

**Tabla 1.** Descripción de los casos.

| DATOS CASOS    | SEXO/ EDAD | MANIFESTACIONES CLÍNICAS   | DATOS LABORATORIO  | NIVEL SÉRICO IgG4                       | RMN   | BIOPSIA  | INMUNOTINCIÓN                                | TTO                                   |
|----------------|------------|--|--|---|---|--|--|---------------------------------------|
| CASO 1         | varón/ 58  | cefalea, escleritis  | VSG: 57 mm/ h  | no realizado                            | realce de meninges  | infiltrado linfoplasmocitario                                    | > 10 cel IgG4 (+)                            | No dato                               |
| CASO 2         | varón/ 73  | cefalea, hipoacusia derecha, hiporexia, pérdida de peso                            | p-ANCA: (+)  | no realizado                            | engrosa-miento de meninges y realce   | infiltrado linfoplasmocitario y eosinófilo. fibrosis estoriforme | > 50 cel IgG4 (+)                            | prednisona+ rituximab                 |
| CASO 3 (Fig 1) | mujer/ 45  | cefalea. hipoacusia sensorineural. neuritis óptica. cuadriplejía                   | aumento IgG e IgM  | no realizado                            | engrosamiento de meninges. neuritis óptica  | infiltrado linfoplasmocitario                                    | > 30 cel IgG4 (+)                            | prednisona+ rituximab                 |
| CASO 4         | mujer/ 46  | cefalea. dolor abdominal: pancreatitis. aumento tamaño glándula salival            | eosinofilia  | normal IgG4<br>aumento de IgG3          | engrosamiento de meninges   | no realizado   | > 50 cel IgG4 (+)                            | prednisona                            |
| CASO 5         | mujer/ 39  | alteración visual. aumento tamaño glándula salival lagrimal                        | normal   | normal                                  | engrosamiento de meninges   | infiltrado linfoplasmocitario                                    | > 10 cel IgG4 (+)                            | prednisona                            |
| CASO 6 (Fig 2) | varón/ 53  | cefalea, hipoacusia sensorineural, paresia facial izquierda. mastoiditis bilateral | aumento de gamma globulinas  | aumento de IgG4<br>2,37 g/l (0,03-2,00) | engrosamiento de meninges   | infiltrado linfoplasmocitario<br>fibrosis IgG4 (+)               | > 10 cel IgG4 (+)                            | prednisona+ metotrexate+ rituximab    |
| CASO 7         | varón/ 62  | diplopia, acúfenos, hipofisitis, adenomegalias, síntomas meníngeos                 | VSG: 52 mm/1º h<br>PCR: 21,6 mg/dl                                     | aumento de IgG4: 216 mg/dl              | engrosamiento de meninges   | infiltrado linfoplasmocitario (hipófisis)                        | > 10 cel IgG4<br>rate IgG4/IgG: no realizado | prednisona+ metotrexate               |
| CASO 8         | mujer/ 54  | dolor dorsal, síndrome de compresión dorsal  | normal   | normal                                  | engrosamiento de meninges   | infiltrado linfoplasmocitario fibrosis estoriforme (meninges)    | > 10 cel IgG4<br>rango IgG4/IgG: 40%         | prednisona+ ciclofosfamida+ rituximab |
| CASO 9         | mujer/ 55  | dolor dorsal   | normal   | normal                                  | engrosa-miento de meninges  | infiltrado linfoplasmocitario fibrosis estoriforme (meninges)    | > 25 cel IgG4<br>rango IgG4/IgG: 20%         | prednisona+ azatioprina               |
| CASO 10        | varón/ 72  | cefalea, proptosis bilateral y amaurosis   | VSG: 21 mm/h<br>PCR: 2,12 mg/dl<br>IgG4 sérica normal                  | normal                                  | engrosamiento de meninges<br>compromiso de seno cavernoso y glándula lagrimal derecha | infiltrado linfoplasmocitario<br>fibrosis estoriforme (meninges) | 58 cel IgG4.<br>rango IgG4/IgG: 60%          | prednisona+ ciclofosfamida            |
| CASO 11        | varón/ 69  | cefalea, disfagia, compromiso de vi y vii pares craneales                          | VSG: 114 mm/h<br>PCR: 12,5 mg/dl<br>Aumento IgE-<br>IgG4 sérica normal | normal                                  | engrosamiento de meninges<br>compromiso de seno cavernoso                             | infiltrado linfoplasmocitario                                    | >10 cel IgG4<br>Rango: no evaluable          | prednisona+ rituximab                 |