



REVISIÓN POR IMAGEN DE LA PANCREATITIS AUTOINMUNE.

Javier Encinas de la Iglesia¹, Miguel Ángel Corral de la Calle²

¹Complejo Asistencial Universitario de Salamanca;

²Complejo Asistencial de Ávila.



Objetivo docente

Conocer el concepto, clasificación y criterios diagnósticos de la pancreatitis autoinmune.

Mostrar los hallazgos característicos en distintas técnicas de imagen que permiten establecer la sospecha diagnóstica de pancreatitis autoinmune.

Presentar las manifestaciones extrapancreáticas que acompañan a la pancreatitis autoinmune en el contexto de enfermedad asociada a IgG4.

Establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades clínicas.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

INTRODUCCIÓN

DEFINICIÓN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una forma poco frecuente de pancreatitis crónica (4-6 % de los casos), secundaria a un proceso fibro-inflamatorio mediado por un mecanismo autoinmune, asociado a una elevación en los niveles de IgG4.

Descrita por primera vez en 1961 como una pancreatitis con hipergammaglobulinemia, el concepto de pancreatitis autoinmune (PAI) se establece en y en 2003 se propone como parte del espectro de la enfermedad relacionada con la IgG4.

EPIDEMIOLOGÍA

La pancreatitis autoinmune es un trastorno infrecuente con prevalencia estimada de 0,82-2,2 casos por 100.000 habitantes (series de Japón).

Puede estar algo infraestimada al ser un cuadro descrito recientemente del que aún seguimos conociendo mecanismos fisiopatológicos.

¡¡¡¡Es mucho más frecuente la pancreatitis aguda o el cáncer de páncreas que la pancreatitis autoinmune!!!!

IMPORTANCIA DEL TEMA

No se dispone de una prueba para el diagnóstico definitivo de esta entidad y, como muchas de las enfermedades autoinmunes, se basa en el cumplimiento de varios criterios.

Entre los criterios diagnósticos los hallazgos de imagen que juegan un papel esencial.

La pancreatitis autoinmune responde a tratamiento con corticoides, pero puede presentarse clínicamente de forma similar a procesos clínicos más graves, especialmente el cáncer de páncreas (algunos autores estiman que entre 2-9 % de las DPC realizadas se diagnostican finalmente de PAI).

Un alto grado de sospecha puede evitar pruebas o cirugías innecesarias con elevada morbimortalidad.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

TIPOS DE PANCREATITIS AUTOINMUNE

Presentan criterios histopatológicos y datos clínicos diferentes

	<u>PAI TIPO 1</u>	<u>PAI TIPO 2</u>
Sexo	Masculino > Femenino	Masculino = Femenino
Edad	Mayores (6ª década)	Jóvenes (4ª década)
Clínica	Ictericia obstructiva indolora, pancreatitis aguda, dolor abdominal	Ictericia obstructiva indolora, pancreatitis aguda, dolor abdominal
Histología	Infiltrados linfoplasmocitarios periductales ricos en IgG4	Lesiones epiteliales granulocíticas
IgG4	Habitualmente elevada	Normal
Afectación extrahepática	Presente (Vía biliar, riñones, glándulas salivares, retroperitoneo...)	Ausente (salvo Colitis ulcerosa)
Respuesta al tratamiento (esteroides)	Excelente. Frecuente recurrencia	Excelente. No recurrencia (rara)



PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

CRITERIOS	TIPO PAI	NIVEL 1	NIVEL 2
IMAGEN (I) (Parénquima) TC o RM	Tipo 1	(I1) Aumento difuso con bordes uniformes y realce tardío (con/sin anillo tipo cápsula)	(I2) Indeterminado. Agrandamiento segmentario o focal con realce tardío
	Tipo 2	Igual	Igual
DUCTOGRAFÍA (D) CPRE o CPRM	Tipo 1	(D1) Estenosis larga (>1/3 del conducto pancreático) o múltiples sin dilatación retrógrada	(D2) Estrechamiento segmentario o focal sin dilatación retrógrada (calibre conducto <5mm)
	Tipo 2	Igual	Igual
SEROLOGÍA (S)	Tipo 1	(S1) IgG4 > 2 veces el valor normal en suero	(S2) IgG4 entre 1-2 veces el valor normal en suero
	Tipo 2	(-)	(-)
AFECTACIÓN DE OTROS ORGANOS (OOI) Histología o Imagen	Tipo 1	(OOI1) Histología: Compatible Radiología: Estenosis biliares múltiples intrahepáticas o proximal y distal. Fibrosis retroperitoneal .	(OOI2) Histología: Compatible (sin fibrosis) Radiología: Agrandamiento simétrico de glándulas salivales/lagrimalas. Signos de afectación renal.
	Tipo 2	(-)	(-)
HISTOLOGÍA PÁNCREAS (H)	Tipo 1	(H1) 3 o más de los criterios diagnósticos	(H2) 2 o más de los criterios diagnósticos
	Tipo 2	Debe cumplir las dos condiciones para el diagnóstico	Debe cumplir las dos condiciones para el diagnóstico
RESPUESTA A CORTICOIDES (Rt) Clínica o Imagen	Tipo 1	Respuesta rápida (< 2sem) de manifestaciones pancreáticas y extrapancreáticas	
	Tipo 2	Igual	

En negrita criterios diagnósticos que se determinan mediante pruebas de imagen

Definitivo tipo 1. Cualquiera de las siguientes combinaciones:

- H1+ I (1 o 2)
- I1+cualquiera (1 o 2) no D
- I2+D2+ (≥2 de cualquier criterio nivel 1)
- Rt+I2+ (S1 o OOI 1)
- Rt+I2+D1+(S2 o OOI 2 o H2)

Probable tipo 1. Cualquiera de las siguientes combinaciones:

- I2+(S2 o OOI 2 o H2)+Rt

Definitivo tipo 2.

Cualquiera de las siguientes combinaciones:

- I (1 o 2)+H1
- I (1 o 2)+EII+H2+Rt

Probable tipo 2.

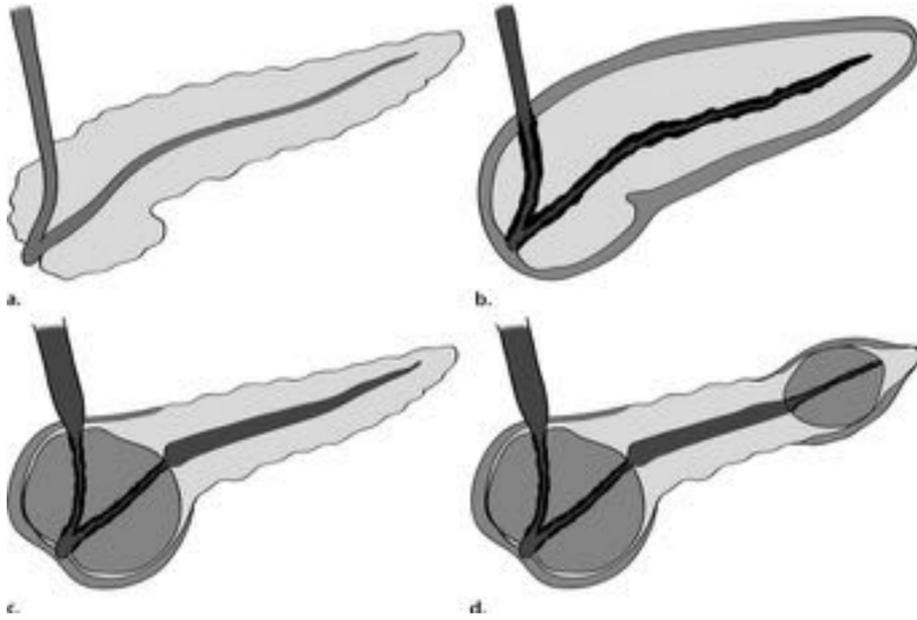
- I (1 o 2)+(H2 o EII)+Rt

PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

Hallazgos pancreáticos

¡¡ No hay diferencias en los hallazgos de imagen en el páncreas entre la PAI tipo 1 y tipo 2 !!!



Puede mostrar una **afectación focal, multifocal o difusa.**

Según el **tipo de afectación** así será la **presentación clínica.**

La *forma focal* afectando a la cabeza simula un *cáncer de páncreas* con ictericia indolora y pérdida de peso.

La *forma focal* de cuerpo y cola y la *forma difusa* simula una *pancreatitis* con dolor epigástrico irradiado a la espalda.

Vlachou PA et al. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. Radiographics. 2011

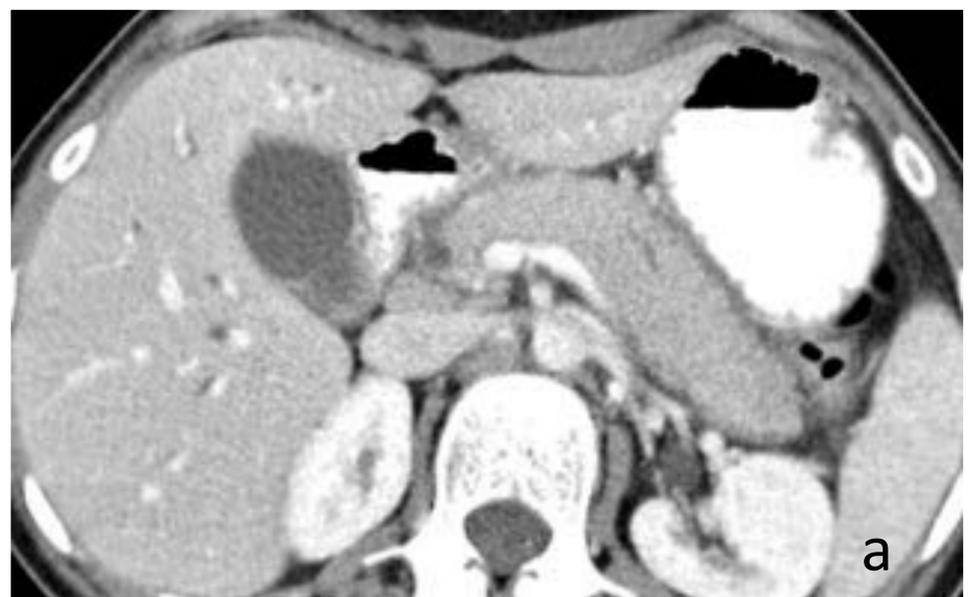
MORFOLOGÍA

Forma difusa o "típica"

(60% de los casos de PAI)

Páncreas difusamente aumentado de tamaño con bordes lisos por pérdida de las lobulaciones de la glándula, "**apariencia en salchicha**" (a).

Presencia de un **halo o pseudocápsula** rodeando el páncreas, muy característica pero sólo en el 12-40 % de los casos (b).





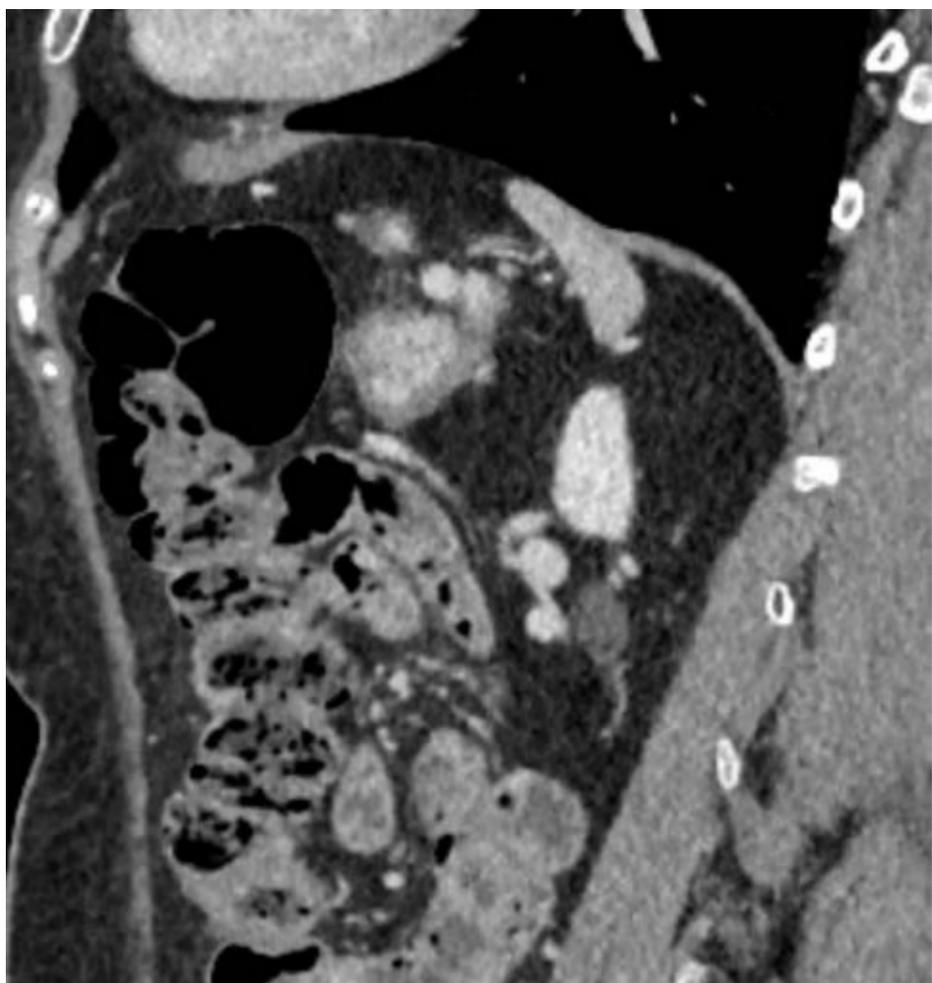
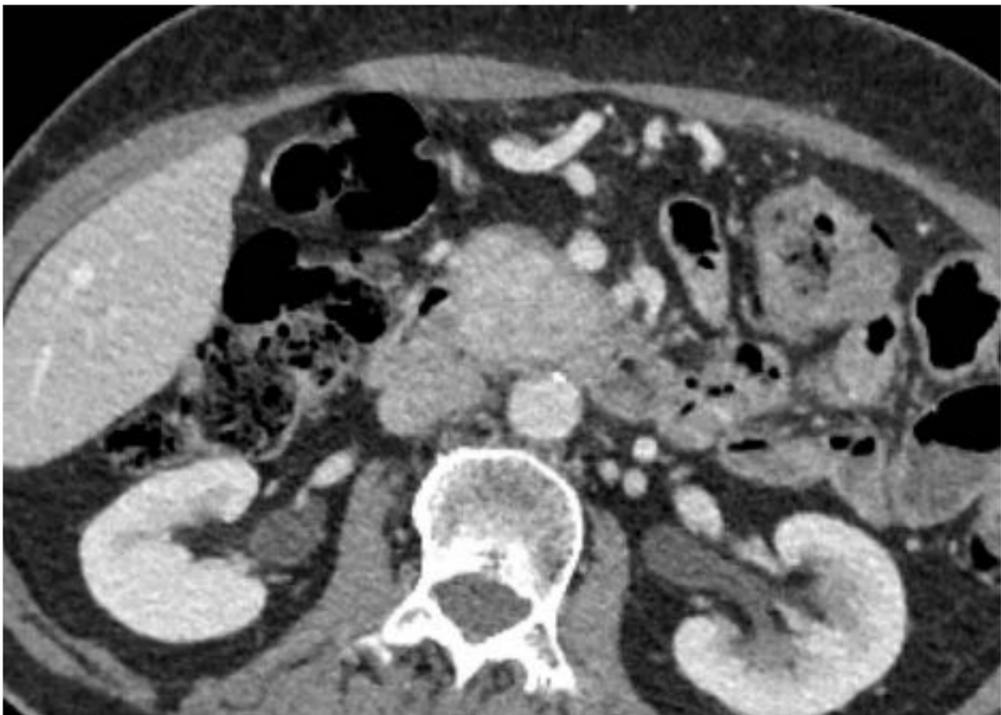
PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

MORFOLOGÍA

Forma difusa o "típica"

(60% de los casos de PAI)



Otro caso. Pancreatitis aguda difusa con apariencia típica. Imágenes de TC en plano axial a dos niveles y reconstrucciones sagitales oblicuas mostrando planos axial y coronal al páncreas. Paciente de 81 años con debut reciente de diabetes mellitus que consulta por pérdida de peso y dolor en epigastrio. Se realiza TC donde se aprecia aumento difuso de la glándula que afecta tanto a la cabeza como al cuerpo y cola. Se acompaña de halo hipodenso que rodea la totalidad de la glándula, hallazgo característico de esta entidad. El estudio analítico mostró un nivel elevado de IgG4 de 548 mg/dL (valores límite 3-201).

PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

Hallazgos pancreáticos

MORFOLOGÍA

Forma focal o "atípica"
(40% de los casos de PAI)

Engrosamiento focal en **forma de masa** que suele afectar a la **cabeza** del páncreas y **proceso uncinado**.



Tang CSW et al. Abdominal manifestations of IgG4-related disease: a pictorial review. Insights Imaging. 2018

CONTRASTE

Engrosamiento hipocaptante en relación al páncreas normal, con **realce homogéneo progresivo**, mayor en la fase portal y tardía que en la fase arterial (debido al componente fibroso de la infiltración de la glándula).

El **halo periglandular** muestra el **mismo patrón** de captación de contraste.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

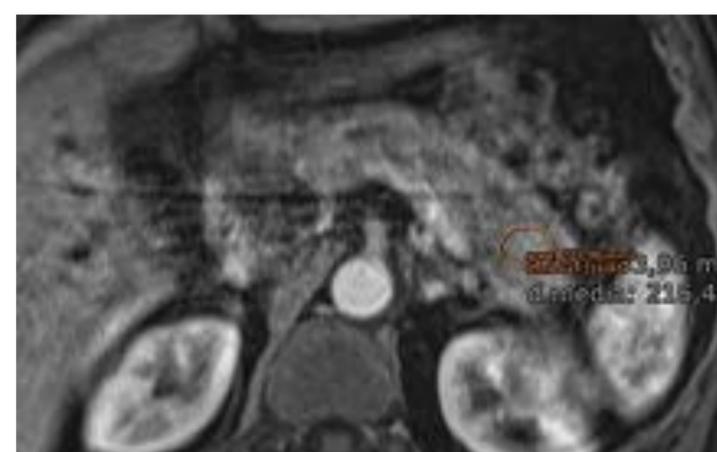
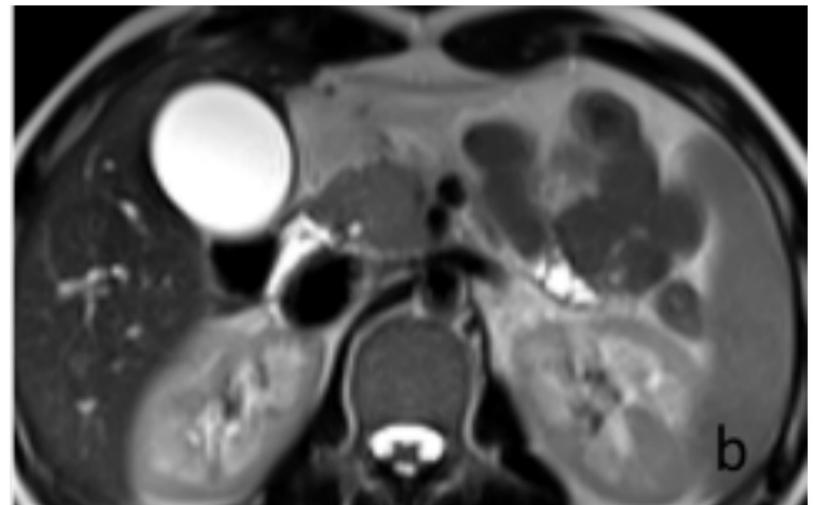
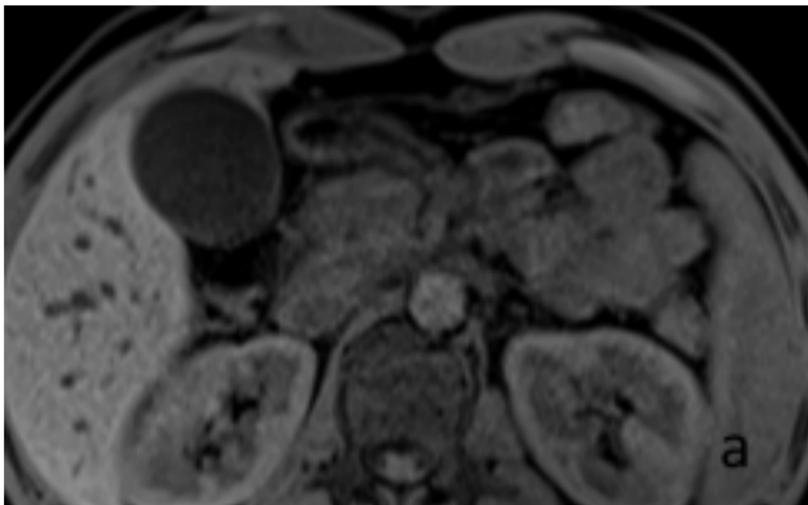
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

RM (MORFOLOGÍA Y CONTRASTE)

Engrosamiento focal o difuso de la glándula **HIP**o intenso en T1 (a) e **HIP**ER intenso en T2 (b).

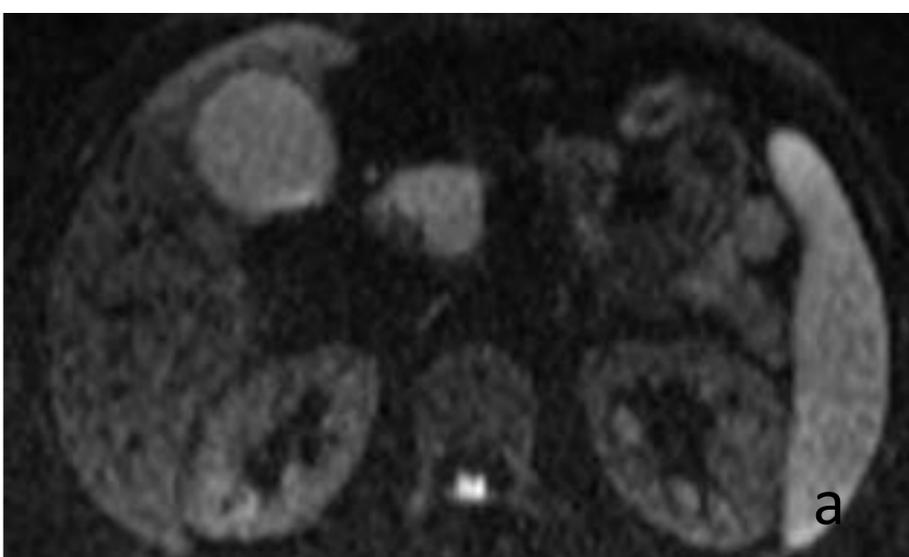
Halo periglandular **HIP**o intenso en secuencias T1 y T2.

Patrón de **realce** característico homogéneo y **progresivo**, también del halo periglandular (c).



RM (IMAGEN FUNCIONAL)

Restricción de la difusión con **HIP**ER intensidad en secuencias de **difusión** (a) y **MARCADA HIP**o intensidad en mapa **CDA** (mayor que en la pancreatitis y el cáncer de páncreas) (b).



PANCREATITIS AUTOINMUNE

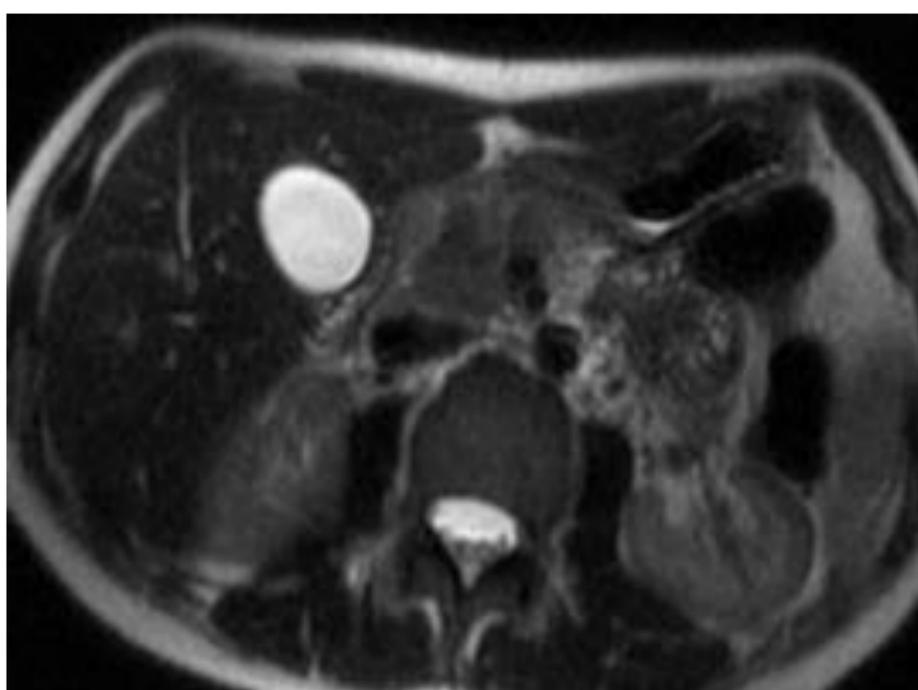
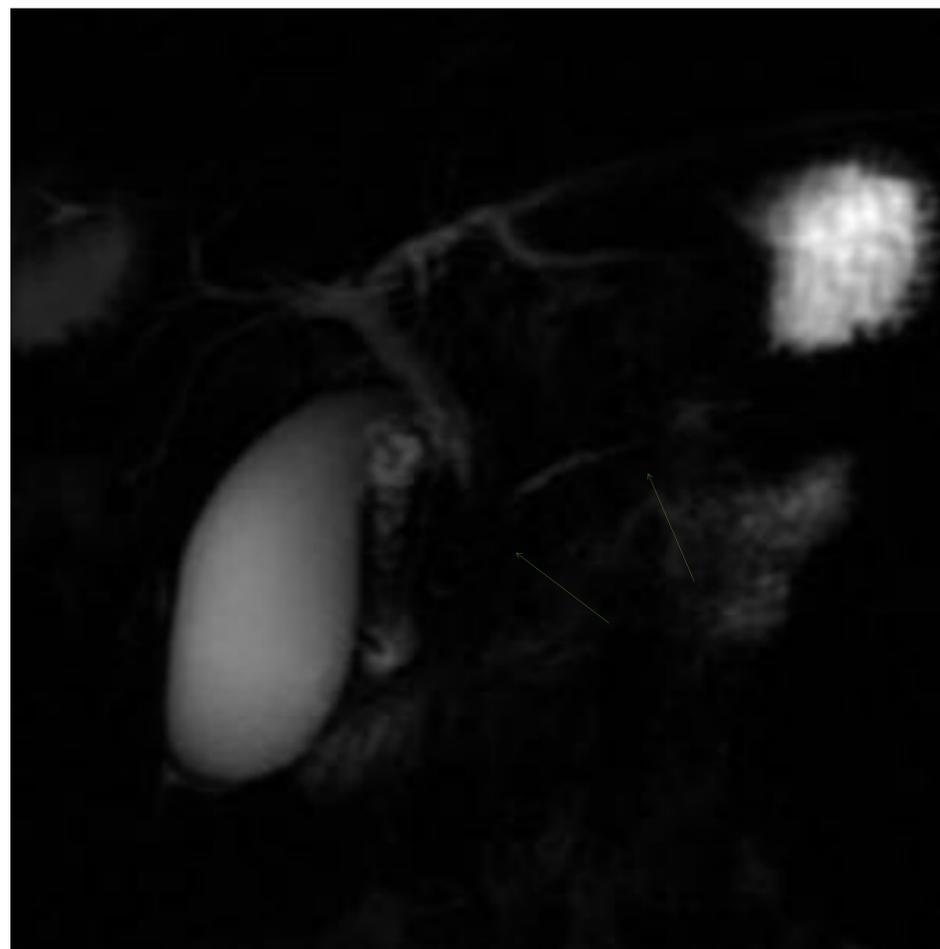
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

DUCTOGRAFÍA. CPRM (o CPRE)

Estenosis larga, más de 1/3 de la longitud del conducto pancreático, o **múltiples focos de estenosis** con disminución progresiva del calibre (no abrupta).

Signo del conducto penetrante (sugiere origen inflamatorio frente a neoplásico).

Dilatación ligera (menor de 5 mm) o ausente del **segmento distal** a la estenosis.



Imágenes de colangiografía por RM con reconstrucción MIP y secuencias T2 que muestran focos de estenosis largas del conducto pancreático (flechas) con disminución progresiva del calibre y sin dilatación distal, característico de la pancreatitis autoinmune.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

ECOGRAFÍA

Con frecuencia es la primera prueba de imagen realizada y muchas veces solicitada desde el servicio de Urgencias.

Engrosamiento hipoecoico focal o difuso de la glándula.

En **ecografía con contraste** aparece **iso o hipercaptante** en fase arterial y tardía (diagnóstico diferencial con Ca páncreas que es hipocaptante)

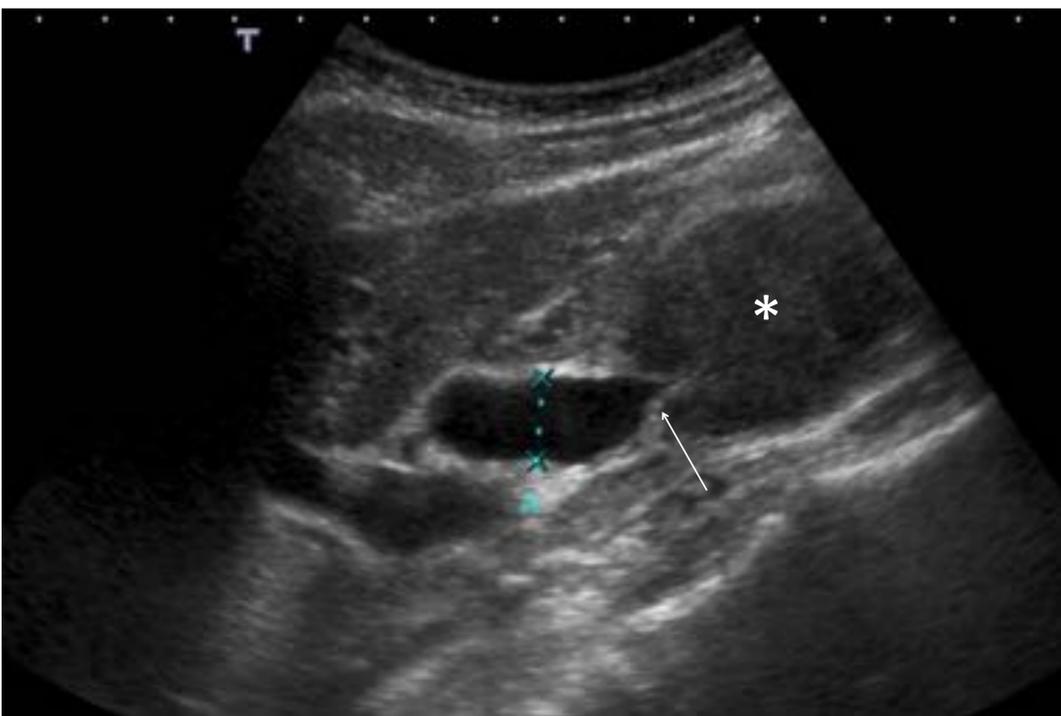


Imagen de ecografía donde se aprecia una dilatación del colédoco con cambio de calibre en el origen del segmento intrapancreático (flecha) a nivel de la cabeza de la glándula que aparece engrosada e hipoecoica (*).

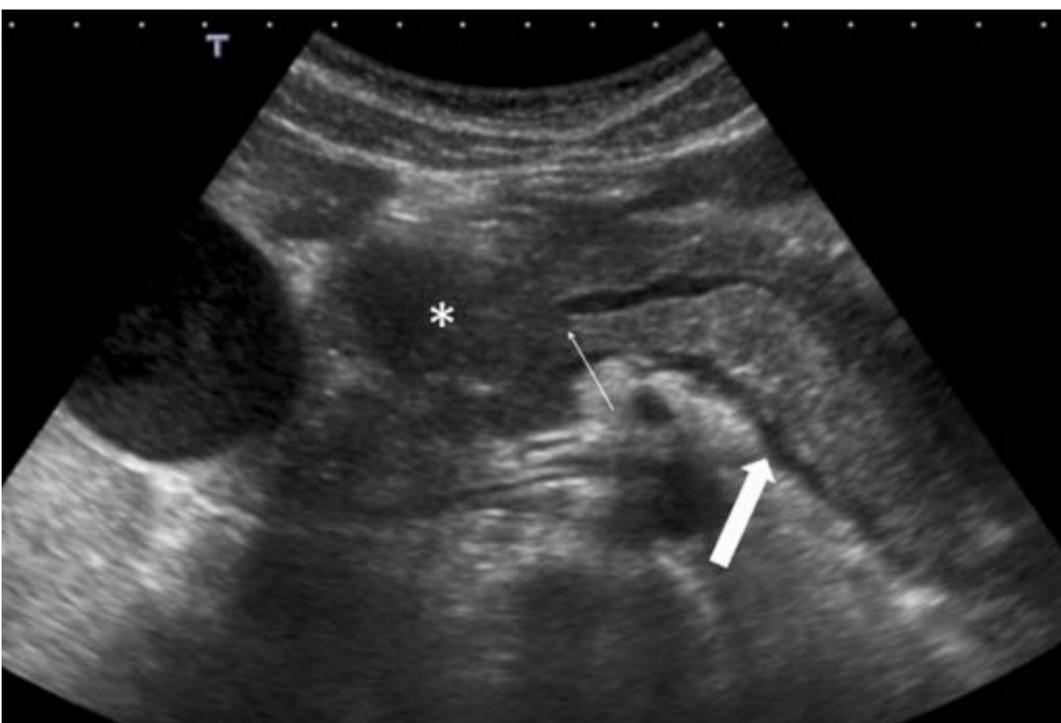


Imagen de ecografía que muestra un la cabeza del páncreas aumentada de tamaño y de aspecto hipoecoico en relación al resto de la glándula (*), con una estenosis del conducto pancreático (flecha). Además presenta un halo hipoecoico rodeando el contorno de la glándula (flecha gruesa).

PANCREATITIS AUTOINMUNE

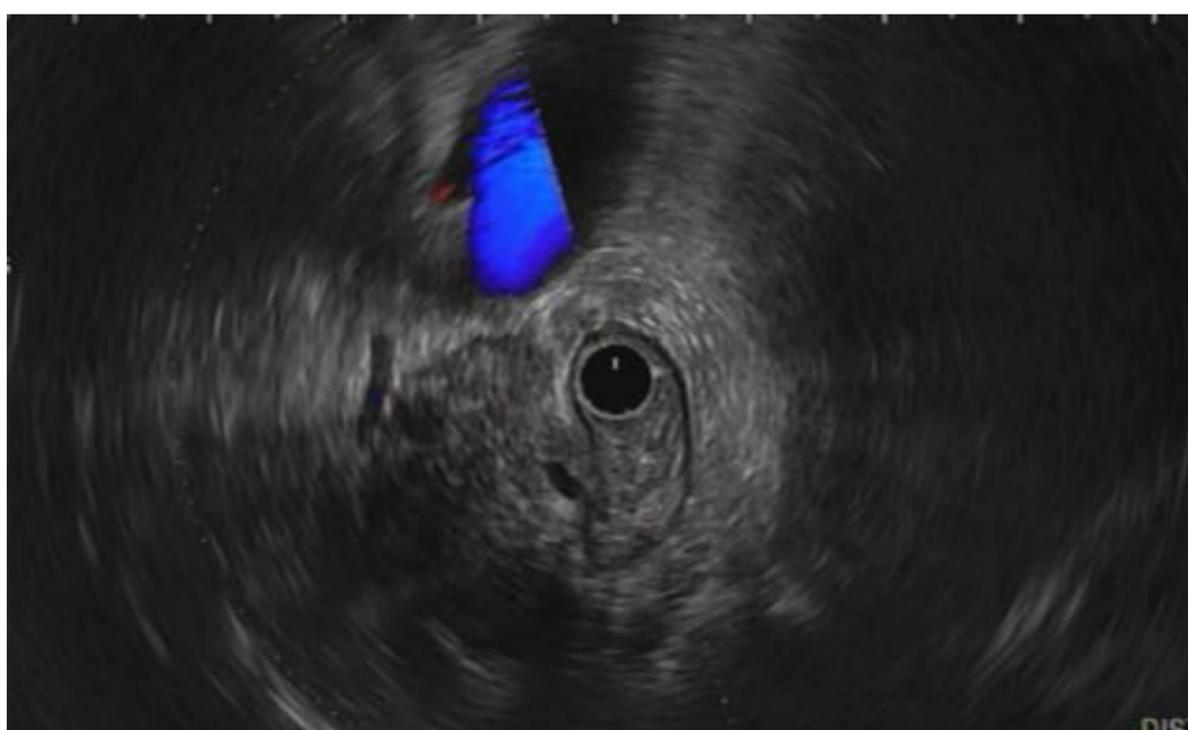
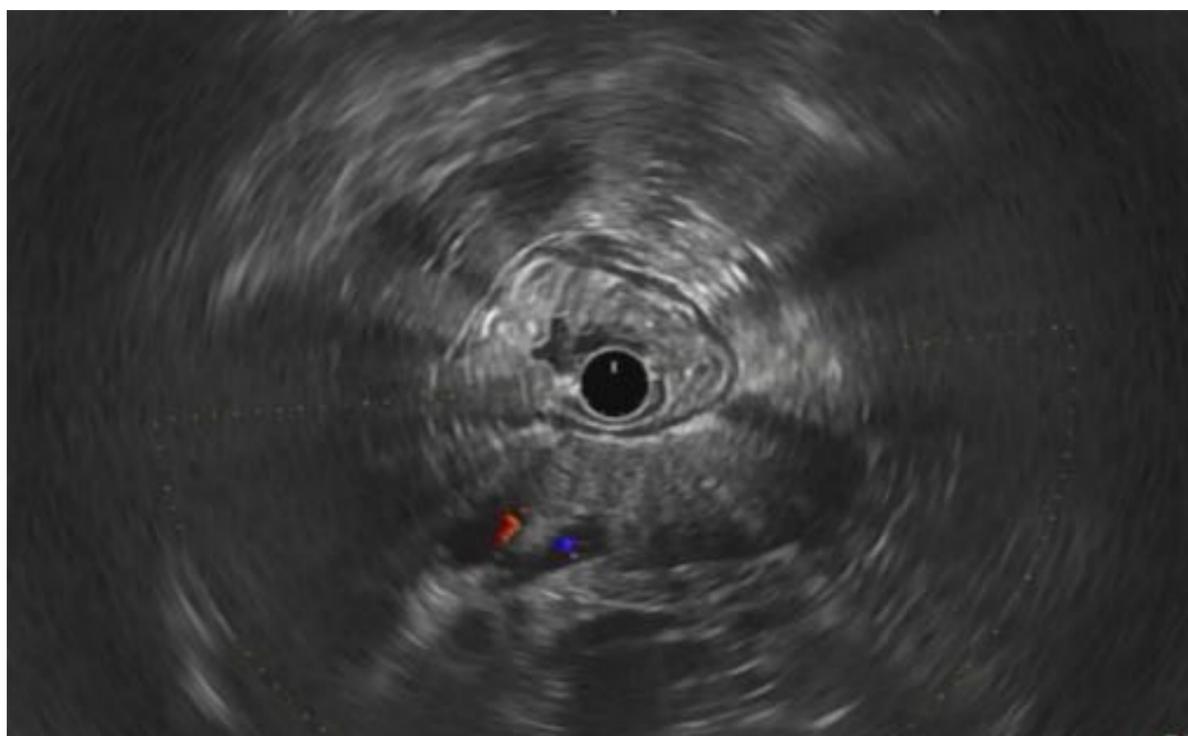
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

ECOENDOSCOPIA

Hallazgos morfológicos y de realce (contraste ecográfico) **superponibles a la ecografía abdominal.**

Permite la obtención de muestra para análisis histológico (PAAF o BAG). Indicaciones:

- Hallazgos típicos SIN elevación de IgG4 o afectación de otros órganos.
- Hallazgos indeterminados.



Imágenes de ecoendoscopia. Glándula pancreática aumentada de tamaño de manera difusa con parénquima hipoeogénico con tractos blanquecinos y focos hipoeogénicos con y sin sombra de predominio en cabeza sin LOEs. Conducto de Wirsung de diámetro y trayecto normales. Compatible con pancreatitis crónica según criterios mayores y menores de Rosemont.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

PET/TC

Depósito de trazador en los focos de afectación de la glándula.

En caso de **afectación focal** los valores se **superponen a los del cáncer de páncreas** por lo que no permite distinguirlos con certeza.

El **depósito en otros órganos** sugiere **PAI** en el contexto de enfermedad sistémica **asociada a IgG4** (*ojo también en metástasis*).

Valoración en la **respuesta al tratamiento** con normalización del depósito del trazador (SUV).

PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

RESPUESTA AL TRATAMIENTO

La PAI tiene una **excelente respuesta** tanto **clínica** como **radiológica** al tratamiento con **corticoides**, apreciable al cabo de unas dos semanas y normalizándose en un plazo de **4-6 semanas**. Es un criterio diagnóstico.

Se produce una disminución del engrosamiento de la glándula con normalización del realce y del calibre del conducto pancreático.



Imágenes de TC en plano axial antes (*arriba*) y después (*abajo*) de tratamiento con corticoides donde se aprecia la respuesta con disminución evidente del engrosamiento de la glándula.

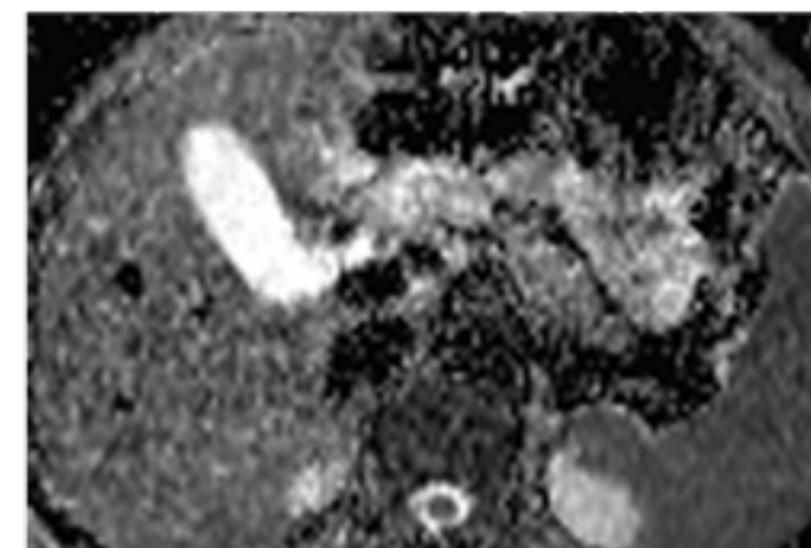
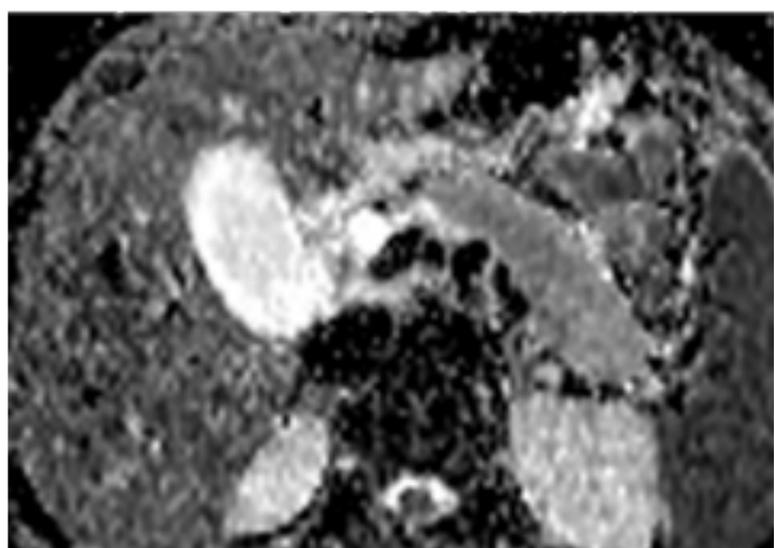
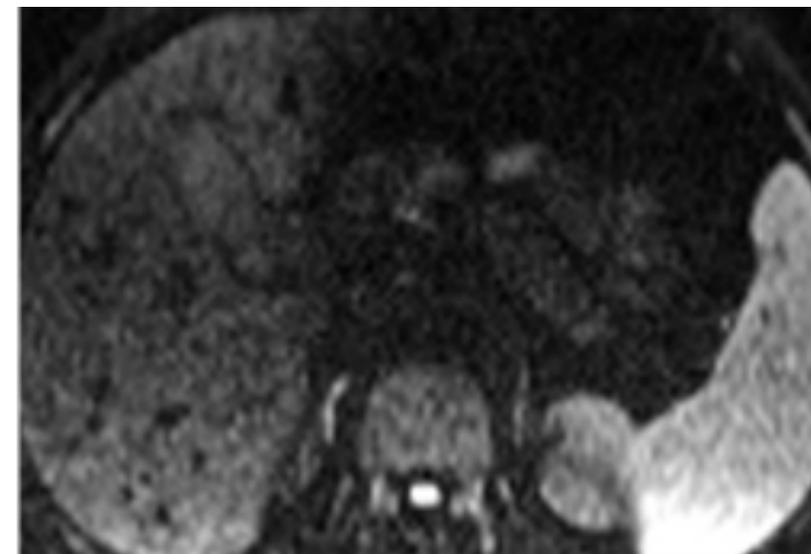
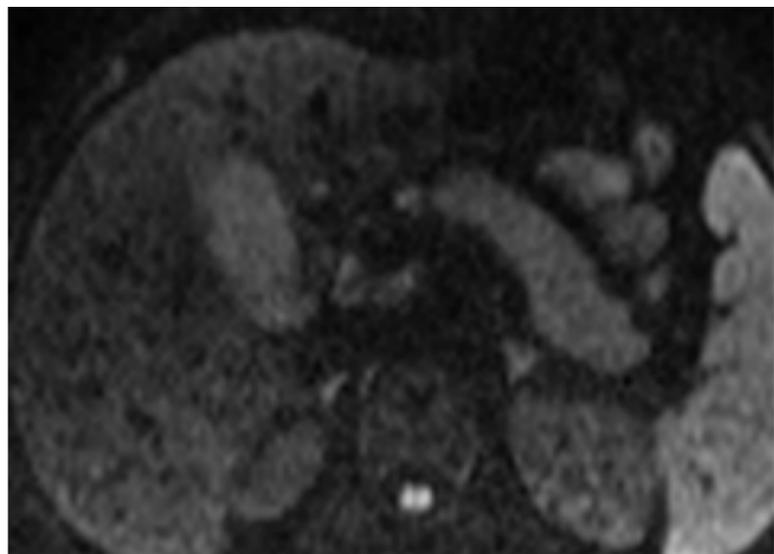
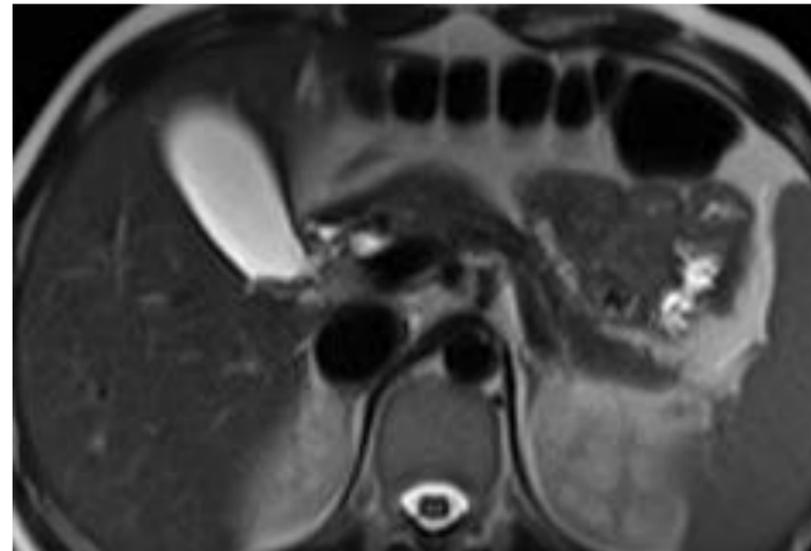
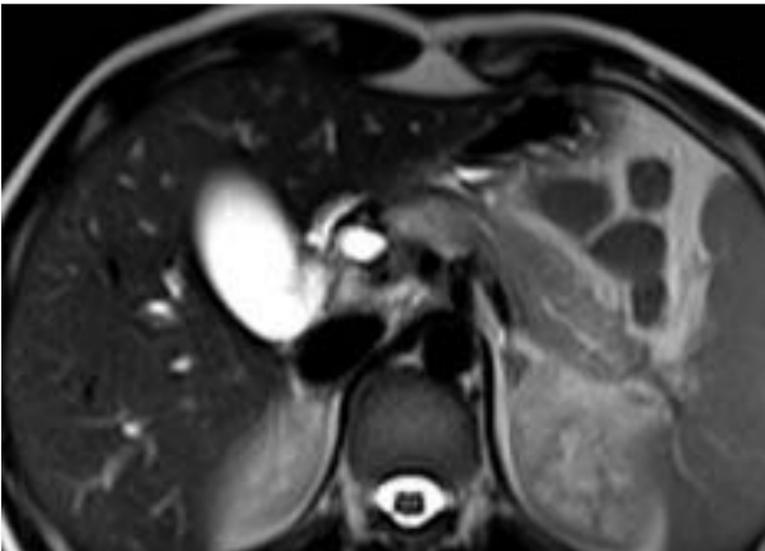
PANCREATITIS AUTOINMUNE

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS POR IMAGEN

RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Normalización de los hallazgos morfológicos: grosor de la glándula y calibre del conducto pancreático.

En la secuencia funcional de difusión, **los valores del mapa de CDA se normalizan.** Marcador por imagen de respuesta al tratamiento (se puede cuantificar).



Imágenes de RM en T2 y difusión con mapa CDA antes (*derecha*) y después (*izquierda*) de tratamiento con corticoides que muestra normalización de los cambios morfológicos y de la señal en difusión.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial se plantea entre al **forma FOCAL** de la pancreatitis autoinmune y el **adenocarcinoma de páncreas**.

PAI (tipo FOCAL)

Halo periglandular

Ausencia o leve dilatación distal del conducto

Realce de la pared del conducto pancreático

Realce persistente en fase tardía

Patrón de realce homogéneo

Estenosis larga del conducto

Signo del conducto penetrante

Restricción de la difusión con valores bajos de CDA

Datos de afectación extrapancreática (TC o PET/TC)

AdenoCa de páncreas

Ausencia de halo periglandular

Interrupción abrupta del conducto con importante dilatación distal y atrofia glandular

Ausencia de realce de la pared del conducto pancreático

Ausencia de realce en la fase tardía

Patrón de realce en anillo

Estenosis de un segmento corto del conducto

Signo del conducto penetrante

Restricción de la difusión con valores bajos de CDA no tanto como en la PAI

Ausencia de datos de afectación extrapancreática (TC o PET/TC)



Imágenes de TC en plano axial donde se aprecia una masa hipocaptante en la cabeza el páncreas con moderada atrofia de cuerpo y cola de la glándula y dilatación distal del conducto pancreático, hallazgos característicos de adenocarcinoma de páncreas, principal diagnóstico diferencial de la pancreatitis autoinmune focal.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4

Trastorno **inflamatorio sistémico** con unos hallazgos **histopatológicos comunes** (denso infiltrado linfoplasmocitario, fibrosis estoriforme y flebitis obliterante).

Puede afectar a **uno o varios órganos**, de forma tanto **sincrónica** como **metacrónica**, y virtualmente a cualquier órgano del cuerpo.

Se ha demostrado que, procesos que antes se desconocía que tuviesen alguna relación, forman parte del **espectro de la enfermedad asociada a IgG4**.

Paquimeningitis hipertrófica

Hipofisitis autoinmune

Pseudotumor orbitario

Enfermedad de Mikulicz

Tumor de Kuttner

Tiroiditis de Riedel

Tiroiditis de Hashimoto

Pseudotumor pulmonar

Neumonía intersticial

Linfadenopatía

Pancreatitis autoinmune

Colangitis esclerosante

Pseudotumor hepático

Fibrosis retroperitoneal

Nefritis tubulointersticial

Aneurisma aórtico inflamatorio

Prostatitis y afectación testicular

Pseudolinfoma cutáneo

La **PAI (tipo 1)** es la manifestación **más frecuente**, pero **no esencial** para su **diagnóstico** (se han descrito casos con afectación exclusivamente extrapancreática).

Las lesiones **extrapancreáticas** (hasta en el 92% de casos) pueden aparecer **antes** o hasta 15 años **después** de la pancreatitis.

Distribución y prevalencia de los hallazgos de imagen extrapancreáticos en pancreatitis autoinmune: Afectación biliar (88%); Glándulas salivales (48%), la más frecuente la glándula submaxilar; Pulmonar (54%); Retroperitoneo (20%); Renal (20%); Próstata (10%)

Los **valores de IgG4** en suero suelen estar elevados pero pueden ser **normales** hasta en un **20-40%** de casos confirmados con biopsia.

Pueden presentar **elevación moderada** de los valores de **Ca 19.9**.

Recurrencia hasta en más del **20%** de casos y con patrones de afectación que pueden ser distintos del inicial.

PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN BILIAR (Colangitis esclerosante)

Ocurre en la mayoría de los casos de PAI (hasta el **90%**), como una forma de colangitis debida a infiltración de céls. plasmáticas IgG4+.

Se caracteriza por **estenosis largas y lisas** de la luz biliar, con dilatación proximal e ictericia.

Puede presentar además un **engrosamiento** hipercaptante de la **pared** de los conductos.

| Puede afectar tanto a la vía intra como extrahepática. La localización **más frecuente** es el **segmento intrapancreático** de la vía biliar común. |
| Puede afectar a la **vesícula biliar** (engrosamiento difuso hipercaptante de la pared). |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Colangitis esclerosante primaria

Estenosis cortas multifocales y divertículos con una apariencia **arrosariada**.

Pacientes más jóvenes y con **enfermedad inflamatoria intestinal**.

Clínica subaguda y de larga evolución.

Ausencia de hallazgos pancreáticos y extrapancreáticos.

No responde a tratamiento y evoluciona a cirrosis.

Primary sclerosing cholangitis

IgG4-related sclerosing cholangitis

Seo N et al. Sclerosing Cholangitis: Clinicopathologic Features, Imaging Spectrum, and Systemic Approach to Differential Diagnosis. Korean J Radiol. 2016 .



PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN RENAL

Ocurre hasta en un **15-30%** de los casos de PAI.

Se describen cuatro **patrones de afectación**:

- Lesiones focales bien definidas en el parénquima renal
- Lesiones de la pelvis renal
- Masa perirrenal
- Aumento difuso del tamaño renal

Casi todos los casos suelen presentar **elevación de IgG4** en suero.

El mecanismo histopatológico suele ser una **nefritis tubulointersticial** (*mejor respuesta a corticoides*) y con menor frecuencia una **glomerulonefritis membranosa**. Se han descrito otros menos frecuentes.

Responde a **corticoides** con diversos grados de **atrofia renal residual**.

PANCREATITIS AUTOINMUNE

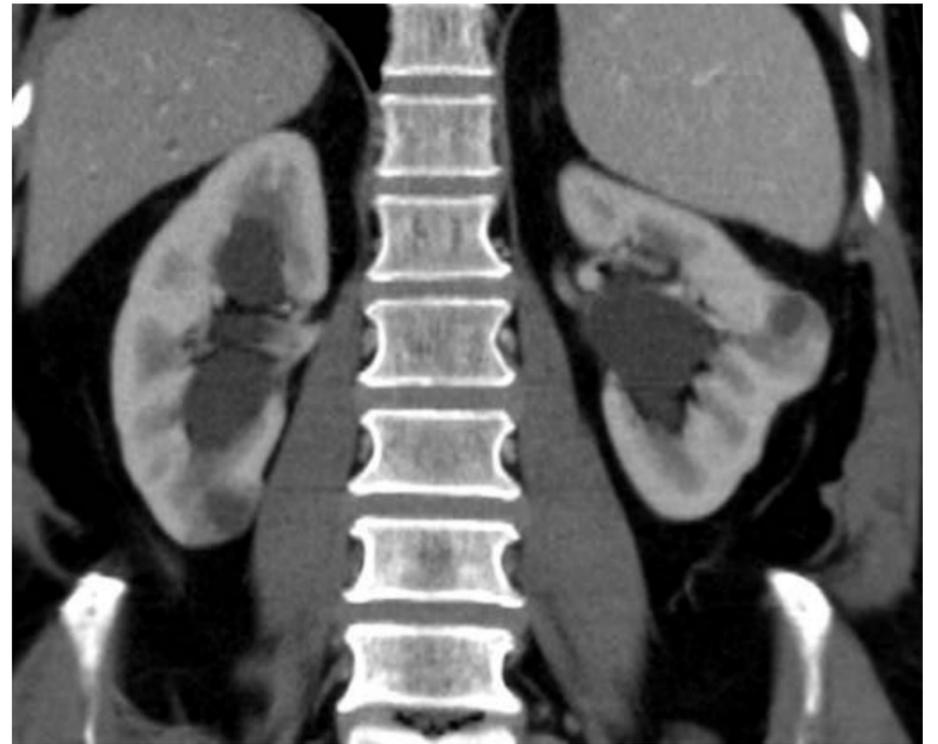
ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN RENAL

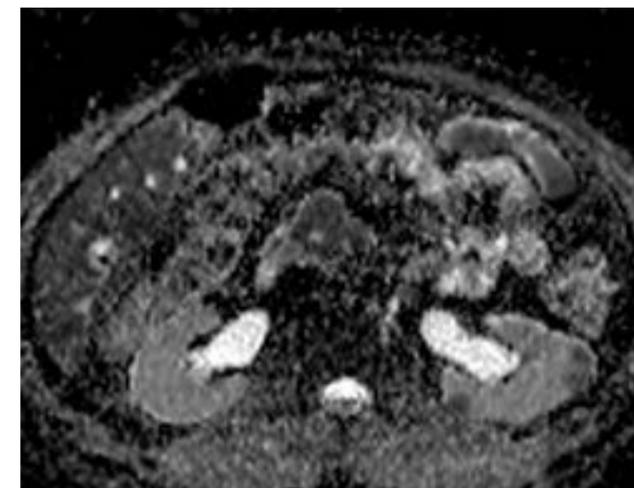
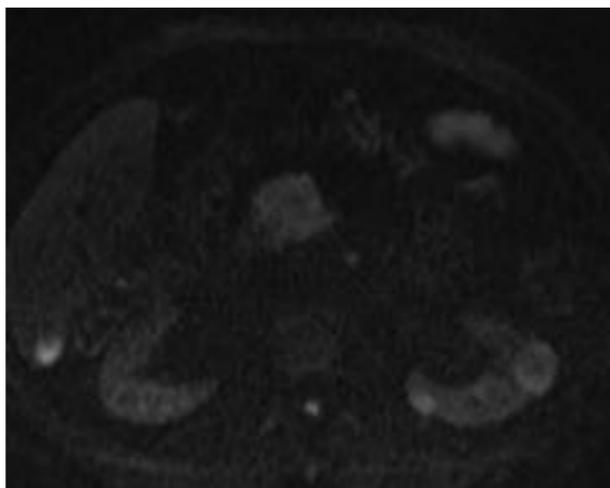
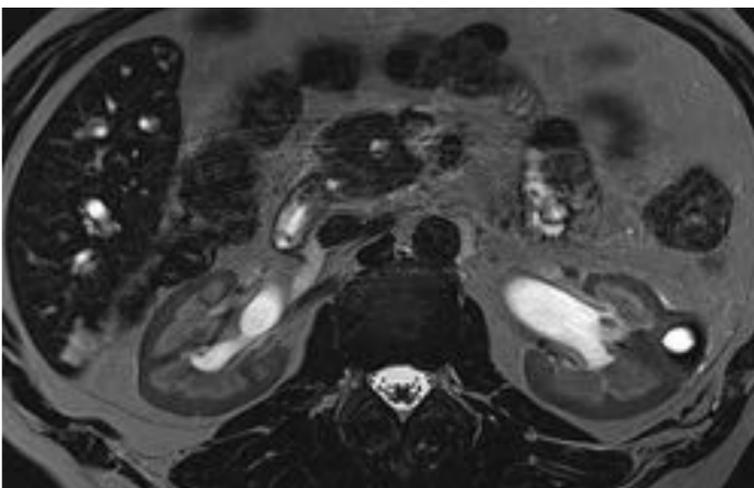
Lesiones focales bien definidas en el parénquima renal

Nódulo **único**, **múltiples** nódulos (+ frec) o lesiones infiltrativas parcheadas difusas.

Lesiones **corticales** bien definidas **hipocaptantes** respecto al resto de la cortical, con **realce progresivo** en fases tardías.



En RM aparecen Hipointensas en T2 en relación a la cortical (puede contener focos hiperintensos), con importante **restricción de la difusión** (hiper DW y muy hipo en mapa ADC).



Diagnóstico diferencial

Nódulos múltiples:

- Pielonefritis (se acompaña de sepsis)
- Infartos (alteraciones vasculares asociadas)
- Metástasis (tumor primario conocido)
- Linfoma (suele mostrar adenopatías)

Nódulo único:

- Tumor renal primario no células claras

PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN RENAL

Lesiones de la pelvis renal

Mucho menos frecuente que la afectación multifocal del parénquima.

Engrosamiento ligeramente hipercaptante de la **pared** de la pelvis renal o una **masa de partes blandas** que rodea la pelvis renal. **No** suele asociar **hidronefrosis**.

Puede ser unilateral o bilateral.

Diagnóstico diferencial: Tumor urotelial y linfoma

Masa perirrenal

Mucho menos frecuente que la afectación multifocal del parénquima.

Halo de densidad de partes blandas **rodeando a los riñones** que muestra un realce ligero y homogéneo.

Unilateral o bilateral.

Puede o no acompañarse de **fibrosis retroperitoneal**.

Diagnóstico diferencial: linfoma



Imagen de TC que muestra halo hipodenso rodeando ambos riñones correspondiente a afectación renal por IgG4.



Otro caso donde el halo hipodenso es más sutil, rodeando al riñón derecho. Se acompaña de fibrosis retroperitoneal.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

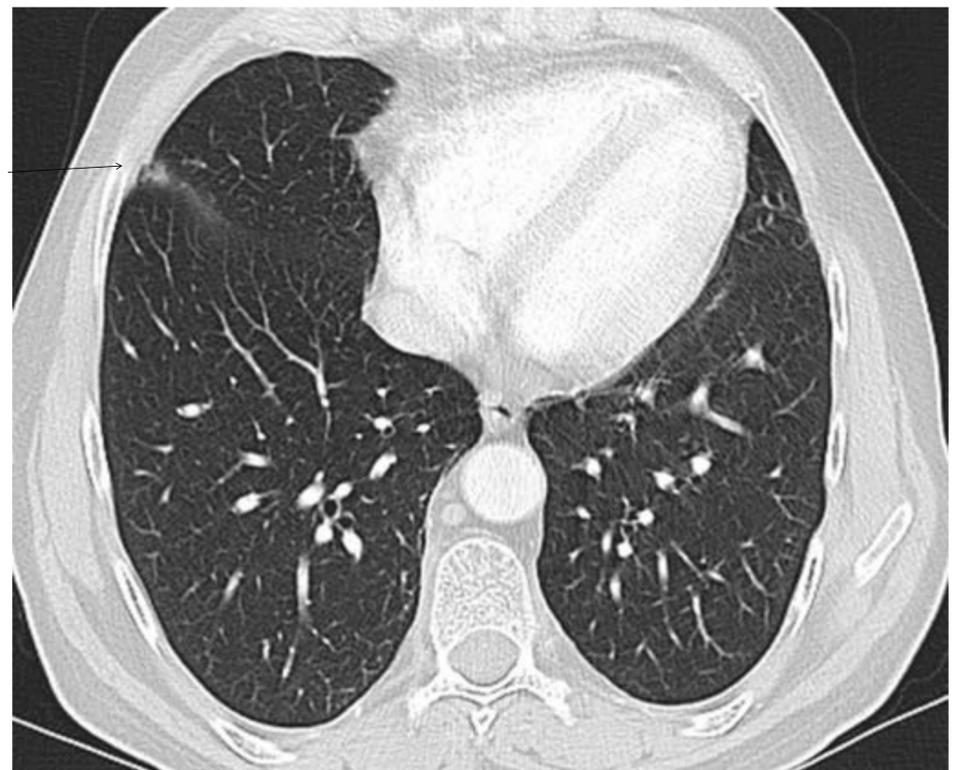
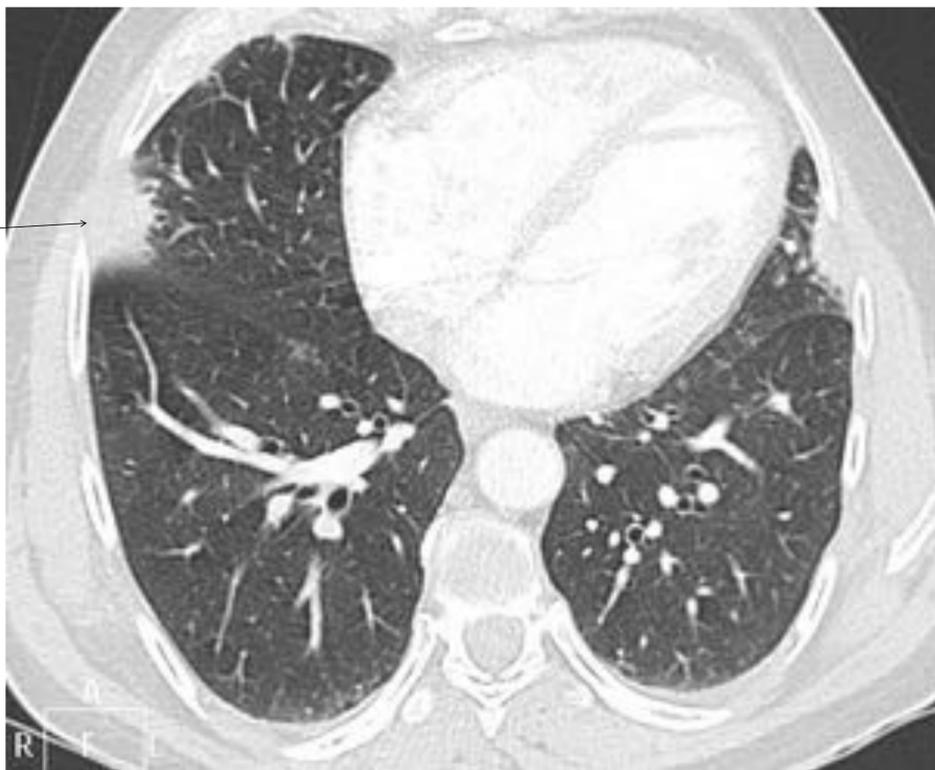
ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN PULMONAR

Se comunica una incidencia entre **13-54%** de los casos de PAI.

Puede presentarse como:

- Pseudomasa o nódulo sólido (*dd. Ca de pulmón*)
- Opacidades en vidrio deslustrado (*dd. Ca bronquioalveolar*)
- Enfermedad intersticial (*dd. NINE*)
- Engrosamiento del intersticio peribroncovascular y de septos interlobulillares (*dd. sarcoidosis o linfoma*)
- Adenopatías hiliares o mediastínicas



Imágenes de TC para valoración del parénquima pulmonar donde se aprecian opacidades periféricas como afectación pulmonar por IgG4 (flechas).



PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

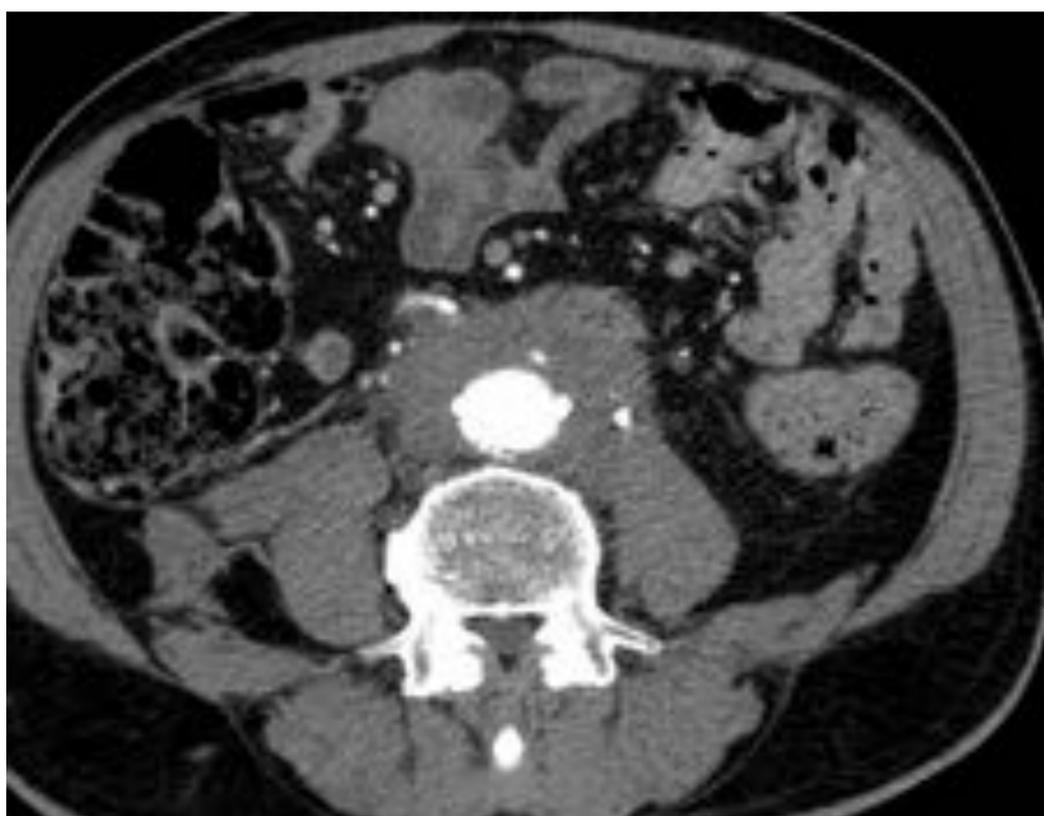
AFECTACIÓN RETROPERITONEAL

Afecta a un **10-20%** de los casos de PAI.

Más de **2/3** de los casos de **fibrosis retroperitoneal idiopática** corresponden a enfermedad relacionada con la **IgG4**.

Es indistinguible de los casos de fibrosis retroperitoneal secundaria a otras causas.

Aparece como una **masa de partes blandas** rodeando la aorta y sus ramas y la vena cava inferior, con un grado de **realce** variable **progresivo**.



Imágenes de TC en plano axial y coronal que muestra una masa de parte blandas rodeando los grandes vasos retroperitoneales. Catéter doble jota en sistema excretor renal izquierdo por atrapamiento ureteral secundaria a la fibrosis referida.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IgG4 AFECTACIÓN EXTRAPANCREÁTICA

AFECTACIÓN DE CABEZA Y CUELLO

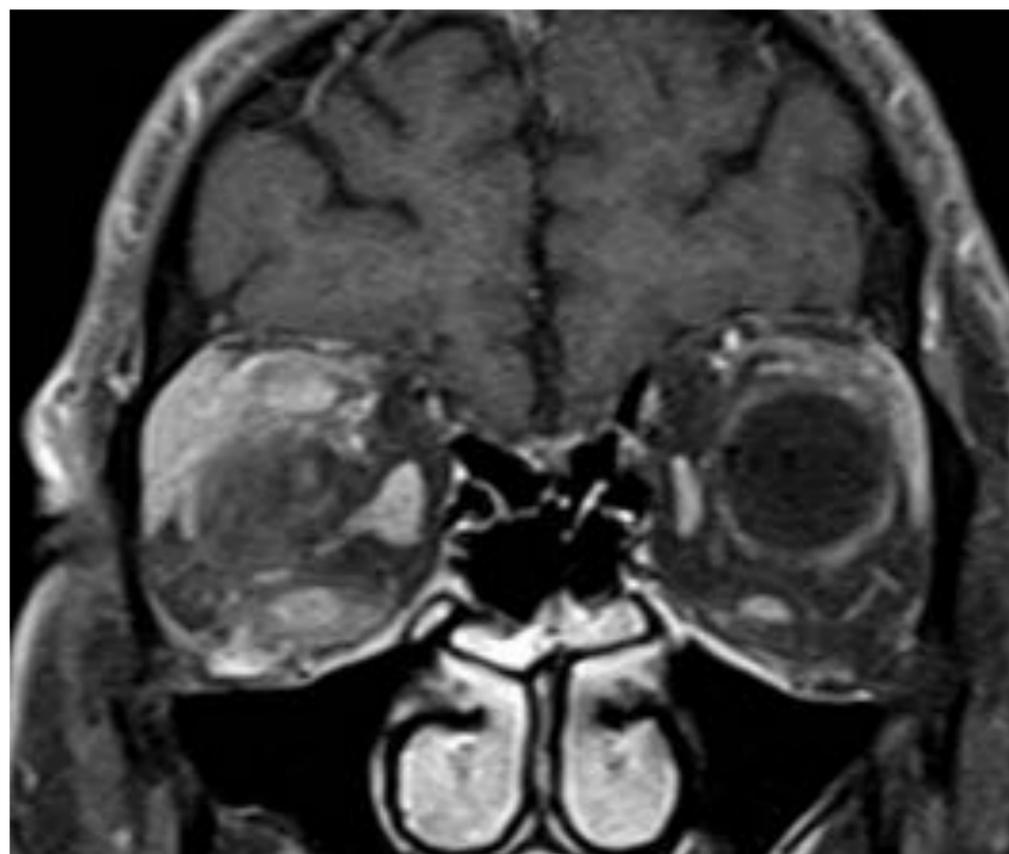
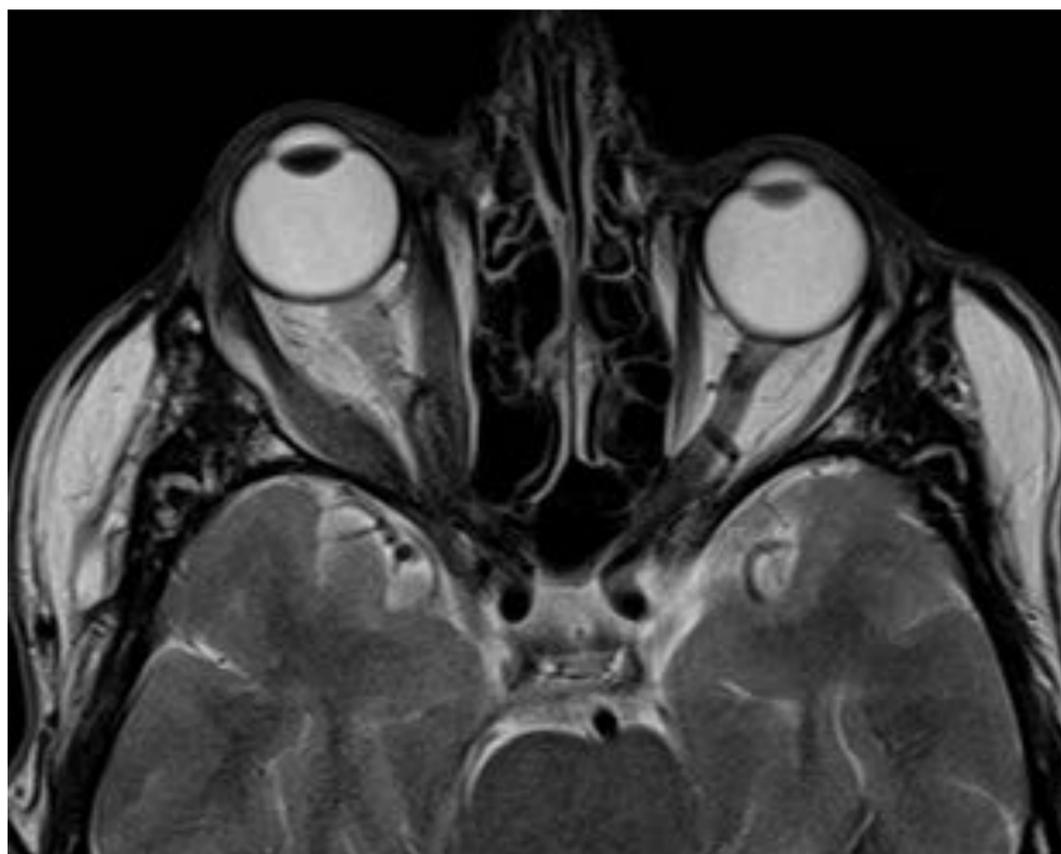
Es una afectación relativamente frecuente (hasta en el **40%** de casos de PAI).

Lo más habitual es la afectación de las **glándulas salivares** y la **órbita**.

Puede afectar también a la glándula tiroides, ganglios en cadenas laterocervicales, senos paranasales, hipófisis y laringe.

Suelen provocar un **engrosamiento de la glándula** afecta, que aparece **hipointenso** en secuencias **T2** y **realce** homogéneo **progresivo**.

Respuesta a esteroides.



Imágenes de RM en incidencia axial potenciada en T2 (a) y coronal T1 tras contraste donde se aprecia un engrosamiento y realce de la musculatura intrínseca del ojo, especialmente el recto externo (*dd. Orbitopatía tiroidea*) y de la glándula lagrimal. Comparar con el lado contralateral respetado.

PANCREATITIS AUTOINMUNE

PANCREATITIS AUTOINMUNE Y ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

La mayoría de los casos de enfermedad inflamatoria intestinal se asocian con **PAI tipo 2** (por lo que se incluye dentro de los **criterios diagnósticos**).

Se han descrito casos de asociación con PAI tipo 1 (menos frecuente).

Se asocia a **colitis ulcerosa** en 2/3 de los casos (habitualmente con afectación rectal) y a enfermedad de Crohn en 1/3.

En estos pacientes hay mayor frecuencia de **afectación rectal** y de **colectomía**.

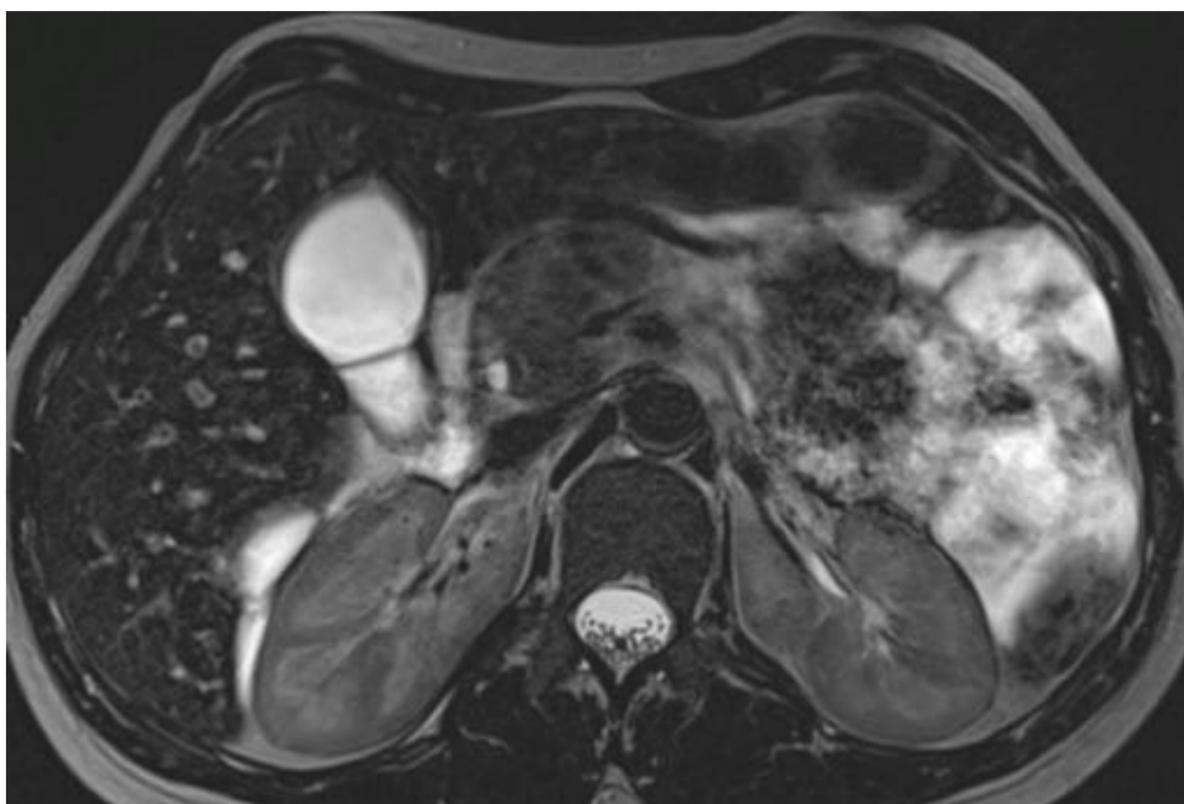
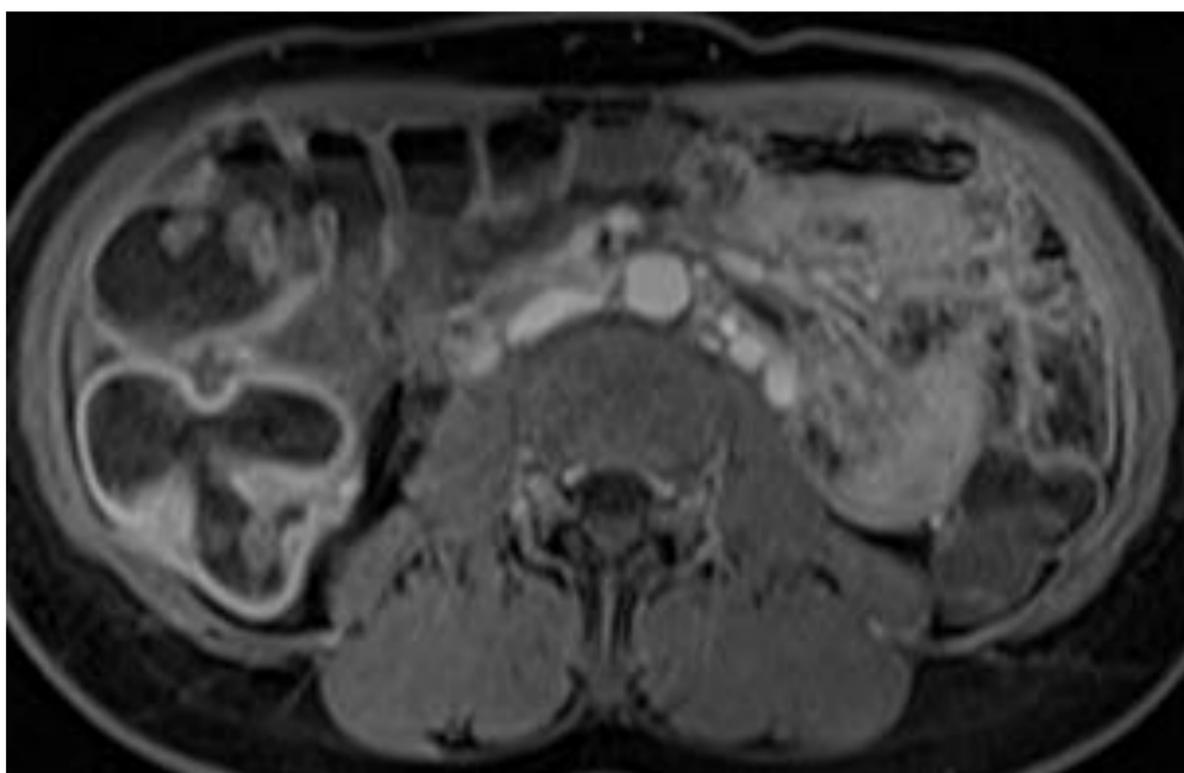


Imagen de RM en incidencia axial potenciada en T2 de estudio de enteroRM donde se aprecia un engrosamiento de la cabeza de páncreas que indica la presencia de componente inflamatorio (pancreatitis autoinmune).



Mismo estudio de enteroRM. Imagen axial potenciada en T1 tras administración de contraste intravenoso que muestra engrosamiento y realce de la pared del colon derecho que traduce cambios inflamatorios.

PANCREATITIS AUTOINMUNE

CONCLUSIONES

La PAI es una forma infrecuente de pancreatitis crónica que responde a tratamiento con corticoides.

La forma típica de presentación consiste en un engrosamiento difuso de la glándula, de bordes lisos con halo periglandular y realce progresivo.

La forma atípica muestra un engrosamiento focal que plantea como principal diagnóstico diferencial el cáncer de páncreas.

La PAI tipo 1 (pacientes de mayor edad) es la forma más frecuente de manifestación de la enfermedad asociada a IgG4, se acompaña de niveles elevados de IgG4 en suero y manifestaciones extrapancreáticas (biliar, renal, pulmonar, retroperitoneal...). Tiene recaídas con cierta frecuencia.

La PAI tipo 2 (pacientes más jóvenes) no se relaciona con niveles elevados de IgG4, puede asociarse a EII y son raras las recaídas.



PANCREATITIS AUTOINMUNE

BIBLIOGRAFÍA

Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International Association of Pancreatology. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas*. 2011 Apr;40(3):352-8. doi: 10.1097/MPA.0b013e3182142fd2.

Tang CSW, Sivarasan N, Griffin N. Abdominal manifestations of IgG4-related disease: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2018 Aug;9(4):437-448. doi: 10.1007/s13244-018-0618-1.

Martínez de Alegría A, Baleato González S, García Figueiras R, Bermúdez Naveira A, Abdulkader Nallib I, Díaz Peromingo JA, et al. IgG4-related Disease from Head to Toe. *Radiographics*. 2015 Nov-Dec;35(7):2007-25. doi: 10.1148/rg.357150066.

Lee S, Kim JH, Kim SY, Byun JH, Kim HJ, Kim MH, et al. Comparison of diagnostic performance between CT and MRI in differentiating non-diffuse-type autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma. *Eur Radiol*. 2018 Dec;28(12):5267-5274. doi: 10.1007/s00330-018-5565-1.

Tan TJ, Ng YL, Tan D, Fong WS, Low AS. Extrapancreatic findings of IgG4-related disease. *Clin Radiol*. 2014 Feb;69(2):209-18. doi: 10.1016/j.crad.2013.09.021.

Kozoriz MG, Chandler TM, Patel R, Zwirewich CV, Harris AC. Pancreatic and Extrapancreatic Features in Autoimmune Pancreatitis. *Can Assoc Radiol J*. 2015 Aug;66(3):252-8. doi: 10.1016/j.carj.2014.10.001.

Sangha Brar JS, Gupta S, Haja Mohideen SM, Liauw L, Lath N. The pancreatic and extrapancreatic manifestations of IgG4-related disease. *Diagn Interv Radiol*. 2018 Mar-Apr;24(2):83-88. doi: 10.5152/dir.2018.17319.

Hedgire SS, McDermott S, Borczuk D, Elmi A, Saini S, Harisinghani MG. The spectrum of IgG4-related disease in the abdomen and pelvis. *AJR Am J Roentgenol*. 2013 Jul;201(1):14-22. doi: 10.2214/AJR.12.9995.

Thompson A, Whyte A. Imaging of IgG4-related disease of the head and neck. *Clin Radiol*. 2018 Jan;73(1):106-120. doi: 10.1016/j.crad.2017.04.004.

Lorenzo D, Maire F, Stefanescu C, Gornet JM, Seksik P, Serrero M, et al. GETAID-AIP study group. Features of Autoimmune Pancreatitis Associated With Inflammatory Bowel Diseases. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2018 Jan;16(1):59-67. doi: 10.1016/j.cgh.2017.07.033.