

Afectación neurorradiológica de la enfermedad de IgG4

Teresa Busquier Cerdán¹, Isabel Pérez Piñas¹,
Enrique Peral Gutiérrez de Ceballos¹, Mario
Roquette Mateos¹, Maria Mayorga Pineda¹, Pedro
Aguado Linares¹

¹ Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla;

Introducción

- La enfermedad relacionada con el depósito de IgG4 (ER-IgG4) es una entidad rara, caracterizada por lesiones fibroinflamatorias que se distinguen por un infiltrado denso linfoplasmocítico con positividad inmunohistoquímica para IgG4, fibrosis estoriforme y, frecuentemente, niveles séricos elevados de IgG4.
- La IgG4 es un anticuerpo único, en cuanto a su función y su estructura, que representa menos del 5% del total de las IgG en personas sanas. Es la menos abundante comparada con la IgG1, IgG2 e IgG3 y generalmente su concentración sérica es estable. **(1)**
- La ER-IgG4 suele afectar más a varones que a mujeres, generalmente mayores de 50 años, excepto en las formas con compromiso de cabeza y cuello, donde se iguala la proporción por sexos. **(2)**
- Los pacientes afectados por la ER-IgG4 pueden presentar aumento del tamaño de los órganos de manera difusa o focal, masas o lesiones nodulares en varios órganos de manera sincrónica o metacrónica. Los órganos que más frecuentemente se afectan son el páncreas, la vía biliar, las glándulas salivares y lacrimales, el retroperitoneo, los ganglios linfáticos, los pulmones, los riñones y el tiroides. **(3)**
- La afectación del sistema nervioso (SN) es rara. Se han descrito casos de patología hipofisaria, meníngea, tumores pseudoinflamatorios (que pueden afectar a lo largo de todo el SN) y de los nervios del sistema nervioso periférico. **(4)**

Introducción

Región afectada (4)	Hallazgos en RM	Clínica	Diagnóstico diferencial
<u>Meninges</u>	Paquimeningitis hipertrófica focal/difusa. Las meninges aparecen engrosadas y ligeramente hipointensas en secuencias potenciadas en T2, con focos de hiperintensidad que realzan en T1 postcontraste.	Síntomas por compresión de estructuras (pares craneales) o más difusos (cefalea, convulsiones...)	Sarcoidosis, granulomatosis con poliangeitis, artritis reumatoide, síndrome de sjogren, infecciones o neoplasias
<u>Hipófisis</u>	Alargamiento del tallo de la hipófisis. Focos hipointensos en secuencias potenciadas en T2 y muestran realce y homogéneo en T1 postcontraste.	Panhipopituitarismo o déficit selectivos. Se asocia a afectación sistémica.	Histiocitosis de células de Langerhans, sarcoidosis, infecciones, yatrogenia y neoplasias
<u>Perineural</u>	Masa de partes blandas perineural	Más frecuente en región orbitaria o paravertebral	
<u>Parénquima cerebral</u>	Hiperintensidades multifocales en las secuencias T2 y FLAIR con discreto realce con gadolinio en secuencias potenciadas en T1 postcontraste.	Cefaleas, convulsiones...	Linfoma, enfermedades desmielinizantes

Objetivos:

- Conocer las bases de la enfermedad y la correlación clínico-radiológica a nivel Neurológico
- Realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades con hallazgos radiológicos similares.
- Insistir en la importancia de la revisión de la Historia Clínica y las pruebas complementarias previas.

Material y métodos

- Se revisaron los casos conocidos de ER-IgG4 de nuestro hospital desde enero de 2016 hasta septiembre de 2018, que habían sido confirmados inmunohistológicamente y están en seguimiento.
- Se evaluó quienes habían presentado sintomatología neurológica durante este periodo de 33 meses y se analizaron sus manifestaciones radiológicas.

Resultados

Actualmente en nuestro centro, hay 5 personas diagnosticadas de Enfermedad por IgG4 confirmada inmunohistológicamente. Durante este periodo, sólo uno ha presentado sintomatología neurológica:

- El paciente acudió por debilidad general, astenia, visión borrosa en el ojo derecho dos días de evolución y cefalea opresiva bifrontal, refractaria a analgesia habitual y que aumenta con Valsalva.
- En la exploración física, el paciente presentaba disminución de agudeza visual bilateral, proptosis del globo ocular derecho, y exploración neurológica sin hallazgos significativos.
- Por lo que se le realizó una Resonancia Magnética cerebral y de órbita, sin y con contraste.

Resultados

Los hallazgos principales de la RM fueron los siguientes:

Imagen 1- La hipófisis aparece de mayor tamaño que el habitual a la edad del paciente y el tallo hipofisario está engrosado. Ambos realzan intensamente tras la inyección de contraste.

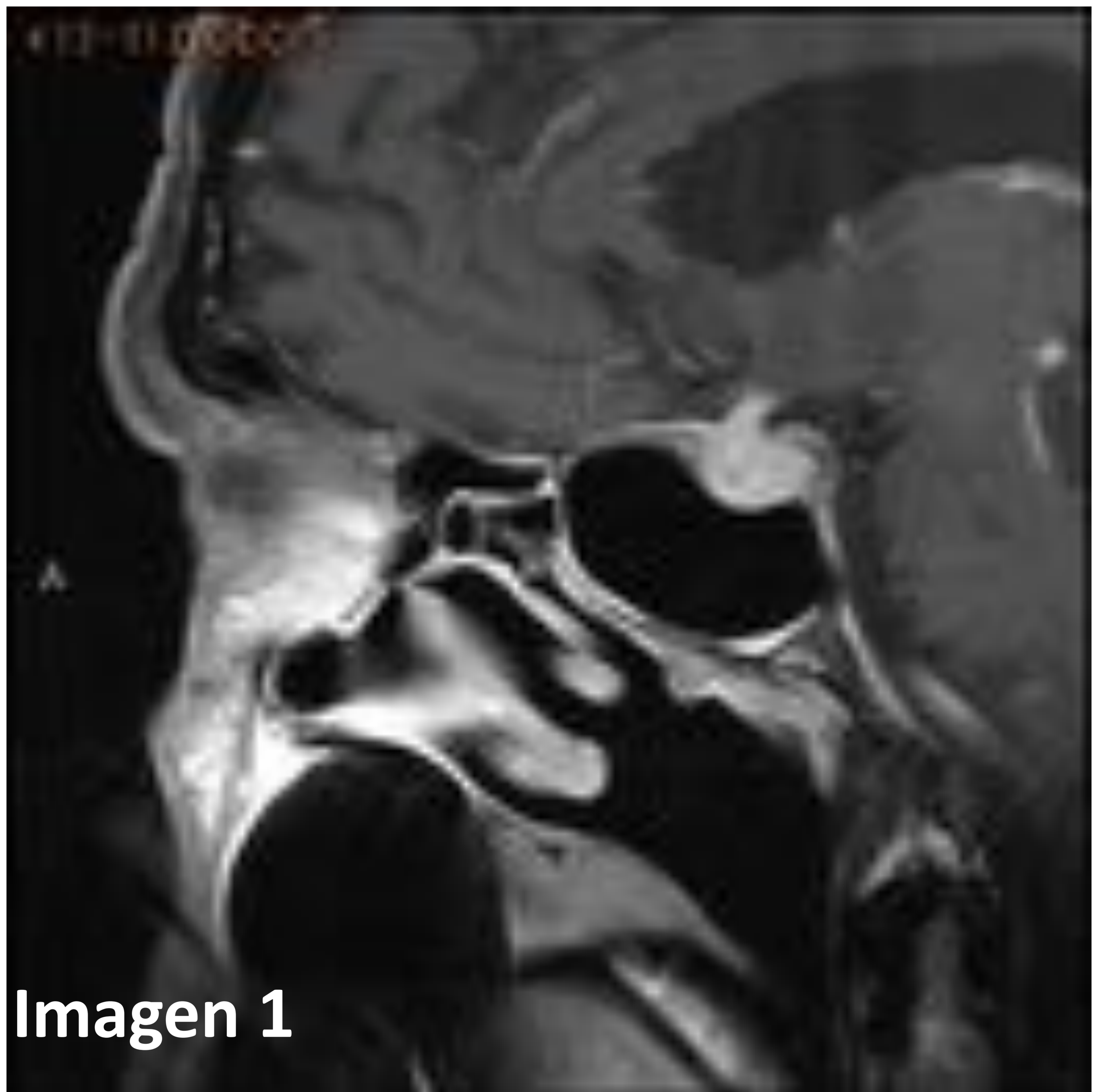


Imagen 1

Resultados

Imagen 2a, 2b y 2c- Paquimeningitis hipertrófica focal. Engrosamiento meníngeo de la superficie del lóbulo temporal derecho, a nivel del suelo de la fosa craneal media y más acentuado en las paredes del seno cavernoso derecho, donde se aprecian borrados los planos grasos y signos de afectación perineural de pares craneales. Marcado realce tras la inyección de gadolinio, excepto área hipointensa que traduce cambios fibróticos subyacentes (2a y 2b). También está ocupado el cavum de Meckel derecho. Ligera extensión a través del foramen oval a la fosa infratemporal .

Imagen 2a

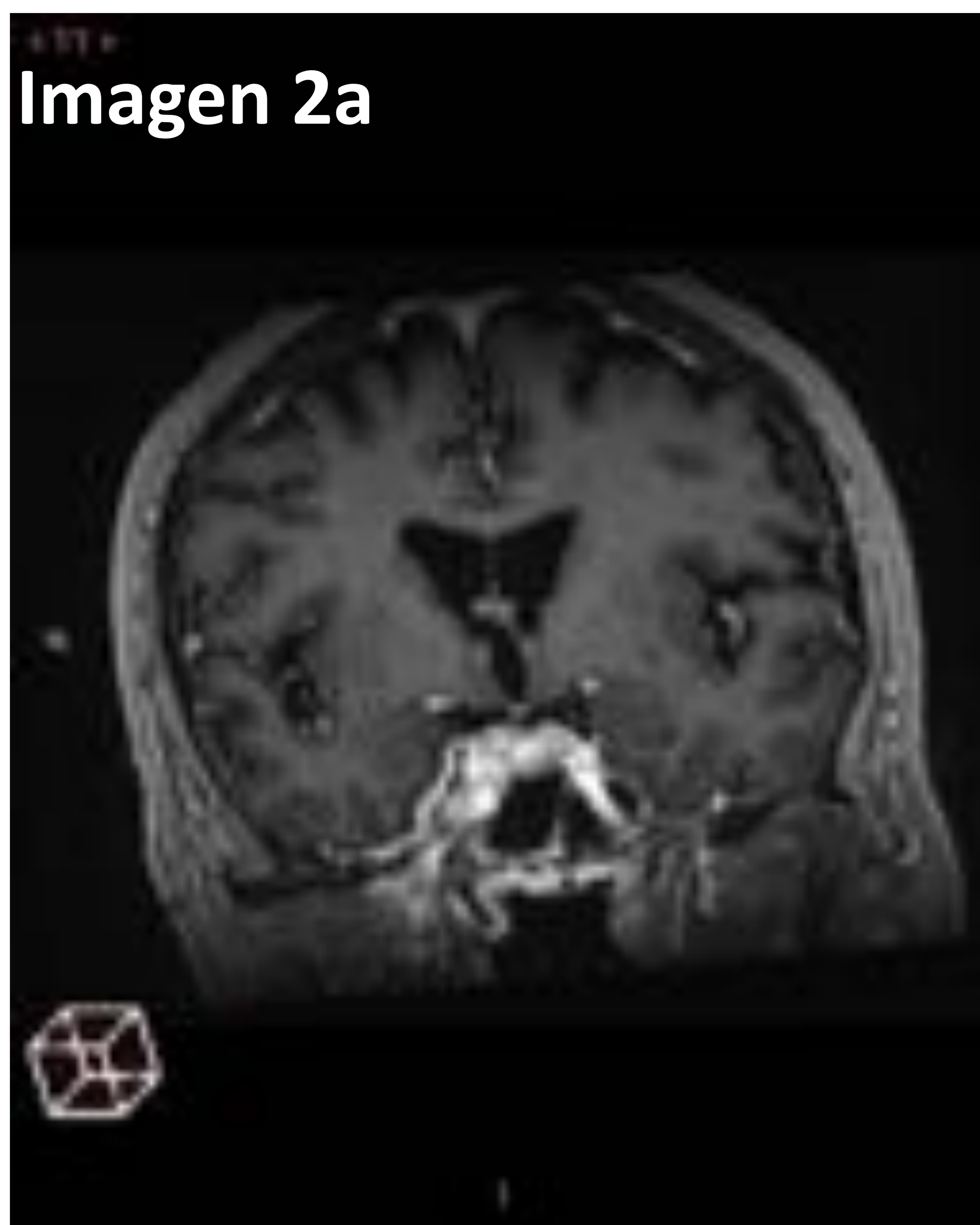


Imagen 2c

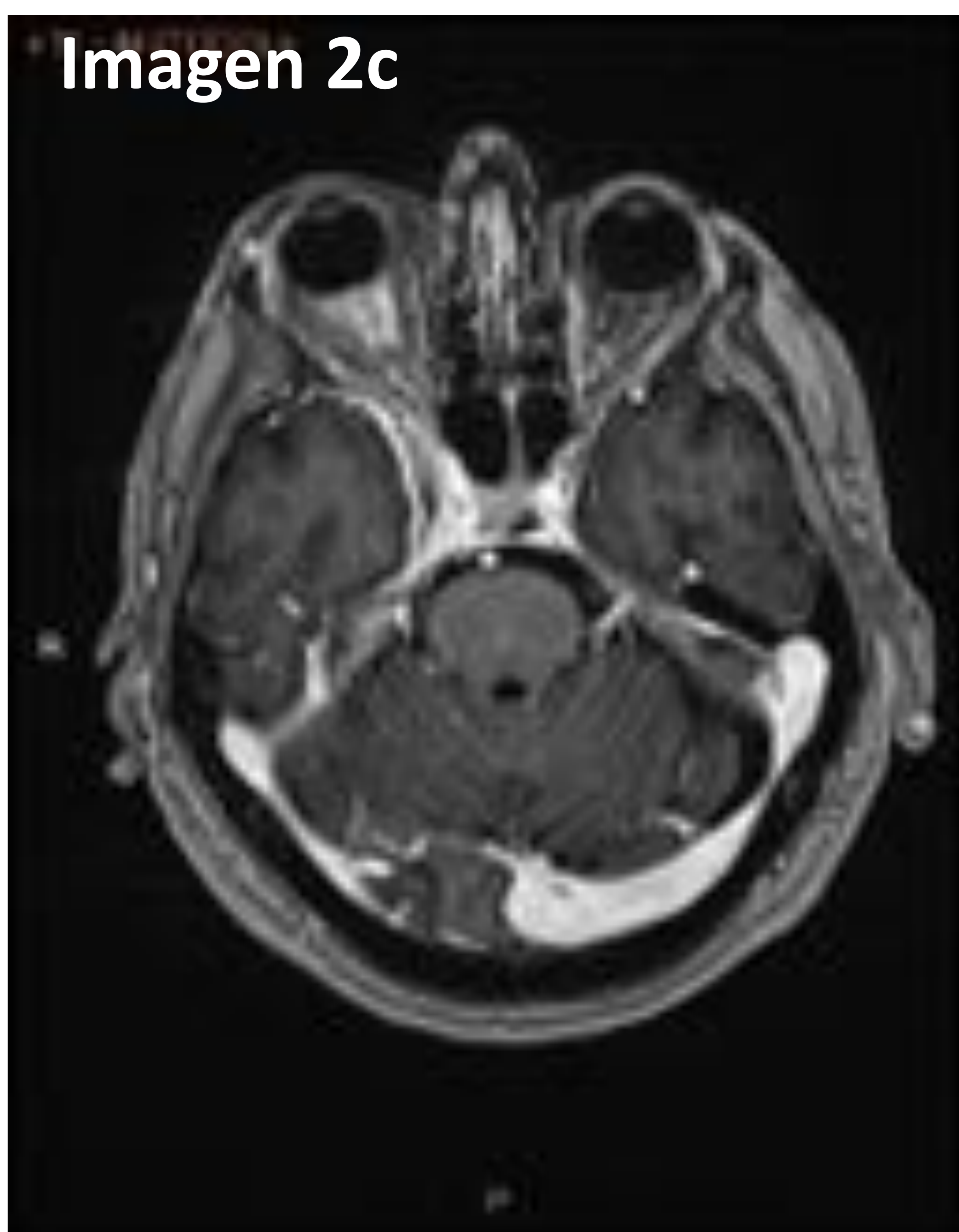


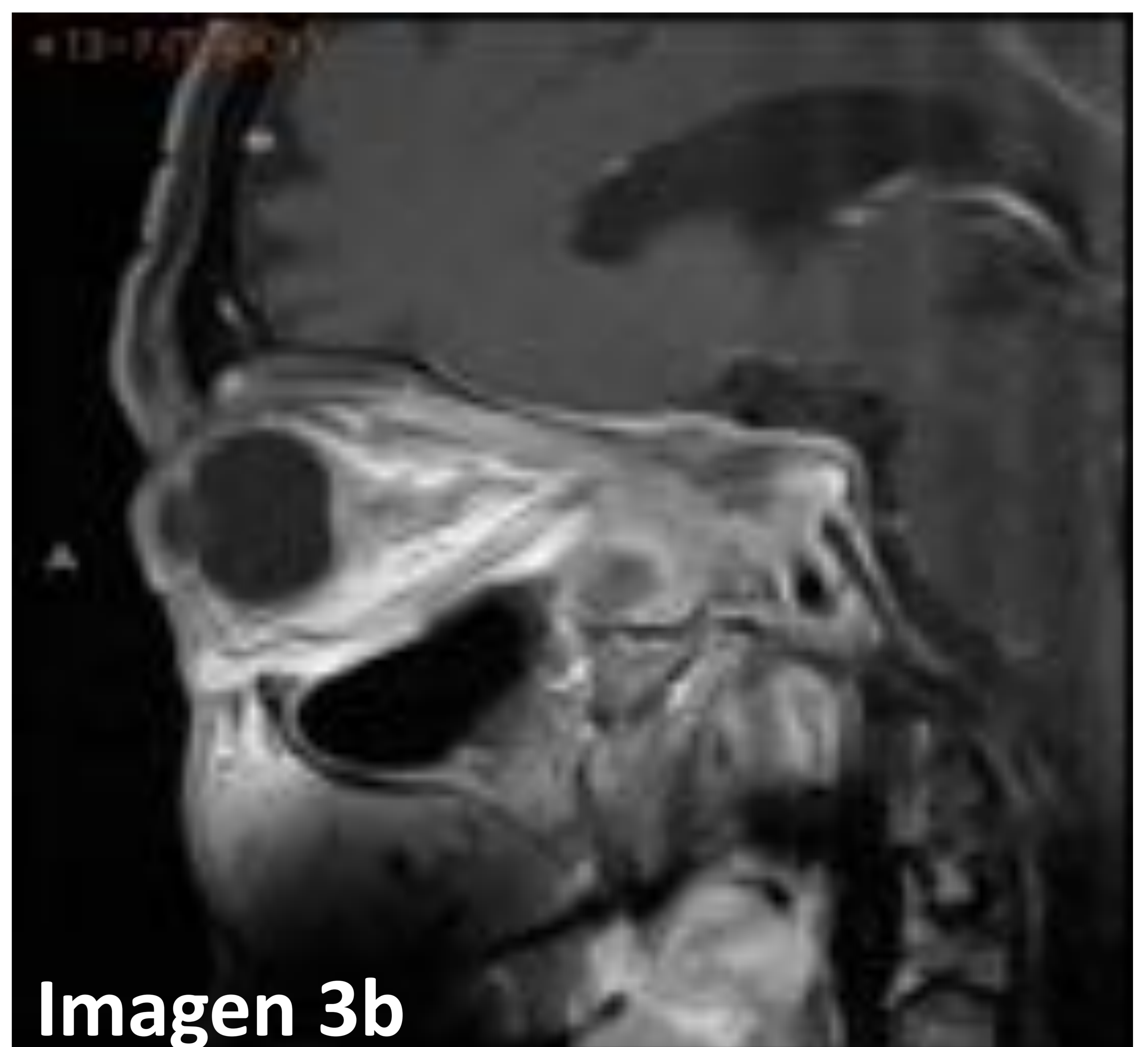
Imagen 2b



Resultados

Imagen 3a y 3b–

Pseudotumor orbitario. Masa en órbita derecha, intraconal, adherida al polo posterior del globo ocular, al que deforma ligeramente, hipointensa en T2. Ligera proptosis secundaria (3a). Se acompaña de alteraciones en la intensidad de señal de la grasa intraconal perineural, de aspecto inflamatorio, englobando al nervio óptico. Muestra intenso realce tras la inyección de contraste (3b)



Conclusiones

- La enfermedad por IgG4 es una enfermedad autoinmune que ha demostrado tener una buena respuesta a altas dosis de corticoides. La afectación neurológica puede poner en riesgo la vida del paciente, dadas sus múltiples formas de presentación.
- Por lo que, es importante que el radiólogo esté familiarizado con esta enfermedad, conozca los hallazgos más frecuentes y si el paciente aún no tiene diagnóstico definitivo, sugerirlo como posibilidad en su informe.

Bibliografía

1. Stone, J., Zen, Y. and Deshpande, V. (2012). IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, 366(6), pp.539-551.
2. Zen, Y. and Nakanuma, Y. (2010). IgG4-Related Disease. *The American Journal of Surgical Pathology*, 34(12), pp.1812-1819.
3. Okazaki, K. and Umehara, H. (2016). Current Concept of IgG4-Related Disease. *Current Topics in Microbiology and Immunology*, pp.1-17.
4. Baptista, B., Casian, A., Gunawardena, H., D'Cruz, D. and Rice, C. (2017). Neurological Manifestations of IgG4-Related Disease. *Current Treatment Options in Neurology*, 19(4).