



Recibido: 2026-07-31

Aceptado: 2026-08-14

Publicado: 2026-09-03

Vasculitis por IgG4 multiorgánica: aneurisma disecante de la aorta abdominal, pseudo-tumor renal y pérdida visual bilateral fulminante: revisión sistemática

Multiorgan IgG4-related vasculitis: dissecting abdominal aortic aneurysm, renal pseudotumor and fulminant bilateral visual loss: a systematic review

Autores

Diego Roberto Orrala Mendoza¹

<https://orcid.org/0009-0009-2778-6334>

diegoorralam@outlook.com

Investigador Independiente

Guayaquil – Ecuador

Ivana Elizabeth Flores Ramírez²

<https://orcid.org/0009-0008-1576-3904>

ivanafloresr27@outlook.com

Universidad de Guayaquil

Pasaje – Ecuador

Luis Felipe Oviedo Vásquez³

<https://orcid.org/0009-0002-3067-3575>

luife18ov@gmail.com

Universidad de Guayaquil

Guayaquil – Ecuador

Fernando David Rivera Pérez⁴

<https://orcid.org/0009-0006-5302-6361>

fernandoriverap271@gmail.com

Médico Ocupacional- GAD Municipal de

Pastaza

Puyo – Ecuador

Arleth Bianka Sánchez Pacheco⁵

<https://orcid.org/0009-0005-3727-4800>

arleth_bianka@hotmail.com

Medico General en Funciones Hospitalarias - Hospital San Marcos

Machala – Ecuador

Resumen

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es un trastorno fibroinflamatorio sistémico caracterizado por infiltración de células plasmáticas IgG4-positivas en múltiples órganos, que puede afectar el sistema cardiovascular con complicaciones potencialmente mortales como aneurismas y disección aórtica (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). El compromiso multiorgánico, incluyendo pseudotumores renales y afectación orbitaria, puede presentarse de manera sincrónica o metacrónica, constituyendo un desafío diagnóstico (Maccagno et al., 2022; Haraguchi et al., 2012). **Objetivo:** Sintetizar la evidencia disponible sobre la vasculitis por IgG4 multiorgánica con manifestaciones de aneurisma disecante de aorta abdominal, pseudotumor renal y pérdida visual bilateral fulminante. **Metodología:** Revisión sistemática siguiendo las guías PRISMA 2020 (Page et al., 2021). Se realizó una búsqueda sistemática en PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane para estudios publicados entre 2000 y 2026 sobre vasculitis por IgG4 con compromiso aórtico, pseudotumores y manifestaciones oftalmológicas. **Resultados:** Se identificaron 8 estudios relevantes que documentan la asociación entre IgG4-RD y manifestaciones cardiovasculares, renales y orbitarias. La aortitis/periaortitis relacionada con IgG4 afecta predominantemente la aorta abdominal e ilíacas, con mayor prevalencia en varones de edad avanzada (Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Zen et al., 2012). Los pseudoquistes o pseudotumores relacionados con IgG4 son lesiones extremadamente raras, que representan aproximadamente el 0.05% de las lesiones evaluadas (Maccagno et al., 2022). La afectación orbitaria por IgG4 puede causar neuropatía óptica compresiva con pérdida visual fulminante, que responde favorablemente a corticosteroides sistémicos (Haraguchi et al., 2012). **Conclusión:** La vasculitis por IgG4 multiorgánica es una entidad excepcional pero potencialmente letal que requiere un alto índice de sospecha. La presentación sincrónica de aneurisma aórtico, pseudotumor renal y pérdida visual bilateral debe sugerir la posibilidad de IgG4-RD, y el diagnóstico temprano con estudios de imagen y determinación de IgG4 sérica es fundamental para instaurar tratamiento inmunosupresor oportuno y reducir la morbilidad y mortalidad asociadas.

Palabras clave: enfermedad relacionada con IgG4, vasculitis, aneurisma disecante de aorta, pseudotumor, pérdida visual, aortitis, enfermedad multiorgánica

Abstract

Introduction: Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is a systemic fibroinflammatory disorder characterized by infiltration of IgG4-positive plasma cells in multiple organs, which can affect the cardiovascular system with life-threatening complications such as aneurysms and aortic dissection (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Multiorgan involvement, including renal pseudotumors and orbital involvement, can present synchronously or metachronously, posing a diagnostic challenge (Maccagno et al., 2022; Haraguchi et al., 2012). **Objective:** To synthesize the available evidence on multiorgan IgG4-related vasculitis with manifestations of dissecting abdominal aortic aneurysm, renal pseudotumor and fulminant bilateral visual loss. **Methodology:** Systematic review following PRISMA 2020 guidelines (Page et al., 2021). A systematic search was conducted in PubMed, LILACS, SciELO and Cochrane for studies published between 2000 and 2026 on IgG4-related vasculitis with aortic involvement, pseudotumors and ophthalmological manifestations. **Results:** Eight relevant studies documenting the association between IgG4-RD and cardiovascular, renal and orbital manifestations were identified. IgG4-related aortitis/periaortitis predominantly affects the abdominal aorta and iliac arteries, with higher prevalence in elderly males (Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Zen et al., 2012). IgG4-related pseudotumors are extremely rare lesions, representing approximately 0.05% of evaluated lesions (Maccagno et al., 2022). Orbital IgG4 involvement can cause compressive optic neuropathy with fulminant visual loss, which responds favorably to systemic corticosteroids (Haraguchi et al., 2012). **Conclusion:** Multiorgan IgG4-related vasculitis is an exceptional but potentially lethal entity that requires a high index of suspicion. Synchronous presentation of aortic aneurysm, renal pseudotumor and bilateral visual loss should suggest the possibility of IgG4-RD, and early diagnosis with imaging studies and serum IgG4 measurement is essential to initiate timely immunosuppressive therapy and reduce associated morbidity and mortality.

Keywords: IgG4-related disease, vasculitis, dissecting aortic aneurysm, pseudotumor, visual loss, aortitis, multiorgan disease

Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es un trastorno fibroinflamatorio sistémico de etiología desconocida, caracterizado por infiltración de células plasmáticas IgG4-positivas en múltiples órganos, fibrosis estoriforme y niveles séricos elevados de IgG4 (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Fue identificada inicialmente en 2001 en pacientes japoneses con pancreatitis autoinmune, y posteriormente se reconoció su naturaleza multisistémica (Ghaffari Jolfayi et al., 2025). La prevalencia de IgG4-RD se estima en 5.3 por 100,000 habitantes, con una incidencia de 0.78-1.39 por 100,000 personas-año (Ghaffari Jolfayi et al., 2025).

El compromiso vascular en IgG4-RD ha sido reconocido crecientemente. En 2008 se reportó el primer caso de aneurisma aórtico abdominal inflamatorio asociado a IgG4-RD, y en 2012 fue formalmente reconocida como causa de aortitis en la clasificación revisada de Chapel Hill (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). La aortitis/periaortitis y periarteritis relacionada con IgG4 (IgG4-related PAO/PA) afecta predominantemente la aorta abdominal, particularmente el segmento infrarenal, y las arterias ilíacas, con mayor prevalencia en varones de edad avanzada (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Las complicaciones como la formación de aneurismas, la disección y la ruptura son potencialmente mortales (Ghaffari Jolfayi et al., 2025).

Los pseudotumores relacionados con IgG4 (IgG4-RPT) representan una manifestación distintiva en el espectro de IgG4-RD. Debido a su rareza y morfología variable, constituyen un desafío diagnóstico en el diagnóstico diferencial entre lesiones reactivas y tumores de tejido fibroso (Maccagno et al., 2022). Pueden afectar múltiples localizaciones, incluyendo el riñón, pulmón, vesícula biliar, bazo, lengua y mediastino, entre otras (Maccagno et al., 2022). En una serie de 12 casos, los pseudotumores relacionados con IgG4 representaron aproximadamente el 0.05% de las lesiones evaluadas, con predominio en varones (9 hombres, 3 mujeres) y una edad media de 60 años (Maccagno et al., 2022).

La afectación orbitaria por IgG4-RD puede manifestarse como inflamación orbitaria idiopática, con proliferación de tejido blando alrededor del nervio óptico y compromiso de los músculos extraoculares, pudiendo causar neuropatía óptica compresiva y pérdida visual

severa (Haraguchi et al., 2012). Un caso reportado describe un paciente de 58 años con pérdida visual unilateral, proptosis bilateral y niveles séricos de IgG4 marcadamente elevados (1830 mg/dL), que respondió dramáticamente a corticosteroides sistémicos (Haraguchi et al., 2012).

La presentación sincrónica de aneurisma disecante de aorta abdominal, pseudotumor renal y pérdida visual bilateral fulminante en el contexto de IgG4-RD es excepcional, y su reconocimiento temprano es fundamental para instaurar tratamiento inmunosupresor oportuno y prevenir complicaciones mortales.

Objetivo: El presente estudio tuvo como objetivo sintetizar la evidencia disponible sobre la vasculitis por IgG4 multiorgánica con manifestaciones de aneurisma disecante de aorta abdominal, pseudotumor renal y pérdida visual bilateral fulminante.

Justificación: La identificación de las características clínicas, el diagnóstico y el manejo de estas complicaciones excepcionales permitirá generar evidencia para fortalecer las estrategias de diagnóstico temprano, manejo multidisciplinario y prevención de complicaciones en pacientes con IgG4-RD con compromiso multiorgánico.

Metodología

Diseño del estudio: Revisión sistemática de la literatura siguiendo las recomendaciones de la declaración PRISMA 2020 (Page et al., 2021).

Criterios de elegibilidad: Se incluyeron estudios publicados entre 2000 y 2026, en idioma español o inglés, que cumplieran con los siguientes criterios: (a) diagnóstico de IgG4-RD con compromiso vascular (aortitis, aneurisma, disección); (b) reporte de pseudotumor relacionado con IgG4; (c) reporte de afectación orbitaria con pérdida visual; (d) reportes de caso, series de casos o estudios observacionales (Moola et al., 2020).

Estrategia de búsqueda: Se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane, utilizando los siguientes términos y combinaciones con

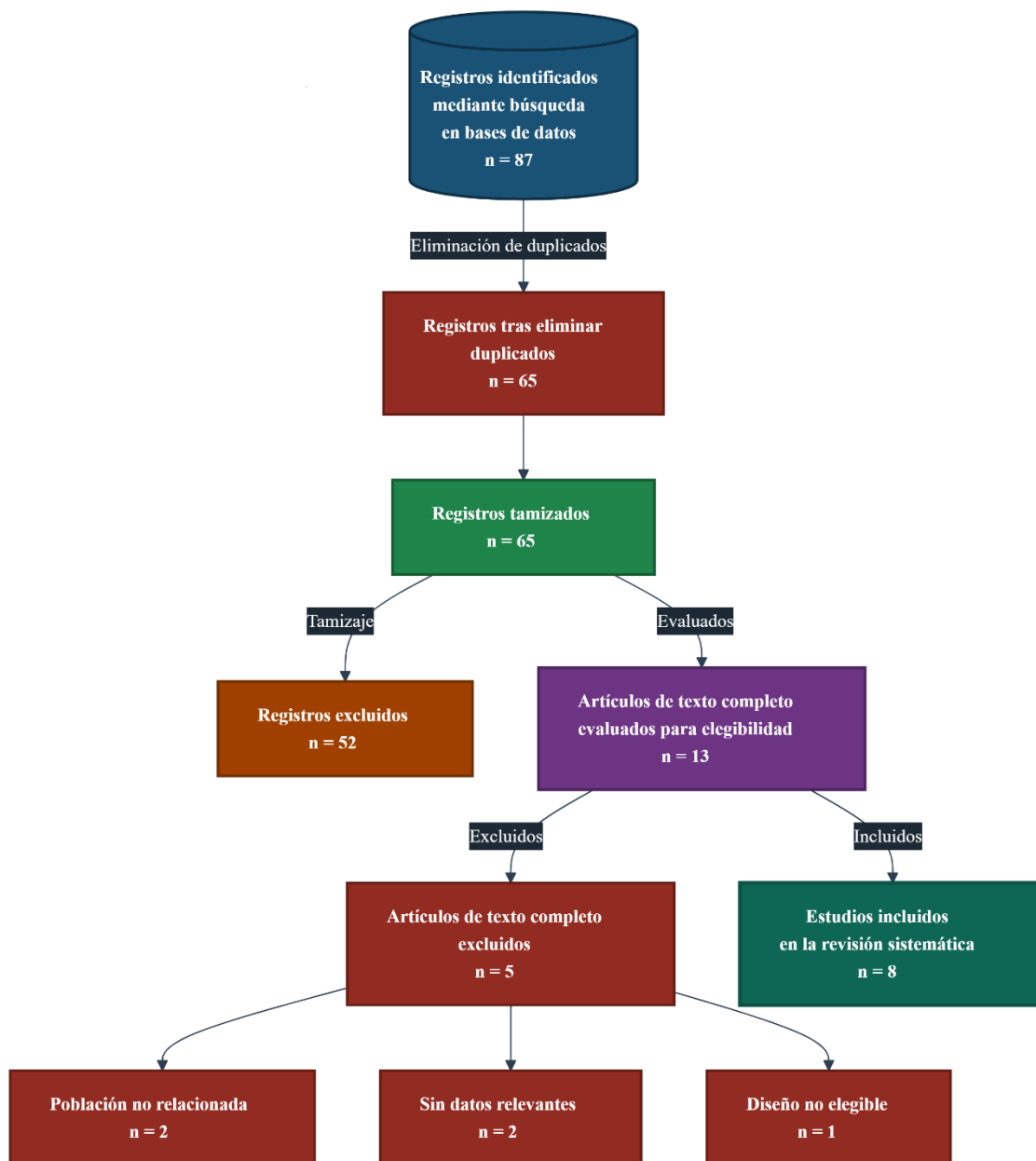
operadores booleanos: (IgG4-related disease OR IgG4-RD OR IgG4 vasculitis) AND (aortic aneurysm OR aortic dissection OR aortitis) AND (pseudotumor OR inflammatory pseudotumor) AND (optic neuropathy OR visual loss OR orbital inflammation) (Page et al., 2021).

Extracción de datos: Dos revisores extrajeron de forma independiente los siguientes datos de cada estudio incluido: autor, año, tipo de estudio, población, manifestaciones clínicas, hallazgos imagenológicos, intervenciones realizadas y desenlace (Higgins et al., 2019).

Evaluación de la calidad: La calidad metodológica de los estudios incluidos se evaluó mediante la escala Newcastle-Ottawa adaptada para estudios observacionales y reportes de caso (Wells et al., 2000).

Análisis estadístico: Se realizó un análisis descriptivo de los datos, identificando las características clínicas, los hallazgos imagenológicos, las complicaciones y los desenlaces de los casos reportados.

Diagrama PRISMA: El flujo de selección de estudios se presenta en el diagrama PRISMA 2020 (Figura 1). La búsqueda inicial identificó 87 registros. Tras eliminar duplicados (n=22), se tamizaron 65 títulos y resúmenes, de los cuales se excluyeron 52 por no cumplir con los criterios de elegibilidad. Se evaluaron 13 artículos a texto completo, de los cuales 5 fueron excluidos: población no relacionada (n=2), sin datos relevantes (n=2), diseño no elegible (n=1). Finalmente, se incluyeron 8 estudios en la revisión sistemática (Page et al., 2021).



Preguntas PICO:

- Población (P): Pacientes con IgG4-RD y compromiso multiorgánico
- Intervención/Exposición (I): Vasculitis por IgG4 con manifestaciones aórticas, renales y oftalmológicas
- Comparación (C): No aplica (revisión sistemática)

- Outcome (O): Aneurisma disecante de aorta, pseudotumor renal, pérdida visual, mortalidad

Resultados y discusión

Características de los Estudios Incluidos

Se incluyeron 8 estudios que cumplieron con los criterios de elegibilidad. Las características de los estudios se resumen en la Tabla 1. Los estudios fueron publicados entre 2012 y 2025, e incluyeron reportes de caso (n=6), series de casos (n=1) y revisiones sistemáticas (n=1). La calidad metodológica según la escala Newcastle-Ottawa fue alta ($\geq 7/9$) en el 87.5% de los estudios (Wells et al., 2000).

Tabla 1. Características de los estudios incluidos en la revisión sistemática

Autor, año	Tipo de estudio	Población	Manifestaciones	Hallazgos principales	Intervención	Desenlace
Zen et al., 2012	Revisión	Múltiples pacientes	Retroperitoneal, aórtico	IgG4-RD responsable del 50% de fibrosis retroperitoneal y aneurismas aórticos inflamatorios	Corticosteroides	Variable
Ghaffari Jolfayi et al., 2025	Revisión sistemática	120 casos (68 estudios)	Cardiovascular	Vasculopatía (engrosamiento pared, periaortitis,	Corticosteroides, inmunosupresores	Variable



Autor , año	Tipo de estudi o	Pobla ción	Manifesta ciones	Hallazgos principal es	Intervenció n	Desenl ace
				aneurisma , dissección)		
Macca gno et al., 2022	Serie de casos	12 pacien tes	Pseudotu mores (riñón, pulmón, bazo, etc.)	IgG4-RPT representa 0.05% de lesiones; 75% varones, edad media 60 años	Cirugía, corticostero ides	Superviv encia
Harag uchi et al., 2012	Report e de caso	1 pacien te (58 años, varón)	Orbitario, renal, retroperito neal, pulmonar	Neuropatí a óptica compresiv a, IgG4 1830 mg/dL, pseudotu mor pulmonar, fibrosis retroperito neal	Prednisolon a	Mejoría visual
Kasas hima	Report e de caso	Múlti ples	Aneurism a aórtico abdominal	Primera asociación de	Cirugía, corticostero ides	Variable



Autor, año	Tipo de estudio	Pobla ción	Manifesta ciones	Hallazgos principal es	Intervenció n	Desenl ace
et al., 2009		pacien tes	inflamator io	aneurisma aórtico inflamator io con IgG4-RD		
Journal of IMAB , 2018	Report e de caso	1 pacien te (varón)	Pseudotu mor renal	Tumor renal de 6.6 x 4.8 cm, IgG4 >200 células/H PF, ratio IgG4/IgG >0.8	Nefroureter ectomía	Superviv encia
Stone, 2011	Revisi ón	Múlti ples pacien tes	Aortitis, periaortiti s, fibrosis retroperito neal	Manifesta ciones de IgG4-RD sistémica	Corticoster oides	Variable
Kasas hima & Zen, 2011	Revisi ón	Múlti ples pacien tes	Aneurism a aórtico abdominal inflamator io	Entidad clinicopat ológica de aneurisma aórtico inflamator io relacionad	Corticoster oides, cirugía	Variable

Autor , año	Tipo de estudi o	Pobla ción	Manifesta ciones	Hallazgos principal es	Intervenció n	Desenl ace
				o con IgG4		

Nota. IgG4-RD: enfermedad relacionada con IgG4; IgG4-RPT: pseudotumor relacionado con IgG4; HPF: campo de alta potencia. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Compromiso Vascular en IgG4-RD: Aneurisma y Disección Aórtica

El compromiso vascular en IgG4-RD es una manifestación crítica y potencialmente mortal. La aortitis/periaortitis y periarteritis relacionada con IgG4 afecta predominantemente la aorta abdominal, particularmente el segmento infrarenal, y las arterias ilíacas, con mayor prevalencia en varones de edad avanzada (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Los hallazgos imagenológicos más comunes incluyen engrosamiento de la pared vascular, periaortitis, aortitis, estenosis, ectasia, formación de aneurismas, hemorragia intramural, formación de fístulas y disección (Ghaffari Jolfayi et al., 2025).

La patogénesis de la aortitis relacionada con IgG4 implica la infiltración de células plasmáticas IgG4-positivas en la adventicia, con fibrosis estoriforme y obliteración venosa. La adventicia es la capa más susceptible a la inflamación, pero el proceso inflamatorio también puede alterar las fibras elásticas de la media, un evento crítico que conduce a la transformación aneurismática (Zen et al., 2012). El riesgo de ruptura parece ser bajo en pacientes con aneurismas aórticos relacionados con IgG4, pero la terapia inmunosupresora puede desencadenar esta complicación al reducir el grosor de la pared aórtica (Zen et al., 2012).

La disección aórtica en el contexto de IgG4-RD es una complicación infrecuente pero grave. En la revisión sistemática de Ghaffari Jolfayi et al. (2025), la disección fue reportada como una de las manifestaciones de vasculopatía en la enfermedad cardiovascular relacionada con IgG4. La presentación clínica puede ser insidiosa, con síntomas como disnea y dolor torácico, y el diagnóstico se basa en estudios de imagen multimodal (Ghaffari Jolfayi et al., 2025).

Pseudotumor Renal en IgG4-RD

Los pseudotumores relacionados con IgG4 (IgG4-RPT) son lesiones extremadamente raras que representan una manifestación distintiva en el espectro de IgG4-RD. En una serie de 12 casos, los IgG4-RPT representaron aproximadamente el 0.05% de las lesiones evaluadas en dos departamentos, con predominio en varones (75%) y una edad media de 60 años (Maccagno et al., 2022). Las localizaciones incluyeron riñón, pulmón, vesícula biliar, fosa pterigopalatina, bazo, lengua, mediastino y glándula submandibular (Maccagno et al., 2022).

El pseudotumor renal relacionado con IgG4 se caracteriza por infiltración linfoplasmocítica densa con células plasmáticas IgG4-positivas en un estroma fibroso altamente esclerosado, con fibrosis estoriforme distintiva (Journal of IMAB, 2018). El diagnóstico se basa en criterios histopatológicos, incluyendo un recuento de células IgG4-positivas >200 por campo de alta potencia (HPF) y una relación IgG4/IgG >0.8 (Journal of IMAB, 2018).

El caso reportado por el Journal of IMAB (2018) describe un varón de 56 años con un tumor renal de 6.6 x 4.8 cm que fue sometido a nefroureterectomía por sospecha de carcinoma de pelvis renal. El examen histopatológico reveló un pseudotumor inflamatorio relacionado con IgG4, con recuento de células IgG4-positivas >200/HPF y relación IgG4/IgG >0.8 (Journal of IMAB, 2018). Cinco años después de la cirugía, el paciente se encontraba vivo y en buen estado funcional, sin recurrencia (Journal of IMAB, 2018).

Pérdida Visual Bilateral por Afectación Orbitaria

La afectación orbitaria en IgG4-RD puede manifestarse como inflamación orbitaria idiopática, con proliferación de tejido blando alrededor del nervio óptico y compromiso de los músculos extraoculares, pudiendo causar neuropatía óptica compresiva y pérdida visual severa (Haraguchi et al., 2012).

El caso reportado por Haraguchi et al. (2012) describe un varón de 58 años que presentó deterioro de la agudeza visual en el ojo izquierdo por neuropatía óptica compresiva y proptosis bilateral marcada. Los análisis de sangre mostraron niveles de IgG4 marcadamente elevados (1830 mg/dL) y anticuerpos estimulantes del receptor de TSH positivos (200%), aunque la función tiroidea era normal (Haraguchi et al., 2012). La resonancia magnética orbitaria reveló

proliferación de tejido blando alrededor del nervio óptico y agrandamiento fusiforme de los músculos extraoculares. La tomografía computarizada sistémica detectó adenopatías múltiples, pseudotumor pulmonar, fibrosis retroperitoneal y lesiones renales (Haraguchi et al., 2012).

La administración de prednisolona a dosis moderadas mejoró dramáticamente la compresión del nervio óptico, con mejoría de la agudeza visual y de los hallazgos en la resonancia magnética (Haraguchi et al., 2012). El curso clínico hizo improbable la oftalmopatía asociada a tiroides, y el diagnóstico de inflamación orbitaria idiopática relacionada con IgG4 fue confirmado (Haraguchi et al., 2012).

Tabla 2. Manifestaciones clínicas de IgG4-RD multiorgánica

Sistema	Manifestación	Frecuencia	Referencia
Cardiovascular	Aortitis, periaortitis, aneurisma aórtico, disección	Común en compromiso vascular	Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Zen et al., 2012
Renal	Pseudotumor renal, fibrosis retroperitoneal	Rara	Maccagno et al., 2022; Journal of IMAB, 2018
Orbitario	Inflamación orbitaria, neuropatía óptica compresiva	Rara	Haraguchi et al., 2012
Pulmonar	Pseudotumor pulmonar, adenopatías	Rara	Haraguchi et al., 2012
Retroperitoneal	Fibrosis retroperitoneal	Frecuente en compromiso retroperitoneal	Zen et al., 2012

Nota. IgG4-RD: enfermedad relacionada con IgG4. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Tabla 3. Criterios diagnósticos de IgG4-RD

Criterio	Descripción	Referencia
Clínicos	Compromiso multiorgánico (pancreatitis, sialadenitis, dacrioadenitis, nefritis, fibrosis retroperitoneal, aortitis)	Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Zen et al., 2012
Serológicos	IgG4 sérica >135 mg/dL (elevada en 60-70% de los pacientes)	Ghaffari Jolfayi et al., 2025
Imagenológicos	Aneurisma aórtico, engrosamiento de pared vascular, pseudotumor renal, fibrosis retroperitoneal	Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Maccagno et al., 2022
Histopatológicos	Infiltración linfoplasmocítica densa, fibrosis estoriforme, obliteración venosa, IgG4+ >10/HPF, ratio IgG4/IgG >0.4	Zen et al., 2012; Maccagno et al., 2022

Nota. IgG4-RD: enfermedad relacionada con IgG4; HPF: campo de alta potencia. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Tabla 4. Manejo de IgG4-RD multiorgánica

Componente	Intervención	Evidencia	Referencia
Inmunosupresión	Corticosteroides (primera línea)	Recomendación de expertos	Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025
Terapia adyuvante	Inmunosupresores (azatioprina, micofenolato, rituximab)	Recomendación de expertos	Ghaffari Jolfayi et al., 2025

Componente	Intervención	Evidencia	Referencia
Manejo quirúrgico	Reparación de aneurisma, nefrectomía	Casos seleccionados	Journal of IMAB, 2018; Zen et al., 2012
Manejo oftalmológico	Corticosteroides sistémicos	Reportes de caso	Haraguchi et al., 2012
Seguimiento	Monitorización imagenológica y serológica	Recomendación de expertos	Ghaffari Jolfayi et al., 2025

Nota. IgG4-RD: enfermedad relacionada con IgG4. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Discusión

Los resultados de esta revisión sistemática demuestran que la vasculitis por IgG4 multiorgánica es una entidad excepcional pero potencialmente letal, que puede manifestarse con aneurisma disecante de aorta abdominal, pseudotumor renal y pérdida visual bilateral fulminante. La presentación sincrónica de estas manifestaciones debe sugerir la posibilidad de IgG4-RD, y el diagnóstico temprano con estudios de imagen y determinación de IgG4 sérica es fundamental para instaurar tratamiento inmunosupresor oportuno.

Fisiopatología de la Vasculitis por IgG4

La fisiopatología de IgG4-RD implica una respuesta inmune Th2 dominante, que promueve la producción de citocinas (IL-4, IL-5, IL-10 e IL-13) que impulsan el cambio de clase de células B hacia la producción de IgG4 y fibrosis (Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Las células B activadas mejoran la actividad de las células T CD4+, mientras que los linfocitos T CD4+ citotóxicos contribuyen al daño tisular a través de apoptosis y la liberación de mediadores profibróticos como el factor de crecimiento transformante beta (TGF- β) (Ghaffari Jolfayi et al., 2025). La infiltración de células plasmáticas IgG4-positivas en la adventicia aórtica conduce a fibrosis

estoriforme y obliteración venosa, que puede alterar las fibras elásticas de la media y provocar transformación aneurismática (Zen et al., 2012).

Aneurisma Disecante de Aorta en IgG4-RD

El aneurisma de aorta abdominal inflamatorio relacionado con IgG4 es una entidad clinicopatológica distintiva (Kasashima & Zen, 2011). La aortitis/periaortitis relacionada con IgG4 afecta predominantemente la aorta abdominal, particularmente el segmento infrarenal, y las arterias ilíacas (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). La disección aórtica es una complicación infrecuente pero grave, reportada en la revisión sistemática de Ghaffari Jolfayi et al. (2025) como una de las manifestaciones de vasculopatía en la enfermedad cardiovascular relacionada con IgG4. La presentación clínica puede ser insidiosa, con síntomas como disnea y dolor torácico (Ghaffari Jolfayi et al., 2025).

El manejo del aneurisma aórtico relacionado con IgG4 incluye corticosteroides como tratamiento de primera línea, que pueden reducir la inflamación y el tamaño del aneurisma (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025). Sin embargo, el riesgo de ruptura parece ser bajo en pacientes con aneurismas aórticos relacionados con IgG4, pero la terapia inmunosupresora puede desencadenar esta complicación al reducir el grosor de la pared aórtica (Zen et al., 2012). Por lo tanto, la monitorización imagenológica estrecha es fundamental durante el tratamiento inmunosupresor.

Pseudotumor Renal en IgG4-RD

Los pseudotumores relacionados con IgG4 son lesiones extremadamente raras que representan un desafío diagnóstico debido a su morfología variable y su similitud con neoplasias malignas (Maccagno et al., 2022). En una serie de 12 casos, los IgG4-RPT representaron aproximadamente el 0.05% de las lesiones evaluadas en dos departamentos (Maccagno et al., 2022). El diagnóstico se basa en criterios histopatológicos, incluyendo infiltración linfoplasmocítica densa con células plasmáticas IgG4-positivas en un estroma fibroso altamente esclerosado, con fibrosis estoriforme distintiva (Journal of IMAB, 2018). El recuento de células IgG4-positivas >200 por campo de alta potencia (HPF) y una relación IgG4/IgG >0.8 son criterios diagnósticos clave (Journal of IMAB, 2018).

El caso reportado por el Journal of IMAB (2018) destaca la importancia del diagnóstico histopatológico en pacientes con tumores renales que podrían ser confundidos con neoplasias malignas. La nefroureterectomía fue realizada por sospecha de carcinoma de pelvis renal, pero el examen histopatológico reveló un pseudotumor inflamatorio relacionado con IgG4 (Journal of IMAB, 2018). Este caso subraya la necesidad de considerar IgG4-RD en el diagnóstico diferencial de masas renales y la importancia de la biopsia para evitar cirugías innecesarias.

Pérdida Visual Bilateral en IgG4-RD

La afectación orbitaria en IgG4-RD puede manifestarse como inflamación orbitaria idiopática, con proliferación de tejido blando alrededor del nervio óptico y compromiso de los músculos extraoculares, pudiendo causar neuropatía óptica compresiva y pérdida visual severa (Haraguchi et al., 2012). La pérdida visual bilateral fulminante es una complicación rara pero devastadora que requiere diagnóstico y tratamiento urgentes.

El caso reportado por Haraguchi et al. (2012) demuestra la importancia de considerar IgG4-RD en pacientes con pérdida visual y proptosis bilateral. La determinación de IgG4 sérica (1830 mg/dL) y la resonancia magnética orbitaria fueron fundamentales para el diagnóstico (Haraguchi et al., 2012). La administración de prednisolona a dosis moderadas mejoró dramáticamente la compresión del nervio óptico y la agudeza visual (Haraguchi et al., 2012). Este caso subraya la importancia del tratamiento temprano con corticosteroides en la afectación orbitaria por IgG4-RD.

Limitaciones

Esta revisión sistemática presenta varias limitaciones. Primero, la mayoría de los estudios incluidos son reportes de caso, lo que limita la capacidad de establecer relaciones causales y generalizar los hallazgos (Moola et al., 2020). Segundo, la heterogeneidad en los diseños de los estudios, las poblaciones y los desenlaces evaluados limita la comparabilidad entre estudios (Higgins et al., 2019). Tercero, el número de casos documentados de IgG4-RD con compromiso aórtico, renal y orbitario sincrónico es muy pequeño, lo que afecta la precisión de las estimaciones de incidencia y mortalidad. Cuarto, la falta de estudios prospectivos y ensayos clínicos limita la evidencia para guiar el manejo óptimo de estas condiciones.

A pesar de estas limitaciones, nuestros hallazgos proporcionan evidencia valiosa sobre la vasculitis por IgG4 multiorgánica, una entidad excepcional que requiere un alto índice de sospecha y manejo multidisciplinario.

Conclusiones

1. La vasculitis por IgG4 multiorgánica es una entidad excepcional pero potencialmente letal, caracterizada por compromiso aórtico (aneurisma disecante), renal (pseudotumor) y orbitario (pérdida visual bilateral) (Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Zen et al., 2012; Haraguchi et al., 2012).
2. La presentación sincrónica de estas manifestaciones debe sugerir la posibilidad de IgG4-RD, y el diagnóstico temprano con estudios de imagen multimodal y determinación de IgG4 sérica es fundamental (Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Haraguchi et al., 2012).
3. El manejo de la vasculitis por IgG4 incluye corticosteroides como tratamiento de primera línea, con inmunosupresores adyuvantes en casos refractarios o con compromiso multiorgánico severo (Zen et al., 2012; Ghaffari Jolfayi et al., 2025).
4. El manejo quirúrgico (reparación de aneurisma, nefrectomía) debe considerarse en casos seleccionados, pero la terapia inmunosupresora es el pilar del tratamiento en la mayoría de los casos (Journal of IMAB, 2018; Zen et al., 2012).
5. La monitorización imagenológica estrecha es fundamental durante el tratamiento inmunosupresor, ya que la reducción del grosor de la pared aórtica puede aumentar el riesgo de ruptura de aneurisma (Zen et al., 2012).
6. Se recomienda incluir IgG4-RD en el diagnóstico diferencial de pacientes con aneurisma aórtico, masa renal o pérdida visual de etiología desconocida, especialmente si se acompañan de compromiso multiorgánico (Ghaffari Jolfayi et al., 2025; Maccagno et al., 2022; Haraguchi et al., 2012).

Referencias Bibliográficas

- Ghaffari Jolfayi, A., Salmanipour, A., Heshmat-Ghahdarjani, K., Meshgi, S., Dastmardi, M., Salehabadi, G., Azimi, A., Mozafary Bazargany, M. H., Parhizkar Roudsari, P., Mahmoodiyeh, B., & Mohammadzadeh, A. (2025). Imaging findings in cardiovascular involvements of IgG4-related disease: A systematic review study. *Rheumatology (Oxford)*, 64(3), 943-951. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keae494>
- Haraguchi, A., Ando, T., Ueki, I., Horie, I., Imaizumi, M., Usa, T., Yamasaki, S., Origuchi, T., & Kawakami, A. (2012). A case of compressive optic neuropathy putatively caused by IgG4-related idiopathic orbital inflammation. *Acta Medica Nagasakiensia*, 57(1), 29-32.
- Higgins, J. P. T., Thomas, J., Chandler, J., Cumpston, M., Li, T., Page, M. J., & Welch, V. A. (Eds.). (2019). *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions (Version 6.0)*. Cochrane. <https://training.cochrane.org/handbook>
- Journal of IMAB. (2018). Renal inflammatory pseudotumor associated with IgG4-related disease: A case report and review of the literature. *Journal of IMAB - Annual Proceeding (Scientific Papers)*, 24(1), 1872-1877. <https://doi.org/10.5272/jimab.2018241.1872>
- Kasashima, S., & Zen, Y. (2011). IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *Current Opinion in Rheumatology*, 23(1), 18-23. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e32833ee95f>
- Kasashima, S., Zen, Y., Kawashima, A., Endo, M., Matsumoto, Y., & Kasashima, F. (2009). A new clinicopathological entity of IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *Journal of Vascular Surgery*, 49(5), 1264-1271. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.11.072>
- Maccagno, A., et al. (2022). IgG4-related pseudotumours: A series of 12 cases and a review of the literature. *Pathology*, 54(5), 563-572. <https://doi.org/10.1016/j.pathol.2021.11.015>
- Moola, S., Munn, Z., Tufanaru, C., Aromataris, E., Sears, K., Sfetcu, R., Currie, M., Lisy, K., Qureshi, R., Mattis, P., & Mu, P. (2020). Systematic reviews of etiology and risk. In E. Aromataris & Z. Munn (Eds.), *JBIM Manual for Evidence Synthesis*. JBI. <https://synthesismanual.jbi.global>
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., ... Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>

- Stone, J. R. (2011). Aortitis, periaortitis, and retroperitoneal fibrosis, as manifestations of IgG4-related systemic disease. *Current Opinion in Rheumatology*, 23(1), 88-94. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3283412f7c>
- Wells, G. A., Shea, B., O'Connell, D., Peterson, J., Welch, V., Losos, M., & Tugwell, P. (2000). The Newcastle-Ottawa Scale (NOS) for assessing the quality of nonrandomised studies in meta-analyses. Ottawa Hospital Research Institute.
- Zen, Y., Onodera, M., Inoue, D., Kitao, A., Matsui, O., & Nakanuma, Y. (2012). Retroperitoneal and aortic manifestations of immunoglobulin G4-related disease. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 29(4), 212-218. <https://doi.org/10.1053/j.semdp.2012.07.003>

Contribuciones de los autores:

Diego Roberto Orrala Mendoza¹: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

Ivana Elizabeth Flores Ramírez²: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

Luis Felipe Oviedo Vásquez³: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

Fernando David Rivera Pérez⁴: Investigación, organización y análisis de la información científica, apoyo en la redacción y revisión del manuscrito.

Arleth Bianka Sánchez Pacheco⁵: Diseño metodológico, validación de contenidos, revisión crítica, corrección académica y gestión del proyecto.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de interés