



# Patología crónica fibrosante en abdomen: hallazgos por imagen y diagnóstico diferencial.

Irene Moreno <sup>1</sup>, María Martínez <sup>2</sup>, Candela Anadón<sup>3</sup>, Adriana Álvarez<sup>4</sup>, Marlon Vasquez<sup>5</sup>,

<sup>1</sup>Hospital San Pedro, Logroño<sup>2</sup>



# Objetivo docente

- Discutir sobre el mecanismo fisiopatológico y las asociaciones de estas enfermedades.
- Describir los hallazgos radiológicos.
- Establecer posibles diagnósticos diferenciales.



# Revisión del tema

- Las enfermedades crónicas fibrosantes del abdomen suelen involucrar **múltiples órganos y sistemas** y todas tienen una característica histológica común: **inflamación crónica y proliferación fibrosa**.
- Poseen una nomenclatura compleja, aunque se pueden clasificar en dos subgrupos: **las fibromatosis y las patologías asociadas a inmunoglobulina G4 (IgG4)**.
- Muchas de estas condiciones poseen **características radiológicas que se solapan**, por ello diferenciarlas por imagen suele ser difícil.
- Sin embargo, algunas de ellas como la **fibromatosis peneana y la peritonitis esclerosante tienen hallazgos únicos** que pueden ayudar al radiólogo a establecer un diagnóstico correcto.
- Otras como la fibromatosis profunda y el tumor pseudoinflamatorio se caracterizan por una masa con proliferación de tejido fibroso y no pueden diferenciarse mediante imagen de procesos neoplásicos.
- Por consiguiente, la **correlación histopatológica suele ser necesaria para confirmar el diagnóstico**.



# Revisión del tema

A continuación definiremos las características más distintivas de cada entidad:

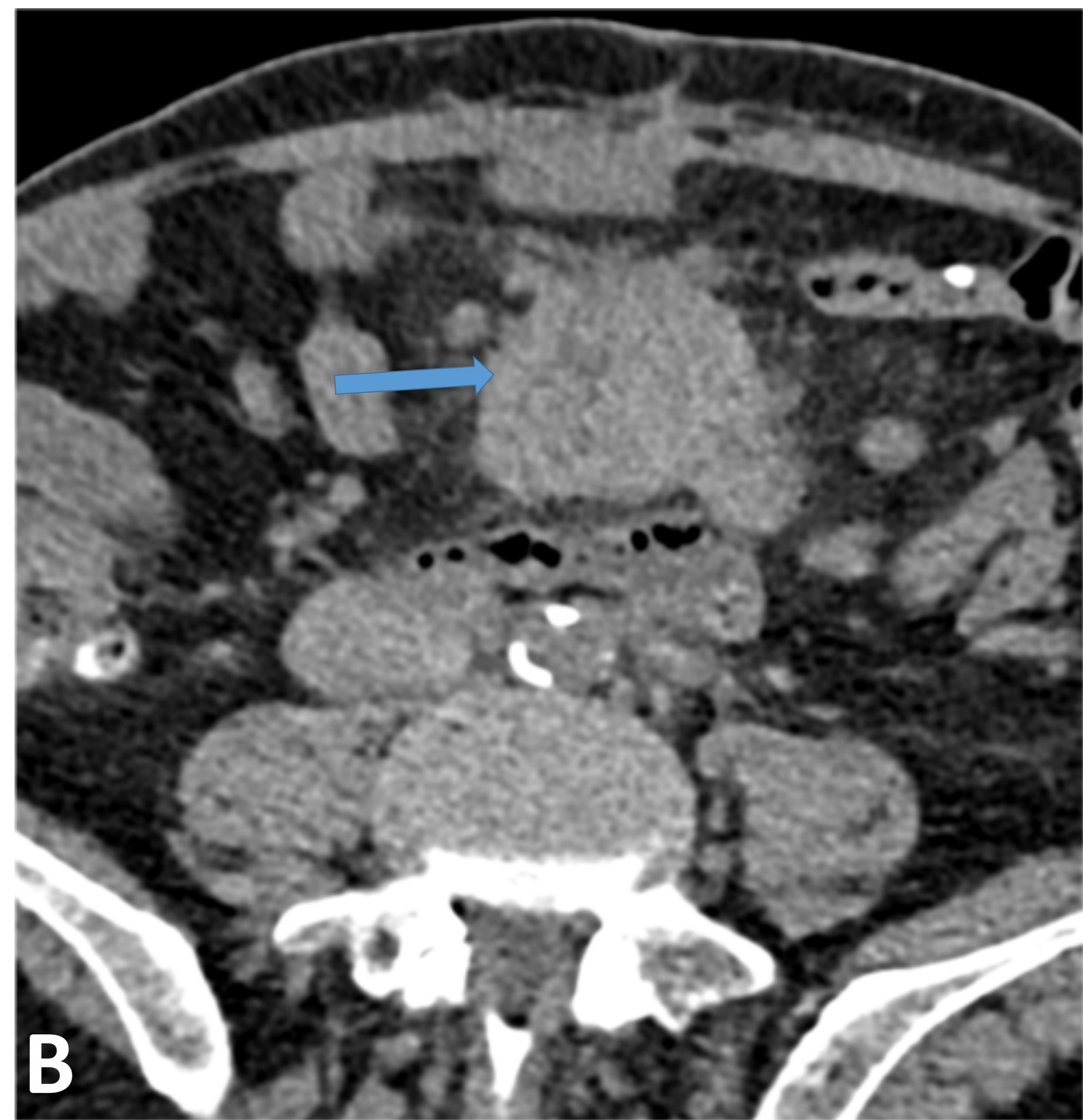
## ○ **MEENTERITIS ESCLEROSANTE**

- El término engloba a un conjunto de afecciones inflamatorias crónicas, idiopáticas y poco comunes que afectan al mesenterio.
- Hay tres subtipos según el hallazgo histopatológico predominante:
  1. **Paniculitis mesentérica** cuando predomina la inflamación crónica.
  2. **Lipodistrofia mesentérica** cuando predomina la necrosis grasa.
  3. **Mesenteritis retráctil** cuando predomina la fibrosis.
- El mesenterio del intestino delgado suele ser el más comúnmente afectado.
- Se considera uno de los componentes abdominales de las enfermedades esclerosantes relaciones con IgG4, o enfermedad hiper-IgG4 por lo que pueden coexistir otras enfermedades como la colangitis esclerosante, la fibrosis retroperitoneal, el pseudotumor inflamatorio y cánceres como el linfoma, el melanoma, cáncer de mama , pulmón o colon.

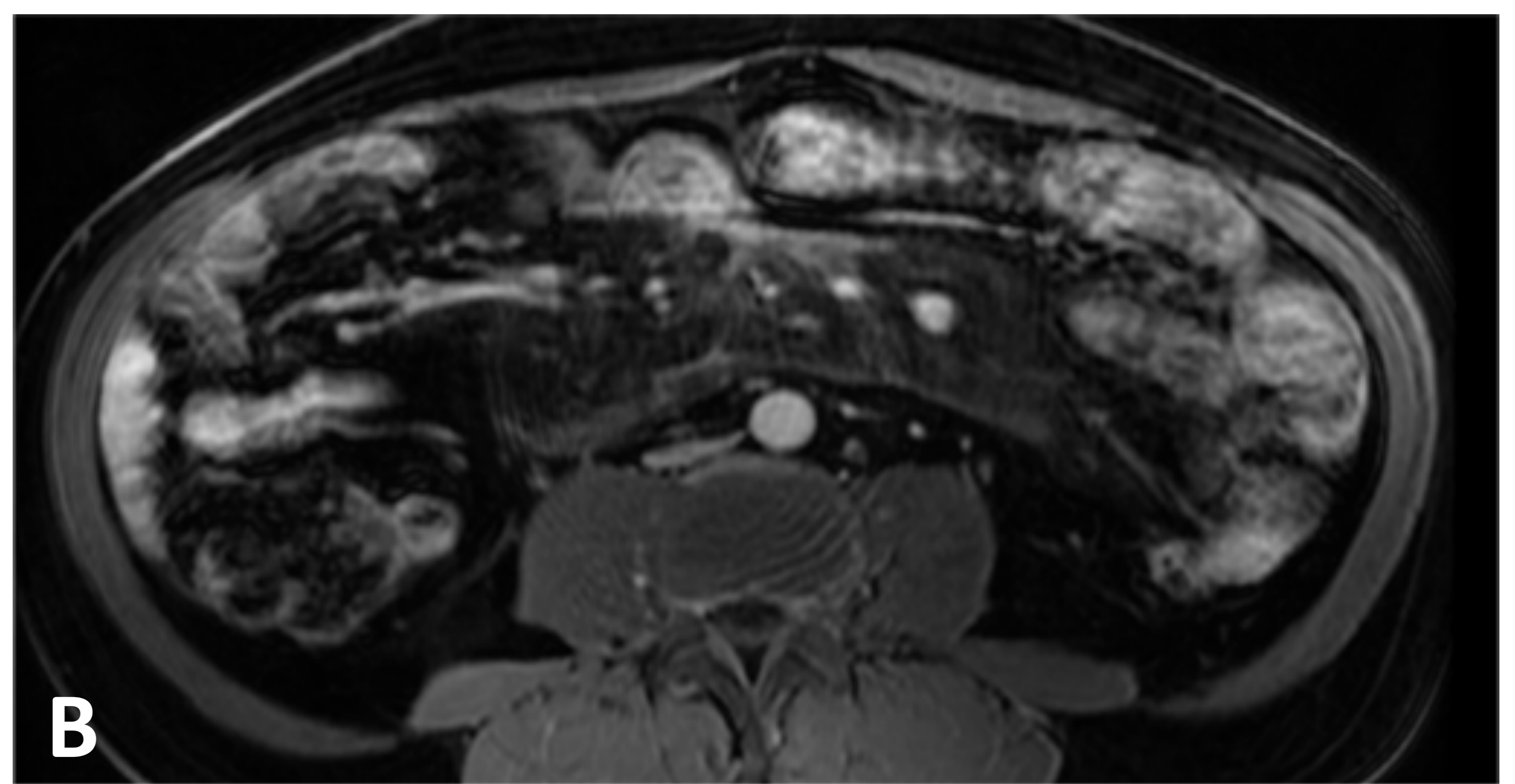
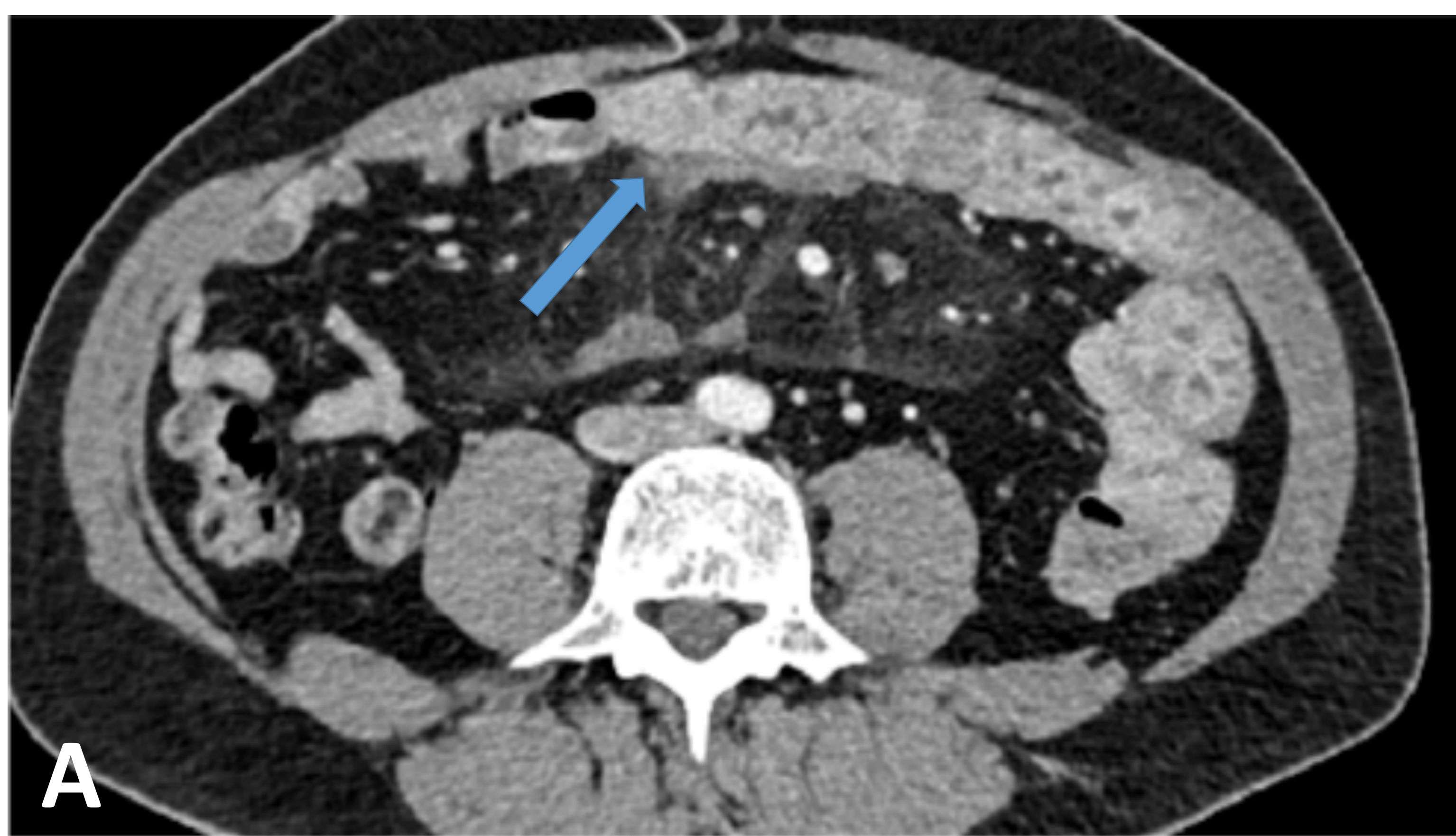


# Revisión del tema

- Hallazgos de imagen:
  - **Signo del mesenterio brumoso**: aumento de la atenuación del mesenterio en TC con ganglios de tamaño en el límite alto de la normalidad.
  - **Signo del anillo de grasa**: preservación de la atenuación grasa en los vasos del mesenterio involucrado.
  - **Pseudocápsula tumoral**. Banda de atenuación de tejidos blandos en el borde del mesenterio afectado.
  - **Masa raíz mesentérica**. Es una masa en la raíz del mesenterio del intestino delgado. En la paniculitis mesentérica suele estar mal definida, ser heterogénea y poseer atenuación relativamente reducida, mientras que en la mesenteritis retráctil suele ser más densa, más homogénea y mejor definida.
- Diagnóstico diferencial: **el linfoma** es la afección más importante con el que establecerlo.



**Fig. 1.** TC de abdomen con contraste. (A) Se muestra el aumento de atenuación de grasa mesentérica (signo del mesenterio brumoso) con ganglios de tamaño normal (flecha). (B) Masa mesentérica centroabdominal bien definida que se corresponde con mesenteritis retráctil.



**Fig. 2.** (A) TC de abdomen con contraste en paciente con lipodistrofia mesentérica. Se muestra aumento de la densidad grasa mesentérica centroabdominal, con ganglios subcentimétricos y que asocia componente de tejido de partes blandas en la parte posterior y anterior (B) imagen axial de RM del mismo paciente potenciada en T1Fatsat con gadolinio. Se observa captación de contraste del componente de partes blandas.



# Revisión del tema

## ○ PERITONITIS ESCLEROSANTE

- Se caracteriza por un **engrosamiento fibrótico crónico del peritoneo**.
- Su etiología exacta no está clara pero se ha postulado como causa la irritación crónica. Se ha reconocido su asociación con la **diálisis peritoneal ambulatoria continua**.
- Hallazgos de imagen:
  - **Engrosamiento suave y realce** del peritoneo.
  - **Calcificación peritoneal** tanto en peritoneo parietal como visceral.
  - Con el progreso de la enfermedad se produce un **encapsulamiento de las asas** de intestino delgado, adherencias, estrechamiento y obstrucción de las mismas.
  - Diagnóstico diferencial: con **otras causas de calcificación peritoneal** (TBC, amiloidosis, carcinomatosis peritoneal, etc) y de obstrucción de intestino delgado, especialmente la **hernia interna**.

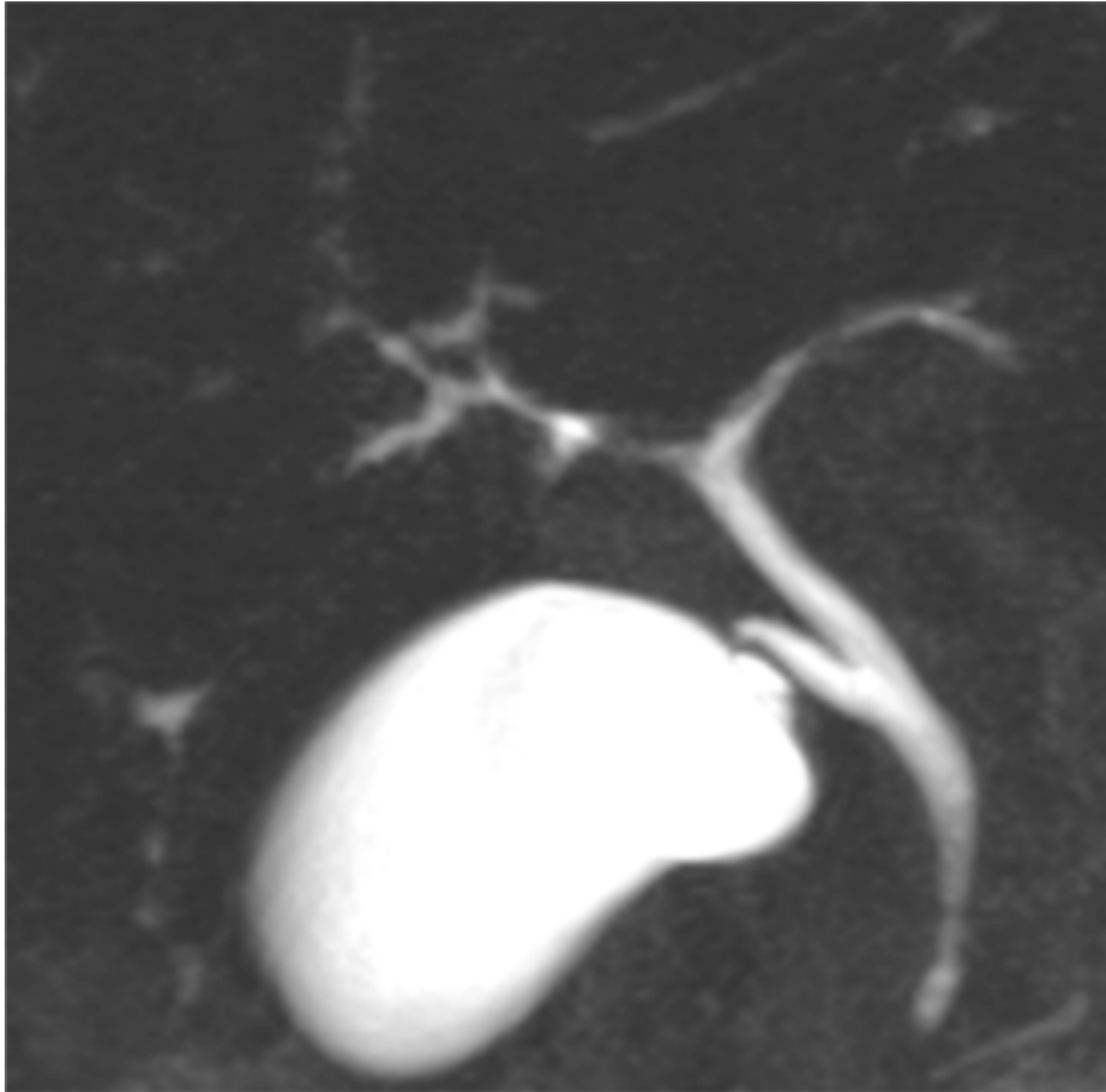


# Revisión del tema

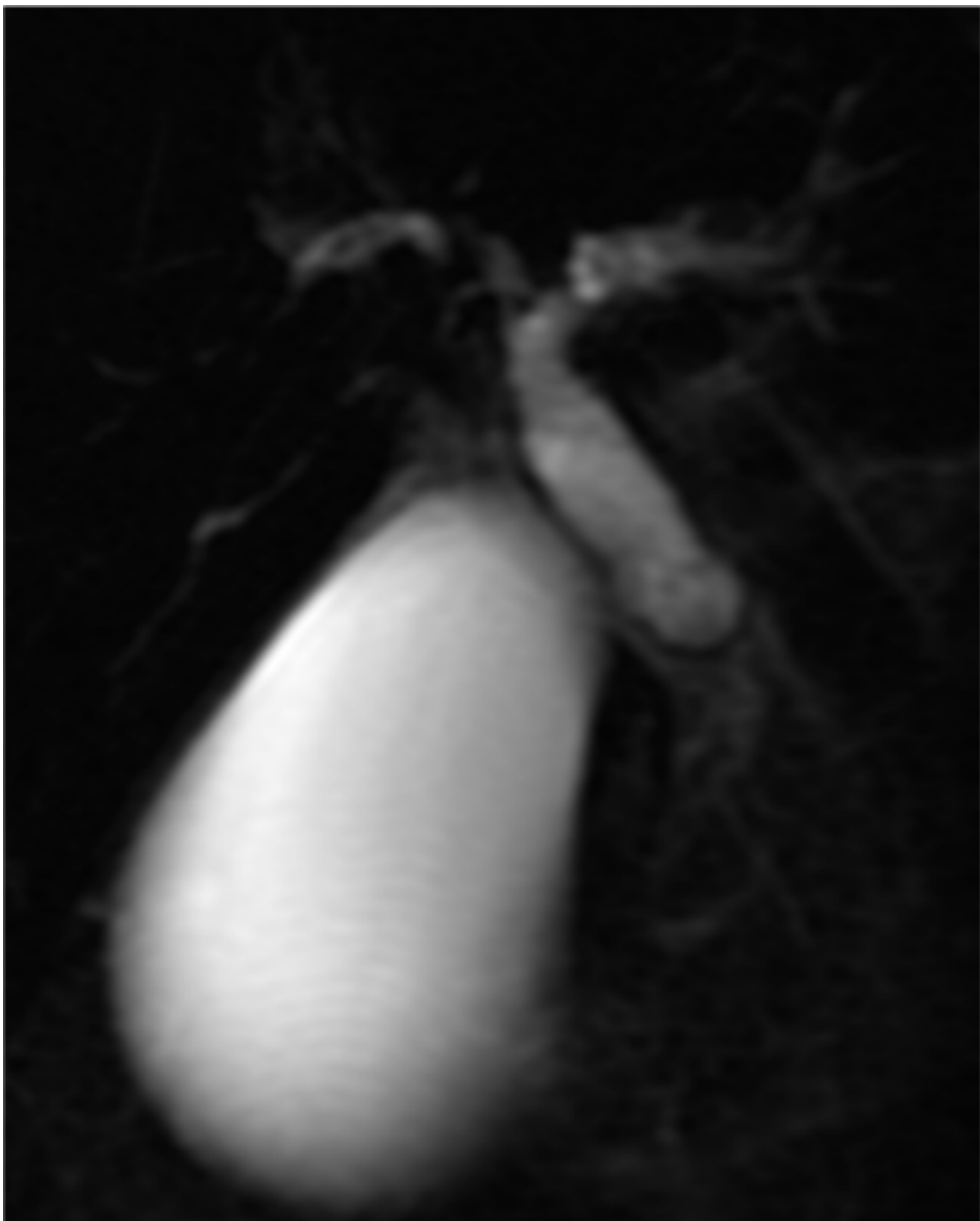
## ○ COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA

- Entidad idiopática que se caracteriza por **inflamación crónica y fibrosis progresiva que afecta al árbol biliar**, provocando estenosis intra y extrahepáticas, colestasis y finalmente cirrosis biliar.
- Se asocia con la enfermedad inflamatoria intestinal (**colitis ulcerosa**), y un elevado riesgo de malignidad.
- Se diagnostica en presencia de datos clínicos y bioquímicos de colestasis, con hallazgos colangiográficos típicos, en ausencia de causas secundarias de colangitis esclerosante.
- Hallazgos de imagen:
  - **Colangiografía:** muestra **estenosis multifocales, dilataciones segmentarias y coledocolitiasis por la colestasis.**
  - A medida que el proceso avanza se configura una imagen conocida como **“árbol podado”** producida por la colangitis obliterativa.
  - Se puede observar **engrosamiento de la pared y realce del sistema ductal extrahepático.**
- Diagnóstico diferencial: con todas aquellas colangitis esclerosantes secundarias, la patología más importante aquí es el **colangiocarcinoma.**





**Fig 3.** Estenosis segmentarias en radicales biliares intrahepáticos de predominio derechos en relación con colangitis esclerosante primaria.



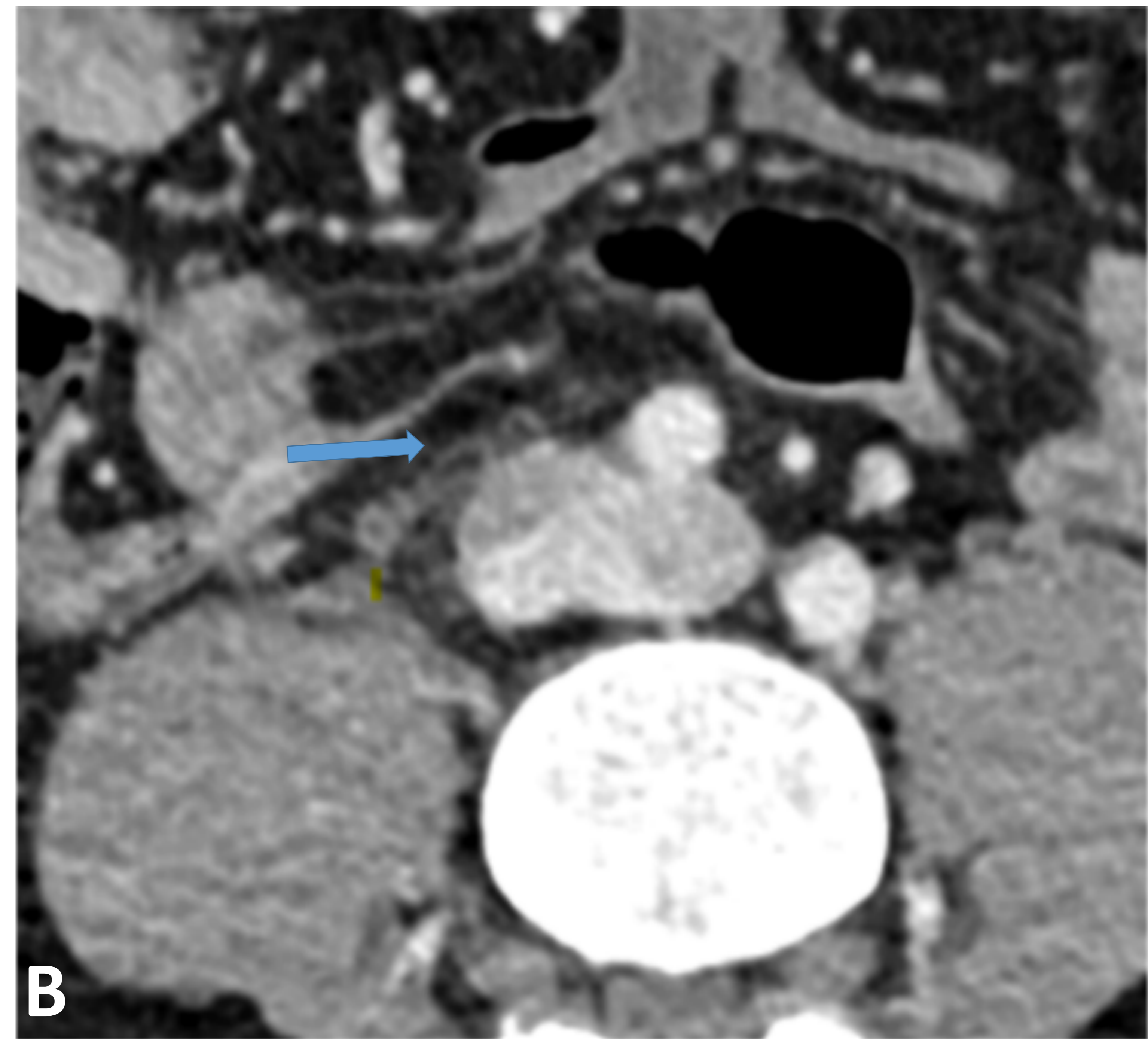
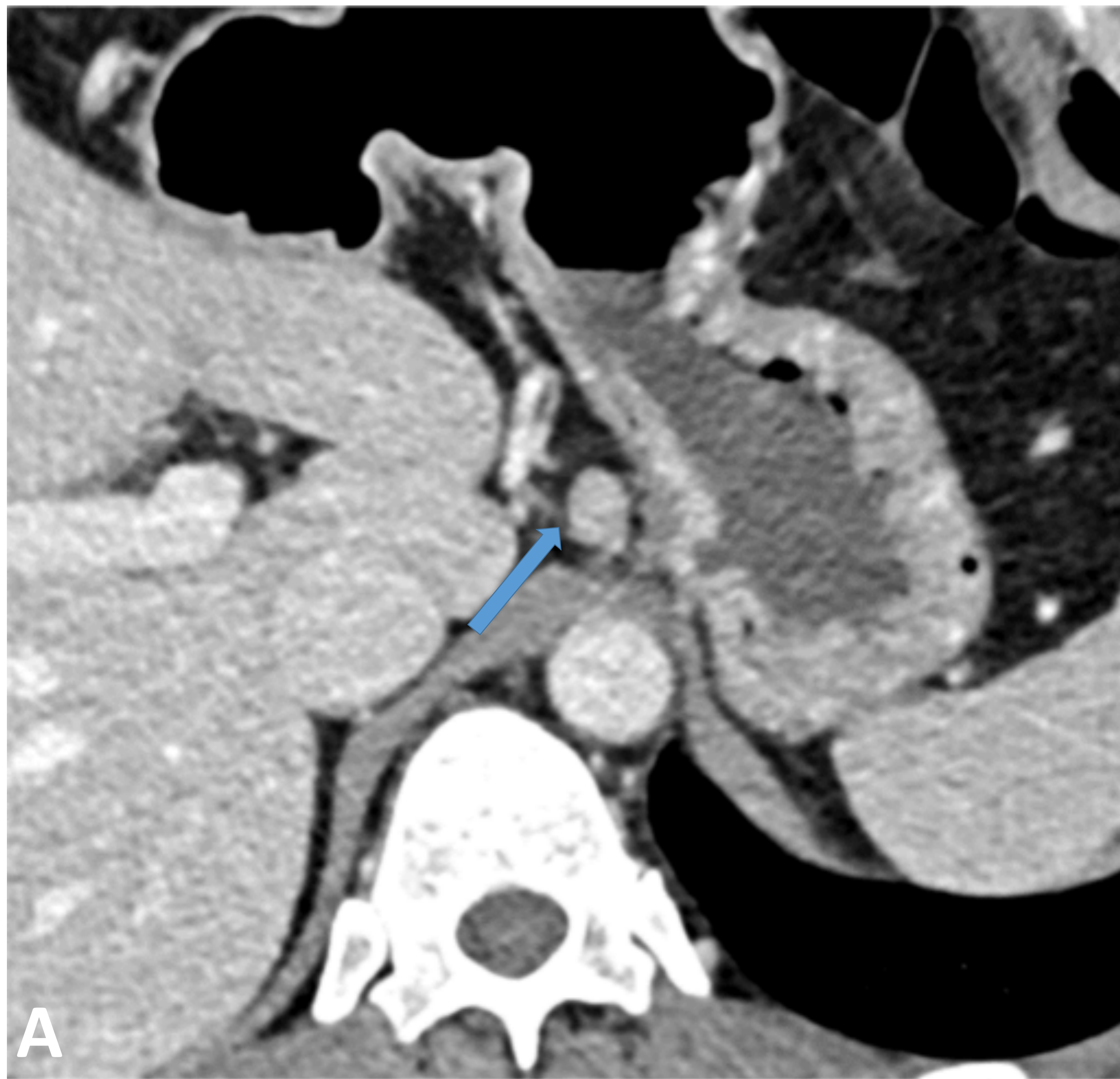
**Fig 4.** Colédoco con estenosis distal de unos 3 cm de longitud. La vía biliar intrahepática presenta una pobreza de ramificación, con los conductos presentes romos y ligeramente dilatados.



# Revisión del tema

## ○ FIBROSIS RETROPERITONEAL

- Desarrollo de **masas fibroproliferativas confluentes y agresivas** que llevan al atrapamiento de las estructuras retroperitoneales, especialmente los uréteres.
- Es **idiopática en el 70% de casos**, dentro de las causas conocidas está el uso de metisertida, utilizado en el tratamiento de la migraña.
- Hallazgos de imagen:
  - **Placa fibrosa confluyente, típicamente por debajo de la bifurcación aórtica**, que se puede extender por contigüidad superiormente envolviendo a la aorta, vena cava inferior y eventualmente a los uréteres.
  - El proceso **no muestra extensión lateral más allá de los márgenes laterales de los músculos psoas**.
  - Característicamente **no causa desplazamiento anterior de la aorta y la vena cava inferior** de la columna vertebral.
- Diagnóstico diferencial: las **adenopatías metastásicas confluentes** como las del linfoma son un diagnóstico diferencial importante.



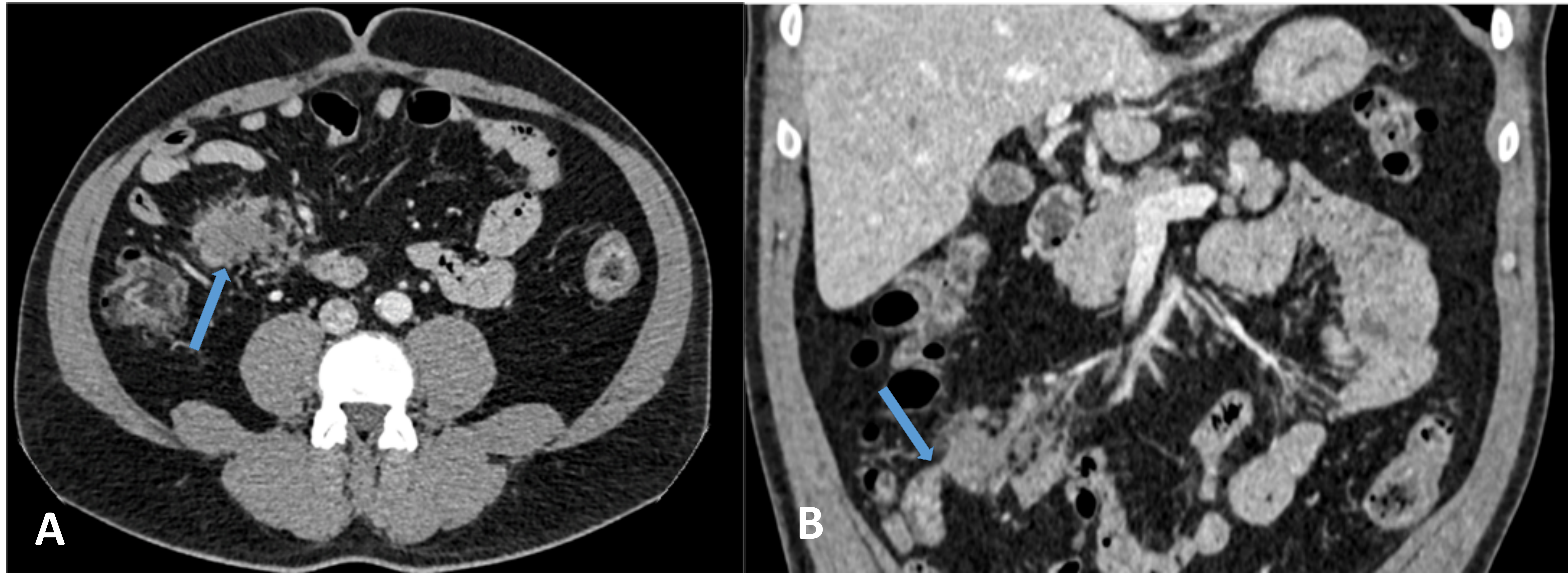
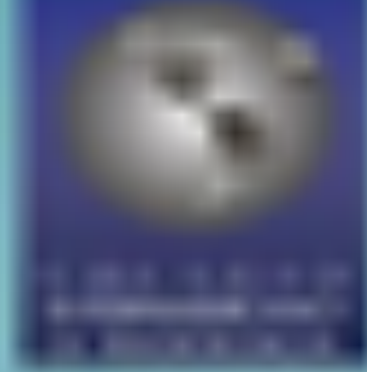
**Fig 5** . TC de abdomen con contraste. Se aprecian pequeñas adenopatías de 1 cm en ligamento gastrohepático (A) y discreto aumento de partes blandas de localización retroperitoneal, alrededor de uréter derecho (B) y aorta (C) en paciente con fibrosis retroperitoneal.



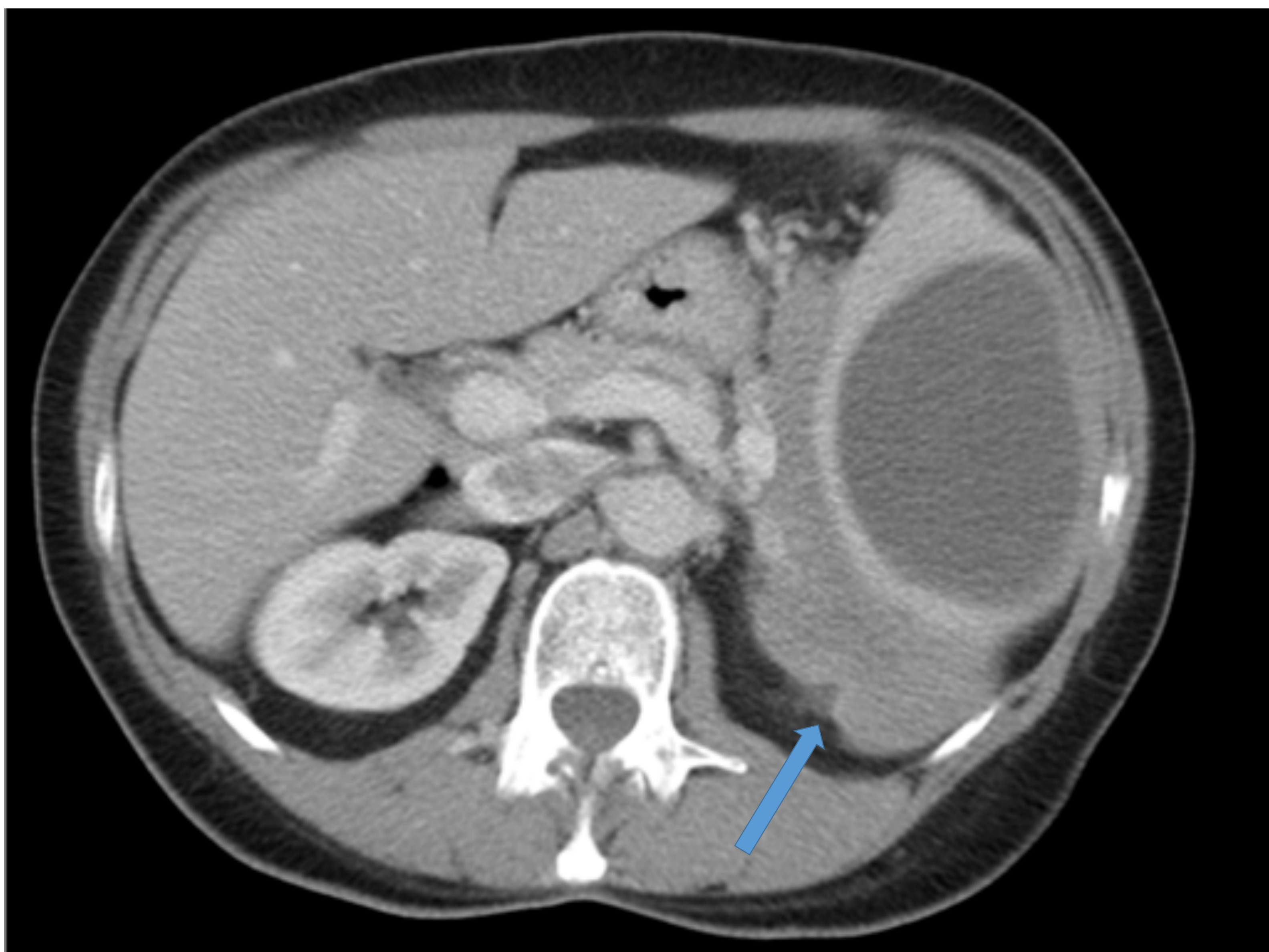
# Revisión del tema

## ○ FIBROMATOSIS ABDOMINALES

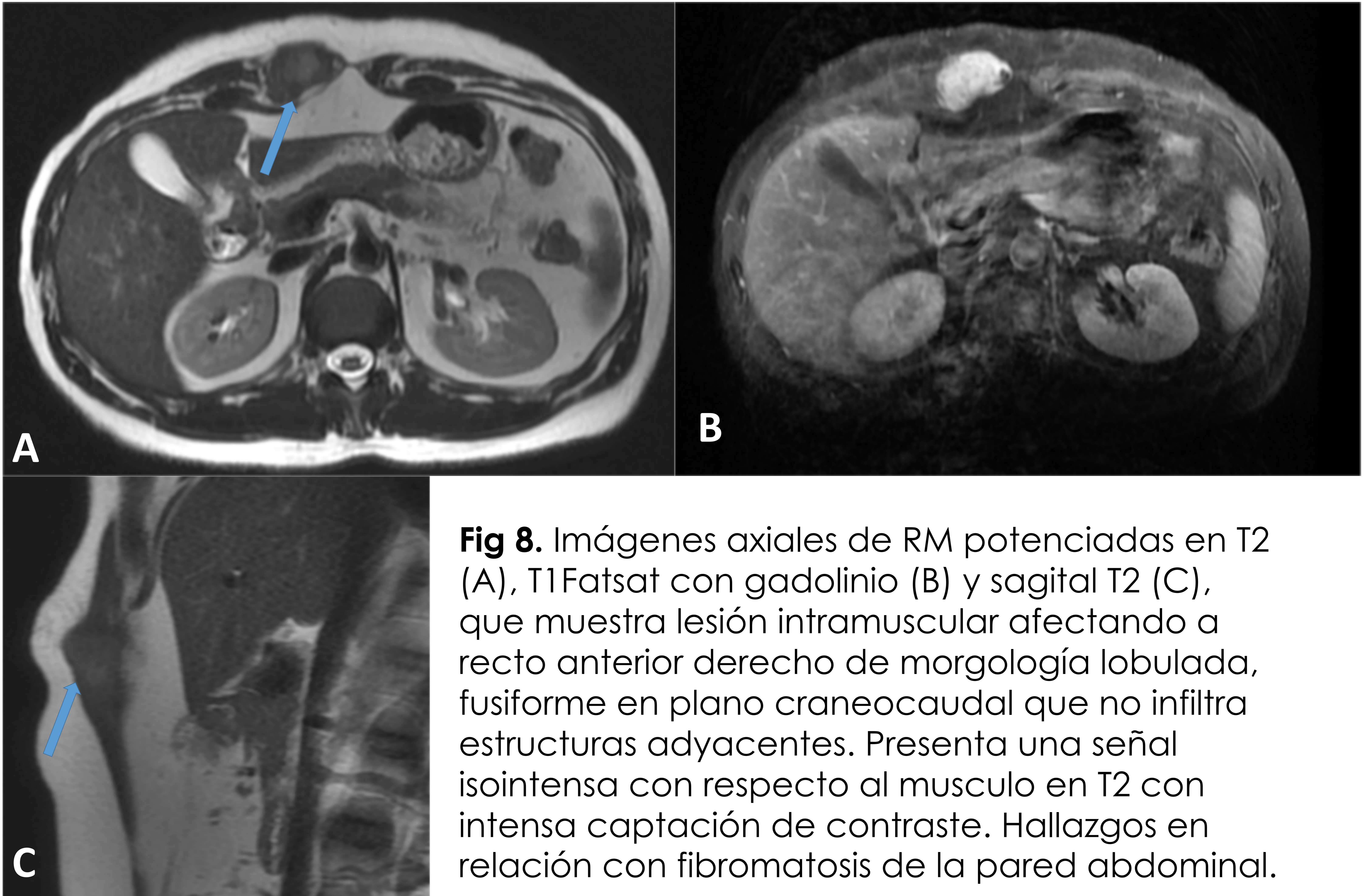
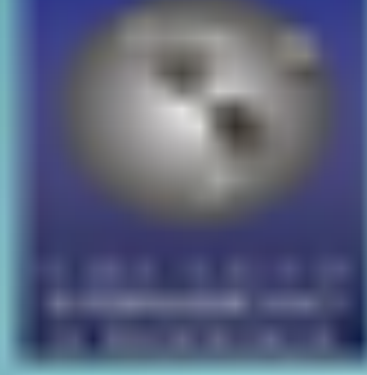
- Se clasifican en dos tipos:
  - Tipo desmoide. Son típicas en mujeres jóvenes en edad fértil.
  - Agresivas en el abdomen, que pueden ser intraabdominales o afectar a la pared abdominal. Son esporádicas, aunque entre el 9% y 18% se asocian con el síndrome de Gardner.
- Hallazgos de imagen:
  - Características en TC y RM inespecíficas, depende de las características histológicas.
  - En TC, pueden ser homogéneos e isoatenuantes con el músculo cuando el estroma es colágeno; el estroma mixoide produce una apariencia típicamente hipoatenuante.
  - Se puede observar una extensión lineal (**signo de cola fascial**) a lo largo de la fascia superficial en los márgenes de la lesión.
- Diagnóstico diferencial: linfoma, metástasis y los sarcomas de tejidos blandos como el leiomioma y el histiocitoma fibroso maligno.



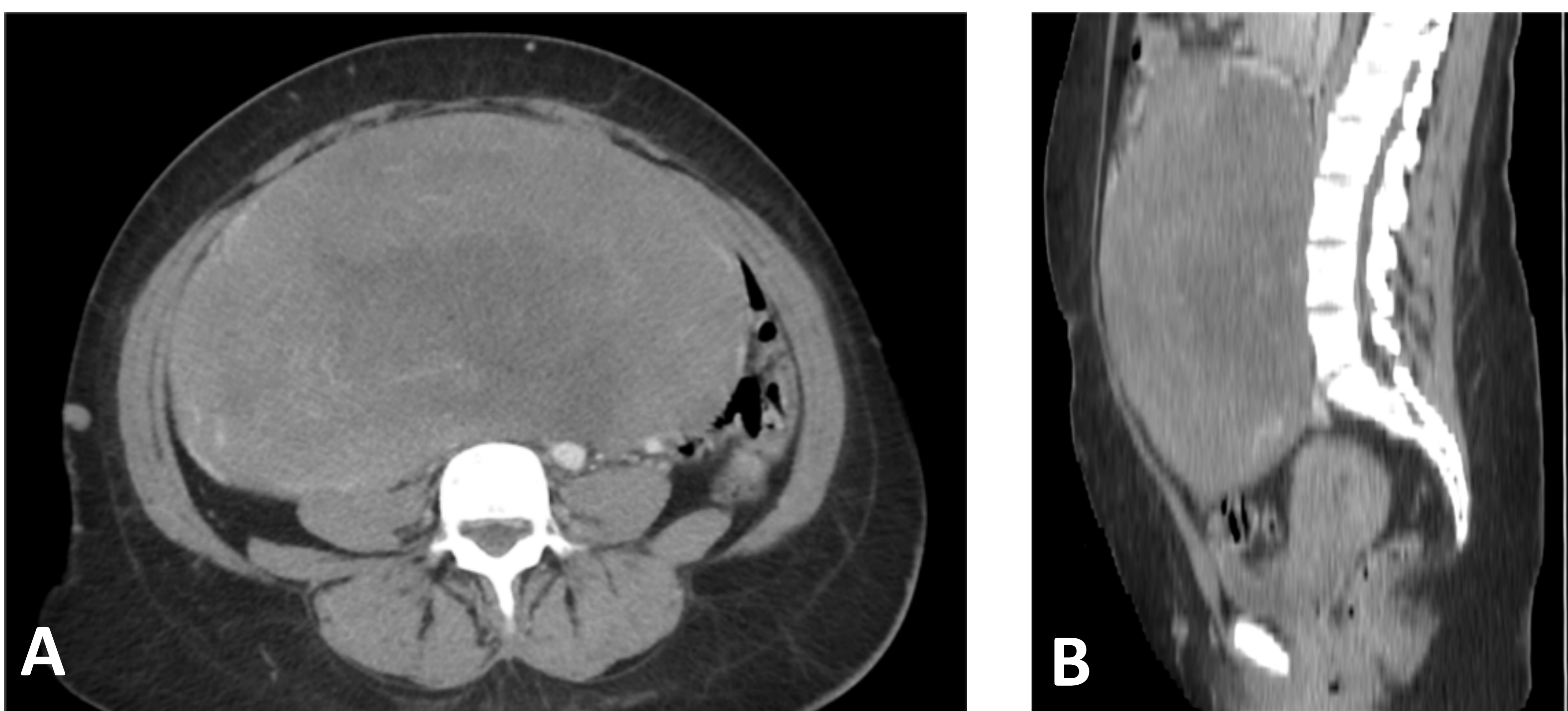
**Fig 6.** TC de abdomen con contraste. Masa de partes blandas localizada en fosa iliaca derecha, que presenta bordes irregulares con alteración de la grasa adyacente y retrae levemente asa de ileon terminal (imagen B) en paciente con fibromatosis desmoide.



**Fig 7.** TC de abdomen con contraste. Lesión de partes blandas periesplénica, que afecta al espacio perirrenal, de atenuación intermedia, discretamente inferior a parénquima esplénico. Hallazgos con resultado anatomopatológico compatible con fibromatosis profunda.



**Fig 8.** Imágenes axiales de RM potenciadas en T2 (A), T1 Fatsat con gadolinio (B) y sagital T2 (C), que muestra lesión intramuscular afectando a recto anterior derecho de morfología lobulada, fusiforme en plano craneocaudal que no infiltra estructuras adyacentes. Presenta una señal isointensa con respecto al musculo en T2 con intensa captación de contraste. Hallazgos en relación con fibromatosis de la pared abdominal.

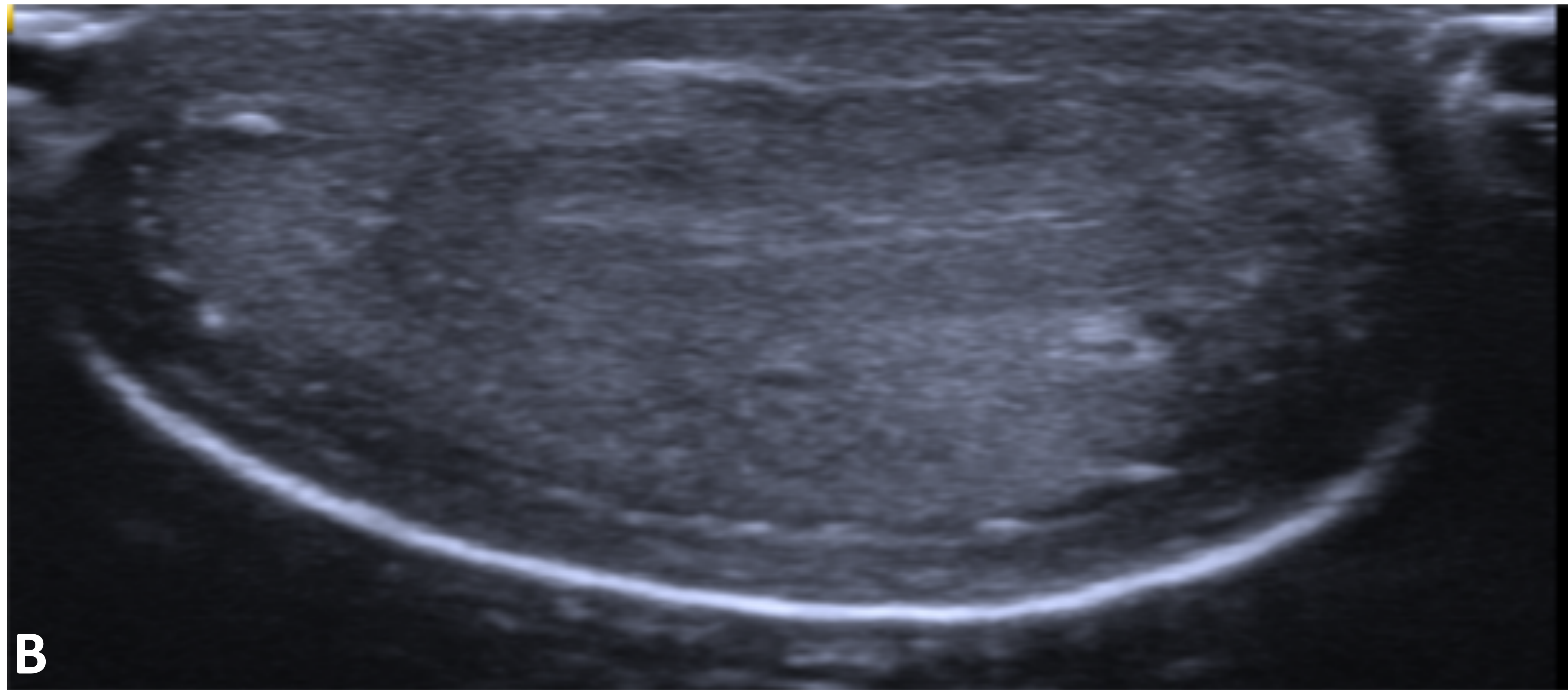
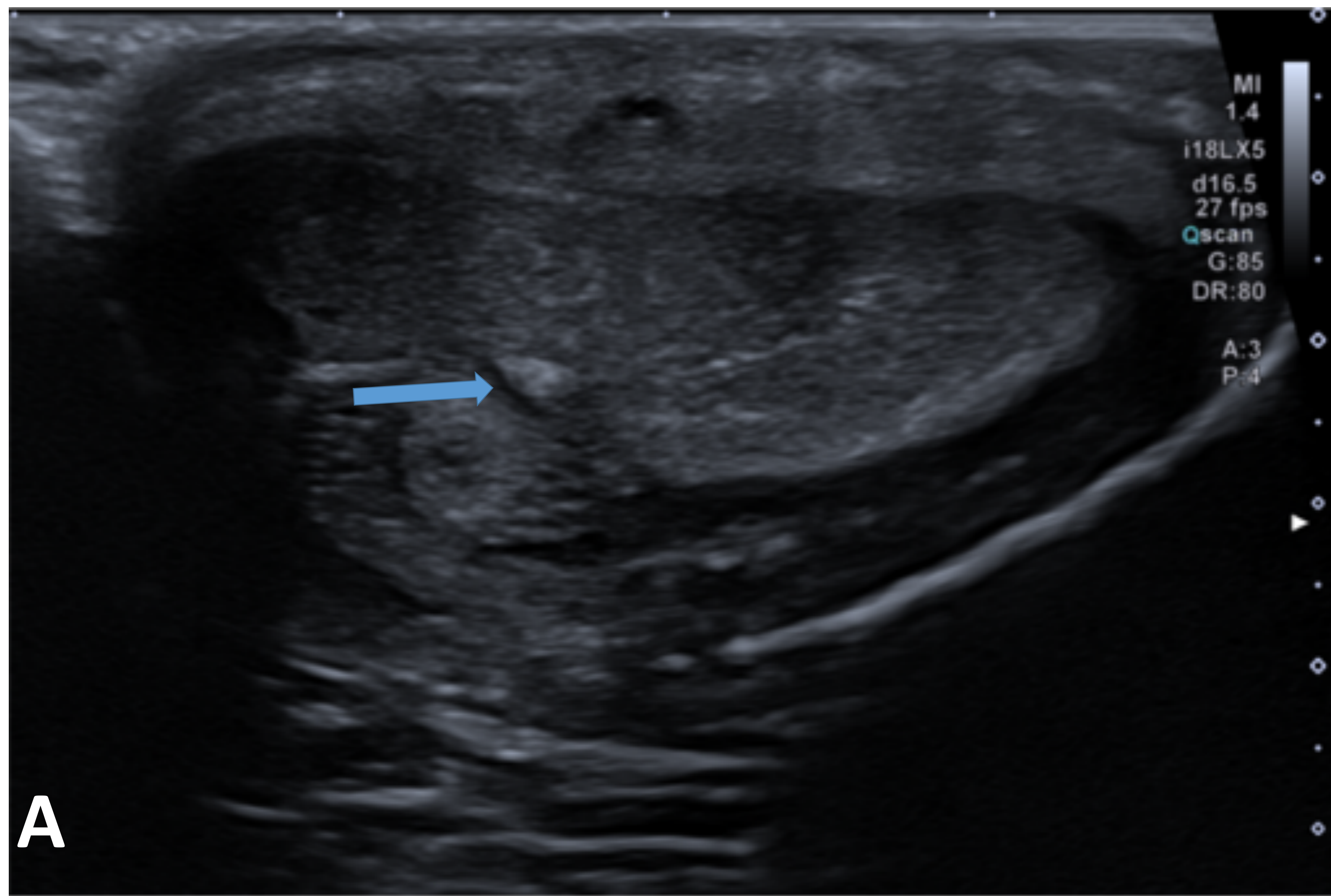


**Fig 9.** TC de abdomen con contraste. Masa abdominal que se extiende desde hipocondrio derecho hasta pelvis desplazando el resto de estructuras. Tras su resección el resultado histológico confirmó que se trataba de fibromatosis del mesenterio de ileon terminal.



# Revisión del tema

- **FIBROMATOSIS PENEANA (ENFERMEDAD DE PEYRONIE)**
- Se caracteriza por inflamación crónica que lleva a la fibrosis y al engrosamiento focal de la túnica albugínea, siendo una causa importante de disfunción eréctil.
- Hallazgos radiológicos: fundamentalmente por ecografía, que mostrará engrosamiento focal hiperecogénico de la túnica albugínea con sombra acústica posterior debido a las calcificaciones. Suelen estar localizadas en región dorsal.
- Diagnóstico diferencial: curvatura peneana congénita así como la trombosis de la vena dorsal del pene.



**Fig 10.** Ecografía peneana (A) imagen sugestiva de pequeña calcificación en cuerpo cavernoso derecho y (B) depósitos fibrosos, lineales, en relación con enfermedad de la Peyronie.

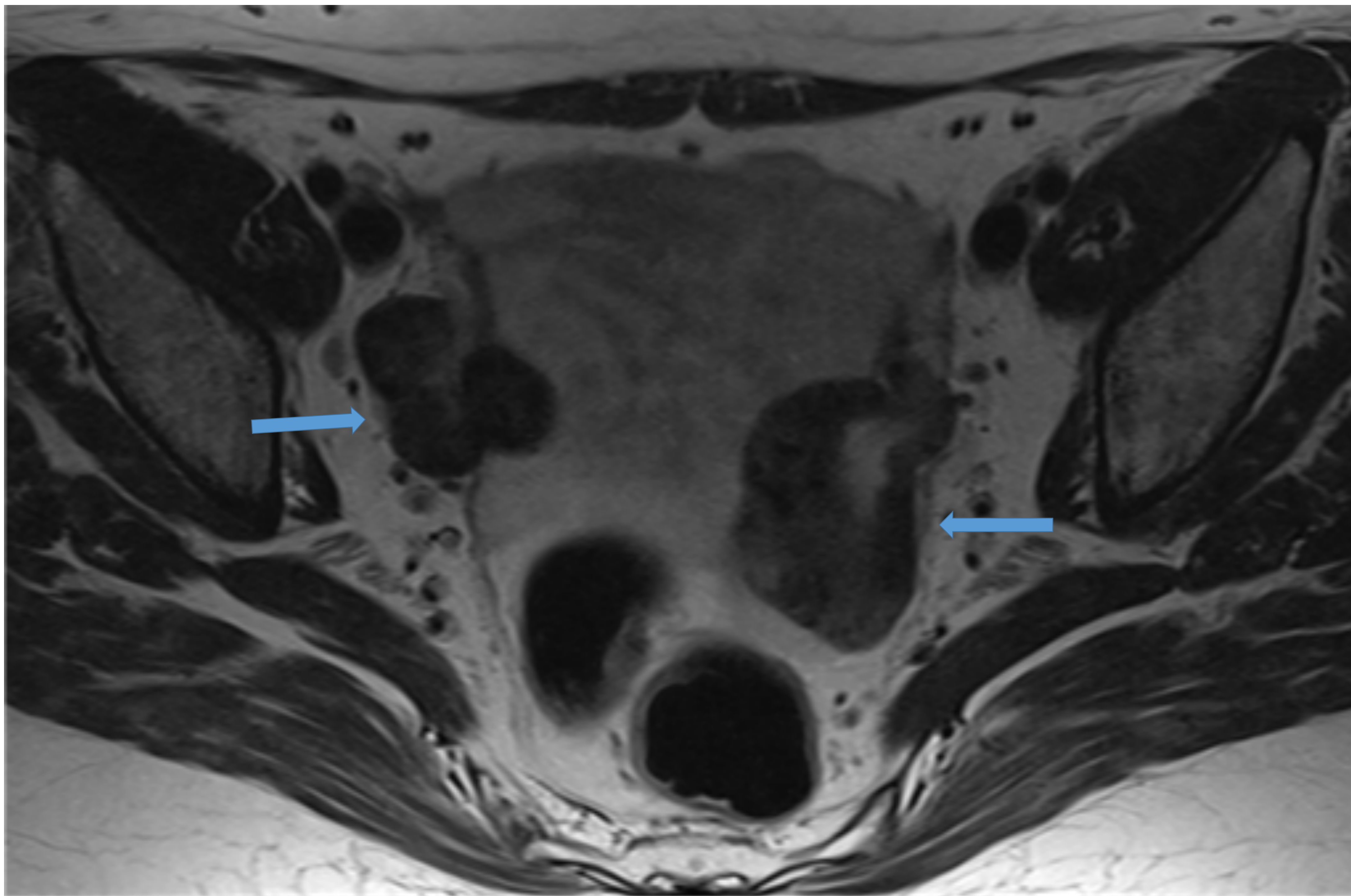




# Revisión del tema

## ○ FIBROMATOSIS OVÁRICA

- Condición **benigna**, poco frecuente, que causa aumento de tamaño ovárico simulando una tumoración.
- La proliferación de células productoras de colágeno alrededor del ovario lleva al engrosamiento de su corteza, con **preservación de la estructura ovárica dentro de la masa**.
- Hallazgos de imagen:
  - El ecografía se muestra un ovario de ecogenicidad heterogénea y aumentado de tamaño, con áreas de sombra acústica y bajo flujo en el estudio Doppler.
  - En RM es típica la imagen en “**guirnalda negra**” en secuencias potenciadas en T2 causada por tejido fibroso que envuelve al ovario.
- Diagnóstico diferencial: procesos neoplásicos ováricos que contengan tejido fibroso, entre los que destacan el tumor de Brenner, Krukenberg, etc.



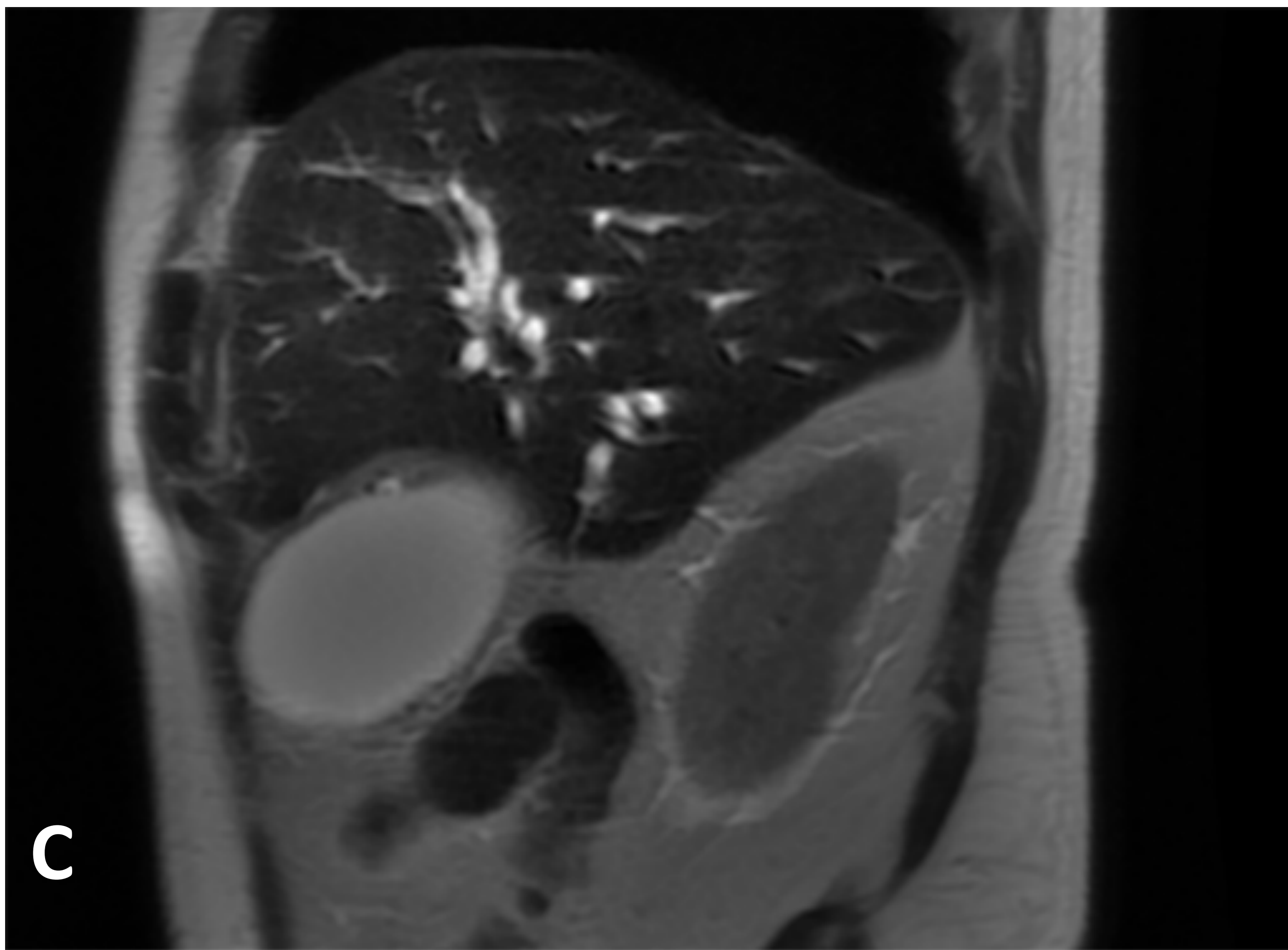
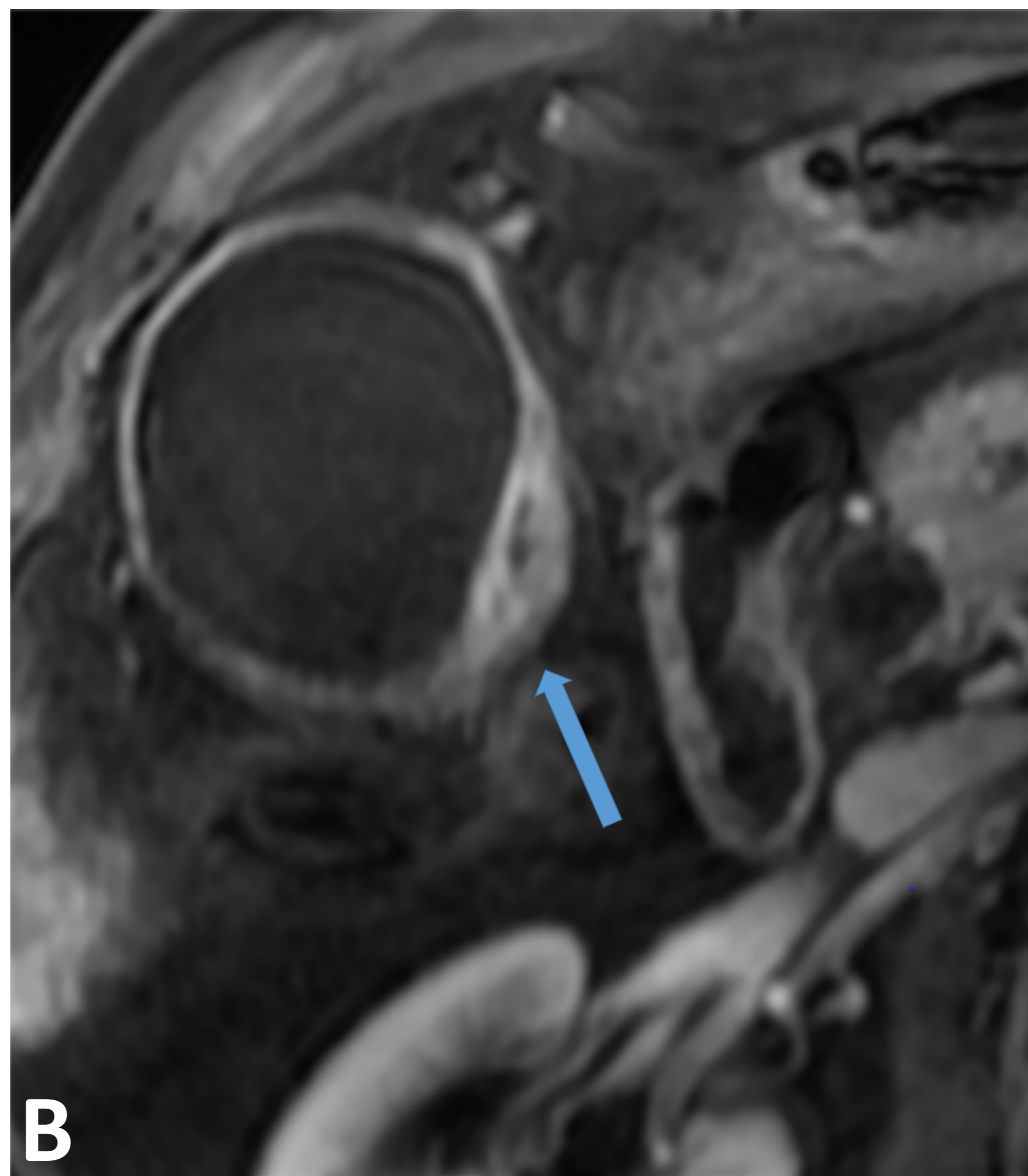
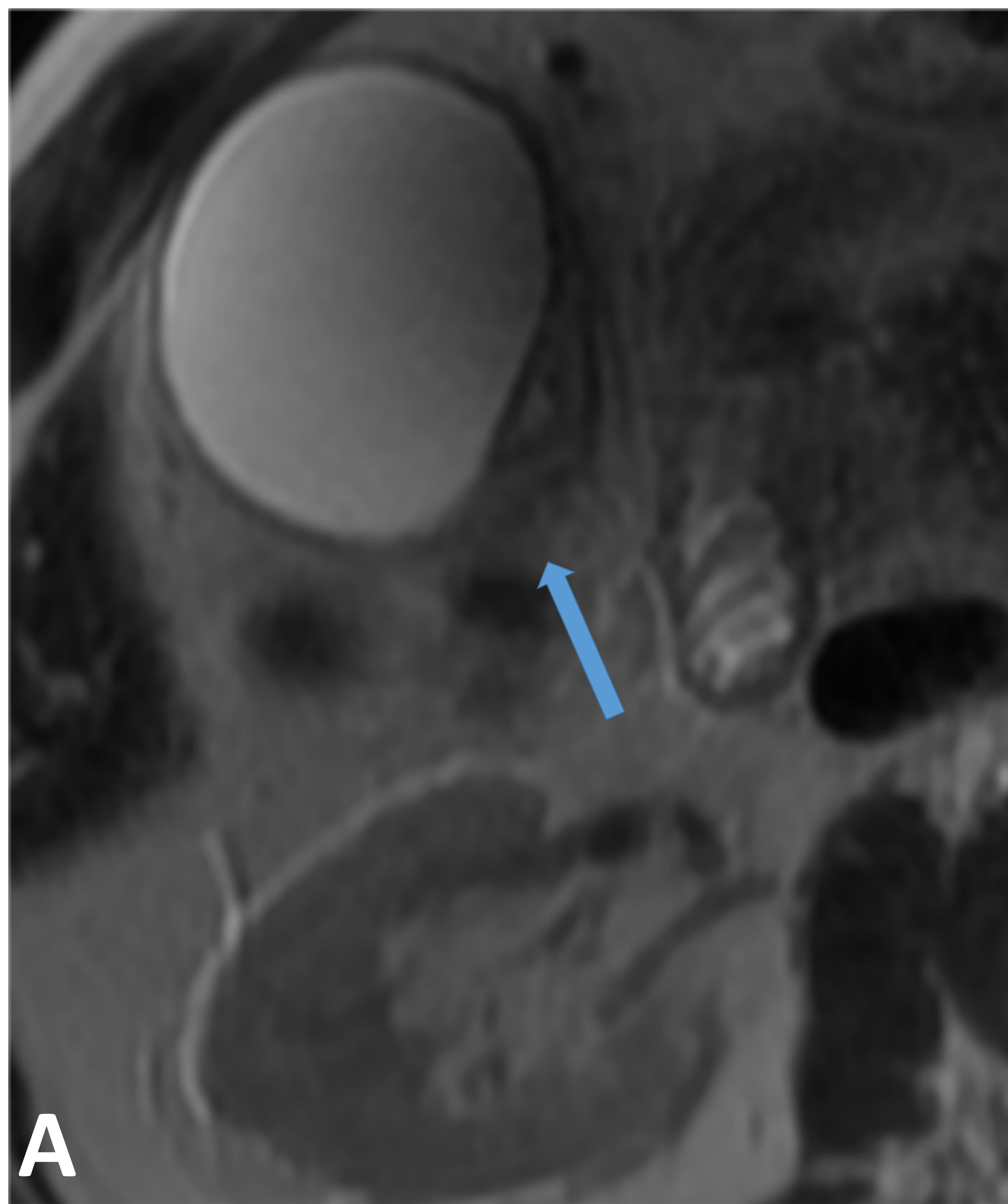
**Fig 11.** Corte axial de imágenes de RM potenciadas en T2. Se muestra ovarios aumentados de tamaño con tejido fibroso periférico con respecto de la estructura ovárica, visualizando el signo típico de guirnalda negra.



# Revisión del tema

## ○ PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO

- Lesión rara formadora de masas no tumorales, caracterizada por la proliferación de células fibroblásticas o miofibroblásticas con varios grados de infiltración por células inflamatorias.
- Asociada a otras afecciones autoinmunes, sobre todo los relacionados con IgG4 (pancreatitis autoinmune y fibrosis retroperitoneal).
- Hallazgos de imagen:
  - Más comunes en pulmón y órbita. Raros en abdomen.
  - Apariencia variable, desde procesos infiltrativos mal definidos hasta masas bien circunscritas de tejidos blandos.
  - Estas variaciones se corresponden con la proporción de los componentes inflamatorio y fibroso.
  - Las lesiones hepáticas, esplénicas, retroperitoneales y genitourinarias están bien circunscritas, mientras que las que afectan al tracto gastrointestinal y al árbol biliar están mal definidas e infiltran.
- Diagnóstico diferencial: Amplio y variable, según su localización.



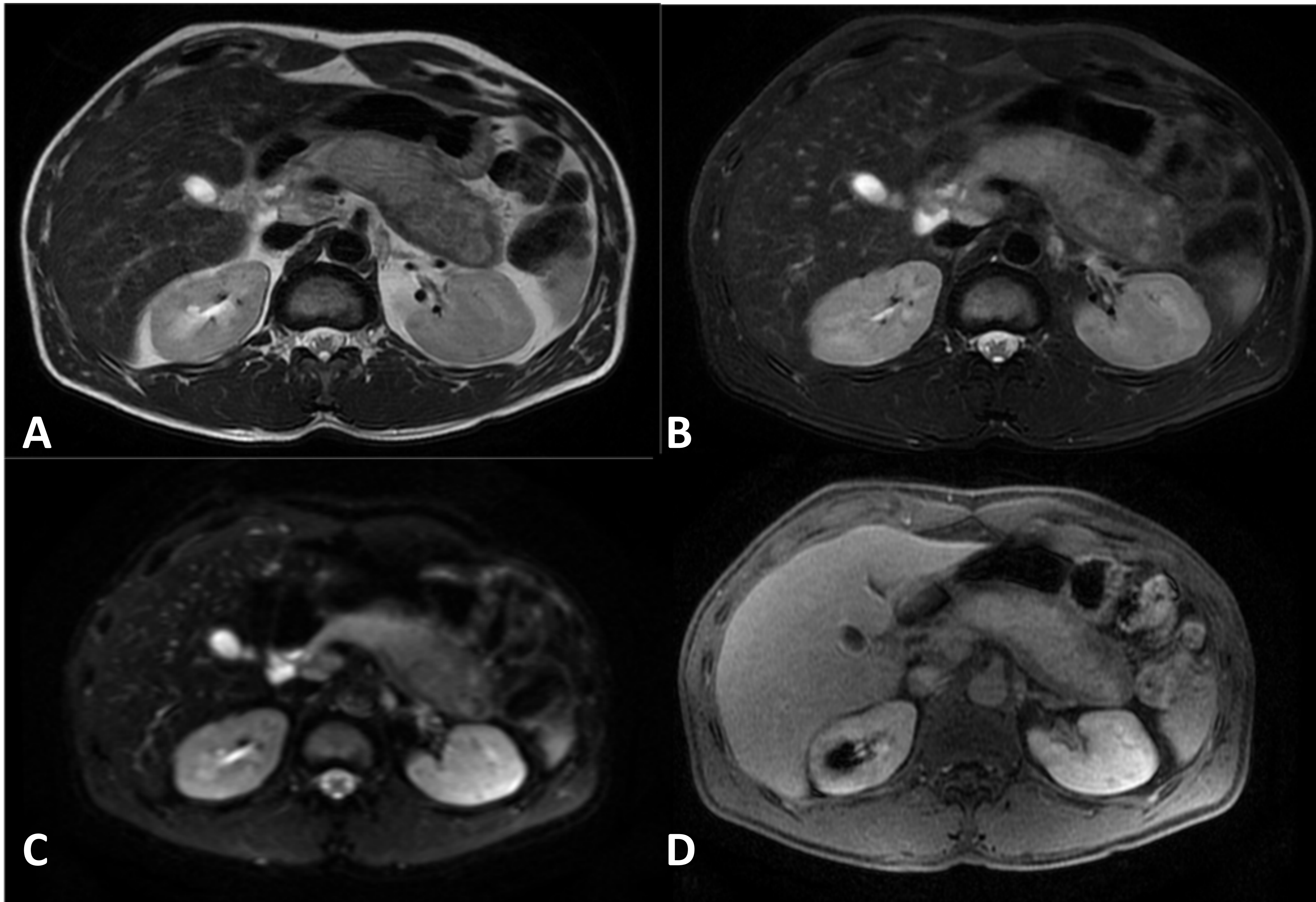
**Fig 12.** Imágenes axiales de RM potenciadas en T2 (A), T1Fatsat con gadolinio (B) y sagital T2 (C), que muestra engrosamiento parietal focal en su pared más medial y presenta en su interior una pequeña colección fusiforme milimétrica.



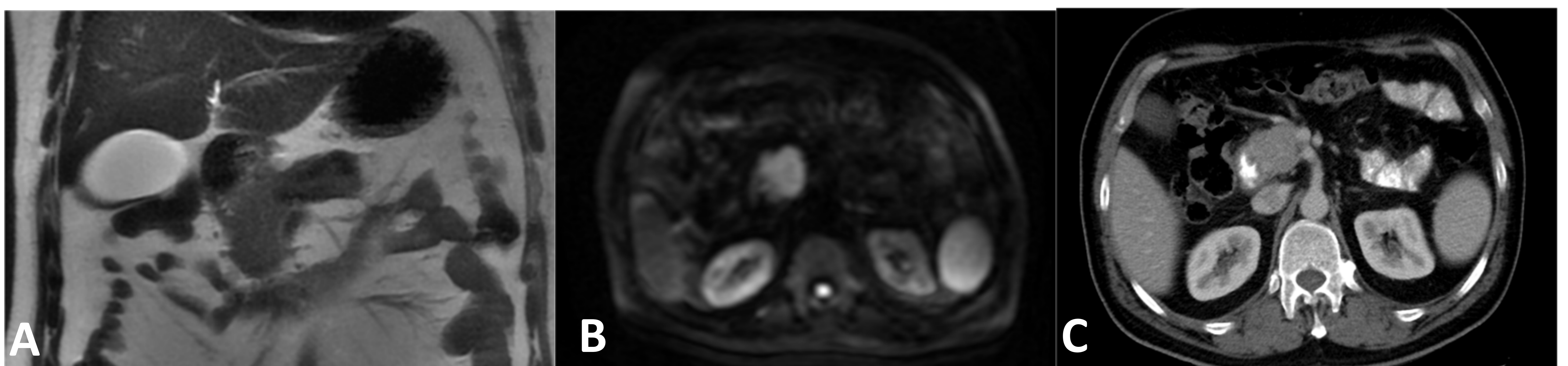
# Revisión del tema

## ○ PANCREATITIS AUTOINMUNE

- Forma de pancreatitis crónica que se caracteriza por infiltración difusa del páncreas por células plasmáticas **Ig-G4 positivas** y fibrosis exuberante.
- Hallazgos de imagen:
  - En ecografía: áreas hipoecogénicas en el US
  - TC: áreas hipodensas y de moderada hiperintensidad en la RM.
  - El páncreas está agrandado, adquiere una **forma alargada y de salchicha**, perdiendo su contorno lobulado.
  - Se puede observar un **halo peripancreático** hipodenso en TC e hipointenso en RM en torno a cuerpo y cola que corresponde con tejido inflamatorio.
- Diagnóstico diferencial: con la pancreatitis aguda difusa. La forma focal es indistinguible de un proceso neoplásico, los hallazgos serológicos pueden ayudar a establecer el diagnóstico aunque a menudo se requiere biopsia.



**Fig 13.** Imágenes de RM que muestran engrosamiento difuso del páncreas, con hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 (A) y T2 FatSat (B), restricción en las secuencias de difusión (C) y realce tardío tras la administración de gadolinio (D).



**Fig 14.** Se observa un engrosamiento focal de la cabeza del páncreas, con hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 en RM (A) y restricción a la difusión (B). En la imagen C se muestra TC de abdomen con contraste, visualizando el engrosamiento de cabeza de páncreas en paciente con pancreatitis autoinmune focal.



# Conclusiones

- Múltiples procesos abdominales muestran hallazgos en relación con proliferación fibrosa y sus características por imagen se suelen solapar. Un adecuado conocimiento de su fisiopatología y una correlación con los resultados histopatológicos ayudaran en la valoración diagnóstica definitiva.



# Bibliografía

1. George V, Tammisetti VS, Surabhi VR, Shanbhogue AK. Chronic Fibrosing Conditions in Abdominal Imaging. RadioGraphics. julio de 2013;33(4):1053-80.
2. Horton KM, Lawler LP, Fishman EK. CT Findings in Sclerosing Mesenteritis (Panniculitis): Spectrum of Disease. RadioGraphics. noviembre de 2003;23(6):1561-7.
3. McLaughlin PD, Filippone A, Maher MM. The “Misty Mesentery”: Mesenteric Panniculitis and Its Mimics. Am J Roentgenol. febrero de 2013;200(2):W116-23.
4. Bazot M, Salem C, Cortez A, Antoine J-M, Daraï E. Imaging of Ovarian Fibromatosis. Am J Roentgenol. mayo de 2003;180(5):1288-90.