



MANIFESTACIONES PULMONARES DE LA ENFERMEDAD POR IGG4: lo que a los radiólogos no se nos puede escapar.

A. Gonzalez¹, B. Manzanares¹, S. Pividori¹, P. Hernández Garrigó¹, A. Javadi¹, M. Samudio².

1: Médicos Residentes del servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Británico.

2: Médica Staff del servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Británico.

Los autores declaramos no presentar conflictos de interés

Contacto: aylenaldana.gonzalez@gmail.com

OBJETIVOS DEL APRENDIZAJE

Realizar una revisión de las manifestaciones pulmonares de la enfermedad por IgG4.

Identificar los principales hallazgos de la enfermedad por IGG4 en tomografías de tórax.

Clasificar los hallazgos más característicos en cuatro patrones radiológicos básicos.

Comparar los patrones radiológicos con las enfermedades imitadoras de IgG4 y los diagnósticos diferenciales más importantes.

Enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD)

Es una afección inflamatoria crónica caracterizada por infiltración tisular con linfocitos y células plasmáticas secretoras de IgG4, con diversos grados de fibrosis.

Incidencia 0,78 a 1,39 por 100.000 personas-año.

Los síntomas son inespecíficos y por lo general de afectación multiorgánica.

Manifestaciones clínicas de IgG4 (IgG4-RD)

Se proponen cuatro presentaciones clínicas: la enfermedad del hígado, páncreas y vías biliares, la fibrosis retroperitoneal y aortitis, la enfermedad limitada a la cabeza y cuello y la enfermedad de Mikulicz (afección de glándulas salivales) con compromiso sistémico.

La presentación clínica más frecuente es la enfermedad del hígado, páncreas y vía biliar. Las glándulas salivales y los nodos linfáticos son los órganos más frecuentemente afectados.

Los hallazgos pulmonares existen aproximadamente en el 17% de los casos.

Afección pulmonar de IgG4 (IgG4-RD)

Tiene características histológicas comunes en la mayoría de órganos afectados: presencia de un infiltrado linfoplasmocitario policlonal, fibrosis estoriforme y flebitis obliterante.

A nivel pulmonar la histología de las lesiones muestra infiltración linfoplasmocitaria difusa, vasculitis obliterante y fibrosis con infiltración eosinofílica ocasional. El patrón histopatológico más frecuente es la distribución linfangítica de infiltrados inflamatorios ricos en células plasmáticas.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRONES RADIOLOGÍCOS IgG4

NODULAR SÓLIDO



BRONCOVASCULAR



INTERSTICIAL



VIDRIO ESMERILADO



PATRONES RADIOLOGÍCOS - PATRÓN NODULAR SÓLIDO

Características: nódulos únicos o múltiples de bordes definidos y en ocasiones con espiculaciones. Asimismo, pueden aumentar de tamaño y manifestarse como masas.

Distribución: Presentan distribución difusa y aleatoria por ambos pulmones.

Diagnóstico diferencial: neoplasias pulmonares primarias o metastásicas, nódulos de origen infeccioso e inflamatorio.

JUNIO 2023



Paciente femenina de 69 años de edad. Se visualizan tomografías de tórax de la misma paciente en distintos momentos. **Figura 1 y 2:** cortes axiales en ventana pulmonar. **Opacidad nodular** en el lóbulo inferior derecho. Se destaca **masa de bordes bien definidos** en el lóbulo inferior izquierdo.

SEPTIEMBRE 2023

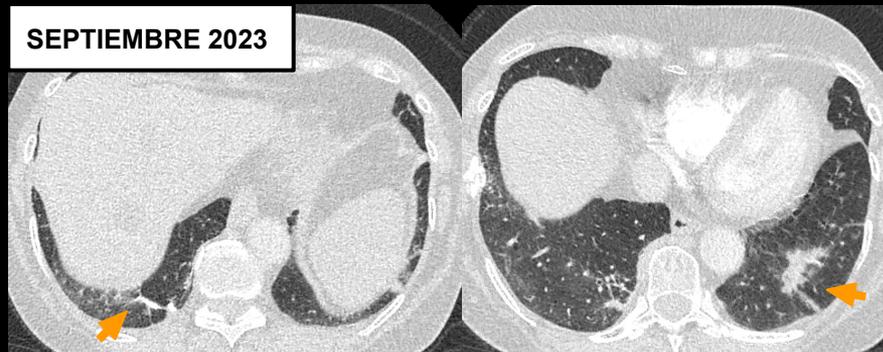
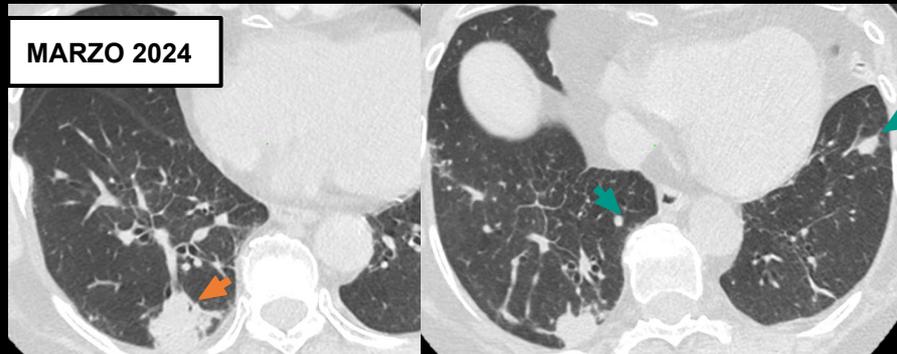


Figura 3 y 4: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Luego del tratamiento con corticoides sistémicos se evidencia **reducción de tamaño de la opacidad nodular** del lóbulo inferior derecho y de la **masa** del lóbulo inferior izquierdo.

MARZO 2024



Figuras 5 y 6: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Aumento de tamaño y aparición de **múltiples nódulos** y **nodulillos** bilaterales.

PATRONES RADIOLOGÍCOS - PATRÓN NODULAR SÓLIDO



Figura 7: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Múltiples **opacidades nodulares** bilaterales, de distribución predominantemente yuxtacisural y **subpleural**, con mayor representación en ambos lóbulos inferiores.

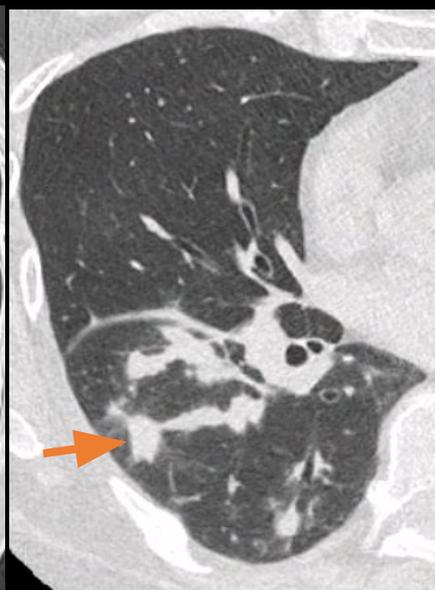


Figura 8: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. A nivel del lóbulo inferior del pulmón derecho se visualizan **múltiples opacidades nodulares**, algunas de ellas en disposición yuxtacisural.

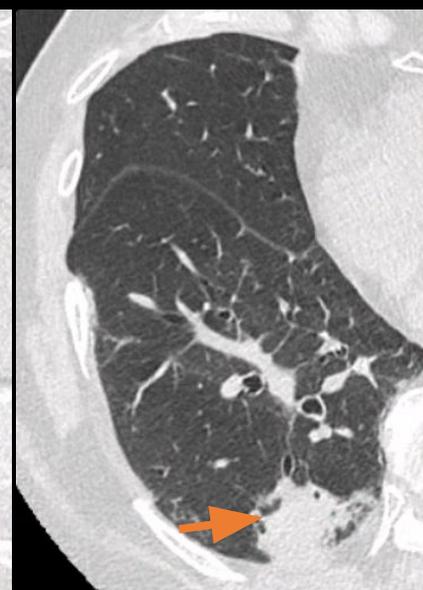


Figura 9: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. En lóbulo inferior derecho, a nivel subpleural se visualiza una **opacidad nodular de contornos irregulares** en contacto con la pleura.

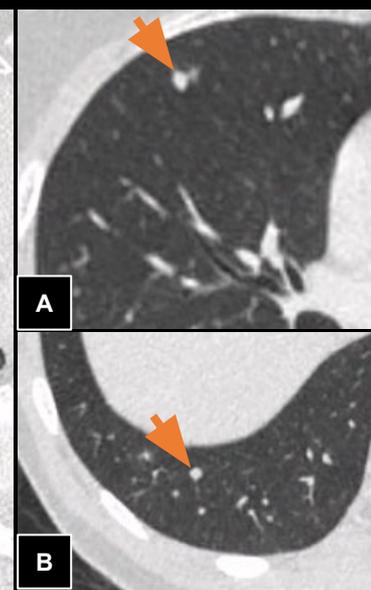


Figura 10: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. **opacidades nodulillares de bordes definidos** en los segmentos anterior del lóbulo superior (A) y posterior (B) del lóbulo inferior derechos.

PATRÓN NODULAR SÓLIDO - DIFERENCIALES

ADENOCARCINOMA PULMONAR

Es el tumor primario de pulmón más frecuente.

Sus formas más habituales son la de imagen nodular sólida, subsólida o en vidrio esmerilado puro.

Los márgenes pueden ser irregulares, nodulares o lobulados, aunque también lisos. Su localización más frecuente es periférica.



Figura 11: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. En lóbulo superior derecho, a nivel subpleural se visualiza una **opacidad nodular de contornos lobulados** que contacta con la pleura.

IgG4



Figura 12: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. En lóbulo inferior derecho, a nivel subpleural se visualiza un **nódulo de contornos irregulares** que contacta con la pleura.

PATRÓN NODULAR SÓLIDO - DIFERENCIALES

IgG4

METÁSTASIS PULMONARES

Imágenes nodulares de bordes bien circunscritos.

Pueden ser únicas, múltiples o presentarse como micronódulos con patrón miliar.

Pueden verse cavitaciones (más frecuente en carcinomas escamosos) o simular consolidaciones (adenocarcinoma).

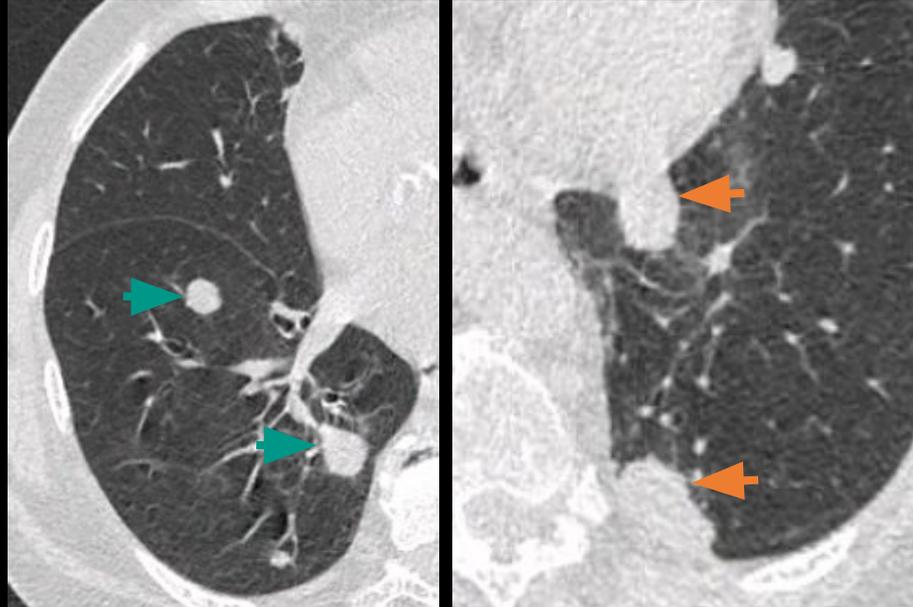


Figura 13: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Múltiples nódulos sólidos de bordes irregulares bien circunscritos, distribuidos de forma aleatoria bilateral, de distribución **peribroncovascular** y **subpleural**.

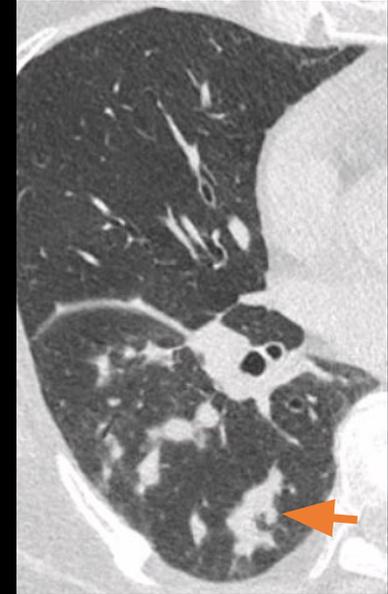


Figura 14: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. A nivel del lóbulo inferior del pulmón derecho se visualizan **múltiples nódulos confluentes**.

PATRONES RADIOLOGICOS - PATRÓN BRONCOVASCULAR

Características: Engrosamiento difuso del intersticio broncovascular asociado a engrosamiento de septos interlobulillares.

Distribución: El compromiso tiende a ser bilateral y de distribución difusa.

Diagnóstico diferencial: sarcoidosis o desórdenes linfoproliferativos.



Figura 15: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Acentuación del **intersticio peribroncovascular**.

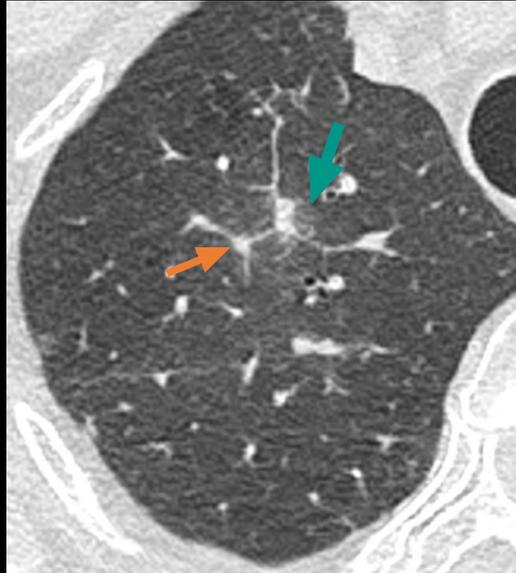


Figura 16: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. **Engrosamiento liso de septos interlobulillares** y **opacidades en vidrio esmerilado** adyacentes.

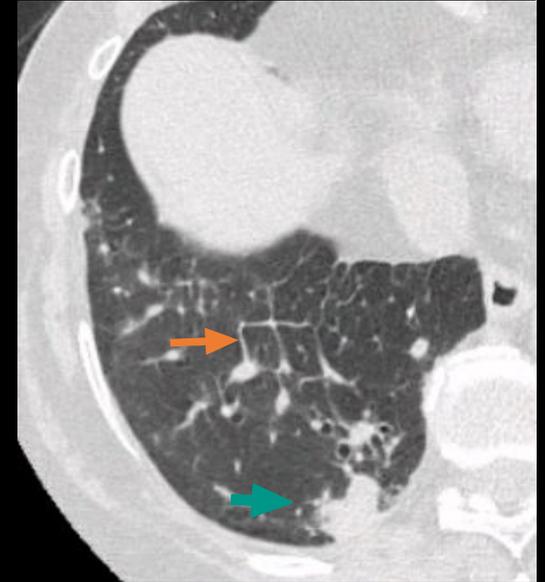


Figura 17: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Se visualiza **engrosamiento liso de septos interlobulillares** y una **opacidad nodular subpleural** de bordes lobulados.

PATRÓN BRONCOVASCULAR - DIFERENCIALES



Figura 18: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Se visualiza **engrosamiento engrosamiento perihiliar** en un paciente con sarcoidosis, estaba acompañado de adenomegalias mediastínicas.

Cuando los hallazgos típicos de este patrón se combinan con la presencia de adenomegalias hiliares y/o mediastínicas, se debe realizar el diagnóstico diferencial con la sarcoidosis o desórdenes linfoproliferativos como la enfermedad de Castleman.

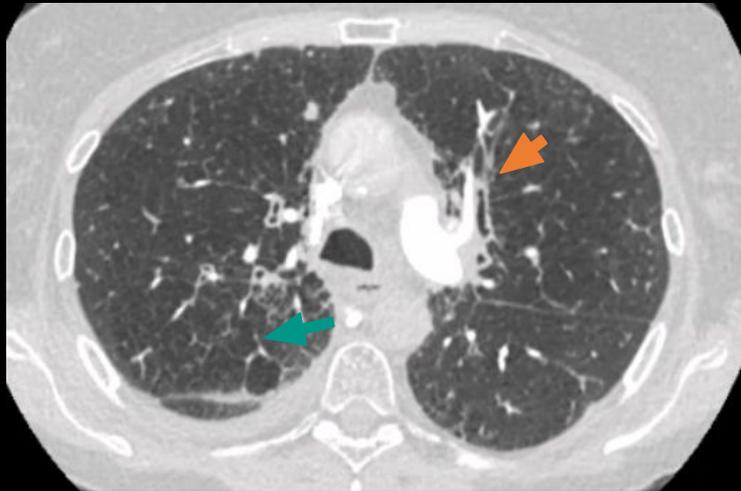


Figura 19 y 20: angiotomografía de tórax con protocolo para TEP, en ventana pulmonar (izquierda) y MIP coronal de mediastino (arriba) **engrosamiento engrosamiento perihiliar y de septos interlobulillares** en un paciente con sarcoidosis.

PATRONES RADIOLOGICOS - PATRÓN INTERSTICIAL

Características: pueden presentar opacidades en “vidrio esmerilado”, retículo, bronquiectasias y patrón de panalización.

Distribución: El compromiso tiende a ser bilateral y compromete los lóbulos inferiores.

Diagnóstico diferencial: enfermedades intersticiales difusas con patrón de UIP/NSIP.

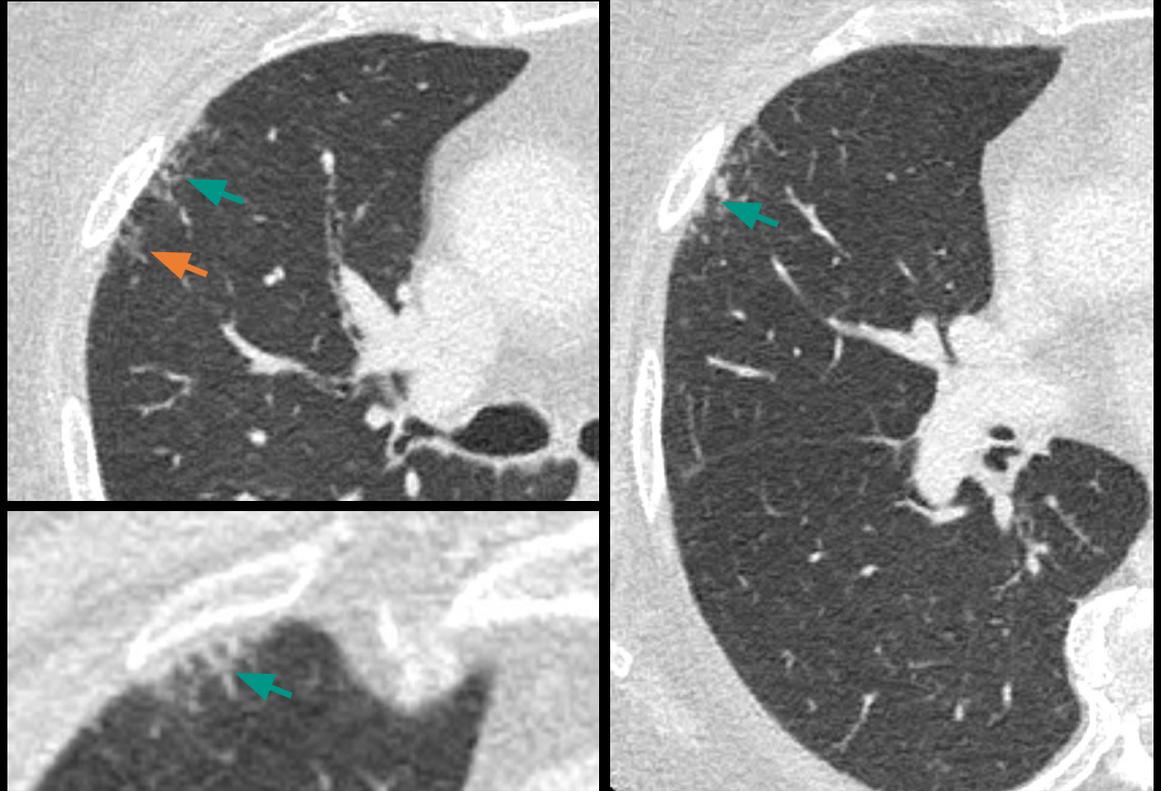


Figura 21: corte axial en ventana pulmonar. Se observa la presencia de **retículo fino subpleural** asociado a sutil **vidrio esmerilado**.

PATRÓN INTERSTICIAL - DIFERENCIALES

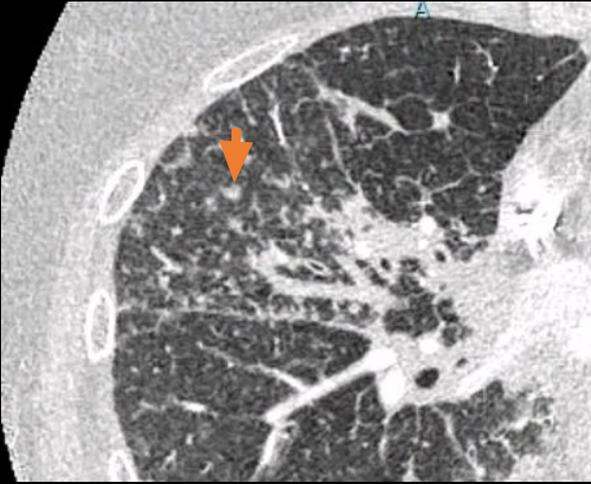


Figura 22: Corte axial de TC de tórax con contraste endovenoso en ventana pulmonar. **Engrosamiento nodulillar de septos inter e intralobulillares** en un paciente con adenocarcinoma de pulmón avanzado.

El diagnóstico diferencial se realizará con neumonía intersticial no específica, la cual se presenta con opacidades en vidrio esmerilado de distribución simétrica, peribroncovasculares, con respeto subpleural.

Se asocian bronquiectasias cilíndricas y varicosas por tracción en los sectores afectados y rara vez puede presentarse con panalización microquística.

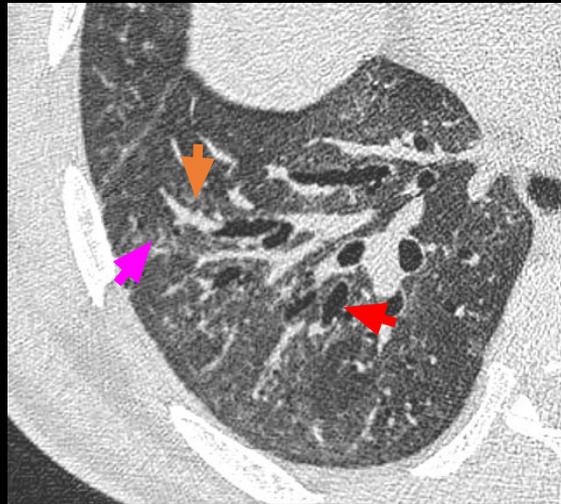


Figura 23: Corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. **Engrosamiento de septos inter e intralobulillares** y **bronquiectasias cilíndricas** y **vidrio esmerilado** en un paciente con neumonía intersticial no específica.

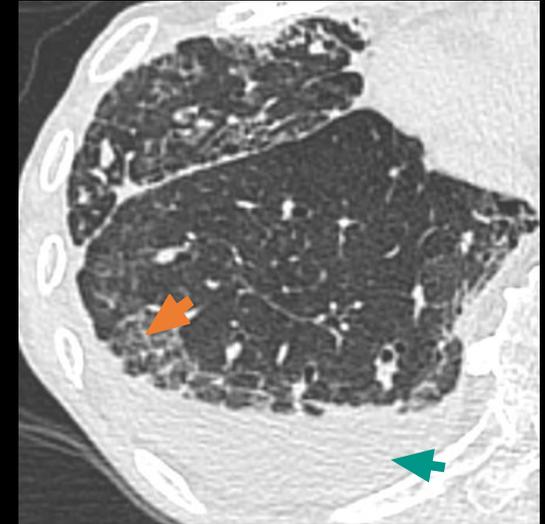


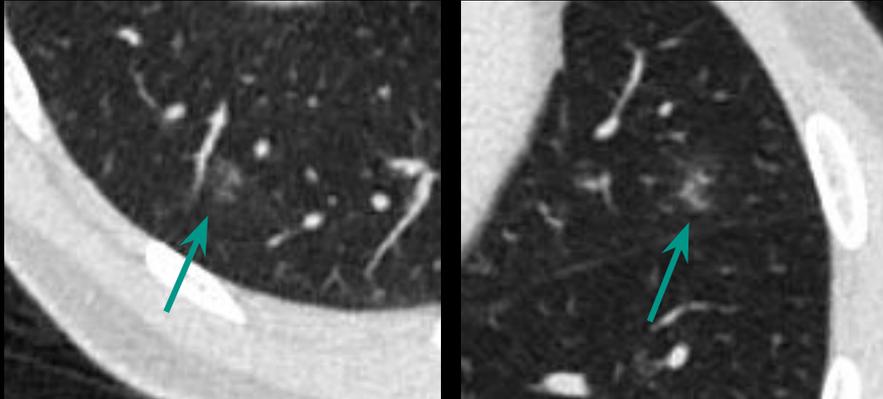
Figura 24: Corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. **Engrosamiento de septos inter e intralobulillares** en un paciente con neumonía intersticial no específica. Se acompaña de **derrame pleural** homolateral.

PATRONES RADIOLOGICOS - PATRÓN EN VIDRIO ESMERILADO

Características: Se caracteriza por opacidades en **vidrio esmerilado** tenues y en línea general de contornos regulares.

Distribución: difusa.

Diagnóstico diferencial principal: lesiones del espectro del adenocarcinoma.



Figuras 25, 26 y 27: corte axial en ventana pulmonar. Discretas **opacidades en vidrio esmerilado**, de distribución difusa bilateral.

PATRÓN EN VIDRIO ESMERILADO - DIFERENCIALES

2023

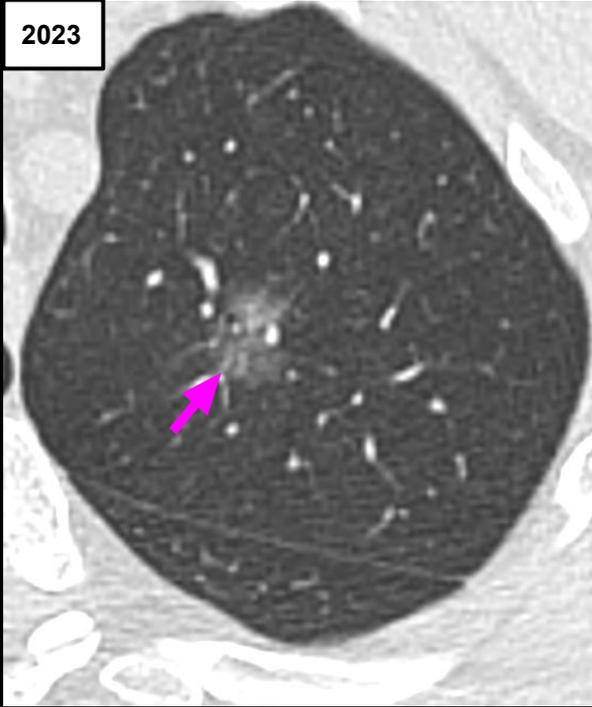


Figura 26: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. **nódulo/opacidad en vidrio esmerilado puro**, heterogéneo y de bordes poco definidos, ubicada en el segmento apicoposterior.

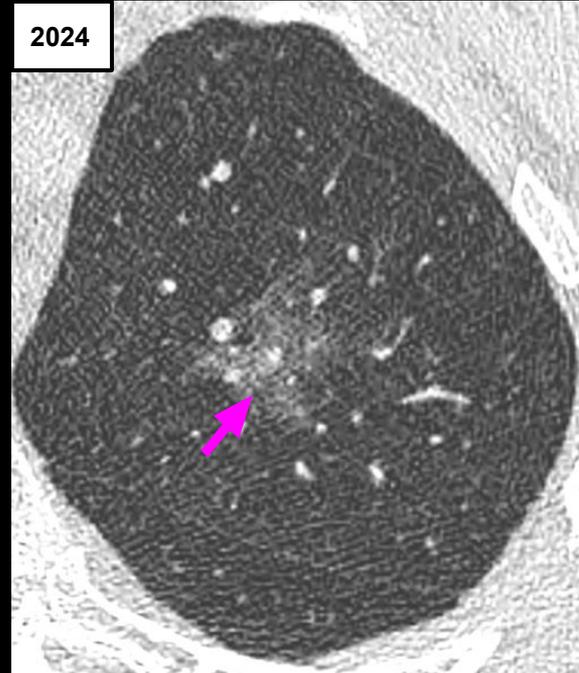
El diagnóstico diferencial se realizará con el adenocarcinoma lepidico que consiste en una proliferación de las células tumorales a lo largo de las paredes alveolares sin ocasionar disrupción de la arquitectura pulmonar

Características: opacidad en vidrio esmerilado que persiste en el tiempo y en ocasiones se asocia a engrosamiento de septos.

Figura 27: corte axial de TC de tórax en ventana pulmonar. Mismo paciente, 6 años después. La **misma lesión** aumentó de tamaño y fue realizada una lobectomía.

La anatomía patológica confirma **adenocarcinoma bien diferenciado con crecimiento acinar y lepidico**.

2024



RESUMEN

MANIFESTACIONES PULMONARES DE LA ENFERMEDAD POR IgG4	Patrón	Hallazgos radiológicos
	Nodular sólido	Nódulos y/o nodulillos únicos o múltiples de bordes definidos de distribución difusa y aleatoria.
	Broncovascular	Engrosamiento difuso del intersticio broncovascular asociado a engrosamiento de septos interlobulillares.
	Intersticial	Engrosamiento de septos que puede asociarse a reticulaciones, bronquiectasias y panalización.
	Vidrio esmerilado	Múltiples opacidades en vidrio esmerilado de distribución difusa.

CONCLUSIONES

La IgG4-RD es una entidad fibro inflamatoria, inmunomediada, que puede afectar cualquier órgano y se caracteriza por la aparición subaguda de nódulos y masas sólidas en los órganos afectados.

El avance en los conocimientos sobre la enfermedad por IgG4 permitió determinar, diagnosticar y tratar adecuadamente a este tipo de pacientes. Sin embargo, por su complejidad y escaso conocimiento aún existen casos en los que se retrasa su detección o que presentan un alto desafío diagnóstico.

Aportar información que facilite el diagnóstico temprano resulta fundamental. Para esto el radiólogo debe conocer los patrones y hallazgos más frecuentes en tórax de la misma, como también conocer muy bien para poder descartar aquellas entidades denominadas imitadores de IgG4-RD, con el propósito de aportar información relevante para llegar al diagnóstico adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

Ichikawa S, Onishi H. Imaging findings of immunoglobulin G4-related disease: from the head to the pelvis. *Singapore Med J*. 2021 Nov;62(11):574-581. doi: 10.11622/smedj.2021226. PMID: 35001118; PMCID: PMC8804417.

Inoue D, Zen Y, Komori T, Yoshida K, Yoneda N, Kitao A, Kozaka K, Izumozaki A, Matsumoto J, Toshima F, Kobayashi S, Gabata T. CT Findings of Thoracic Paravertebral Lesions in IgG4-Related Disease. *AJR Am J Roentgenol*. 2019 Sep;213(3):W99-W104. doi: 10.2214/AJR.18.20834. Epub 2019 May 23. PMID: 31120784.

Kang J, Park S, Chae EJ, Song JS, Hwang HS, Kim SJ, Song TJ, Kim MW, Song JW. Long-term clinical course and outcomes of immunoglobulin G4-related lung disease. *Respir Res*. 2020 Oct 19;21(1):273. doi: 10.1186/s12931-020-01542-6. PMID: 33076916; PMCID: PMC7574178.

Muller R, Ebbo M, Habert P, Daniel L, Briantais A, Chanez P, Gaubert JY, Schleinitz N. Thoracic manifestations of IgG4-related disease. *Respirology*. 2023 Feb;28(2):120-131. doi: 10.1111/resp.14422. Epub 2022 Nov 27. PMID: 36437514; PMCID: PMC10100266.

Muller R, Habert P, Ebbo M, Graveleau J, Groh M, Launay D, Audia S, Pugnet G, Cohen F, Perlat A, Benyammine A, Bienvenu B, Gaigne L, Chanez P, Gaubert JY, Schleinitz N. Thoracic involvement and imaging patterns in IgG4-related disease. *Eur Respir Rev*. 2021 Oct 5;30(162):210078. doi: 10.1183/16000617.0078-2021. PMID: 34615698; PMCID: PMC9488667.

Naik M, Hesni S, Tamimi A, Hameed M, Tomlinson J, Poo S, Tam F, Strickland N, Barwick TD, Harvey CJ. Imaging manifestations of IgG4-related disease. *Clin Radiol*. 2023 Aug;78(8):555-564. doi: 10.1016/j.crad.2023.03.003. Epub 2023 Mar 21. PMID: 37217396.

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. Epub 2018 Apr 25. PMID: 29696607; PMCID: PMC6108972.

Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA, Naden R, Choi HK, Stone JH; ACR/EULAR IgG4-RD Classification Criteria Committee. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. *Ann Rheum Dis*. 2019 Mar;78(3):406-412. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-214603. Epub 2019 Jan 5. PMID: 30612117; PMCID: PMC6996288.