

ENFERMEDAD POR IGG4: UNA REVOLUCIÓN SISTÉMICA.

**BARRAL, HELENA - BERTERREIX BONIS, MARIA SOFIA - MONTANARI, FRANCO - GUERRA,
CAMILA - PRATTO, JORGELINA - LUGONES, JOSE - MARANGONI, ALBERTO**

barralhelena@gmail.com

Cordoba, Argentina

Declaramos no tener conflicto de interés.

OBJETIVO:

- Revisar las características radiográficas de la enfermedad por IgG4 (ER-IgG4), con énfasis en sus principales órganos diana.

DEFINICIÓN:

Es una enfermedad fibro inflamatoria, inmunomediada y de etiología desconocida, donde la excesiva producción de inmunoglobulina de la subclase IgG4 activa un estado crónico de inflamación que afecta diferentes órganos en un grado variable, lo que produce un amplio espectro de signos y síntomas.

CARACTERÍSTICAS COMUNES:

- Tumefacción de aspecto neoplásico de los órganos afectados.
- Infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas IgG4 positivas.
- Grado variable de fibrosis con patrón estoriforme.
- El 60-70% presentan cifras elevadas de IgG4 sérica.
- Buena respuesta a corticoides.

MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS:

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

- Paquimeningitis hipertrófica relacionada con IgG4
- Hipofisitis relacionada con IgG4
- Hemorragia subdural crónica

CABEZA Y CUELLO

- Sialadenitis (tumor de Küttner)
- Tiroiditis de Riedel
- Enfermedad orbitaria relacionada con IgG4
- Pansinusitis

TORÁCICO

- Neumonía intersticial
- Mediastinitis fibrosante
- Enfermedad cardiovascular relacionada con IgG4
- Enfermedad coronaria relacionada con IgG4

ABDOMINOPÉLVICO

- Pancreatitis autoinmune
- Colangitis esclerosante
- Mesenteritis esclerosante
- Colecistitis

RENALES

- Nefritis tubulointersticial
- Fibrosis retroperitoneal
- Aneurisma aórtico inflamatorio
- Prostatitis

GASTROINTESTINALES

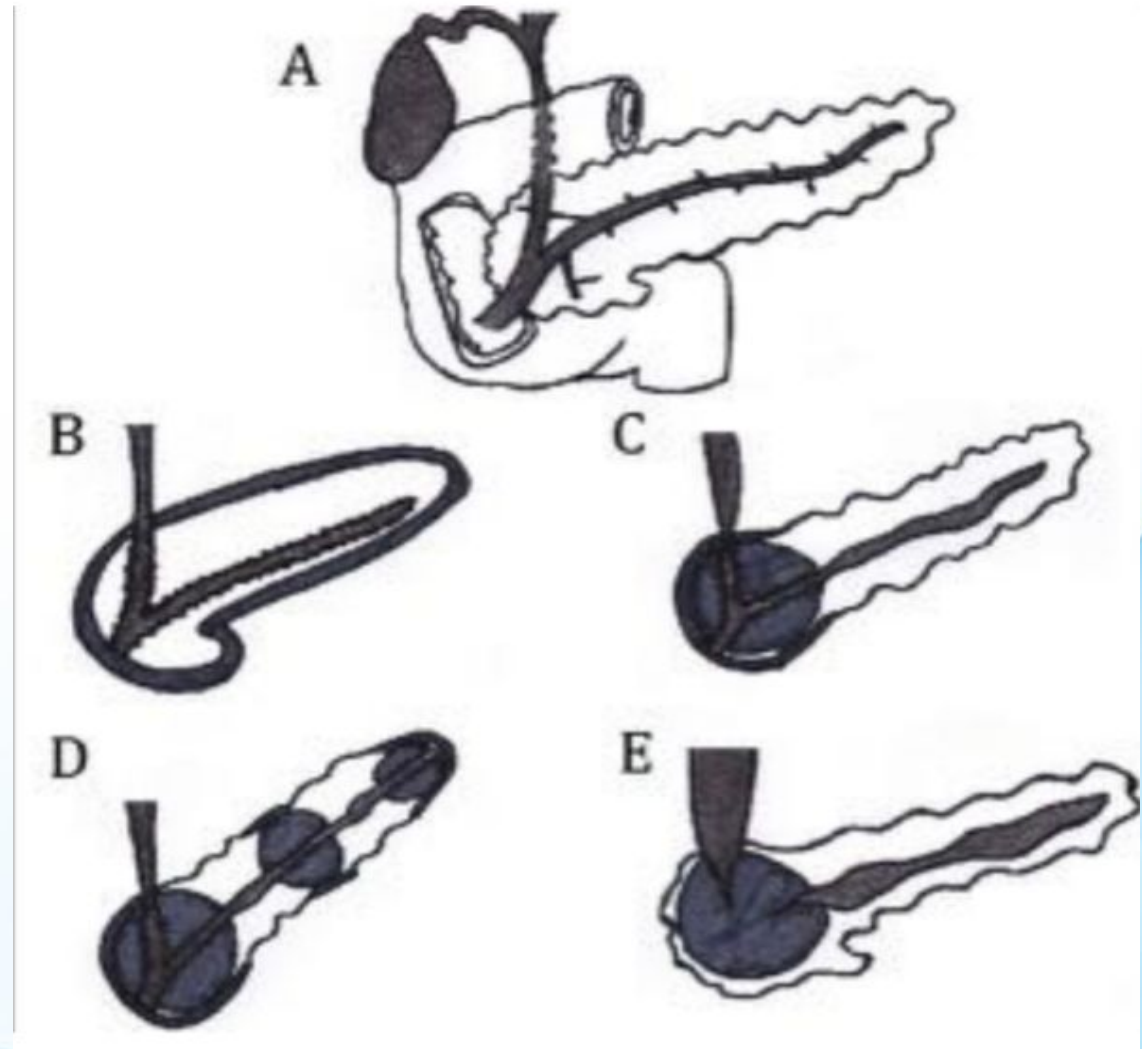
- Colorrectal

SISTEMICAS

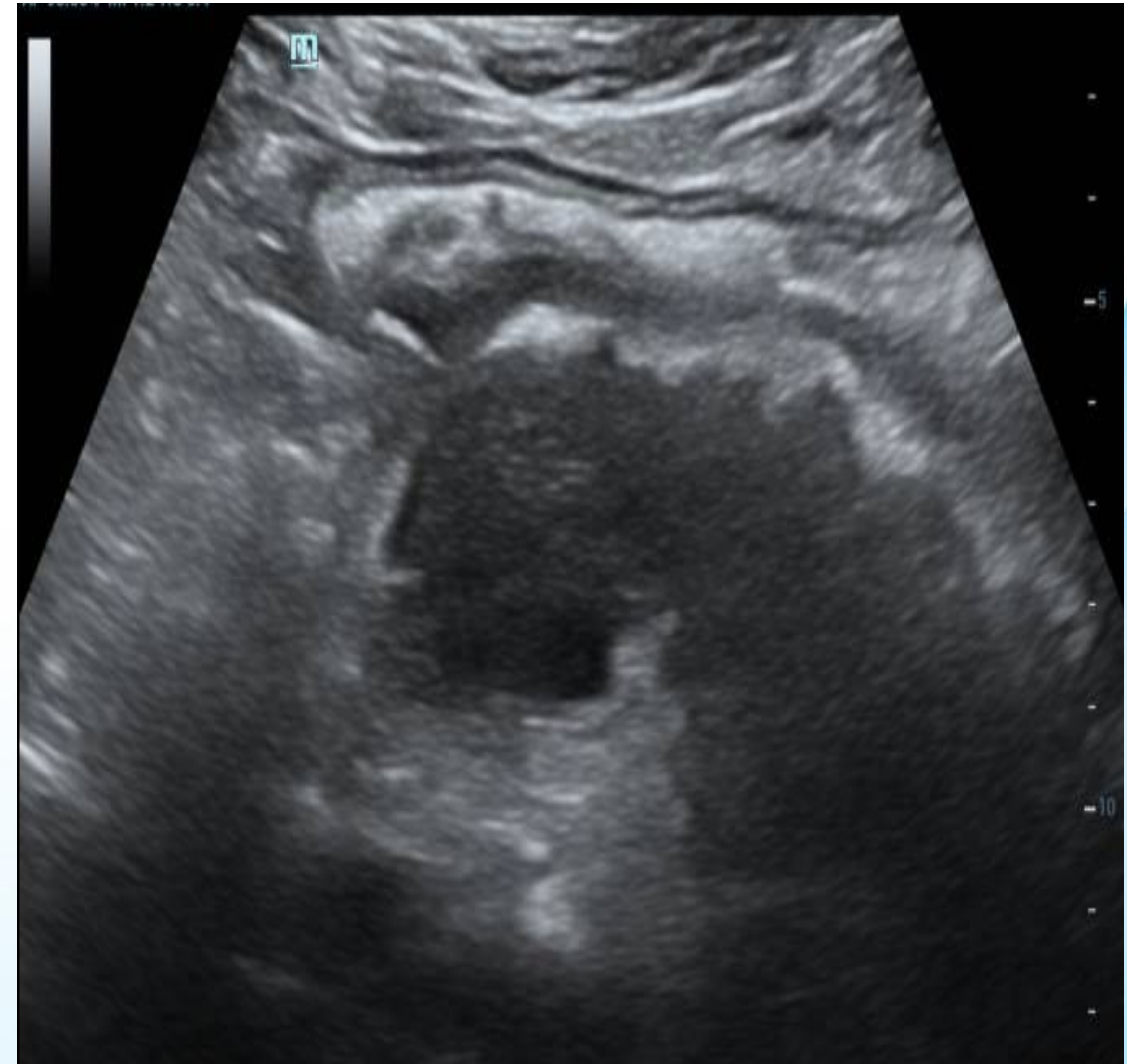
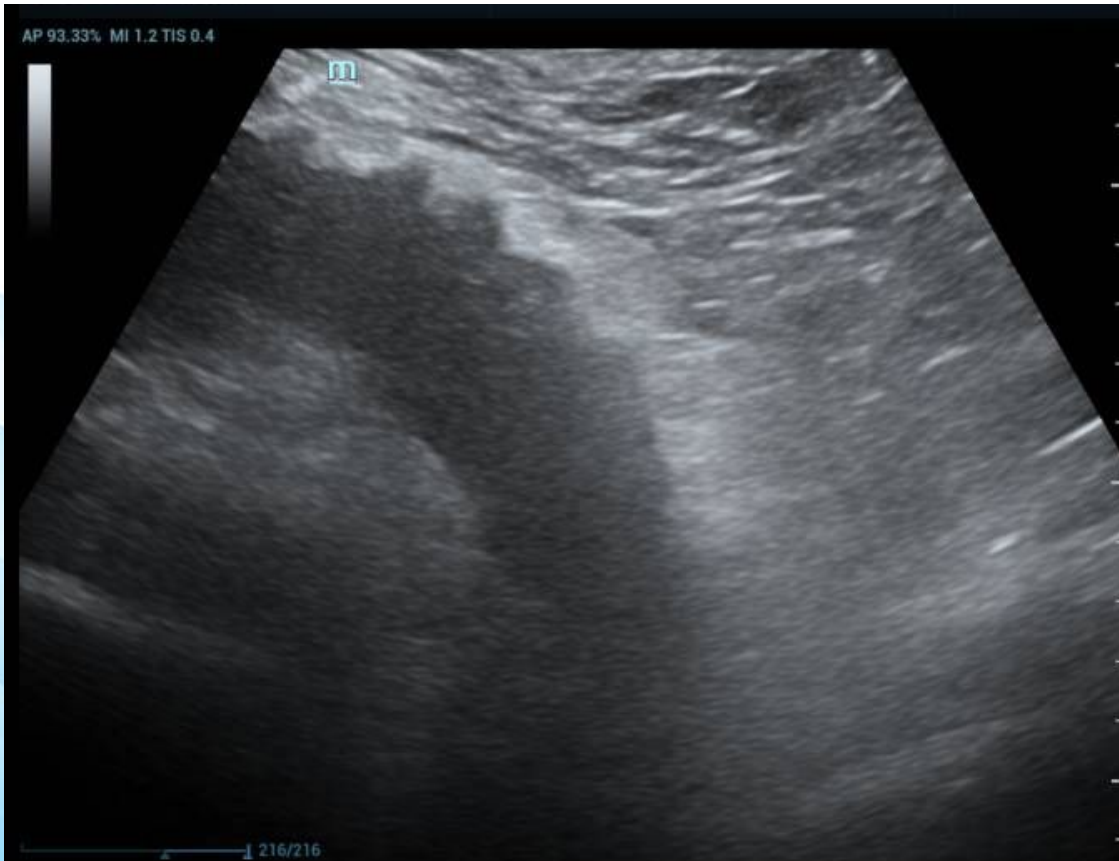
- Pseudotumores inflamatorios (p. ej., que se presentan como masas paravertebrales)
- Linfadenopatía

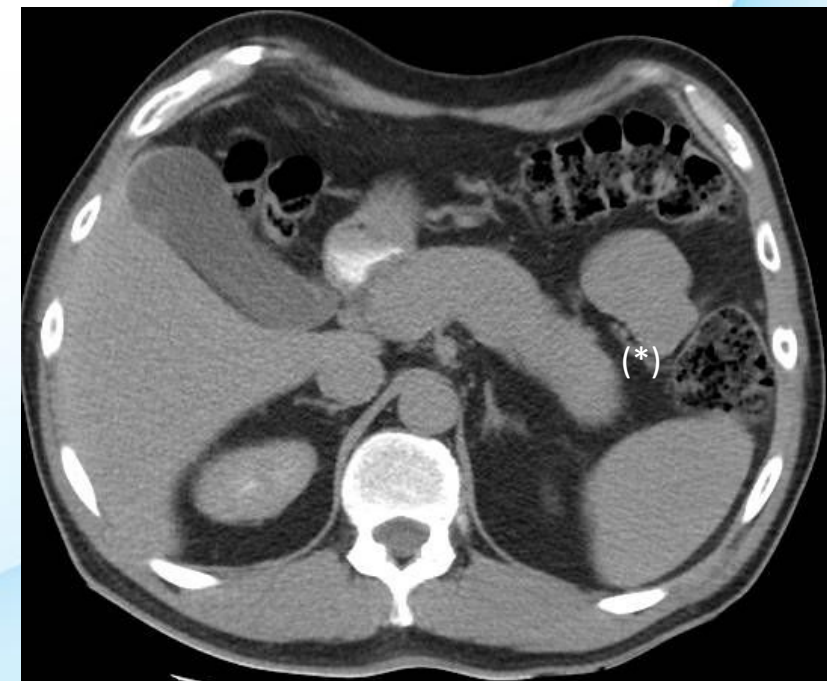
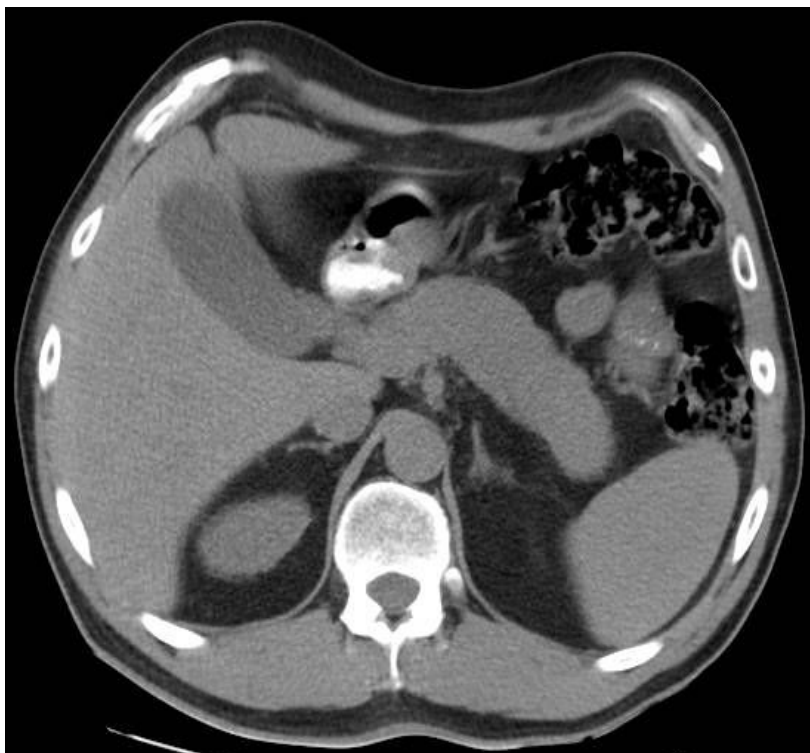
PANCREATITIS AUTOINMUNE RELACIONADA A IGG4

- Pancreatitis crónica.
- Presentación clínica inespecífica: indolora, ictericia obstructiva, pérdida de peso, diabetes de inicio reciente, otras.
- Infiltración periductal por células IgG4 + con ulterior fibrosis y flebitis obliterativa.
- Existen 2 tipos: la tipo I, la más frecuente y que afecta a toda la glándula, y la tipo II o pancreatitis crónica idiopática ducto-central que afecta focalmente al páncreas.

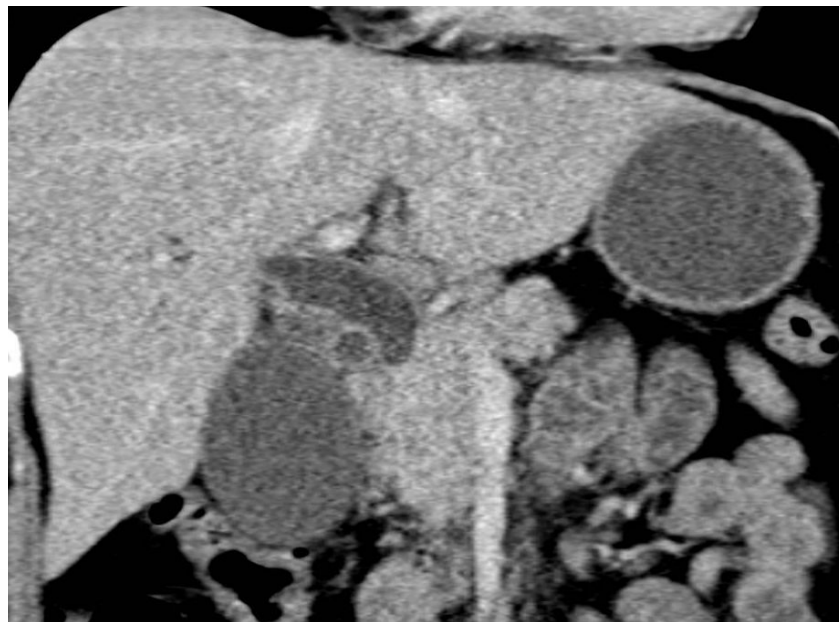


ECOGRAFÍA DE ABDOMEN: se visualiza páncreas aumentado de tamaño , hipoecogénico, de contornos lobulados, de aspecto no homogéneo, con aumento de la ecogenicidad de tejidos peripancreáticos.



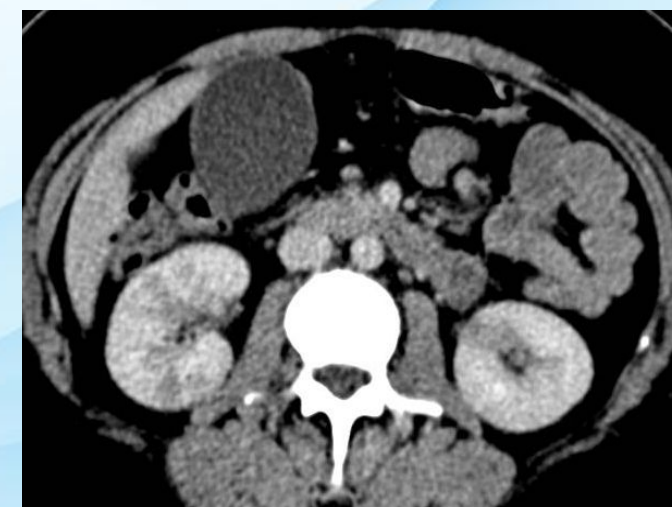


TC DE ABDOMEN: engrosamiento difuso del páncreas, con pérdida de su morfología acinar ("PÁNCREAS EN SALCHICHA"). Persiste con hipodensidad difusa luego de la inyección de contraste (*).



TC DE ABDOMEN CC: Lesión con morfología redondeada, de la región cefálica del páncreas, con un diámetro máximo de 30 mm pero conservando el aspecto estructural homogéneo y habitual de la glándula tanto pre como post contraste. Esta alteración es responsable de una dilatación importante del colédoco, que alcanzan diámetros de hasta 13 mm y de una moderada dilatación de la vía biliar intrahepática.

Presencia de pequeños ganglios linfáticos por delante de la región cefálica del páncreas. Distensión de vesícula.



COLANGITIS ESCLEROSANTE RELACIONADA CON IGG4

- La segunda patología más frecuente relacionada con la enfermedad por IgG4.
- Densa infiltración de los conductos biliares (intra y extrahepáticos) por células plasmáticas positivas para IgG4 que produce una fibrosis extensa. El segmento más afectado es la porción intrapancreática del conducto biliar común.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

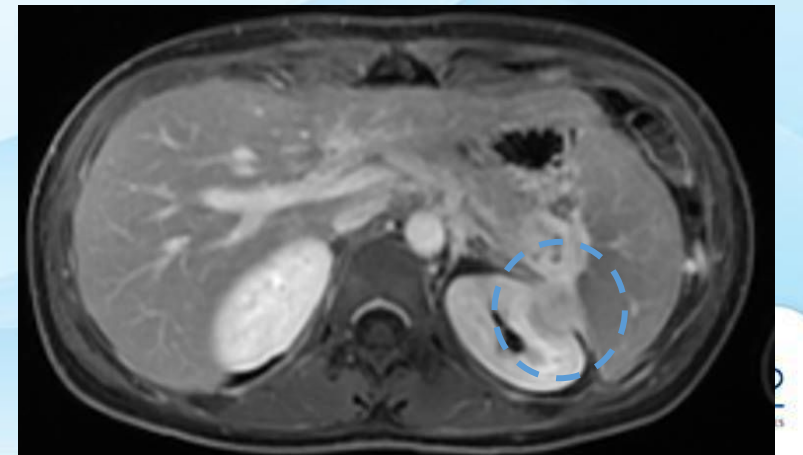
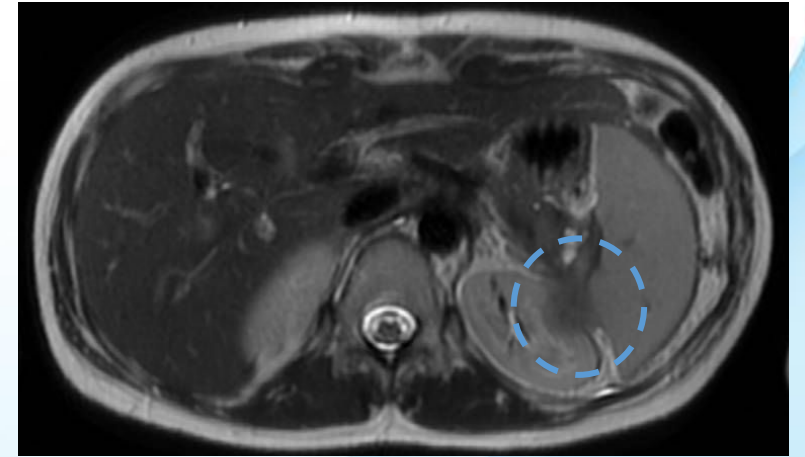
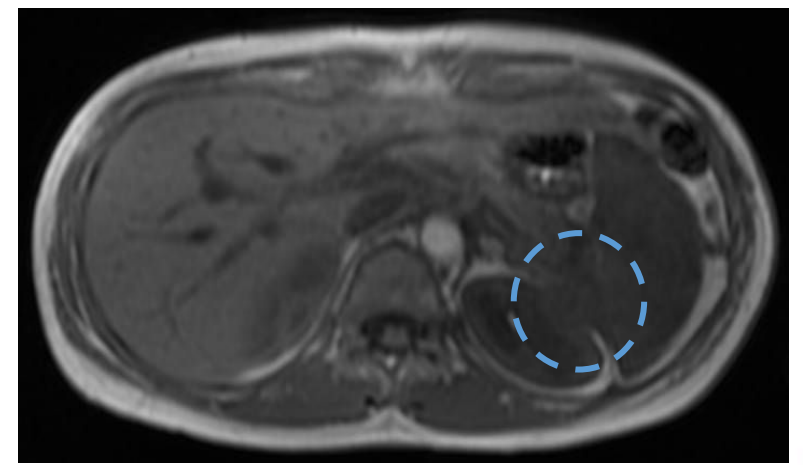
- Engrosamiento circunferencial y simétrico de la pared de la vía biliar con realce homogéneo en fase de equilibrio (TC).
- El engrosamiento de la pared de la vesícula se aprecia hipointenso en RM en las imágenes potenciadas en T2 y capta contraste de forma significativa con persistencia del realce en las fases tardías.

ENFERMEDAD POR IGG4 RENAL

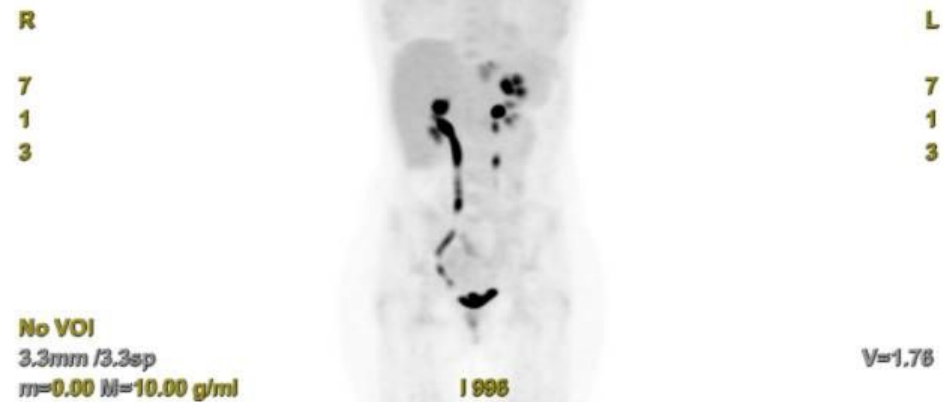
- **FORMAS DE PRESENTACIÓN:**

- 1) Lesiones corticales periféricas en forma de cuña o redondeadas. Habitualmente son múltiples y bilaterales.
- 2) Afectación parcheada difusa.
- 3) En forma de anillo de partes blandas alrededor del riñón.
- 4) Nódulos sinusales bilaterales.
- 5) Engrosamiento de la pared piélica.

- En la **TC** con contraste endovenoso las lesiones son típicamente hipodensas en la fase arterial e isodensas con el parénquima en las fases posteriores. En la **RM** las lesiones son iso- o hipointensas en las secuencias potenciadas en T1 (1) , hipointensas en T2 (2) y muestran una tenue hipercaptación de contraste (3).

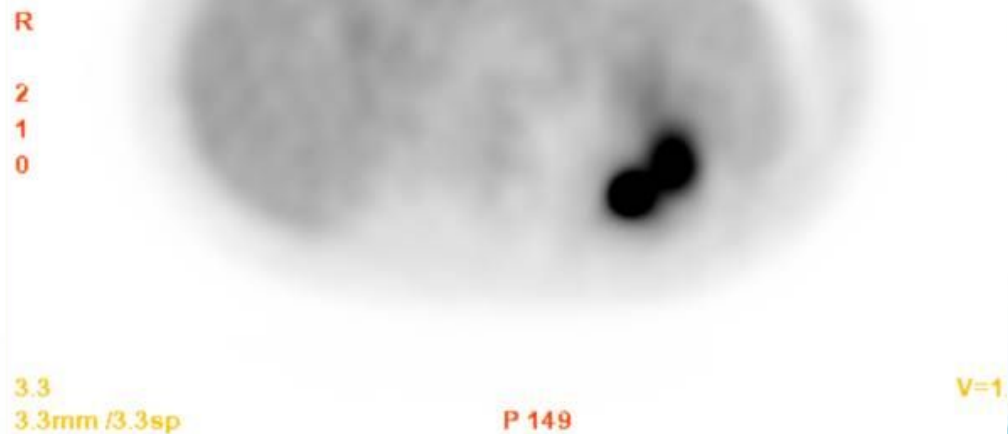


Ex: Sep 17 2021
DFOV 42.0 x 29.8 cm
252 - 6
on pérdida (1:37)



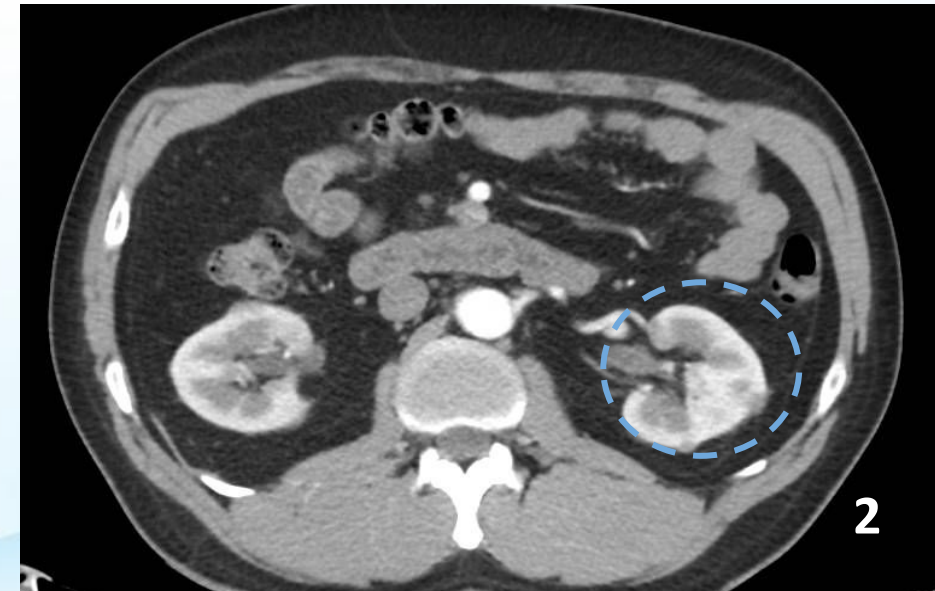
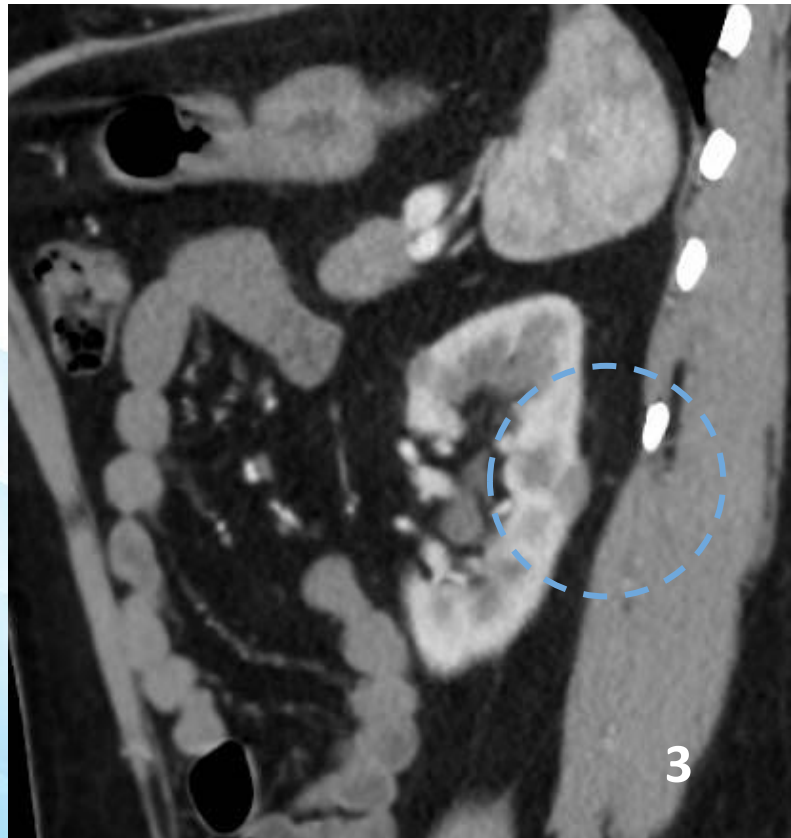
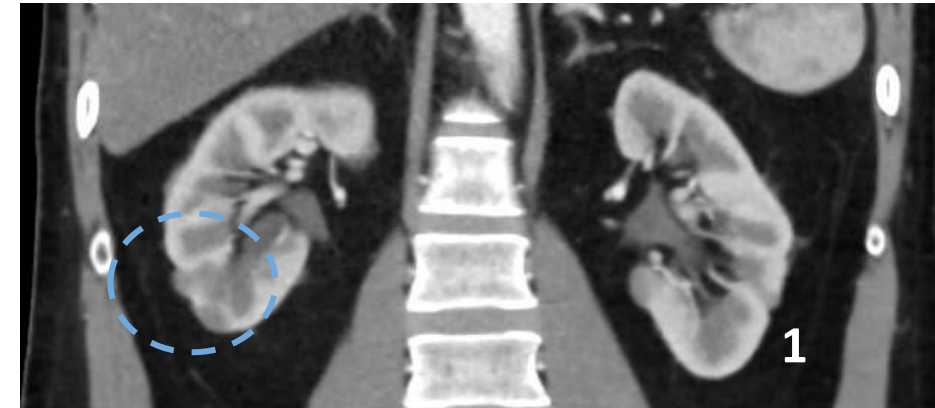
Im: 159
DFOV 42.0 x 29.8 cm

Ex: Sep 17 2021

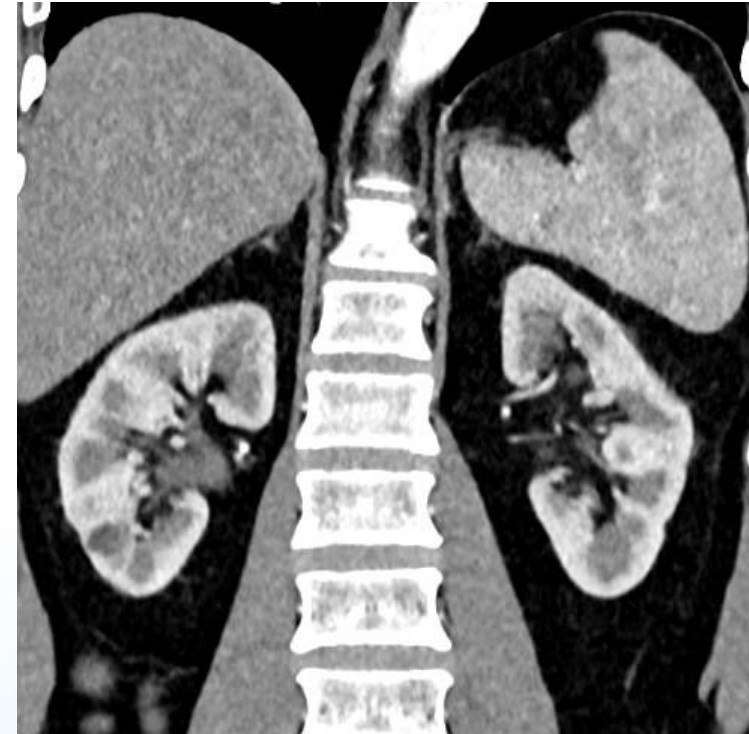


PRE TRATAMIENTO

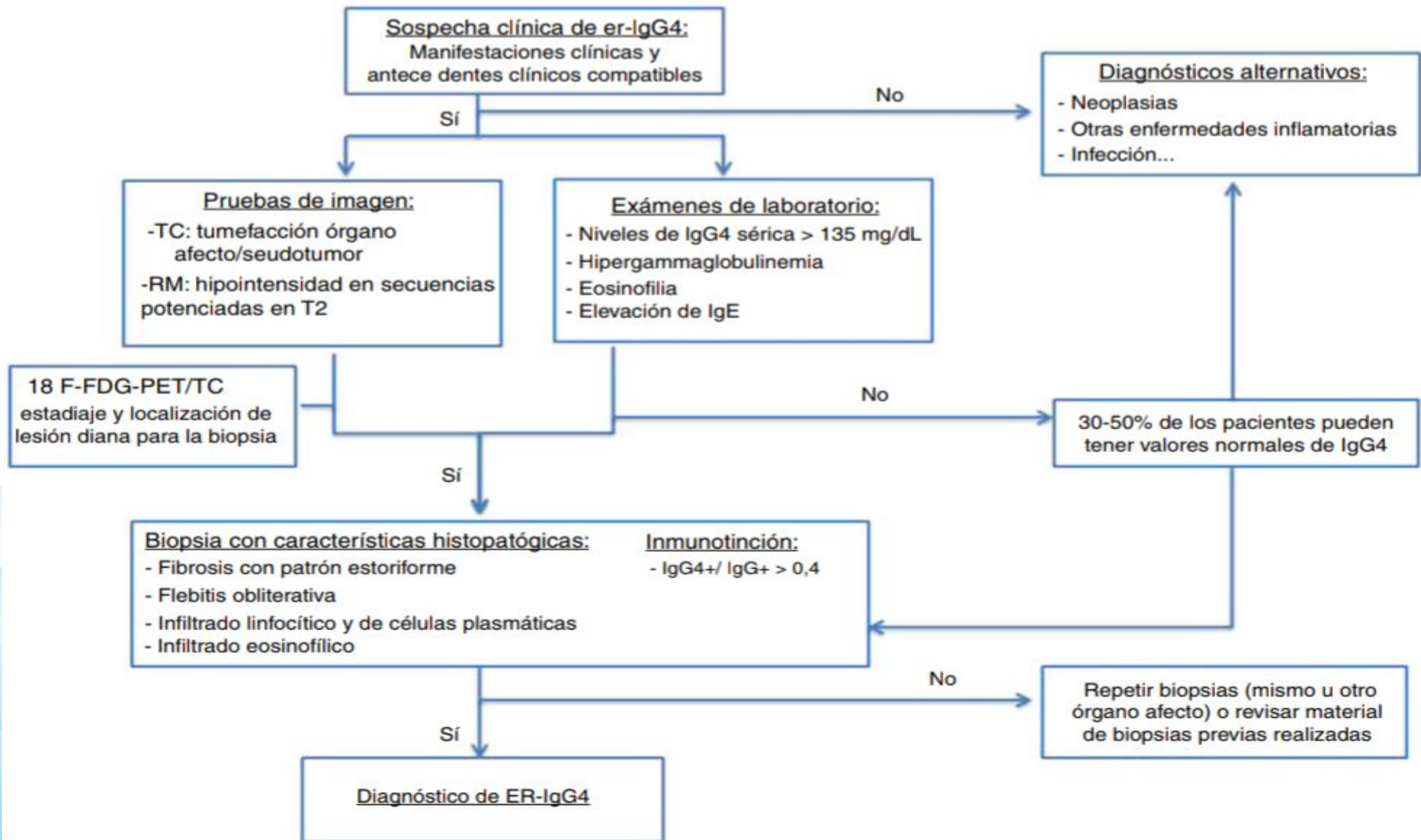
TC DE ABDOMEN CON CONTRASTE (corte coronal (1), axial (2) y sagital (3)): En ambos riñones, se visualizan múltiples formaciones sólidas, con morfología oval, con distribución predominantemente periférica sobre la cápsula renal. Tienen diámetros de hasta 20 mm y se refuerza de manera importante luego la inyección de contraste, en forma homogénea pero quedando con una leve menor densidad que el parénquima sano.



POST TRATAMIENTO (CON CORTICOIDES)



No se visualizan alteraciones a nivel de los riñones ni de las glándulas suprarrenales.



CONCLUSIÓN:

Actualmente, la radiología tiene un papel muy importante en el diagnóstico de esta patología, permite evaluar con precisión los cambios morfológicos que sugieren el diagnóstico que ayudarán a sospechar y diagnosticar la enfermedad, al igual que permite conocer a través del tiempo la respuesta al tratamiento. Si el diagnóstico se retrasa o no se sospecha, la fibrosis avanzará hasta provocar alta morbimortalidad en los pacientes.

BIBLIOGRAFIA:

- 1- Sánchez-Oro, R., Alonso-Muñoz, E. M., & Romero, L. M. (2019). Revisión de la enfermedad relacionada con la IgG4. *Gastroenterología y Hepatología*, 42(10), 638-647.
- 2- Navarro, E. P., Suso, J. P., Chamorro, M., Hormaza, A., Echeverri, A., Posso-Osorio, I., ... & Tobón, G. J. (2018). Espectro clínico de la enfermedad relacionada con IgG4 en Colombia. *Revista Colombiana de Reumatología*, 25(1), 69-74
- 3-Vlachou, P. A., Khalili, K., Jang, H. J., Fischer, S., Hirschfield, G. M., & Kim, T. K. (2011). IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *Radiographics*, 31(5), 1379-1402.
- 4-José, J. V., Salvador, M. E. D. L., Moreno, X. S., Costa, I. C., García, J. A. N., & Baudín, P. N. (2018). La enfermedad por IgG4:: conócela, búscala, y la encontrarás. La nueva gran simuladora. Seram.
- 5-José, J. V., Salvador, M. E. D. L., Moreno, X. S., Costa, I. C., García, J. A. N., & Baudín, P. N. (2018). La enfermedad por IgG4:: conócela, búscala, y la encontrarás. La nueva gran simuladora. Seram.
- 6-Zheng, Y., Elsayes, K. M., Waranch, C., Abdelaziz, A., Menias, C. O., Sandrasegaran, K., ... & Gaballah, A. H. (2020). IgG4-related disease in the abdomen and pelvis: atypical findings, pitfalls, and mimics. *Abdominal Radiology*, 45(8), 2485-2499.
- 7-Cárdenas-Vargas, M. I., & Ortiz, M. I. (2019, January). Enfermedad relacionada con Inmunoglobulina G4: Hallazgos imagenológicos. In *Anales de Radiología, México* (Vol. 18, No. 1, pp. 36-45).
- 8- Khandelwal A, Shanbhogue A, Takahashi N et al. Recent Advances in the Diagnosis and Management of Autoimmune Pancreatitis. *AJR Am J Roentgenol* 2014; 202: 1007–21.
- 9-Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ et al. IgG4-related Sclerosing Disease: Autoimmune Pancreatitis and Extrapaneatic Manifestations. *RadioGraphics* 2011; 31:1379–1402.
- 10-Umehara H, Okazaki K. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4- Related Disease. / DOI 10.1007/978-4-431- 54228-5_6, 35. Springer Japan 2014.