neerlandés que dirige un centro especializado reconocido en enfermedades orbitarias raras.
23. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
24. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. La cifra sobre las arterias

coronarias sale de un único gran grupo hospitalario y no de una población, y los pacientes en los que se encontró compartían rasgos concretos, que el texto mantiene pegados al número.

25. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448).
26. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
27. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448). La cifra de entre una cuarta parte y la mitad es un rango entre estudios y no un valor único medido, y por eso aquí se da como rango.
28. Khurram SA, Gueiros LAM, Soares CD, Fonseca FP. IgG4-Related Disease. En: *Lymphoproliferative and Granulomatous Disorders of the Oral Cavity*. Springer, 2025:207-213. Un capítulo de libro especializado, escrito para clínicos que trabajan en medicina y patología oral.

29. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
30. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
31. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; Peyronel F, Palmisano A, Maritati F, et al. Methotrexate and low-dose prednisone in idiopathic retroperitoneal fibrosis: a randomised clinical trial. *Journal of Autoimmunity* 2025;157:103487; Koster MJ, Ghaffar U, Duong SQ, et al. Incidence, prevalence and mortality of chronic periaortitis: a population-based study. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2022;40:751-757; y Imperial College Healthcare NHS Trust, servicio de FRP e IgG4-RD. El ensayo de Peyronel es un ensayo clínico aleatorizado en 60 pacientes, financiado con una ayuda de la Agencia Italiana del Medicamento sin que la entidad financiadora tuviera papel alguno, y sin declaraciones de intereses. El estudio de Koster siguió un condado estadounidense durante veinte años e identificó once casos, y por eso su hallazgo sobre la supervivencia se comunica aquí con su

propio tamaño pegado. Los dos estudios tratan la fibrosis retroperitoneal y la periaortitis crónica en sentido amplio, incluyendo a personas cuya enfermedad no se clasifica como relacionada con la IgG4.

32. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); y Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 ACR/EULAR Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19.
33. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299; y Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology* 2020;59(Suppl 3):iii123-iii131. Ambas son revisiones. El punto sobre el tejido cerebral descansa en casos publicados, que describen a pacientes concretos y no pueden decir con qué frecuencia ocurre algo, y el texto lo dice.
34. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; y Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-

inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Dos revisiones especializadas. «Más de ocho de cada diez» es una tasa de respuesta comunicada a lo largo de varios estudios y no el resultado de un único ensayo.

35. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. El rango de dosis y la duración de la bajada describen la práctica habitual tal como la comunica esta revisión, y no un protocolo. La afirmación de que la duración del mantenimiento, la repetición de dosis y la retirada son preguntas abiertas es la caracterización que la propia revisión hace de la evidencia, y por eso este libro presenta la incertidumbre en lugar de resolverla.
36. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, con búsqueda bibliográfica hasta julio de 2025; y la guía de consenso internacional sobre el manejo y el tratamiento de la enfermedad relacionada con la IgG4 (Khosroshahi A, et al., 2015).

37. Ficha técnica de prednisona, Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), CIMA. La información del producto aprobada por el regulador español para la prednisona. Que un efecto esté listado significa que aparece en el etiquetado aprobado por el regulador; no dice con qué probabilidad ocurre en una persona concreta.
38. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA.
39. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA; y Fong AC, Cheung NW. The high incidence of steroid-induced hyperglycaemia in hospital. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. El patrón diario que se describe viene del estudio sobre la subida de azúcar provocada por los corticoides y se aplica a la prednisona tomada en una sola dosis por la mañana.
40. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA; y Fong AC, Cheung NW. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. El registro de mediciones que se describe es una herramienta gratuita publicada por

igg4.org; ese párrafo es el proyecto describiendo su propia herramienta y no contiene ninguna afirmación clínica.

41. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA.
42. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA; y Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. EULAR evidence-based and consensus-based recommendations on the management of medium to high-dose glucocorticoid therapy in rheumatic diseases. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. **Alcance: el documento de EULAR define su propio objeto como el tratamiento con dosis medias a altas, que enuncia como más de 7,5 mg y no más de 100 mg diarios de equivalente de prednisona.** Esa cifra es el límite de la población sobre la que se escribió y no un umbral en el que empiece nada, y por esa razón se enuncia en el cuerpo del texto. La guía se escribió para las enfermedades reumáticas como conjunto y no para la enfermedad relacionada con la IgG4, y sus autores dejan constancia de que la evidencia que sostiene sus recomendaciones resultó ser débil.

43. Ficha técnica de prednisona, AEMPS, CIMA. Esta sección descansa en una ausencia en ese documento y no en una afirmación suya: el ardor y el hormigueo en manos o pies no están entre los efectos listados de la prednisona, y esa es la razón por la que el síntoma no se atribuye a los corticoides por defecto.
44. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Ficha técnica: PREDNISONA CINFA 10 mg comprimidos*, número de registro 75649, sección 4.8, texto revisado en enero de 2026, publicada en CIMA. La entrada bajo trastornos del aparato reproductor dice, en el original, «Excreción anormal de hormonas sexuales (amenorrea, hirsutismo, impotencia)», dentro de una lista que el documento presenta como reacciones observadas especialmente a dosis altas y en tratamientos prolongados. La ficha no emplea las palabras testosterona ni libido, y no da ninguna frecuencia.
45. Información de prescripción aprobada por la Food and Drug Administration de Estados Unidos, *PREDNISONONE tablets USP*, etiquetado revisado en 06/2026, publicado en DailyMed por la Biblioteca Nacional de Medicina de Estados Unidos. La expresión «reduced sex hormone

production» aparece en las precauciones musculoesqueléticas, en el pasaje que explica cómo los corticoides debilitan el hueso. La recomendación de ofrecer reposición de hormonas sexuales, testosterona en hombres, a pacientes con hipogonadismo se aplica a cualquiera que vaya a recibir al menos el equivalente de 5 mg de prednisona durante al menos tres meses. Es un documento distinto del etiquetado de RAYOS, la prednisona de liberación retardada que se cita en otros puntos de este libro: RAYOS no se pudo recuperar el 10 de septiembre de 2026, y este es el etiquetado de prednisona vigente aprobado por la FDA. La ficha no nombra la disfunción eréctil, y no da ninguna frecuencia para el efecto.

46. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Omeprazol Cinfa 20 mg cápsulas duras gastrorresistentes EFG*, ficha técnica, revisión de marzo de 2023, secciones 4.4 y 4.8. Etiquetado aprobado por el regulador. La redacción sobre el tratamiento largo es «*Como en todos los tratamientos a largo plazo, especialmente cuando se sobrepasa un periodo de tratamiento de 1 año, se debe mantener a los pacientes bajo vigilancia regular*». Los pólipos benignos de glándulas fúndicas figuran con la

frecuencia *frecuentes*, es decir, al menos 1 de cada 100 y menos de 1 de cada 10. El magnesio muy bajo se comunica en personas tratadas durante al menos tres meses. La redacción sobre fracturas viene matizada en el original como «*podrían elevar ligeramente el riesgo de fractura*» a dosis altas usadas durante más de un año, y aquí se reproduce con ese matiz intacto. Una ficha técnica recoge lo que un regulador exige que declare un fabricante. No es un estudio, no cuenta a nadie y no aporta ninguna cifra sobre la frecuencia con que ocurre nada de esto en personas que toman corticoides.

47. Queensland Health. *Adult inpatient management of steroid induced hyperglycaemia*, guía ACG22.73-1-V1-R27, en vigor desde septiembre de 2022, revisión prevista en septiembre de 2027. Una guía de un servicio de salud estatal, lo que la convierte en un organismo público y no en una sociedad científica. **Alcance: se escribió para adultos ingresados en el hospital, y aquí se cita por un solo dato, que la metformina está entre los medicamentos orales que se usan para la subida de azúcar más leve provocada por los corticoides.** Sus cifras sobre la frecuencia de la hiperglucemia describen a

pacientes ingresados con dosis medias o altas, y aquí no se reproducen a propósito, porque a alguien con una dosis baja de mantenimiento en casa le sonarían a riesgo personal.

48. AEMPS. *Metformina Alter 850 mg comprimidos recubiertos con película EFG*, ficha técnica, revisión de marzo de 2025, secciones 4.4 y 4.8. Etiquetado aprobado por el regulador. La bajada de vitamina B12 figura con la frecuencia *frecuentes*, es decir, al menos 1 de cada 100 y menos de 1 de cada 10. La sección 4.4 dice «*El riesgo de disminución de la vitamina B12 aumenta con la dosis de metformina, la duración del tratamiento y/o en pacientes con factores de riesgo conocidos que causen deficiencia de vitamina B12*», y nombra la anemia o la neuropatía como las situaciones en las que hay que medir los niveles. La ficha describe un medicamento, no esta enfermedad. Nada en ella es específico de la enfermedad relacionada con la IgG4, y se cita aquí solo porque algunos lectores toman este medicamento.
49. Medicines and Healthcare products Regulatory Agency (MHRA). *Metformin and reduced vitamin B12 levels: new advice for monitoring patients at risk*. Drug Safety Update, 20 de junio de 2022. Una

comunicación de seguridad de un regulador nacional de medicamentos. Pide a quien prescribe que mida la vitamina B12 cuando se sospeche déficit, que valore una vigilancia periódica en pacientes con factores de riesgo, y enumera los inhibidores de la bomba de protones entre los medicamentos que dificultan la absorción de vitamina B12. Se escribió para el Reino Unido, y la información de producto a la que remite es europea. No aporta ninguna cifra sobre las personas que toman los dos medicamentos a la vez, y este libro no da a entender ninguna.

50. Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. El mismo documento de EULAR, con el mismo alcance: tratamiento con glucocorticoides a dosis medias a altas, más de 7,5 mg y no más de 100 mg diarios de equivalente de prednisona, en las enfermedades reumáticas como conjunto.
51. Tomkins M, Martin-Grace J, Kennedy C, et al. Adrenal insufficiency is common amongst kidney transplant recipients receiving maintenance prednisolone and can be predicted using morning cortisol. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2023;38(2):236-245. Un estudio transversal

de 67 personas trasplantadas de riñón en un solo centro, a cada una de las cuales se le hizo una prueba corta de estimulación con sinacten. Cuarenta y ocho de las 67, es decir, el 72 por ciento, no la superaron; quienes fallaron tomaban de media 4,9 mg diarios de prednisolona frente a 4,2 mg en quienes la superaron. **Alcance: personas trasplantadas de riñón, no personas con enfermedad relacionada con la IgG4, y no personas con las dosis que se usan en esta enfermedad.** Se cita aquí por un punto y por ninguno más: la insuficiencia suprarrenal era frecuente en un grupo con dosis bajas de mantenimiento. Sesenta y siete personas en un solo centro no pueden dar una tasa aplicable a nadie más, y este libro no da ninguna.

52. Beuschlein F, Else T, Bancos I, Hahner S, Hamidi O, van Hulsteijn L, Husebye ES, Karavitaki N, Prete A, Vaidya A, Yedinak C, Dekkers OM. European Society of Endocrinology and Endocrine Society Joint Clinical Guideline: Diagnosis and Therapy of Glucocorticoid-induced Adrenal Insufficiency. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2024;109(7):1657-1683. Una guía elaborada conjuntamente por dos sociedades científicas, graduada

recomendación por recomendación, con las declaraciones de cada miembro del grupo de trabajo tramitadas bajo los procedimientos de conflicto de intereses de ambas sociedades. **Alcance: está escrita para el tratamiento con glucocorticoides de cualquier tipo y para todas las enfermedades en las que se administra, no para la enfermedad relacionada con la IgG4, y aquí se usa a ese nivel.** Esta sección se apoya en tres de sus afirmaciones: que un ciclo de menos de tres o cuatro semanas se puede dejar sin bajada gradual sea cual sea la dosis; que a cualquier persona que tome glucocorticoides ahora o los haya tomado hace poco y no haya sido evaluada se le debe dar cobertura adicional cuando el cuerpo esté sometido a estrés; y que, en esa persona, si se desestabiliza, vomita sin parar o tiene diarrea prolongada, hay que considerar la crisis suprarrenal con independencia del corticoide, la vía y la dosis. Afirmo que predecir el riesgo en una persona concreta sigue siendo difícil, y por eso este libro no da ningún umbral, y nombra tanto las reglas para los días de enfermedad como la tarjeta europea normalizada de emergencia por corticoides.

53. Tarjeta de alerta para pacientes de igg4.org. Es el proyecto describiendo su propio recurso imprimible gratuito y no contiene ninguna afirmación clínica.
54. Fei Y, Peng Y, Zhang P, Zhang X, Peng L, Zhang J, Zhang L, Zhao S, Li J, Wu D, et al. Efficacy and safety of low dose Mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: a randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford)* 2019;58(1):52-60, registrado como NCT02458196. Un ensayo controlado aleatorizado en sesenta y nueve pacientes recién diagnosticados, treinta y cinco con un glucocorticoide solo y treinta y cuatro con un glucocorticoide combinado con micofenolato de mofetilo de 1 a 1,5 g al día, seguidos doce meses. Aleatorizado, que es por lo que su comparación entre los dos grupos puede creerse de un modo en que no pueden creerse las series retrospectivas de otras partes de este apartado. **El texto completo está detrás de un muro de pago. Las cifras que se dan aquí vienen del resumen publicado, que es lo que se pudo leer, y no se describe nada más allá de eso.** Ese resumen no dice si alguien estaba cegado respecto a su grupo, y en la página del artículo de la revista no se veía ninguna declaración de financiación

ni de conflictos de interés, lo que se anota aquí como una laguna. Sesenta y nueve personas en un solo país es un ensayo pequeño, y el texto mantiene eso pegado a las cifras.

55. Agencia Europea de Medicamentos. *CellCept (micofenolato de mofetilo)*, ficha técnica, secciones 4.1, 4.4 y 4.8. Información del producto aprobada por el regulador. **Alcance: la sección 4.1 autoriza este medicamento para la profilaxis del rechazo agudo en personas que han recibido un trasplante de riñón, corazón o hígado. La enfermedad relacionada con la IgG4 no aparece en ninguno de sus usos autorizados, y las reacciones adversas que enumera se registraron en personas trasplantadas que lo tomaban junto a ciclosporina y corticoides.** Se cita aquí a ese nivel. El texto sobre el embarazo dice, en el original, “Mycophenolate is a powerful human teratogen”. La frecuencia *muy frecuentes* significa al menos 1 de cada 10. El calendario de hemogramas que se cita en el texto es el de la propia ficha, escrito para personas trasplantadas, y no es un calendario para nadie con esta enfermedad. Una ficha técnica recoge lo

que un regulador exige que declare un fabricante. No es un estudio, no cuenta a nadie con esta enfermedad, y no lleva ninguna cifra de con qué frecuencia ocurre nada de esto en las personas para las que está escrito este libro.

56. Reisch M, Spindelböck WJ, Hödl I, Pietsch D, Rainer F, Kickingner D, Sutic A, Thiel J, Stradner M. Azathioprine as maintenance therapy for IgG4-related diseases: a retrospective case series and case-based review of the literature. *Rheumatology International* 2026;46(3):47. Una serie retrospectiva de casos de diez hombres en un solo centro, seguidos durante unos seis años de media. Una serie de casos describe lo que les pasó a las personas que la componen y no puede decir qué habría pasado con otro tratamiento. No se incluyó a ninguna mujer, de modo que nada de lo que contiene habla de las mujeres.
57. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108, que recoge a Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2015;74(6):1171-1177, y a Ebbo M, Grados

A, Samson M, et al. Long-term efficacy and safety of rituximab in IgG4-related disease: data from a French nationwide study of thirty-three patients. *PLoS One* 2017;12(9):e0183844; y Hammitzsch A, Ferraro N, Bachmann Q, Heemann U, Moog P. Long-term treatment patterns and outcomes in IgG4-related disease: a retrospective single-centre cohort study focusing on rituximab. *Rheumatology International* 2026;46:33. El ensayo de Carruthers fue abierto, es decir, todo el mundo sabía lo que estaba recibiendo y no había grupo de comparación. La cohorte alemana siguió a veinticuatro personas en un solo hospital.

58. Stone JH, et al. Inebilizumab for Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine* 2025;392(12):1168-1177, el ensayo MITIGATE; y Agencia Europea de Medicamentos, informe público europeo de evaluación de Uplizna. MITIGATE es un ensayo de fase 3 patrocinado por el fabricante cuyos resultados se publicaron en una revista con revisión por pares, que es la única circunstancia en la que este libro usa material financiado por la industria.

59. Della-Torre E, Baker MC, Zhang W, et al; INDIGO Trial Investigators. Obexelimab for the Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, publicado en línea el 2 de junio de 2026. Un ensayo de fase 3 patrocinado por el fabricante y publicado en una revista con revisión por pares. Las cifras que se dan aquí están redondeadas a partir de las proporciones que comunica el propio ensayo.
60. Stone JH, Carruthers M, Baker MC, et al. A phase 2 trial of rilzabrutinib in IgG4-related disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2026; y los registros de ClinicalTrials.gov NCT04520451 (fase 2, completado, patrocinado por Principia Biopharma, empresa del grupo Sanofi) y NCT07190196 (fase 3, en reclutamiento, patrocinado por Sanofi). Un estudio de fase 2 de un solo grupo en 27 personas: todo el mundo recibió el fármaco, de modo que sus resultados no se pueden comparar con los de los ensayos con placebo anteriores.
61. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, con búsqueda

bibliográfica hasta julio de 2025. Una revisión independiente del panorama terapéutico, y por eso se puede citar para una lista de cosas que todavía no están establecidas.

62. González-García A, et al. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774; la guía de consenso internacional sobre el manejo y el tratamiento de la enfermedad relacionada con la IgG4 (Khosroshahi A, et al., 2015); y Yang F, Wang T, Liu Y. Risk factors for relapse of IgG4-related disease: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Rheumatology* 2025;44:4137-4147. Las cifras de recaída vienen del metaanálisis, que agrupa 24 estudios y 3.797 personas. Las cifras agrupadas de muchos estudios llevan dentro las diferencias entre esos estudios.
63. Peng L, Nie Y, Zhou J, et al. Withdrawal of immunosuppressants and low-dose steroids in patients with stable IgG4-RD (WInS IgG4-RD): an investigator-initiated, multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83(5):651-660. De iniciativa investigadora, es decir, diseñado y llevado a cabo por los investigadores y no por un fabricante. Aleatorizado, y por eso su comparación entre los tres grupos se puede

sostener de una forma que no se sostiene en los estudios de un solo grupo que aparecen en otros puntos de esta parte.

64. Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; y Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. La decisión de no publicar cifras de supervivencia es de igg4.org, y se tomó porque las cifras disponibles salen de centros únicos y porque los índices de daño en los que descansan cuentan el daño causado por el tratamiento junto con el causado por la enfermedad.
65. Dattani R, Barwick TD, El Wardany G, et al; RaDaR Rare Disease Group. An international patient-centred study of retroperitoneal fibrosis. *QJM* 2022;115(3):148-154. Financiado por el NIHR y por Imperial, sin financiación de la industria. Una encuesta a 229 pacientes de 30 países, que describe la fibrosis retroperitoneal, enfermedad que se solapa con la relacionada con la IgG4 sin ser

idéntica a ella. Una encuesta recoge lo que la gente cuenta; no mide con qué frecuencia se dan esas experiencias en el conjunto de los pacientes.

66. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, página de información para pacientes, actualizada en febrero de 2025. Una página de educación al paciente de una sociedad científica, y no una guía de esa sociedad. Nombra el cansancio entre los síntomas frecuentes y no da ninguna cifra de prevalencia.
67. Gwózdź-Broczkowska A. Fatigue beyond inflammation in inflammatory rheumatic diseases: a narrative review and treatable-traits framework. *Rheumatology International* 2026;46(8):232. Revisada por pares e indexada. En el artículo se declara que no se recibió financiación para este trabajo y que no existen intereses en competencia. **Alcance: esta revisión cubre las enfermedades reumáticas inflamatorias como conjunto y no es un estudio de la enfermedad relacionada con la IgG4.** Toda afirmación que este capítulo toma de ella se presenta a ese nivel. Dentro de esta revisión aparece una cifra del 80 por ciento para el cansancio; viene de una cohorte de artritis reumatoide y aquí no se reproduce a propósito.

68. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone) delayed-release tablets*, información de prescripción, revisión 12/2019. Etiquetado aprobado por el regulador. El insomnio y los cambios de ánimo figuran entre las reacciones adversas listadas. La ficha **no** enumera el cansancio como síntoma de retirada, y no se cita para eso.
69. Tang H, Yang H, Zhang P, et al. Malignancy and IgG4-related disease: the incidence, related factors and prognosis from a prospective cohort study in China. *Scientific Reports* 2020;10:4910, financiado por entidades públicas chinas y sin intereses en competencia; y So H, Choi SJ, Park S, et al. Increased cancer risk in patients with IgG4-related disease in a nationwide South Korean cohort, 2012-2021. *Scientific Reports* 2025;15:37273, sin financiación específica y sin intereses en competencia. Las cifras que se dan son razones estandarizadas de incidencia, que comparan un grupo de pacientes con la tasa esperada en la población general del mismo país. En los dos artículos existen razones por tipo de cáncer y aquí no se reproducen a propósito, porque una razón para un solo tipo de cáncer en un grupo pequeño es inestable y a una persona le suena a riesgo propio.

70. Actualización de 2019 de las recomendaciones de EULAR sobre vacunación en pacientes adultos con enfermedades reumáticas inflamatorias autoinmunes, European Alliance of Associations for Rheumatology. Una recomendación de una sociedad científica escrita para las enfermedades reumáticas inflamatorias autoinmunes como conjunto y no específicamente para la enfermedad relacionada con la IgG4. Los tratamientos de los que habla son los que se usan en esta enfermedad, y por eso se aplica, y el límite de alcance se enuncia en el texto.
71. Choosing Wisely Canada, recomendaciones de Alergia e Inmunología Clínica, Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology, actualizadas en mayo de 2025, que citan a Stapel SO, Asero R, Ballmer-Weber BK, et al; EAACI Task Force. Testing for IgG4 against foods is not recommended as a diagnostic tool: EAACI Task Force Report. *Allergy* 2008;63(7):793-796. Dos sociedades científicas independientes que llegan a la misma conclusión sobre la misma prueba, con diecisiete años de diferencia.
72. Directorio de especialistas de igg4.org. Esta sección es el proyecto describiendo su propia herramienta y no contiene ninguna

afirmación clínica.

73. FAI2R (Filière de Santé Maladies Rares, Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares). *Maladie associée aux IgG4: les réponses à vos questions*. Publicado el 5 de mayo de 2022, última modificación el 20 de julio de 2023. FAI2R es una de las redes nacionales de enfermedades raras designadas por el Ministerio de Sanidad francés. La afirmación citada aparece bajo el epígrafe dedicado a las causas de la enfermedad, en francés: «*Ce n'est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers.*» Esta página no incluye ninguna declaración de financiación ni de patrocinio, y aquí se anota como limitación. Es, hasta donde alcanzó una búsqueda en inglés, francés y alemán, la única fuente de un organismo público que aborda siquiera la transmisión.
74. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, página de información para pacientes, actualizada en febrero de 2025 por Howard Yang, MD, RhMSUS, y revisada por el Committee on Communications and Marketing del ACR. Se cita aquí solo por la descripción de la

enfermedad como inmunomediada. Esta página no dice nada sobre la transmisión, y no se cita para eso.

75. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, Vaglio A, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Una revisión especializada. Intereses en competencia declarados como ninguno. Afirma directamente que la susceptibilidad genética «has not been extensively investigated, probably owing to the rarity of the disease and the paucity of familial cases», y es la fuente de los hallazgos de asociación de genoma completo que se resumen aquí. La ausencia de cualquier cifra de riesgo familiar es un hecho sobre la literatura en su conjunto y no una limitación de este artículo.
76. Liu Q, Zheng Y, Sturmlechner I, et al. IKZF1 and UBR4 gene variants drive autoimmunity and Th2 polarization in IgG4-related disease. *Journal of Clinical Investigation* 2024;134(16):e178692. Financiado por los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos y por ayudas de fundaciones, sin patrocinador industrial. Los autores declaran que no existe conflicto de intereses. Es el informe de una

sola familia, presentado como una observación poco habitual. No mide nada sobre la frecuencia de los casos familiares.

77. Newman JH, Shaver A, Sheehan JH, et al; Undiagnosed Disease Network. IgG4-related disease: Association with a rare gene variant expressed in cytotoxic T cells. *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2019;7(6):e686. Financiado enteramente con dinero público: NIH/NHGRI, una ayuda CTSA de los NIH, NIH/NIAID y otras ayudas de los NIH, a través del centro de Vanderbilt en la Undiagnosed Diseases Network. La declaración de conflicto de intereses dice «None declared». Una familia, estudiada porque era poco habitual, dentro de un programa de investigación con secuenciación del genoma completo disponible. No puede decir con qué frecuencia se encuentra la IgG4 elevada en los familiares de una persona con esta enfermedad, porque no se propuso medir eso. Los autores describen a los dos hijos como posibles portadores de enfermedad preclínica y afirman con claridad que se desconoce si llegarán a desarrollarla. Un estudio familiar de los tipos HLA de los hijos no encontró ningún haplotipo compartido entre el padre y ambos hijos.

78. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; y Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Las dos mismas fuentes en las que se apoya la parte 1 para el parecido con el cáncer.
79. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Cuatro pacientes. Una serie de casos describe lo que les pasó a las personas que la componen; no puede decir con qué frecuencia pasa eso. Se cita aquí por el patrón que documenta y por el argumento que defienden sus autores sobre tomar tejido pronto.
80. Karamya ZA, et al. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Una revisión sistemática con metaanálisis: diez estudios, 8.917 resecciones de páncreas en seis países, datos de 1987 a 2016, 140 casos de pancreatitis autoinmune, es decir, el 1,6

por ciento. Financiado con ayudas públicas y universitarias húngaras; los autores declaran que no existen intereses en competencia. Dos cosas con las que se suele confundir esta cifra, y que no es: el 5 a 13 por ciento que tanto se cita es la proporción de enfermedad benigna de *cualquier* tipo en las piezas resecadas, de la cual la pancreatitis autoinmune supone entre el 30 y el 43 por ciento, tal como establece el documento de consenso del International Study Group of Pancreatic Surgery y reproduce correctamente la guía europea UEG/SGF en su declaración 2.4. Y la pancreatitis crónica, no la autoinmune, es el hallazgo benigno más frecuente en estas piezas.

81. Russell MD, Dey M, Flint J, et al.; BSR Standards, Audit and Guidelines Working Group. British Society for Rheumatology guideline on prescribing drugs in pregnancy and breastfeeding: immunomodulatory anti-rheumatic drugs and corticosteroids. *Rheumatology (Oxford)* 2023;62(4):e48-e88. Una guía de sociedad científica, graduada recomendación por recomendación. Las declaraciones de intereses de sus miembros están depositadas en la web de la BSR y no en el documento. En el texto de la guía no

aparece ninguna declaración de financiación, y aquí se deja constancia de esa laguna.

82. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone)*, información de prescripción, revisión 12/2019, sección 8.1. La redacción es «a small but inconsistent increased risk», y se reproduce con ese matiz intacto en lugar de endurecerlo.
83. US Food and Drug Administration. *IMURAN (azathioprine) 50-mg scored tablets*, información de producto, revisión 12/2018. Etiquetado aprobado por el regulador que data de 2018 y que adopta una posición más restrictiva que la guía reumatológica europea vigente. Los dos se citan en este capítulo porque los dos son documentos vigentes y discrepan entre sí.
84. Agencia Europea de Medicamentos. *Nordimet (metotrexato)*, ficha técnica, secciones 4.3 y 4.6, revisión de 10 de octubre de 2024.
85. Agencia Europea de Medicamentos. *MabThera (rituximab)*, ficha técnica, sección 4.6.

86. Taranto S, Bernardo L, Mauro A, Perrone A, Tamborino A, Giani T. IgG4-Related Disease in Childhood: Clinical Presentation, Management, and Diagnostic Challenges. *Children (Basel)* 2025;12(7):888. Una revisión de los casos infantiles publicados. Como la enfermedad es rara en la infancia, todo lo que dice este capítulo descansa en un cuerpo de evidencia más pequeño que el de los capítulos de adultos, y la cifra de recaída de más de la mitad viene de algunos estudios y no de todos.
87. Yu K, Gao H, Liu S, et al. Perception of recurrence risk in patients with IgG4-related disease: a descriptive phenomenological study. *Rheumatology Advances in Practice* 2025;9(1):rkae148. Catorce pacientes entrevistados en un solo centro de Pekín entre septiembre de 2023 y febrero de 2024, seis en el primer brote y ocho con experiencia de recaída. Con apoyo del Peking University Nursing Research Development Fund; los autores declaran que no existen intereses financieros en competencia ni relaciones personales que hayan podido influir en el trabajo. Un estudio cualitativo describe la experiencia en profundidad. No mide con qué frecuencia se da.

88. igg4.org. Esta sección es el proyecto hablando con voz propia sobre el aislamiento y el apoyo, y no contiene ninguna afirmación clínica.
89. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Cagnotto G, Bäcklund RT, Bengtsson A, Bruschettini M. Immunosuppressants for IgG4-related disease, protocolo Cochrane, 2025; Arias-Intriago M, et al. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; y Hao Q, Lian D, Zhou M, et al. Identification of candidate biomarkers for diagnosis, disease activity, and relapse prediction in IgG4-related disease. *Arthritis Research & Therapy* 2026;28(1):96. Los biomarcadores candidatos que se describen son hallazgos de investigación y no pruebas disponibles para los pacientes, y el texto lo dice.
-

Antes de cerrar este libro

Esta edición

Versión 1.0, primera publicación en septiembre de 2026. Descarga gratuita en **igg4.org**, en español, inglés, neerlandés, francés y alemán.

Las ediciones impresa y para Kindle cuestan lo mínimo que permiten la imprenta o la plataforma. Donde no se puede evitar una regalía mínima, queda fijada en su suelo. Todo lo que llega al autor vuelve a la web.

Una página impresa no se actualiza sola. La versión de igg4.org sí, y lo hace. Donde las dos discrepen, la web tiene razón.

Tráenos una fuente que se nos haya escapado

El corpus que hay detrás de estas páginas crece por una sola vía: alguien encuentra un trabajo publicado que cumple el estándar fijado al principio de este libro, y lo envía. Lo han hecho especialistas, pacientes y familias.

igg4.org tiene un formulario de contacto. Úsalo.

Dónde encontrar más

igg4.org lleva cada capítulo de este libro como página viva, un directorio de centros especializados de toda Europa en el que se puede buscar, y un asistente que responde únicamente a partir de las fuentes listadas en la parte 6.

Asociaciones de pacientes. Varios países ya tienen una, y la lista vigente está en la web. AE-IgG4, en España, contestó a un mensaje enviado a las doce y media de la noche y escaló un caso en cuestión de horas. La Federación Europea para la Enfermedad Relacionada con la IgG4 trabaja más allá de las fronteras por el reconocimiento de la enfermedad y por un diagnóstico más temprano. AFRIGG4, en Francia.

Tu propio médico sigue siendo quien decide. Este libro existe para que esa conversación sea mejor.

Si dejas una reseña

Di lo que este libro hizo por ti, y di en qué te falló. Las dos cosas ayudan. Una reseña es la forma en que la próxima persona asustada a

las dos de la madrugada encuentra un libro escrito para ella y no otro enlace roto.

También de Luc Smet

The Human Field trata de la presencia y la honestidad en el liderazgo: lo que ocurre en una sala, y lo que cuesta quedarse en la verdad dentro de ella.

Balanced Divinity, escrito con Vanessa De Wit, salió de la fuerza vital, del amor y de lo que esta enfermedad nos dio a vivir a los dos. Es lo único que hay detrás de igg4.org. Ninguna empresa. Ningún patrocinador.

Gracias

Por leerlo. Por pasarlo. Por ser, muy probablemente, la persona que dice las palabras *pregunta por la IgG4* en una sala donde nadie más lo hará.

Luc Smet

igg4.org