

## **Manifestaciones abdominales de la enfermedad esclerosante asociada a IgG4, una patología simuladora. Hallazgos en TC y RM.**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Cristina Asensio Moreno, Alberto José Rodríguez Rodríguez, Silvia Navarro Herrero, Rafael Félix Ocete Pérez

### **Objetivos Docentes**

El propósito de este trabajo es describir los hallazgos radiológicos de las manifestaciones abdominales de las enfermedades relacionadas con la Inmunoglobulina G4 (IgG4), que nos plantean el diagnóstico diferencial con otras entidades que presentan similares formas de presentación radiológica.

### **Revisión del tema**

Las *enfermedades relacionadas con la Inmunoglobulina G4 (IgG4)* son un grupo de patologías que previamente se creían no relacionadas entre sí, pero que presentan hallazgos anatomopatológicos, serológicos y clínicos similares (ej. pancreatitis autoinmune tipo 1, colangitis, enfermedad de Mikulicz, tumor de Küttner, tiroiditis de Riedel o fibrosis retroperitoneal,...).

Desde la reciente descripción de esta enfermedad (el concepto de *enfermedad autoinmune relacionada con IgG4* fue propuesto por Kamisawa et al. en 2003) su prevalencia se ha incrementado.

Se caracteriza por la presencia de infiltrados de células plasmáticas IgG4 positivas y linfocitos con fibrosis asociada, produciendo lesiones seudotumorales en uno o más órganos o sistemas. En muchos de estos pacientes se observan concentraciones séricas elevadas de IgG4, y de forma característica tienen una excelente respuesta a la terapia corticoidea en la mayoría de los casos.

Las *enfermedades relacionadas con la IgG4* se relacionan con afectación de muchos órganos:

- *Abdominales:* páncreas, vía biliar, riñones y próstata ([fig. 1](#)).
- *Extraabdominales:* glándulas salivares, tejido orbitario, pulmón, mama, tiroides, piel ([fig.2](#)).

Debido a la capacidad de este grupo de enfermedades de simular otras patologías, los hallazgos

en imagen deben hacernos pensar en las enfermedades relacionadas con IgG4.

Aunque se han usado numerosos términos para describir las enfermedades relacionadas con IgG4 (enfermedades esclerosantes relacionadas con IgG4, enfermedades autoinmunes relacionadas con IgG4, enfermedades sistémicas relacionadas con IgG4,...), recientemente, un panel de expertos japoneses han alcanzado un consenso para simplificar el término usando **enfermedades relacionadas con IgG4**.

Vamos a revisar los hallazgos tanto en tomografía computerizada (TC) como en resonancia magnética (RM) de la afectación pancreática y extrapancreática relacionada con IgG4 y plantear el diagnóstico diferencial en los órganos que se pueden afectar.

### **PANCREATITIS AUTOINMUNE RELACIONADA CON IGG4**

Es una forma de pancreatitis crónica. Existen dos subtipos de pancreatitis autoinmune (PAI) en base a los hallazgos anatomopatológicos:

- **Tipo 1** (pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica): manifestación pancreática de la enfermedad relacionada con IgG4. Más frecuente en hombres. La manifestación clínica más frecuente es la ictericia obstructiva.
- **Tipo 2** (pancreatitis crónica ductocéntrica idiopática): no presenta elevación de la concentración sérica de IgG4 ni autoanticuerpos.

#### Espectro de manifestaciones:

- Engrosamiento pancreático focal (más difícil de diferenciar del carcinoma pancreático) o difuso (presentación más común), con estenosis irregular del conducto pancreático principal y, a veces, del conducto biliar común también ([fig. 3](#)).
- En estadios finales se produce atrofia del parénquima y esclerosis, con pérdida de la normal arquitectura lobulada ([fig.4](#)).
- Cuando se produce un engrosamiento pancreático uniforme, se presenta con contorno liso y pérdida de las lobulaciones normales, adquiriendo el típico aspecto de "salchicha" ([fig. 5](#)).

Para el diagnóstico correcto de la entidad son necesarios los hallazgos en imagen, serológicos y las características anatomopatológicas.

La afectación de otros órganos y la buena respuesta al tratamiento corticoideo ayudan al diagnóstico.

#### Hallazgos radiológicos: TC y RM:

- Hipodensidad del parénquima pancreático en TC con contraste intravenoso.
- Retraso en la captación del contraste: debido a la presencia de fibrosis ([fig. 6](#)).
- Halo o anillo de hipodensidad o hipointenso rodeando el páncreas (debido a colección líquida, área flemonosa o la presencia de fibrosis) ([fig. 7](#)).
- Hiperintensidad moderada en secuencias T2 de RM ([fig. 8](#)).
- El coeficiente de difusión aparente en la pancreatitis autoinmune es significativamente menor que en el carcinoma (debido a su elevada celularidad) ([fig. 9](#)).
- Estenosis difusa o segmentaria del conducto pancreático principal.
- "Signo del ducto penetrante": penetración del ducto pancreático a través de la masa ([fig. 8](#)) es un hallazgo muy específico.

#### Diagnóstico diferencial:

- **Carcinoma pancreático:** cuando existe un engrosamiento pancreático focal ([fig.10](#)).

### **COLANGITIS ESCLEROSANTE ASOCIADA A IGG4**

Los conductos biliares son el órgano más frecuentemente asociado a la enfermedad relacionada con IgG4, aparte del páncreas.

#### **Hallazgos radiológicos: TC y RM:**

Se pueden afectar los segmentos intrahepáticos o extrahepáticos, o ambos, produciendo un engrosamiento focal o difuso de la pared de los conductos biliares ([fig. 11](#)), frecuentemente asociado con estenosis([fig. 12](#)) y dilatación retrógrada.

El segmento que se afecta con mayor frecuencia es la porción intrapancreática del colédoco ([fig. 12](#)), porque la mayoría de los casos de colangitis asociada a IgG4 presentan también pancreatitis([fig. 8](#)).

#### **Diagnóstico diferencial:**

- Cuando los segmentos extrapancreáticos están afectados el principal diagnóstico diferencial en el que hay que pensar es en la **colangitis esclerosante primaria (CEP)**. La CEP aparece en pacientes más jóvenes y se asocia con enfermedad inflamatoria intestinal, siendo menos aguda, con evolución más crónica. La **colangitis esclerosante relacionada con IgG4** ocurre en pacientes de más edad, y con frecuencia se asocia a otras afectaciones pancreáticas o extrapancreáticas, incluyendo la ictericia obstructiva que con frecuencia responde a corticoides.
- Sin embargo, el principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta cuando está afectado el segmento intrapancreático y asociado a pancreatitis autoinmune de la cabeza es el **carcinoma pancreático**.

### **ENFERMEDAD RENAL ASOCIADA A IGG4**

#### **Espectro de manifestaciones:**

Lesiones corticales redondeadas u ovaladas bilaterales (forma más común) ([fig. 13](#)), afectación difusa parcheada, anillo de tejido de partes blandas rodeando el riñón, nódulos bilaterales en el seno renal o engrosamiento difuso de la pared de la pelvis renal.

#### **Hallazgos radiológicos: TC y RM:**

- Típicamente, estas lesiones se muestran hipointensas en secuencias T2 de RM ([fig. 13](#)).
- Tienen un moderado realce tras el contraste.
- Los valores del coeficiente de difusión aparente son más bajos que el parénquima normal ([fig. 14](#)).

#### **Diagnóstico diferencial:**

- Cuando se manifiesta como lesiones corticales redondeadas u ovaladas el diagnóstico diferencial principal es la **pielonefritis aguda** o las **metástasis**.
- Cuando el aspecto es de una lesión única redondeada, el diagnóstico diferencial con el **carcinoma de células renales** es muy complicado.

### **FIBROSIS RETROPERITONEAL ASOCIADA A IGG4**

La fibrosis retroperitoneal asociada a IgG4 se manifiesta como una masa de partes blandas que rodea la aorta abdominal y sus ramas ([fig. 15](#)), con frecuencia atrapa los uréteres, y produce ureterohidronefrosis.

A veces se manifiesta como una masa tipo "bulky" y simula malignidad.

Alrededor del 20% de los pacientes con PAI tienen fibrosis retroperitoneal al diagnóstico, y con mucha frecuencia aparece durante el seguimiento.

#### **MESENTERITIS ESCLEROSANTE ASOCIADA A IGG4**

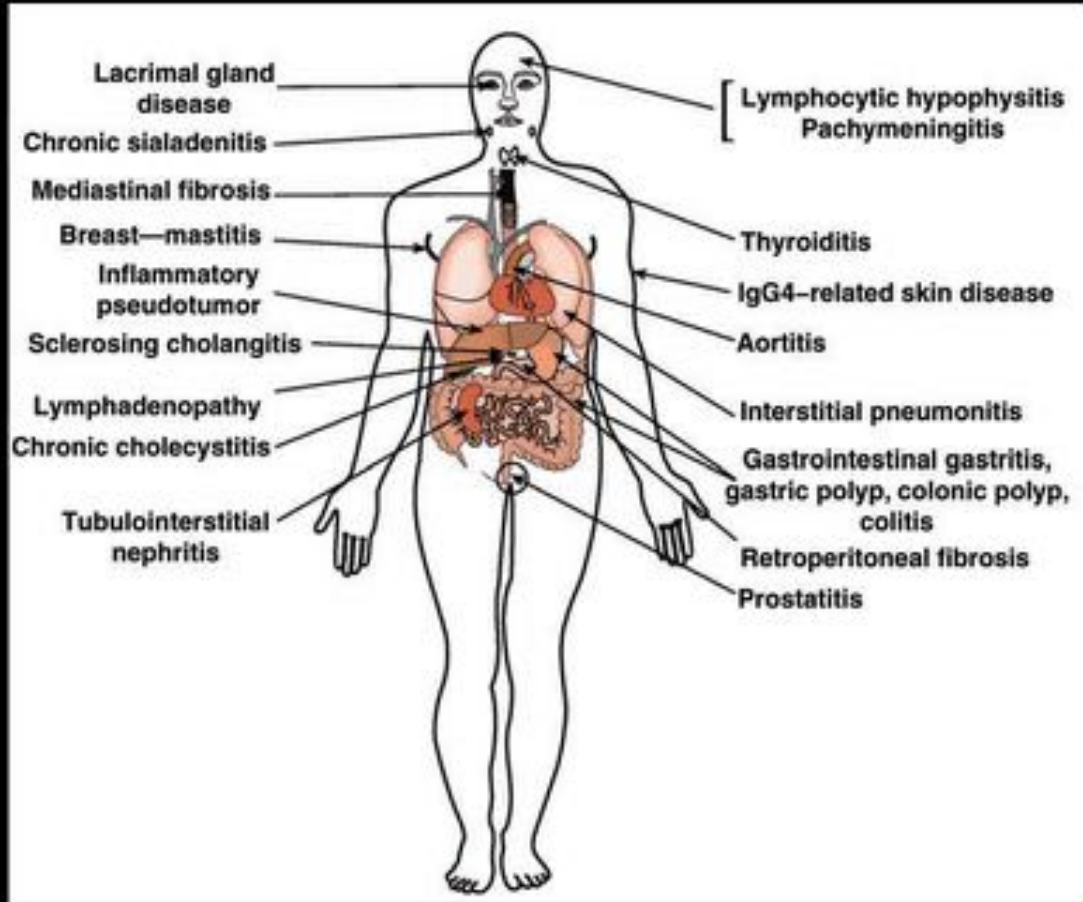
Es una enfermedad crónica rara que lleva a la fibrosis e inflamación focal o difusa del mesenterio.

La mesenteritis esclerosante se manifiesta como una masa de partes blandas que rodea los vasos mesentéricos simulando otros procesos, como el linfoma, el tumor carcinoide y la carcinomatosis ([fig. 16](#)).

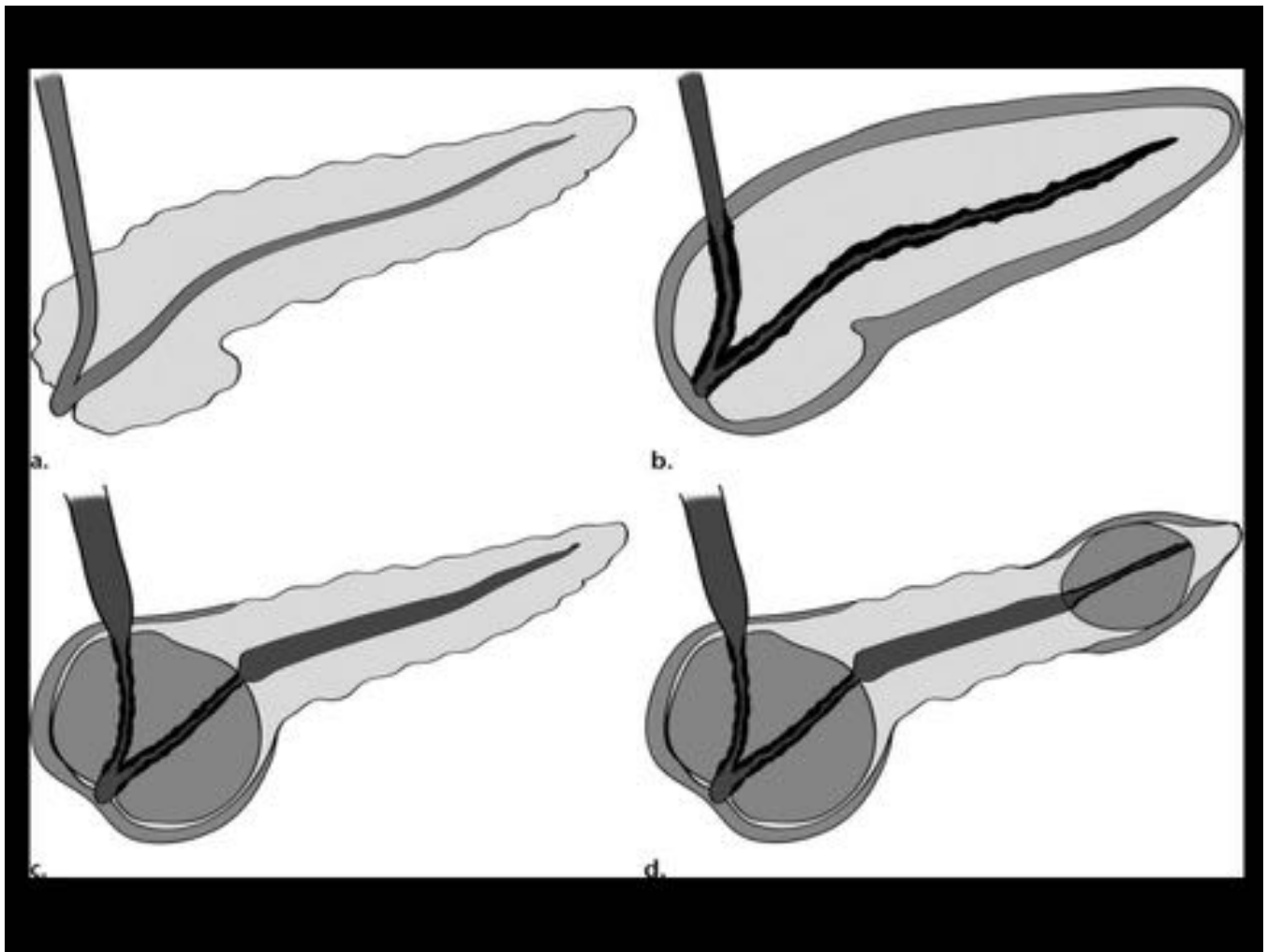
#### **Imágenes en esta sección:**



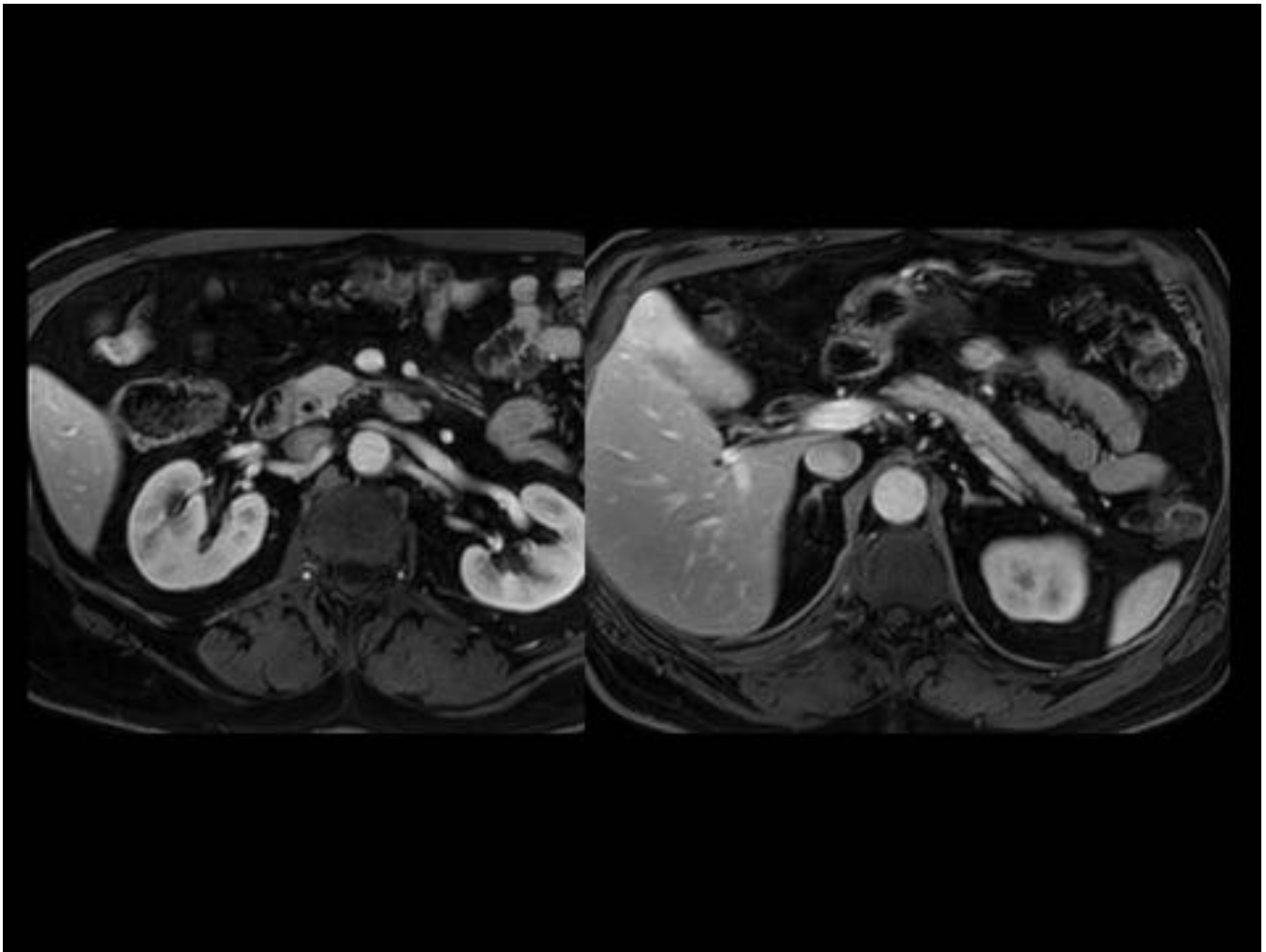
**Fig. 1:** Enfermedades asociadas a IgG4. Afectación abdominal.



**Fig. 2:** Enfermedades asociadas a IgG4. Afectación abdominal y extraabdominal.

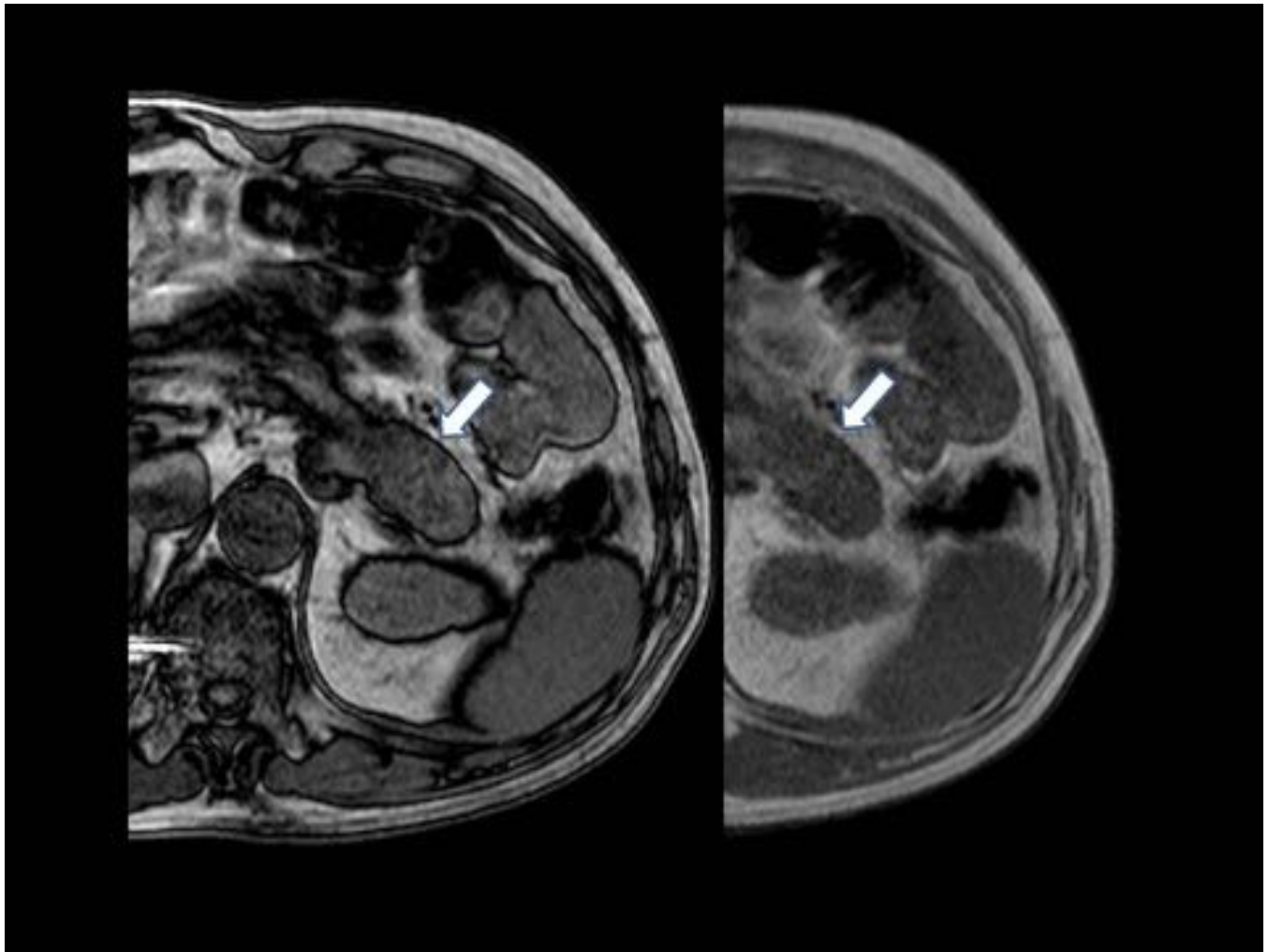


**Fig. 3:** Formas de presentación de la pancreatitis autoinmune relacionada con IgG4.



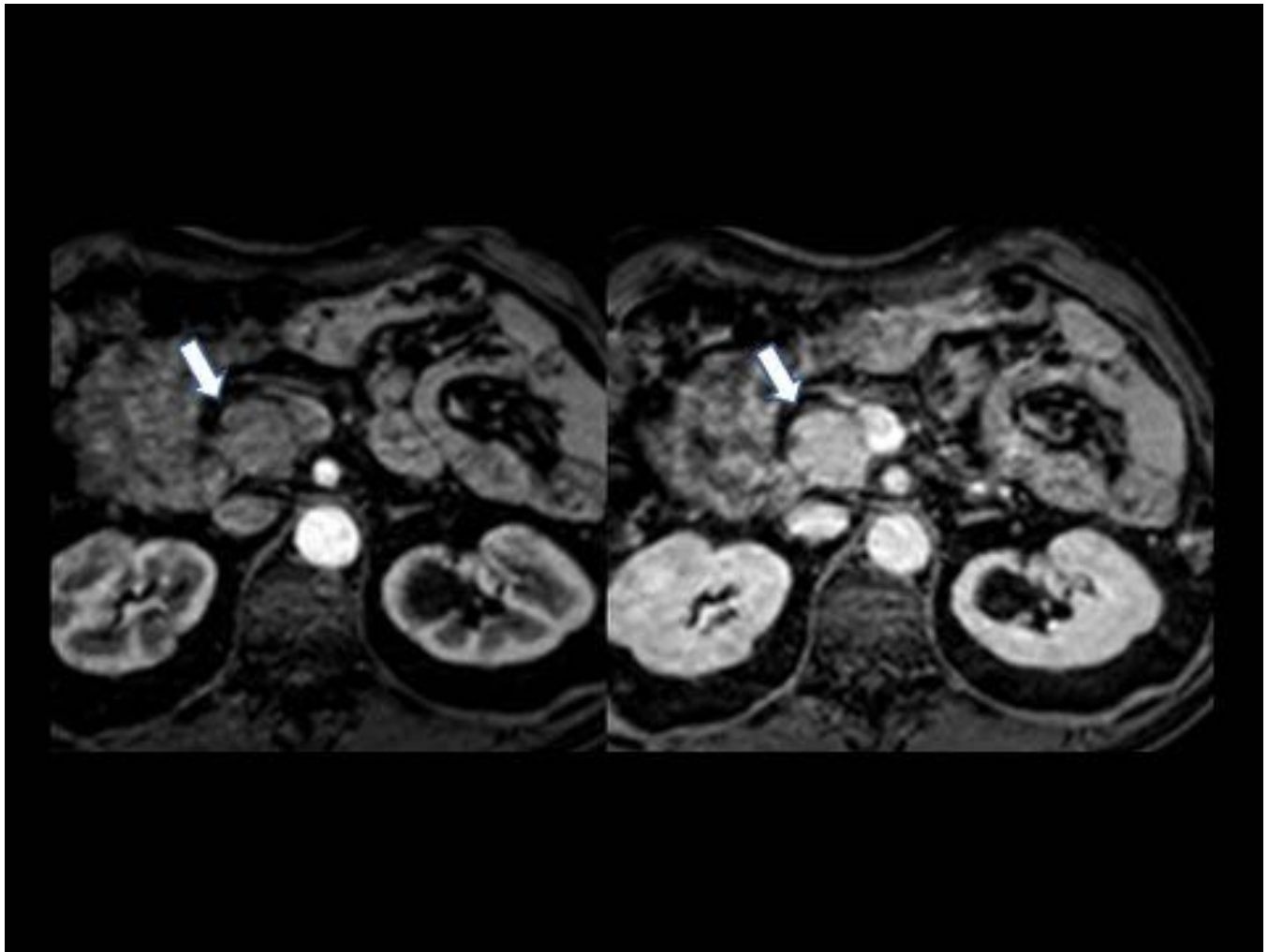
**Fig. 4:** Cortes axiales de RM, secuencia T1 con contraste. Atrofia de la glándula pancreática tras tratamiento con corticoides en paciente con PAI asociada a IgG4.



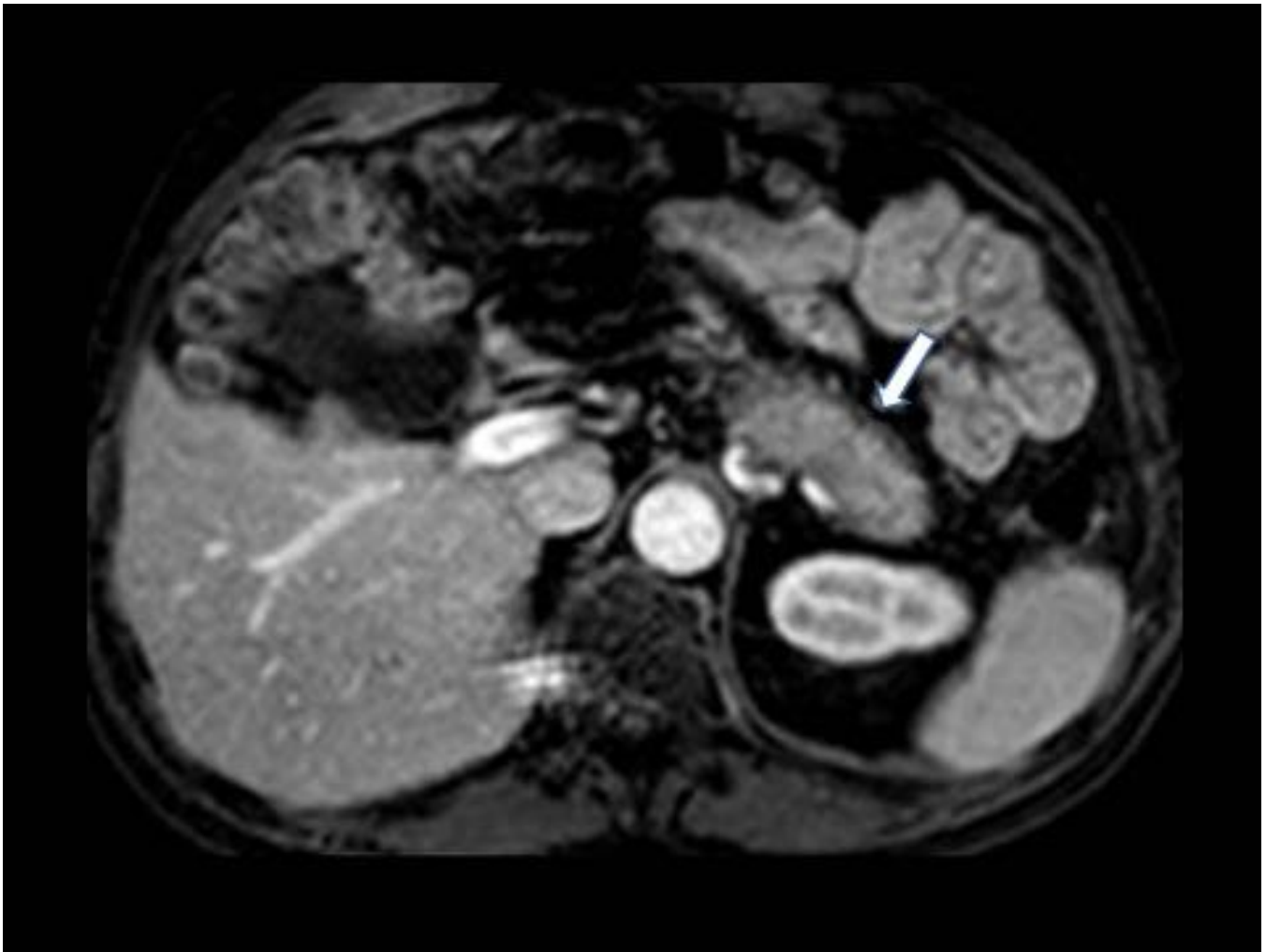


**Fig. 5:** Cortes axiales de RM sin contraste intravenoso, secuencia dual FFE. Pancreatitis aguda autoinmune asociada a IgG4. Aumento difuso del páncreas que muestra morfología en salchicha.

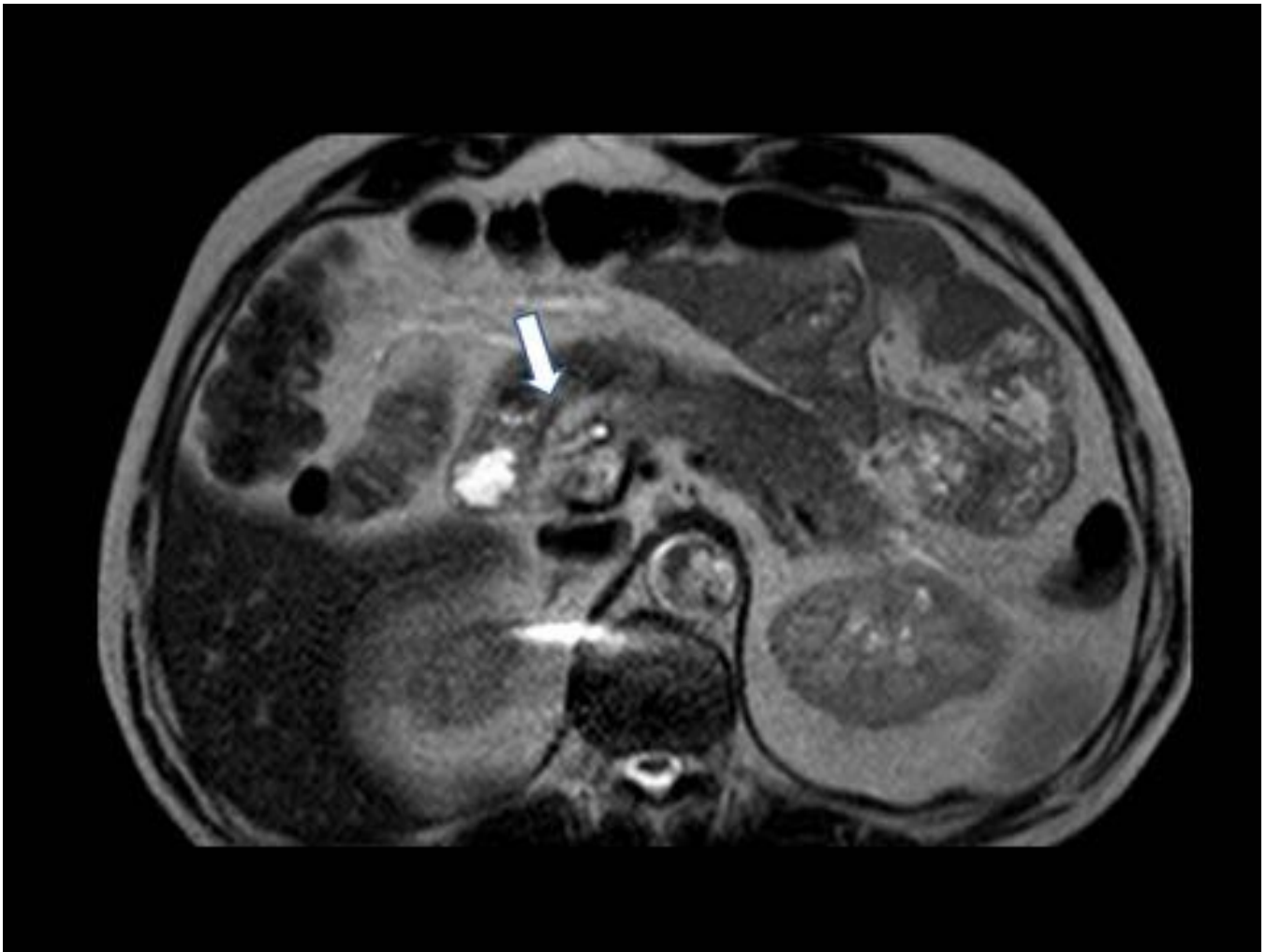




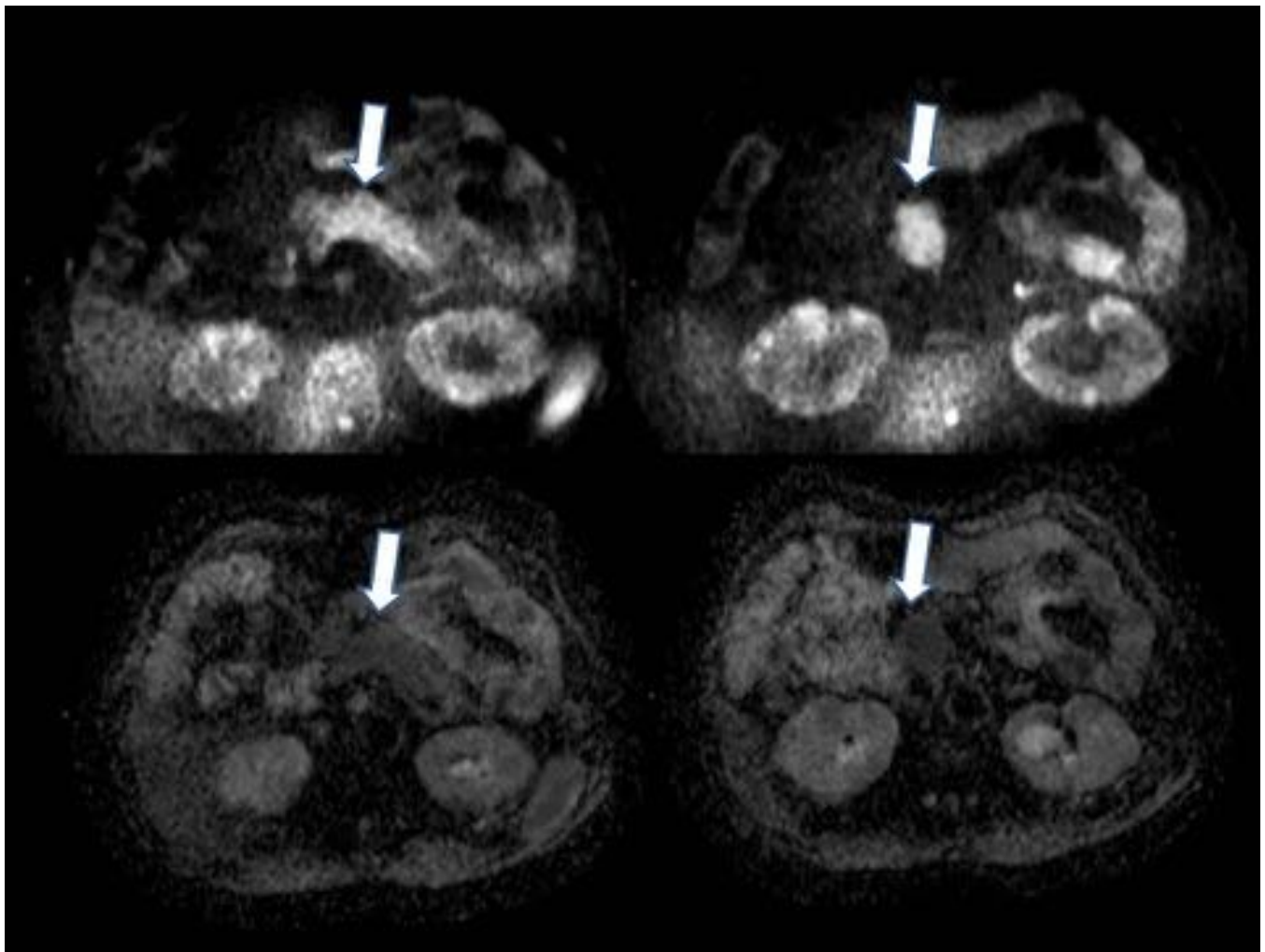
**Fig. 6:** Cortes axiales de RM, secuencia T1 con contraste. Retraso en la captación del contraste debido a la presencia de fibrosis.



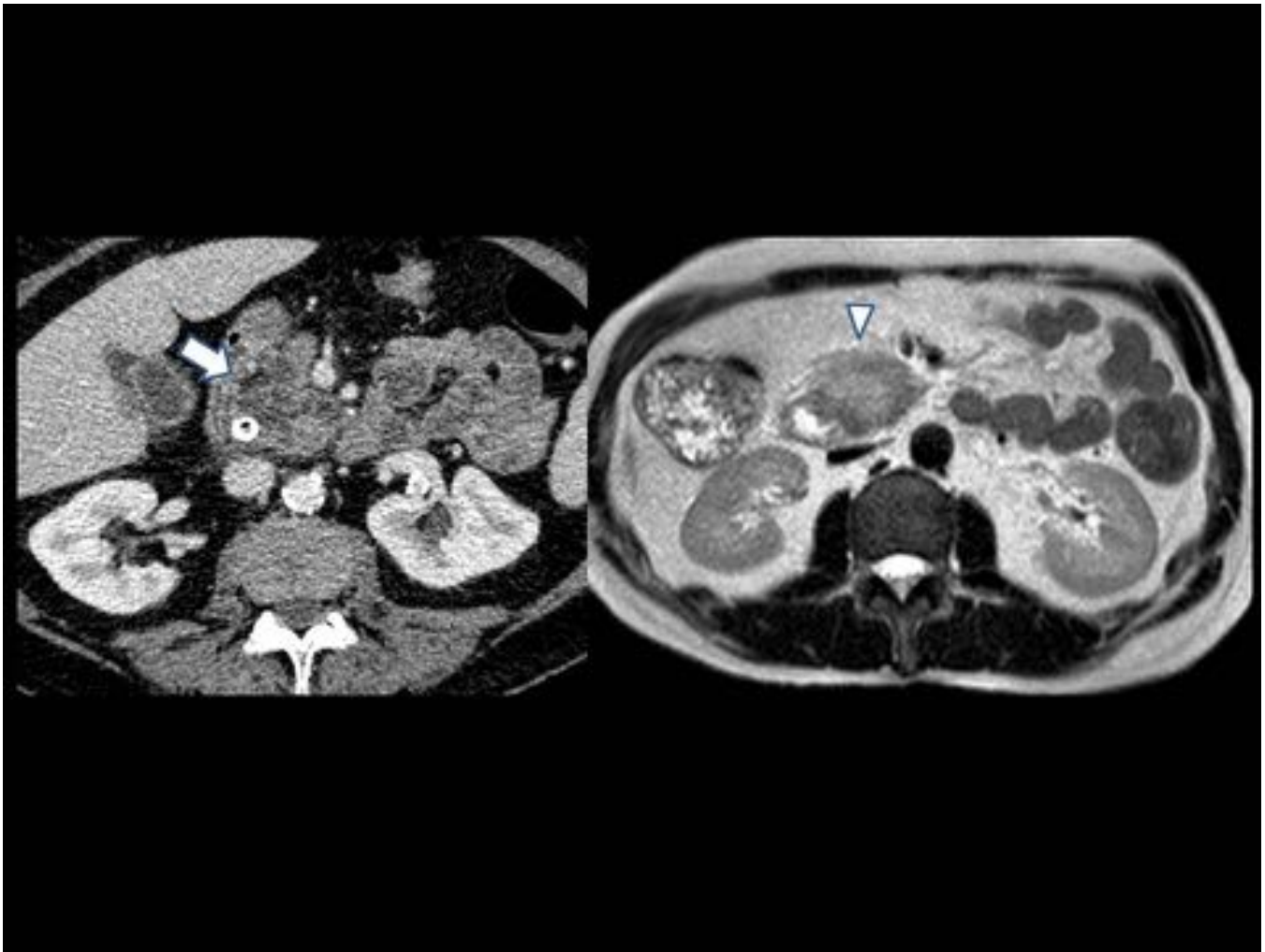
**Fig. 7:** Corte axial RM, secuencia T1 con contraste. Pancreatitis autoinmune asociada a IgG4. Halo o anillo de hipointenso rodeando la cola pancreática.



**Fig. 8:** Corte axial de RM, secuencia TSE-T2. Pancreatitis autoinmune asociada a IgG4, con afectación focal de la cabeza, que muestra hiperintensidad de señal.



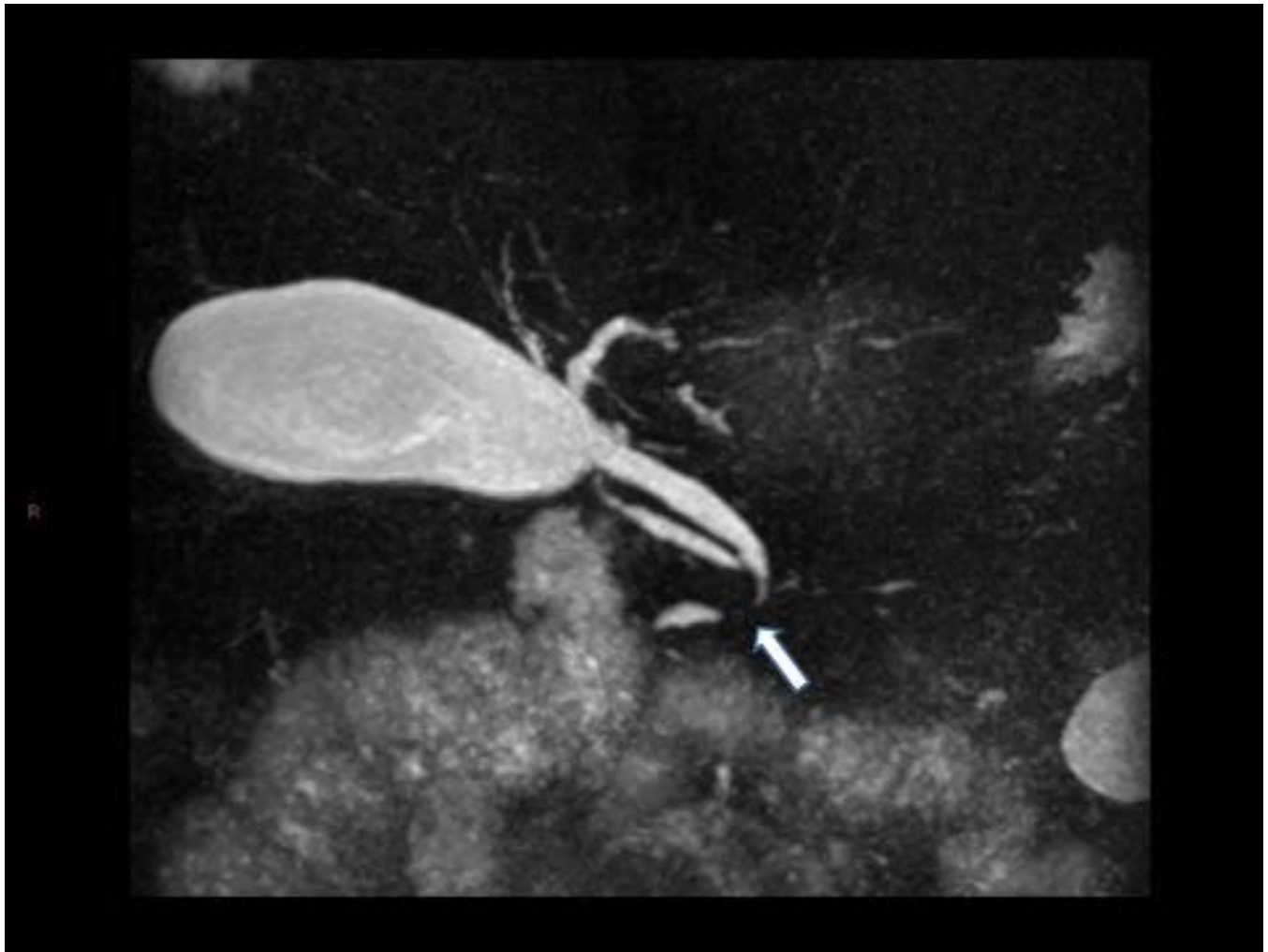
**Fig. 9:** Cortes axiales de RM. Secuencias de difusión (b1000) y mapa ADC. Elevado coeficiente de difusión aparente en pancreatitis autoinmune asociada a IgG4.



**Fig. 10:** Cortes axiales de TC con contraste y RM, secuencia TSE T2. Se observa aumento del volumen de la cabeza pancreática, fundamentalmente hipodenso, que resultó ser un adenocarcinoma pancreático (flecha) frente a un aumento de volumen con hiperintensidad de señal en otro paciente que presentaba PAI asociada a IgG4 con afectación focal de la cabeza pancreática (cabeza de flecha).

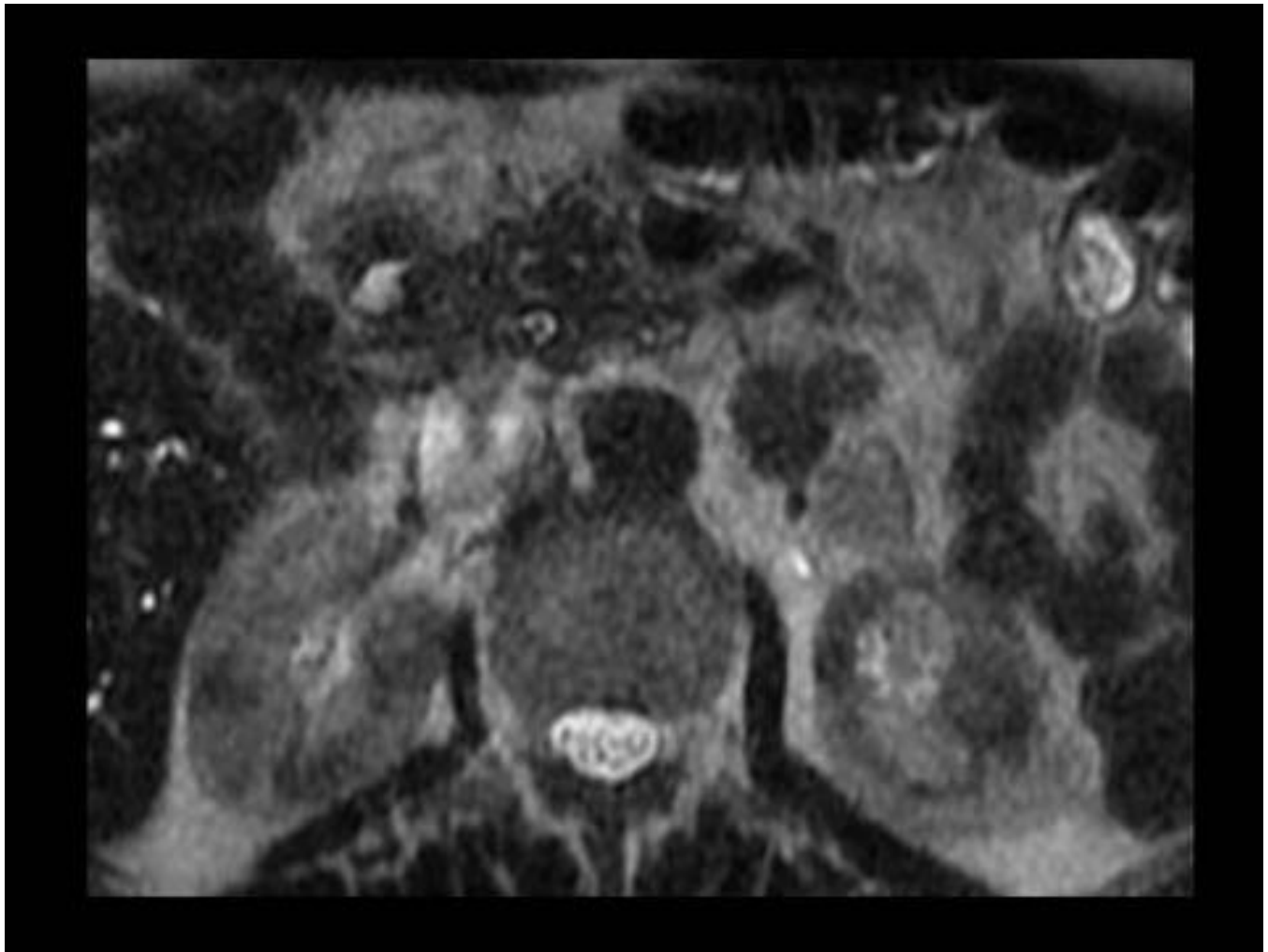


**Fig. 11:** Corte axial de RM en secuencia T1 con contraste. Engrosamiento de la pared del colédoco en colangitis esclerosante asociada a IgG4.

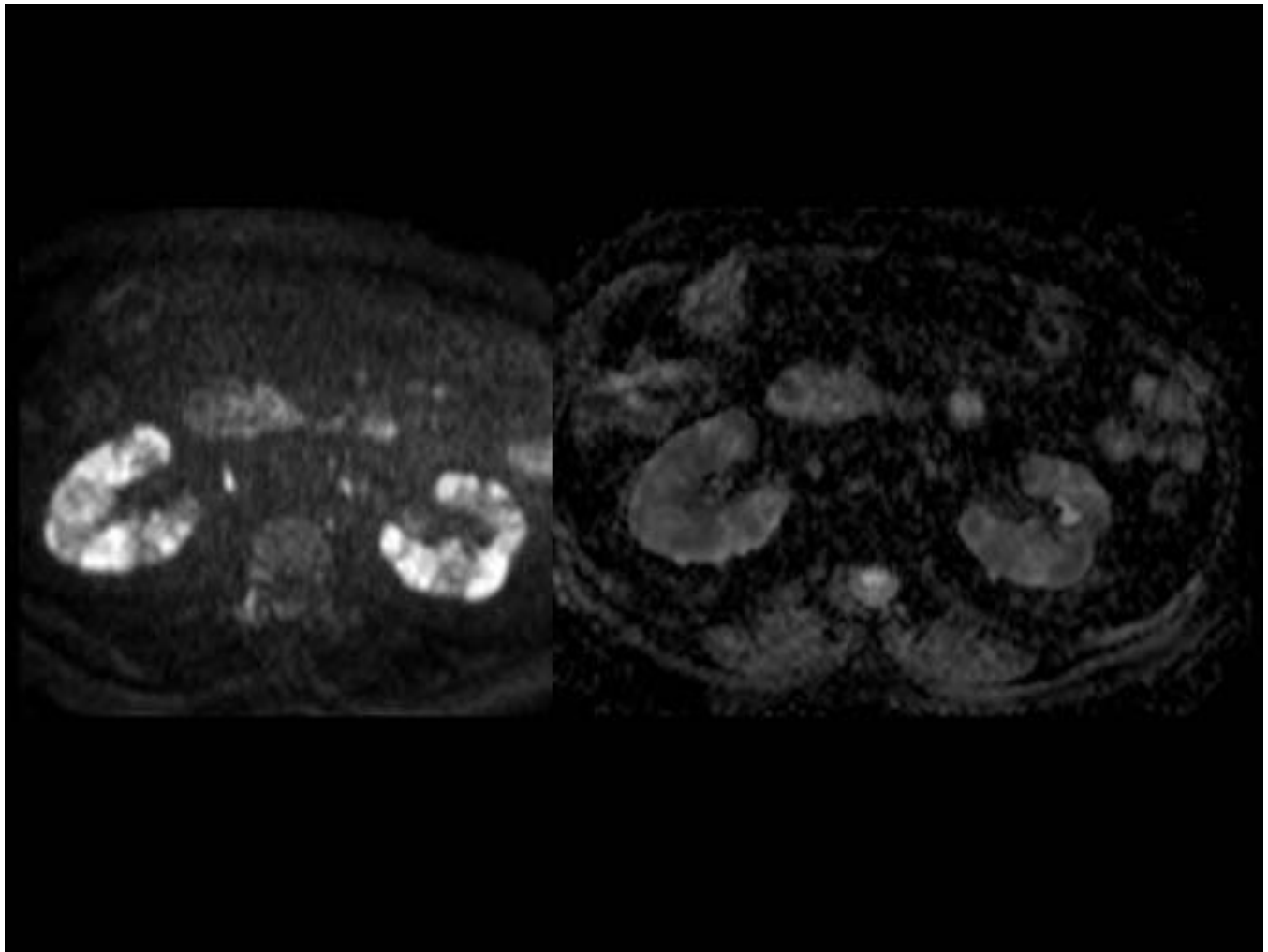


**Fig. 12:** Secuencia colangiográfica de RM. Estenosis del colédoco retropancreático y dilatación retrógrada de la vía biliar.

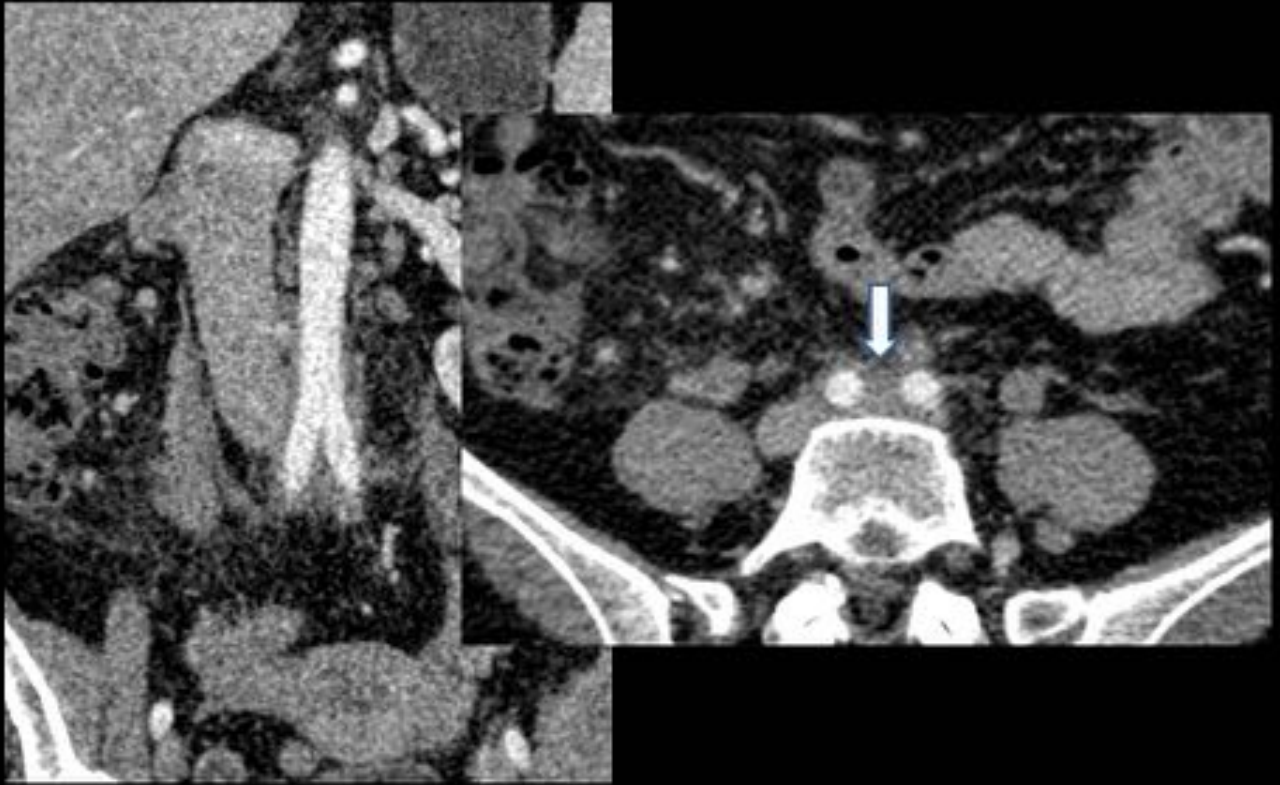




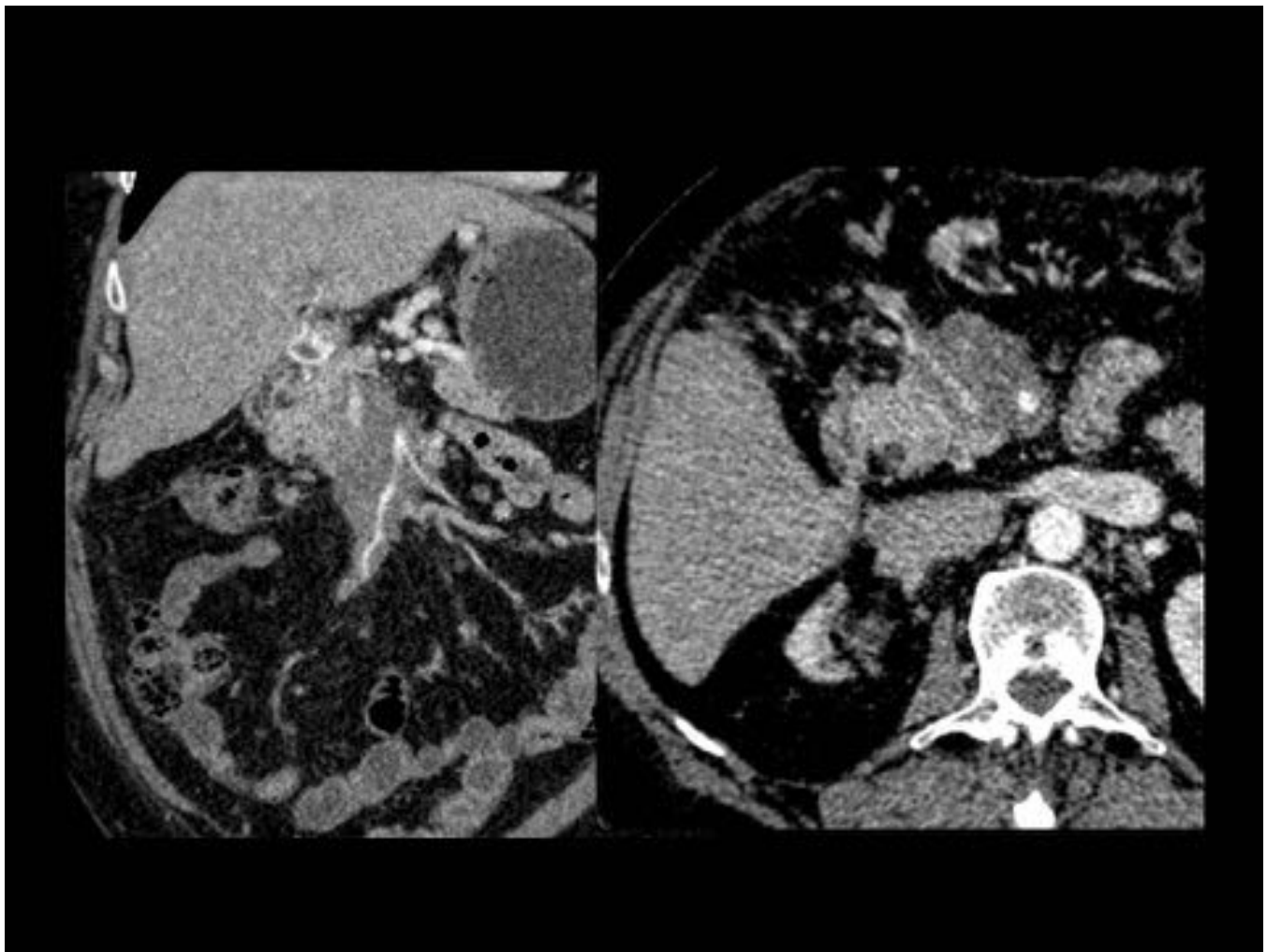
**Fig. 13:** Corte axial de RM, secuencia TSE T2. Afectación renal bilateral asociada a IgG4 que se manifiesta como lesiones corticales redondeadas u ovaladas bilaterales hipointensas.



**Fig. 14:** Cortes axiales de RM secuencia de difusión (b1000) y mapa ADC. Los valores del coeficiente de difusión aparente son más bajos que el parénquima normal.



**Fig. 15:** Corte axial y reconstrucción coronal de TC con contraste IV. Tejido de partes blandas que rodea la aorta abdominal y las ramas ilíacas por fibrosis retroperitoneal relacionada con IgG4.



**Fig. 16:** Corte axial y reconstrucción coronal de TC con contraste IV. Masa de partes blandas que rodea los vasos mesentéricos en paciente con mesenteritis esclerosante relacionada con IgG4.

## Conclusiones

Las enfermedades relacionadas con IgG4 son grandes simuladores, que pueden afectar a muchos órganos (abdominales o extraabdominales), debido a la infiltración por tejido fibroinflamatorio.

Aunque el páncreas es el órgano que con mayor frecuencia está envuelto en esta patología, existe un listado de afectaciones extrapancreáticas.

Los radiólogos debemos conocer esta entidad y sus manifestaciones porque muchos de los casos van a tener una estupenda respuesta a la terapia con corticoides.

## Bibliografía / Referencias

Martínez de Alegría A, Baleato González S, García Figueiras R, Bermúdez Naveira A, Abdulkader-Nallib I, Díaz-Peromingo J.A., Villalba-Martín C. IgG4-related disease from head to toe. *Radiographics*. 2015;2007-2035.

Hassan Al Zahrani, Tae Kyoung Kim. IgG4-related disease in the abdomen: a great mimicker. *Semin Ultrasound CT MRI*. 2014;35:240-254.

Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *Radiographics*. 2011;31:1379-1402.

Ramia Ángel JM, Sancho Calatrava JJ. Colangitis autoinmune asociada a IgG4. *Rev Esp Enferm Dig*. 2011;103;2:101-102.

Horger M, Lamprecht HG. Systemic IgG4-related sclerosing disease: spectrum of imaging findings and differential diagnosis. *AJR*. 2012;199:276-282.

Khandelwal A, Shanbhogue AK. Recent advances in the diagnosis and management of autoimmune pancreatitis. *AJR*. 2014;202:1007-1021.

Stone JH, Zen Y. IgG4-related disease. *N Engl J Med*. 2012;306;6:539-551.