

## Fibrosis retroperitoneal probablemente relacionada con enfermedad por IgG4 y positividad antifosfolípida

Sara Jiménez-González<sup>ID</sup>, Víctor José Vega-Rodríguez<sup>ID</sup>, Fabiola Campo-Lobato, Isabel González-Fernández, Pilar Sánchez-Latasa<sup>ID</sup>

Servicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA), Salamanca, España

Recibido: 29/07/2025

Aceptado: 27/03/2026

En línea: 30/04/2026

**Citar como:** Jiménez-González S, Vega-Rodríguez VJ, Campo-Lobato F, González-Fernández I, Sánchez-Latasa P. Fibrosis retroperitoneal probablemente relacionada con enfermedad por IgG4 y positividad antifosfolípida. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (abril); 11(1): 25-29. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n1a9>.

**Cite this as:** Jiménez-González S, Vega-Rodríguez VJ, Campo-Lobato F, González-Fernández I, Sánchez-Latasa P. *Retroperitoneal fibrosis probably related to IgG4 disease and antiphospholipid positivity*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (April); 11(1): 25-29. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n1a9>.

**Autora para correspondencia:** Sara Jiménez-González. [sarjimen@outlook.es](mailto:sarjimen@outlook.es)

### Palabras clave

- ▷ enfermedad por IgG4
- ▷ fibrosis retroperitoneal
- ▷ síndrome antifosfolípido

### Resumen

Se presenta un caso de fibrosis retroperitoneal (FRP) probablemente relacionada con enfermedad por IgG4 (IgG4-RD), asociada a positividad antifosfolípida no confirmatoria de síndrome antifosfolípido (SAF). Mujer de 57 años con antecedentes de cardiopatía isquémica, psoriasis e hipotiroidismo, que presentaba claudicación intermitente y dolor lumbar crónico con signos de arteriopatía periférica. La angio-TAC mostró trombosis aórtica infrarrenal y periaortitis y PET-TC fue compatible con FRP activa. Además, el estudio de autoinmunidad mostró anticoagulante lúpico positivo y anticardiolipina IgM débilmente positiva. FRP activa probablemente asociada a IgG4-RD y positividad antifosfolípida sugestiva de SAF. Recibió tratamiento con corticoides y rituximab con buena evolución. Este caso ilustra la complejidad diagnóstica de las enfermedades sistémicas y el riesgo vascular añadido de estas.

### Keywords

- ▷ IgG4 disease
- ▷ retroperitoneal fibrosis
- ▷ antiphospholipid syndrome

### Abstract

*We present a case of retroperitoneal fibrosis (RPF) likely related to IgG4-related disease (IgG4-RD), associated with antiphospholipid positivity not conclusive of antiphospholipid syndrome (APS). A 57-year-old woman with a history of ischemic heart disease, psoriasis, and hypothyroidism presented with intermittent claudication and chronic low back pain with signs of peripheral artery disease. CT angiography showed infrarenal aortic thrombosis and periaortitis, and PET-CT was consistent with active RPF. Furthermore, autoimmunity testing showed a positive lupus anticoagulant and weakly positive anticardiolipin IgM. Active RPF was likely associated with IgG4-RD, and the antiphospholipid positivity was suggestive of APS. She received treatment with corticosteroids and rituximab with a good outcome. This case illustrates the diagnostic complexity of systemic diseases and their associated vascular risk.*

### Puntos destacados

- ▷ Caso infrecuente de fibrosis retroperitoneal (FRP) con sospecha razonada de IgG4-RD y con posible síndrome antifosfolípido (SAF) asociado.
- ▷ Este caso subraya la importancia de una evaluación integral ante síntomas inespecíficos, la complejidad diagnóstica de las enfermedades sistémicas, incluyendo la interpretación prudente de los hallazgos inmunológicos; y el riesgo vascular (RV) aumentado de estas.

complicaciones obstructivas<sup>1</sup>. El 70 % son formas idiopáticas, de las que 35-60 % se asocian a enfermedad por IgG4 (IgG4-RD), siendo el 30 % secundarias<sup>1,2</sup>.

Se presenta un caso clínico de presentación inespecífica, cuya evaluación diagnóstica integral permitió identificar una FRP con datos sugestivos de enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) y probable síndrome antifosfolípido (SAF), una combinación muy poco frecuente.

## Introducción

La fibrosis retroperitoneal (FRP) es una enfermedad rara (incidencia de 0,1-1,3 casos/ 100.000 personas al año), más frecuente en varones de edad media (40-60 años) y caracterizada por la presencia de tejido fibroinflamatorio en el retroperitoneo, típicamente alrededor de la aorta abdominal infrarrenal y vasos ilíacos, que puede envolver estructuras adyacentes como los uréteres y generar

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 57 años con antecedentes de cardiopatía isquémica reciente, patología de origen autoinmune (psoriasis e hipotiroidismo) y atrofia renal derecha

de etiología no filiada y conocida desde 2019 con hipertrofia compensadora contralateral y función renal global conservada.

Presentaba debilidad y parestesias en extremidades inferiores con la deambulación desde hacía 2 años, que habían ido en progresión hasta presentar claudicación intermitente grave (deambulación limitada a 20-30 metros hasta tener que detenerse), así como dolor en región lumbar y cintura pélvica de carácter mixto y de intensidad moderada desde hace un año que se había incrementado progresivamente.

Valorada en múltiples ocasiones en diferentes consultas durante los últimos dos años, sin haberse concluido un diagnóstico concreto y sin mejoría con tratamiento sintomático. Se procedió a ingreso en Medicina Interna para estudio.

### Exploración física

Las constantes al ingreso fueron: Presión arterial de 149/64 mm(Hg), frecuencia cardíaca de 88 latidos por minuto, saturación de oxígeno de 98 % (FiO<sub>2</sub>: 21 %), y temperatura de 36,2 °C.

Presentaba buen estado general. En la exploración física de cabeza y cuello, tórax y abdomen no se detectaron hallazgos patológicos. En extremidades inferiores no había edema ni signos de trombosis venosa profunda, pero los pulsos femorales y poplíteos eran débiles, con pedios no palpables, e índice tobillo-brazo de 0,4 (0,91-1,30). En la piel, no había lesiones cutáneas ni trastornos tróficos, y las maniobras de Lasègue y Bragard fueron negativas.

### Pruebas complementarias

La analítica mostraba elevación de reactantes de fase aguda (RFA), anemia inflamatoria e hipergammaglobulinemia policlonal (tabla 1). El estudio inmunológico detectó anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico positivos, con IgG4 sérica normal.

Se realizó una angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) que evidenció una trombosis crónica de la aorta infrarrenal y periaortitis con atrapamiento ureteral derecho. Dados los hallazgos, se realizó TC con emisión de positrones (PET-TC), que mostraba afectación vascular (eje aorto-iliaco y cayado aórtico), retroperitoneal (periaortitis y atrapamiento ureteral) y musculoesquelético (trocanteritis bilateral) (figura 1 y vídeo 1).

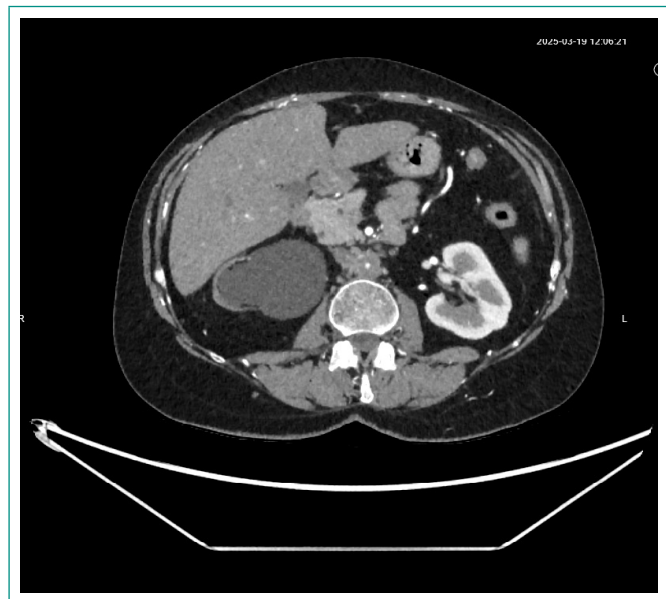
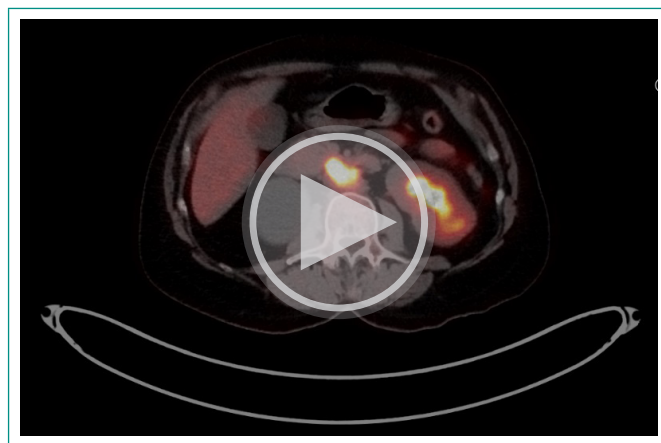


Figura 1. Captura de imagen de TC.



Vídeo 1. Captura de vídeo de PET-TC.

### Evolución

La paciente recibió inicialmente bolos de metilprednisolona 125 mg intravenosos al día durante 3 días; posteriormente, prednisona oral a 0,5 mg/kg/día (30 mg/día) durante 4 semanas, con descenso progresivo (5 mg cada 2 semanas hasta 10 mg/día y posteriormente 2,5 mg cada 2 semanas), y tratamiento concomitante con rituximab como inducción a dosis de 1.000 mg intravenosos cada 15 días en dos dosis, seguido de mantenimiento de 500 mg intravenosos cada 6 meses, por la alta actividad inflamatoria. Dada la trombosis aórtica, se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis terapéuticas (enoxaparina 1mg/kg/12h), que posteriormente se cambió a acenocumarol. Respecto al atrapamiento ureteral derecho, no se planteó derivación urinaria en espera de la evolución radiológica con el tratamiento antiinflamatorio (riñón derecho atrófico y anulado funcionalmente).

Con estas medidas, la paciente presentó una notable mejoría clínica (desaparición de la claudicación intermitente ante cuestas pronunciadas y mejoría del dolor lumbar), analítica (notable descenso de RFA hasta la práctica normalidad) y radiológica (disminución de la actividad inflamatoria periaórtica por TC y desaparición del atrapamiento ureteral).

### Diagnóstico

Fibrosis retroperitoneal activa probablemente asociada a enfermedad relacionada con IgG4, sin confirmación histológica, y con positividad antifosfolípida sugestiva pero no diagnóstica de síndrome antifosfolípido, que cursó con periaortitis, trombosis aórtica infrarrenal y atrapamiento ureteral derecho de probable etiología inflamatoria.

### Discusión

La FRP, y su forma asociada a IgG4-RD, es una enfermedad poco frecuente cuyo diagnóstico requiere un alto índice de sospecha clínica y se fundamenta en la integración de hallazgos clínicos, analíticos y de imagen (criterios de clasificación ACR/EULAR de 2019 de FRP por IgG4-RD)<sup>1-4</sup>.

La presentación clínica es subaguda e inespecífica<sup>1</sup>. El dolor lumbar o abdominal es el síntoma más frecuente (90 %); asociado o no a síntomas urinarios (disuria, polaquiuria) por compresión ureteral (50%) y síndrome constitucional (astenia, febrícula o pérdida de peso) (20-40%), en formas avanzadas y por IgG4-RD. La claudicación intermitente es poco común y está presente en formas con compromiso vascular avanzado<sup>1</sup>. La exploración física suele ser inespecífica<sup>1</sup>. La paciente presentaba dolor lumbar crónico, síntoma frecuente pero inespecífico (con el consiguiente retraso diagnóstico), y claudicación intermitente; sin síndrome constitucional ni síntomas urinarios (figura 2).

Prueba complementaria	Fecha	Resultado
Ecografía Doppler de extremidades inferiores (EE. II.)	27/01/2023	Exploración venosa normal.
Angio-TAC de abdomen y EE. II.	19/06/2023	Exploración venosa normal. <b>Posible componente oclusivo parcial de forma craneal a arterias femorales comunes.</b>
RMN de columna lumbar	11/09/2023	Riñón derecho atrófico. Posible adenoma suprarrenal izquierdo. <b>Aorta abdominal y sus ramas y arterias de MMII permeables y sin estenosis significativas en el momento actual.</b>
Electroneurografía y electromiografía de EE. II.	13/11/2023	<b>Hernia discal postero central L5-S1 de predominio izquierdo y que contacta con la salida radicular S1 izquierda.</b> <b>Protrusión discal anular L4-L5 de predominio izquierdo.</b>
RMN de cráneo y columna cervical	04/12/2023	<b>Leucoencefalopatía de pequeño vaso.</b> Columna cervical sin alteraciones.
Analíticas con estudios sistemáticos	26/03/2025  02/04/2025	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bioquímica: Glucosa 92 mg/dL (74-106 mg/dL), función renal y PFH normales, proteínas 7 g/dL (5,7-8,2 g/dL), albúmina 3,8 g/dL (3,2-4,8 g/dL), CK &lt;15U/L (34-145U/L), <b>PCR 5,2 mg/dL (&lt;0,5 mg/dL).</b></li> <li>Hemograma: <b>Hemoglobina 11,2 g/dL (12-15 g/dL), Hematocrito 35,4 % (35-45 %), V.C.M 82,5 fL (80-98 fL), H.C.M. 26 pg (27-3 5pg)</b>, leucocitos 8,7x10<sup>3</sup>/μL (3,8-11 x10<sup>3</sup>/μL), neutrófilos 6,3x10<sup>3</sup>/μL (1,8-7 x10<sup>3</sup>/μL), plaquetas 353x10<sup>3</sup>/μL (140-450x10<sup>3</sup>/μL), <b>VSG 87 mm (0-30 mm).</b></li> <li>Estudio de anemias: <b>Ferritina 367 ng/mL (15-200ng/mL)</b>, transferrina 177 mg/dL (250-380 mg/dL), <b>índice de saturación de transferrina 13 % (16-45 %)</b>, ácido fólico 3,3 ng/mL (&gt;5,4 ng/mL), vitamina B12 466 pg/mL (211-911 pg/mL).</li> <li>Proteinograma: Albúmina 3,18 g/dL, alfa 1 globulina 0,57 g/dL, alfa 2 globulina 0,88 g/dL, beta globulina 1,20 g/dL, <b>gammaglobulina 1,36 g/dL.</b></li> <li>Coagulación: Normal.</li> <li>Sistemático, sedimento e índice albúmina/creatinina en orina: normales.</li> <li>Función tiroidea: Normal.</li> <li><b>Función endocrina: Normal. Estudio de metanefrinas y catecolaminas en orina: negativo.</b></li> <li>Proteínas: <b>Beta 2 microglobulina 2,94 mg/L (1,1-2,5 mg/L)</b>, complemento C3 y C4 normal, IgG, IgA e IgM normales. <b>Inmunoglobulina G subclase 4 58 mg/dL (4,0 – 86,0 mg/dL).</b></li> <li>Estudio de autoinmunidad: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ac. anti Nucleares (ANA) negativo.</li> <li>Ac. en artritis reumatoide: Anti CCP negativo.</li> </ul> </li> <li>Anticuerpos antifosfolípidos: <b>Ac. anti cardiolipina IgG, Ac. anti B2 glicoproteína IgG y Ac. anti B2 glicoproteína IgM negativo. Ac. anti cardiolipina IgM 14 MPL (10-15MPL dudoso, &gt;15MPL positivo).</b></li> <li>Ac. vasculitis/glomerulonefritis: Ac. anti PR3, anti MPO y anti MBG negativo.</li> <li>Coagulación: <b>Anticoagulante lúpico positivo (dRVV-TR 1,69 (0-1,2))</b>, factor V Leiden y factor II 20210 (G-A) no mutados.</li> </ul>
Radiografía de tórax	26/03/2025	Proyección postero anterior y lateral. Senos costofrénicos libres. Índice cardiotorácico <50 %. Sin infiltrados parenquimatosos.
ECG	26/03/2025	Ritmo sinusal a 80 lpm. PR constante 0,16 seg. Eje 60°. QRS 0,08 seg. QS en V2, ya presente en ECG previos, en relación con SCA previo. Onda T negativa en V2, ya presente en ECG previos.
Microbiología	26/03/2025	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hemocultivos: Negativo.</li> <li>Serologías: CMV, VEB, VHS, VHA pasado/ inmunizado. VHB vacunado. VIH, VHC, sífilis y quantiferon negativo.</li> </ul>
Angio-TAC de abdomen y EE. II.	29/03/2025	Aorta abdominal de calibre normal con <b>trombosis completa de la luz del segmento infrarrenal</b> con recanalización del eje vascular de los miembros inferiores a través de las arterias epigástricas inferiores, sin estenosis a otro nivel. Alteración de la densidad de los planos grasos perivascuales retroperitoneales, que traducen <b>periaortitis crónica</b> . Atrofia renal derecha con <b>atrapamiento ureteral y dilatación del sistema excretor</b> . <b>Lesión sólida dependiente de glándula suprarrenal izquierda</b> estable y de probable naturaleza benigna.
PET-TC	02/04/2025	<b>Estudio compatible con la sospecha clínica de fibrosis retroperitoneal en relación con enfermedad por IgG4, con intenso metabolismo y afectación perivascular del eje aorto-iliaco, principalmente de la aorta abdominal infrarrenal con SUVmax de 15,7 y aproximadamente 19x28x51 mm (APxTxCC), y en el cayado de la aorta, con dilatación y engrosamiento de la aorta ascendente.</b> <b>Adenopatía ilio-obturatriz izquierda</b> , probablemente reactiva. <b>Trocanteritis femoral bilateral</b> en probable relación la enfermedad sistémica. Lesión nodular suprarrenal izquierda de carácter benigno.

Tabla 1. Pruebas complementarias.

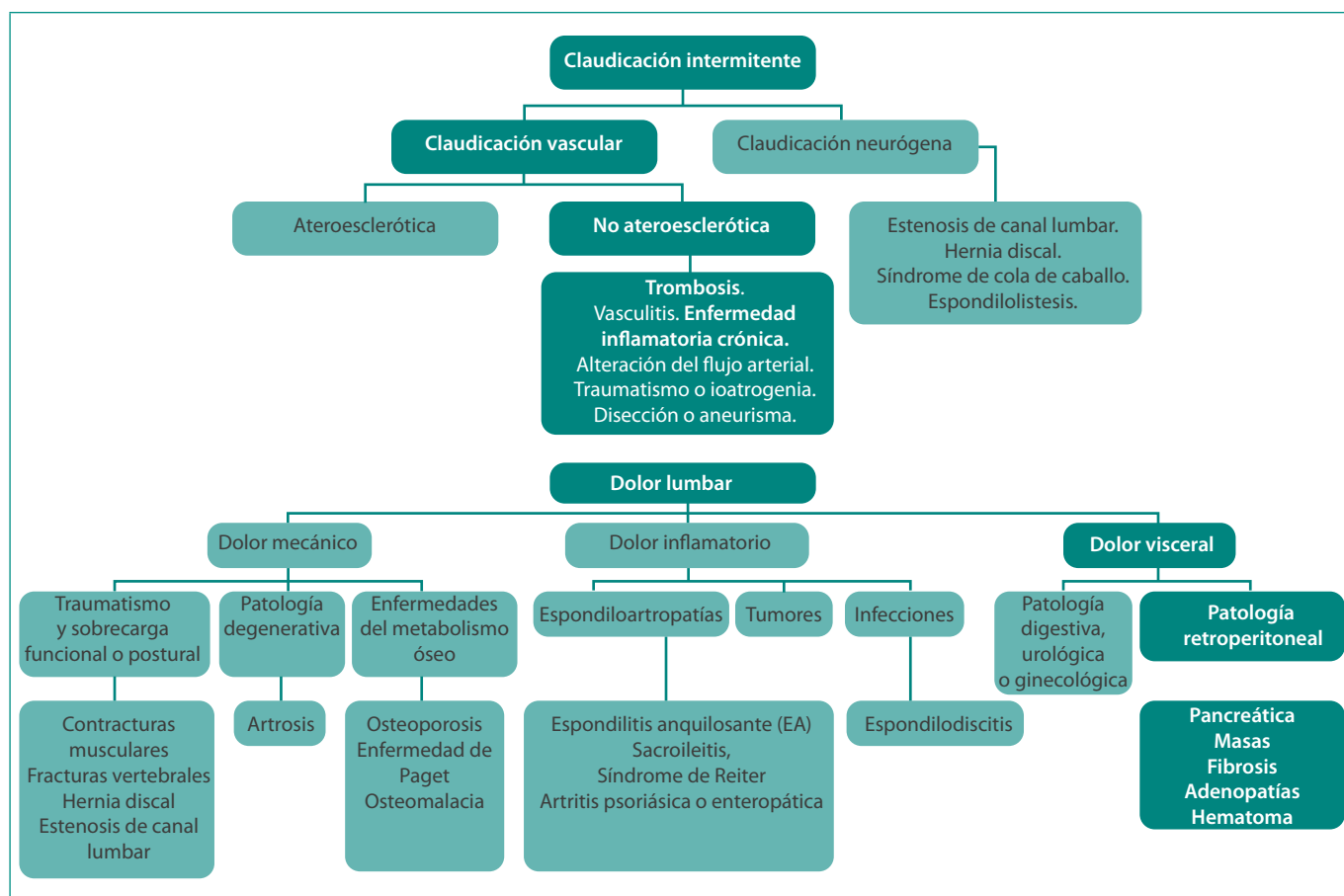


Figura 2. Diagnóstico diferencial de dolor lumbar crónico y claudicación intermitente.

Analíticamente, los hallazgos más frecuentes son la elevación de RFA (PCR y VSG) (50-70 %) y la anemia de perfil inflamatorio (50 %)<sup>1</sup>. En el caso de la FRP por IgG4-RD, hay elevación de IgG4 sérica en el 60–70 % de los casos y la hipergammaglobulinemia policlonal es frecuente<sup>2,3</sup>. La elevación de IgG4 sérica (>135 mg/dL) es sugestiva pero no diagnóstica, ya que puede estar elevada en otras enfermedades inflamatorias y no está presente en el 30–40 % de los casos confirmados de IgG4-RD<sup>2,3</sup>. Por ello, unos niveles séricos normales no excluyen completamente la entidad, aunque obligan a ser prudentes y reducen la solidez diagnóstica en ausencia de confirmación histológica. La paciente presentaba PCR, VSG y ferritina persistentemente elevadas al menos desde 2022, anemia de perfil inflamatorio leve e hipergammaglobulinemia policlonal; si bien la IgG4 era normal.

Las pruebas de imagen de elección son la TC con contraste y la resonancia magnética, siendo el hallazgo típico una masa de partes blandas retroperitoneal mal delimitada, en forma de manguito periaórtico infrarrenal, que puede extenderse a estructuras adyacentes<sup>1</sup>. La PET-TC con 18F-FDG puede ser útil para valorar la actividad inflamatoria y afectación de otras localizaciones<sup>1</sup>.

La biopsia no es estrictamente necesaria si el cuadro clínico-radiológico es compatible y la respuesta al tratamiento es buena<sup>1</sup>. Los expertos recomiendan que en la práctica clínica el diagnóstico puede establecerse sin cumplir los criterios ACR/EULAR, siempre que el contexto clínico, analítico y radiológico sea compatible, especialmente cuando no hay contraindicación para iniciar tratamiento y la biopsia no es factible o rentable<sup>1-3</sup>.

En nuestra paciente, el diagnóstico se basó en el cuadro compatible con afectación periaórtica extensa y multifocal con atrapamiento ureteral e implicación músculo-esquelética. Se destaca que las manifestaciones extraperitoneales es-

tán presentes en más de la mitad de los pacientes con FRP por IgG4-RD y que la periaortitis infrarrenal que se extiende inferiormente hasta afectar a los vasos ilíacos es altamente sugestiva de esta entidad<sup>2,3</sup>. Aunque los niveles de IgG4 elevados y la confirmación histológica habrían aportado mayor solidez diagnóstica, en este caso los hallazgos clínicos y radiológicos eran altamente sugestivos, no se identificaron causas secundarias y la respuesta al tratamiento fue claramente favorable. Por ello, una vez iniciado el tratamiento y ante la buena evolución posterior, se valoró que el rendimiento adicional de la biopsia sería limitado y el balance riesgo-beneficio desfavorable; por lo que se decidió no realizarla, asumiendo el diagnóstico sobre la base de la integración clínico-radiológica.

Además, presentaba trombosis aórtica, un hallazgo excepcional en el contexto de la FRP por IgG4-RD. El estudio inmunológico mostró una primera determinación positiva de anticuerpos antifosfolípidos; sin embargo, tras iniciarse anticoagulación con acenocumarol, no fue posible realizar una confirmación inmunológica válida por la interferencia con el mismo. Por ello, se asumió como probable síndrome antifosfolípido, pendiente de confirmación.

Así mismo, se descartaron otras causas secundarias y otras enfermedades que pueden cursar con un cuadro clínico compatible (figura 3).

El tratamiento se basa en dos pilares: Reducción de la inflamación y control de las complicaciones estructurales<sup>6,7</sup>. El tratamiento de primera línea son los glucocorticoides sistémicos, con tasas de respuesta clínica superiores al 70–90 % pero con hasta un 30–50 % de recaídas, especialmente en FRP por IgG4-RD donde puede emplearse rituximab<sup>6</sup>, como en el caso descrito. Se recomienda seguimiento durante 2–3 años. El pronóstico a largo plazo es favorable si se controla la actividad inflamatoria y se previenen las complicaciones estructurales<sup>1,6,7</sup>.

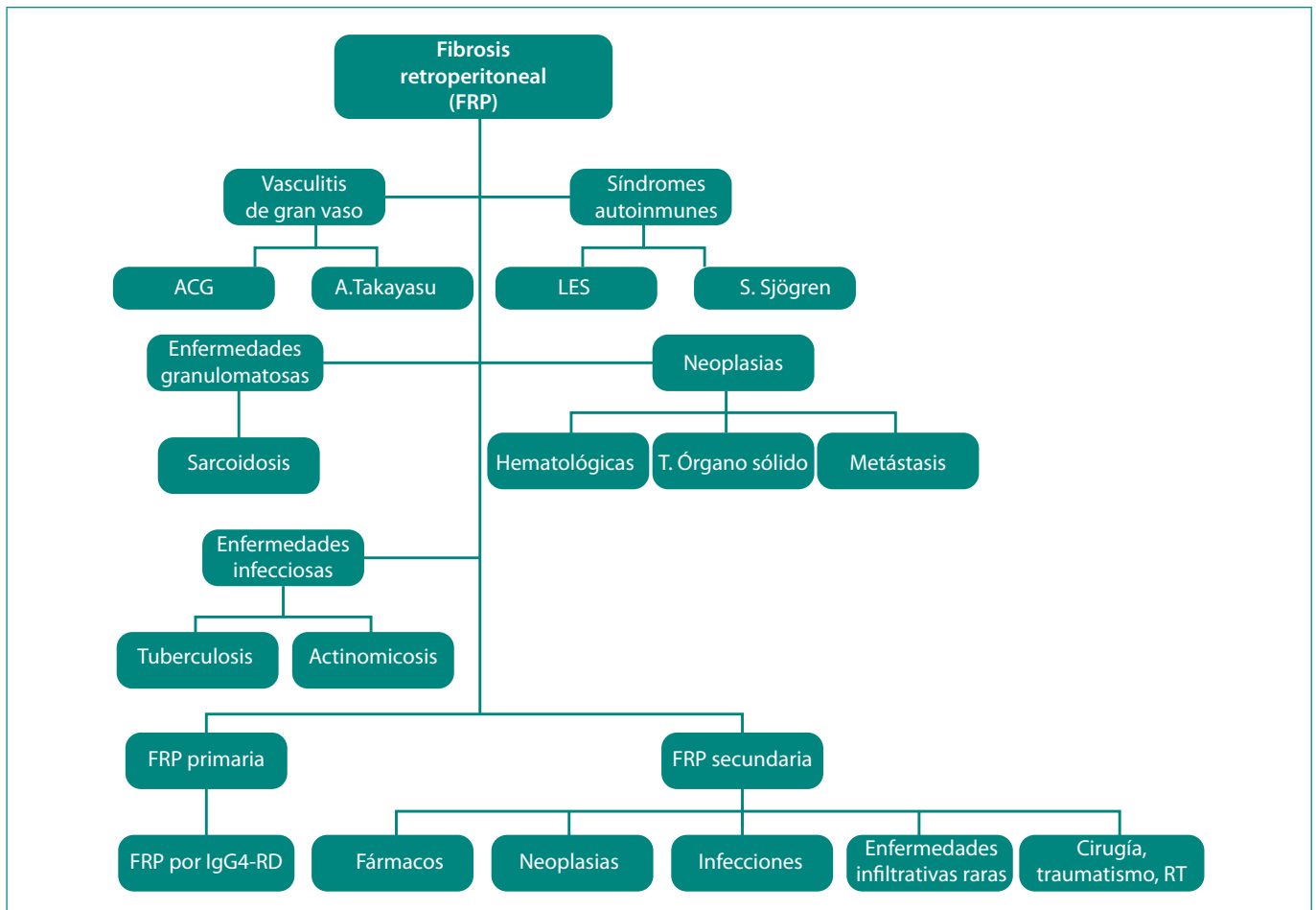


Figura 3. Diagnóstico diferencial de la fibrosis retroperitoneal (FRP).

## Conclusiones

Este caso clínico ilustra la complejidad diagnóstica de las enfermedades sistémicas y subraya la importancia de una evaluación integral. La coexistencia de una FRP probablemente asociada a IgG4-RD y probable SAF constituye un hallazgo infrecuente, de relevancia por sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Además, cabe destacar el riesgo vascular (RV) aumentado asociado a enfermedades inflamatorias crónicas. Como limitación principal, la ausencia de confirmación histológica y la falta de persistencia serológica demostrada obligan a interpretar ambos diagnósticos con cautela.

## Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso y la identidad de la paciente ha sido mantenida en el anonimato a lo largo del informe.

## Bibliografía

1. Vaglio A, Palmisano A, Curhan GC. Treatment of retroperitoneal fibrosis. UpToDate. Tonelli M, Taylor EN (Eds). Waltham, MA: UpToDate Inc. Apr. 2024.
2. Moutsopoulos HM, MD, Fragoulis GE, Stone JH. Clinical manifestations and diagnosis of IgG4-related disease. UpToDate. Helfgott SM, Seo P (Eds). UpToDate Inc. Mar. 2025
3. Barbaiya M, Zuily S, Naden R, Hendry A, Manneville F, Amigo MC, et al. ACR/EULAR APS Classification Criteria Collaborators. The 2023 ACR/EULAR Antiphospholipid Syndrome Classification Criteria. *Arthritis Rheumatol.* 2023; 75(10): 1687-1702. doi: <https://doi.org/10.1002/art.42624> (último acceso abr. 2026).
4. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi HK, Della-Torre E, Dicaire. et al. Members of the ACR/EULAR IgG4-RD Classification Criteria Working Group. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis.* 2020; 79(1): 77-87. doi: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216561> (último acceso abr. 2026).
5. Maheswaranathan M. Retroperitoneal fibrosis & IgG4-related disease. *The Rheumatologist.* 2024. Accesible en: <https://www.the-rheumatologist.org/article/retroperitoneal-fibrosis-igg4-related/> (último acceso abr. 2026).
6. Moutsopoulos HM, Fragoulis GE, H Stone JH. Treatment and prognosis of IgG4-related disease. UpToDate. Helfgott SM, Seo P (Eds). Waltham, MA: UpToDate Inc. Jun. 2025.
7. Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, Witzig TE, Wallace ZS, Hart PA, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Ann Rheum Dis.* 2015; 74(6): 1171-1177. doi: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2014-206605> (último acceso abr. 2026).