

# Hallazgos imagenológicos en enfermedad relacionada con Ig G4 (IGG4-RD)

Aiello CS, Namuncura CA, Peliquero FM,  
Vittore BG, Moguillansky SJ.

Clínica Moguillansky, Neuquén, Argentina.

# Introducción

La IGG4-RD es una entidad sistémica recientemente descrita (S.XXI), que se caracteriza por presentar lesiones inflamatorias pseudotumorales, infiltrado plasmocitario de células IgG4, flebitis obliterativa, fibrosis estoriforme y elevación sérica de IgG4. Presentan una respuesta generalmente rápida a la corticoterapia.

Es una enfermedad polifacética que comprende condiciones antes consideradas definidas y aisladas: Pancreatitis autoinmune (AIP 1), colangitis esclerosante secundaria, enfermedad de Mikulicz, tumor de Küttner, tiroiditis de Riedel, fibrosis retroperitoneal, pseudotumor inflamatorio, nefritis túbulo-intersticial y neumonía intersticial entre otras.

Las imágenes por TC y RM juegan un importante rol para su diagnóstico

# Objetivos

En base a la experiencia en nuestra institución intentamos ilustrar acerca de algunas de las manifestaciones de dicha entidad en las imágenes seccionales, particularmente los denominados criterios órgano-específicos por su implicancia diagnóstica.

# Páncreas

(AIP 1)

- Páncreas edematoso.
- Engrosamiento parietal de conductos biliares.
- “Signo del Halo “ y realce tardío del parénquima afectado.
- Estrechez segmentaria o focal del conducto pancreático principal.

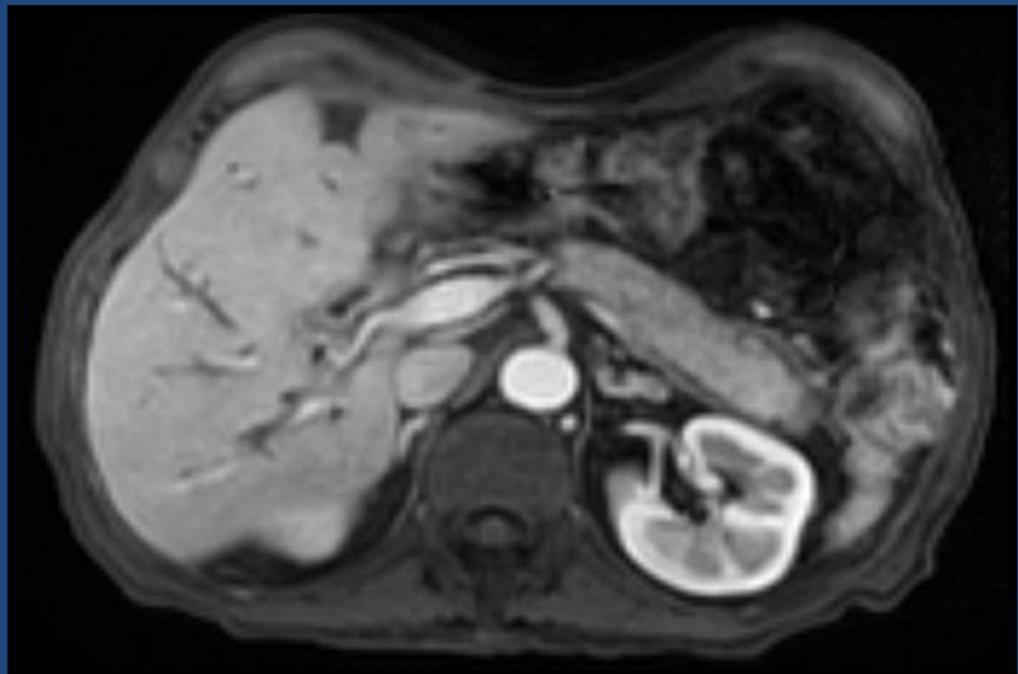
Paciente 1 (1)

Varón 67 años con dolor abdominal + ictericia intermitente de 1 año de evolución.

IgG 4 sérica x 3



(1)

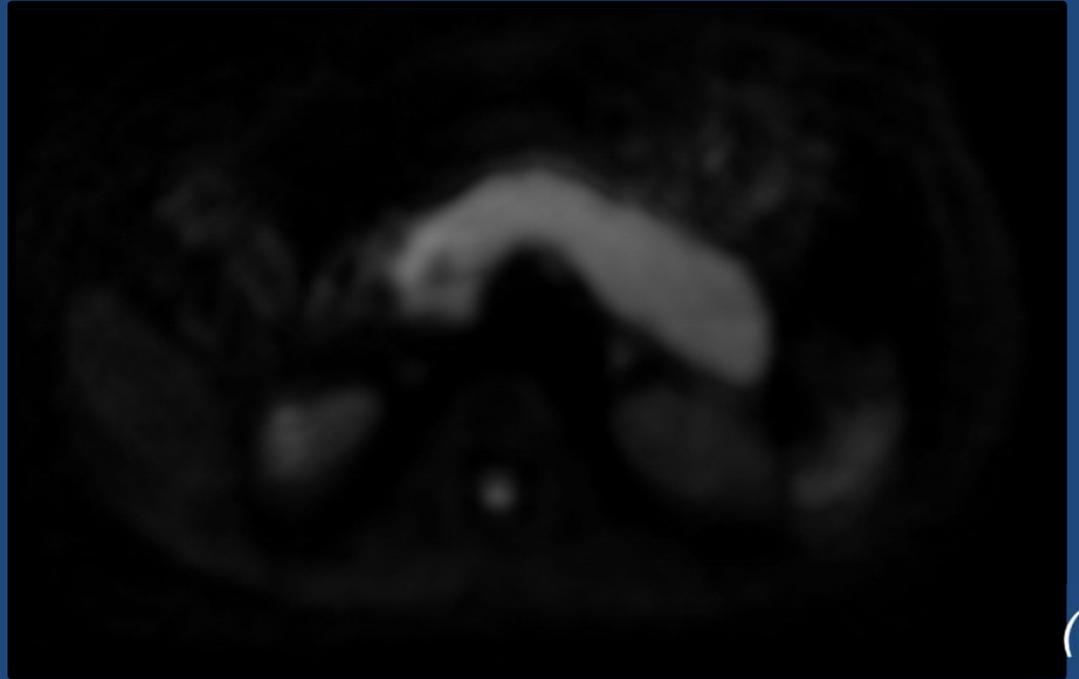


(1)

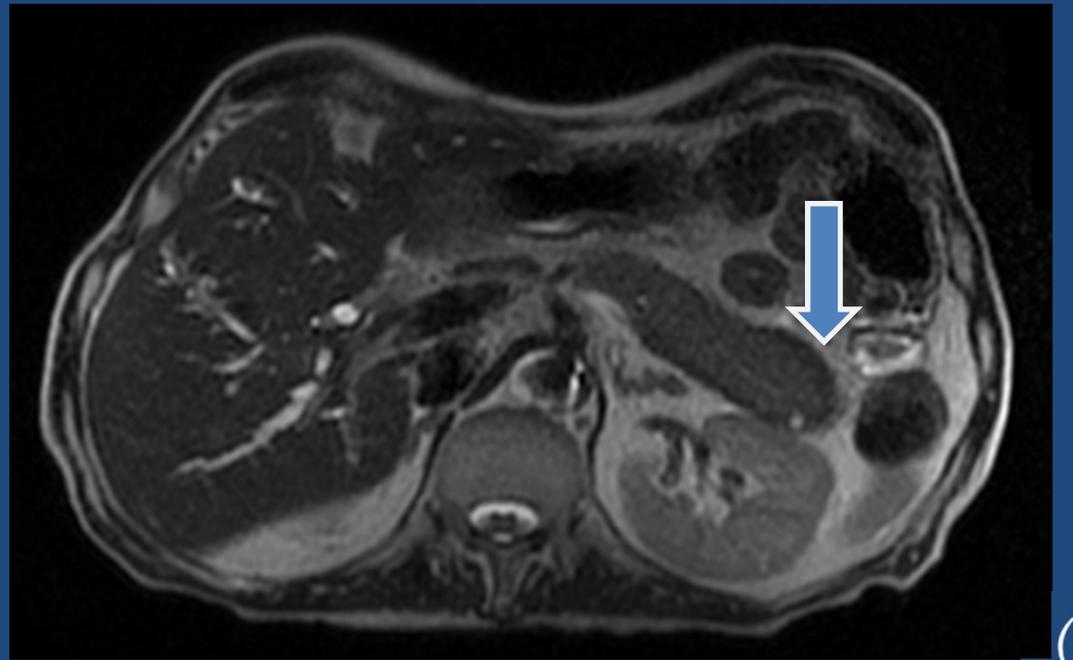
# Páncreas

(AIP 1)

-Restringe en la difusión



-T2: halo hipointenso



# Glándulas submaxilares y lagrimales

- Aumento de tamaño bilateral de glándulas salivales y lagrimales
- Realce homogéneo

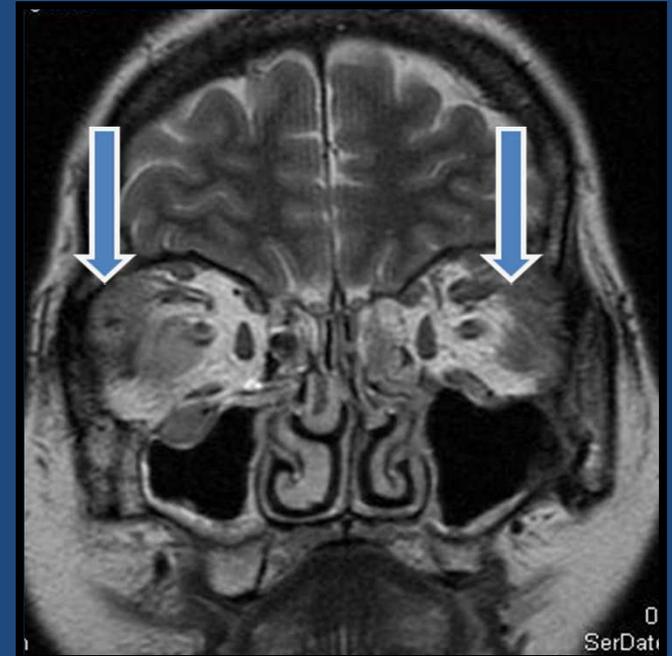
(2)



Paciente 2 (2)

- Masa palpable submaxilar bilateral
- Dolor abdominal difuso
- IgG4 x 5

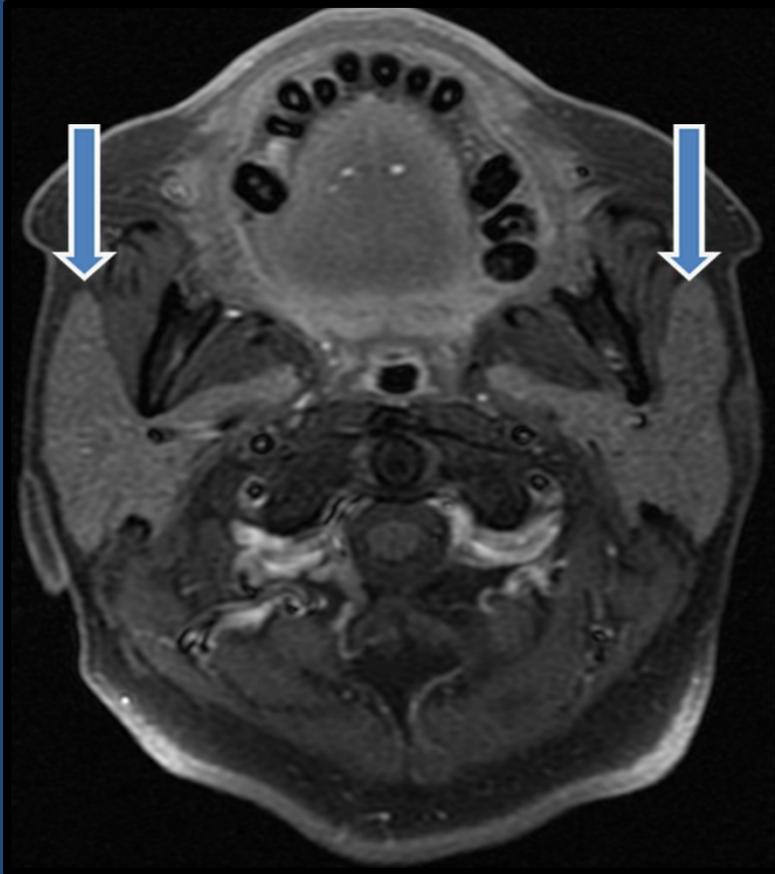
(3)



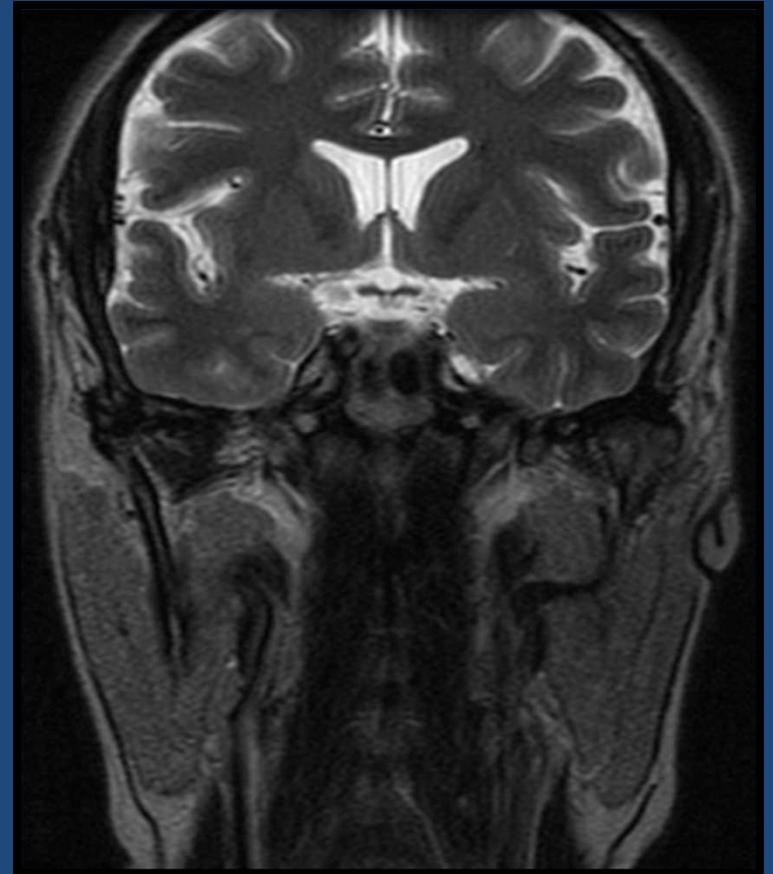
Paciente 3 (3)

- Mujer 58 años que consulta por edema bipalpebral de 2 años de evolución.
- IgG4 sérica x 2

# Parótida



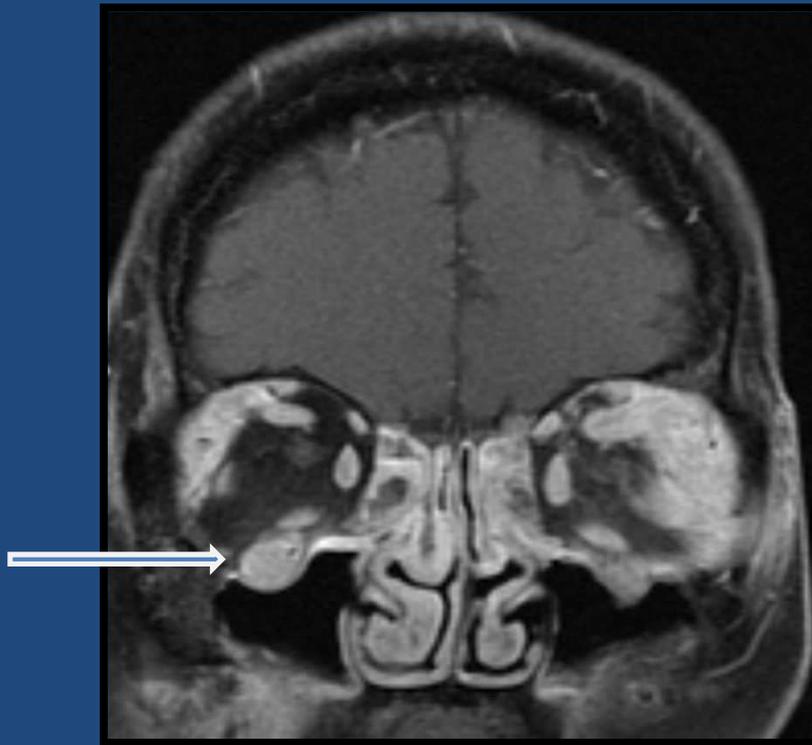
(4)



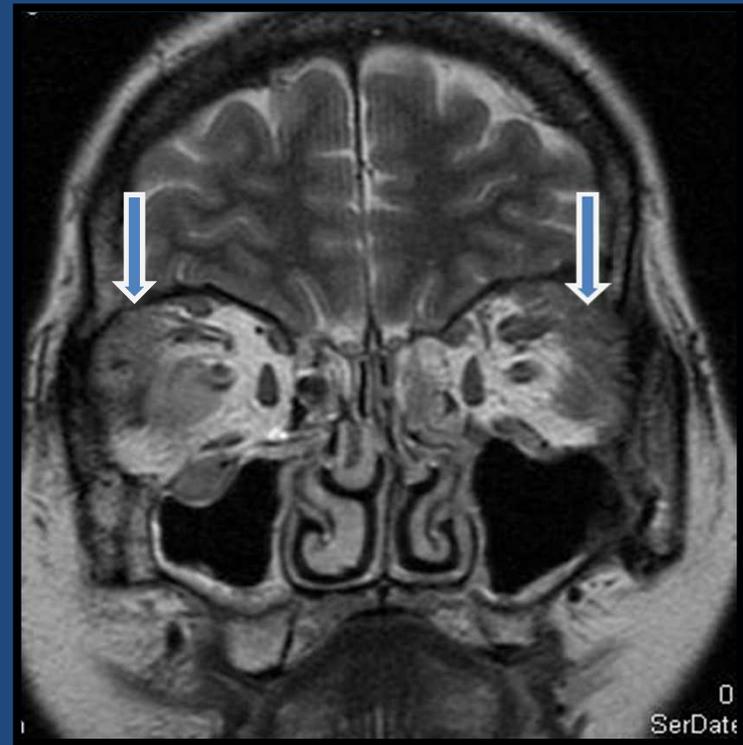
Paciente 4 (4)

-Masculino 47 años, consulta por masa palpable en región parotídea bilateral , dolor abdominal de 4 años de evolución. IgG4 sérica x 8

# Nervios Periféricos



(3)



Aumento del diámetro del nervio infraorbitario asociado a incremento del volumen de glándulas lagrimales.

# Riñón

-Lesiones hipodensas corticales en fase arterial (característico) en forma de parche, cuña o redondeadas



(4)

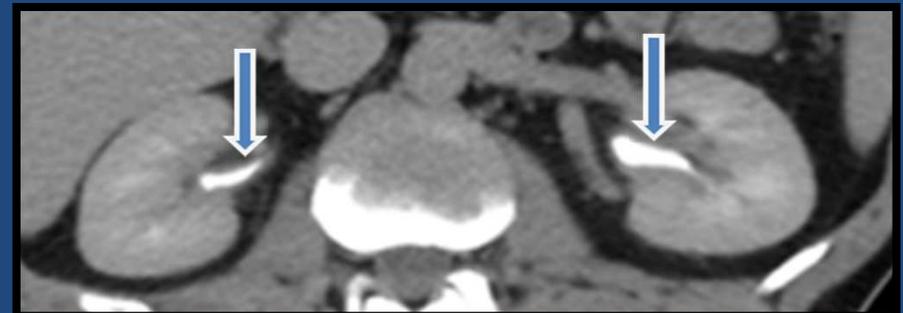
-Puede comprometer cápsula  
“imagen en anillo”

-Engrosamiento parietal circunferencial de pelvis renal y uréter superior predominantemente.



(2)

-Superficie luminal (de pelvis renal y uréter )  
lisa



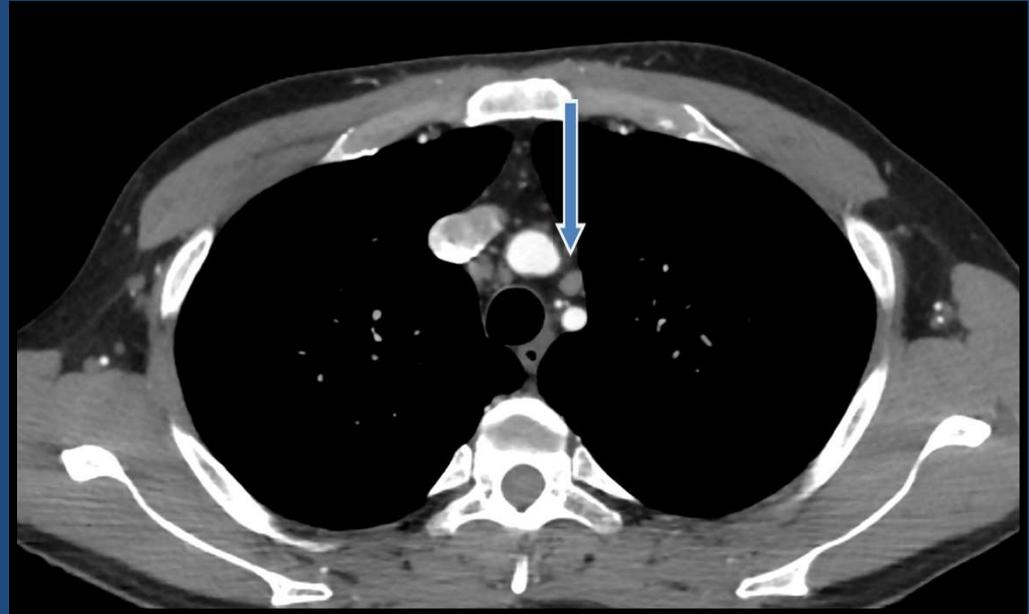
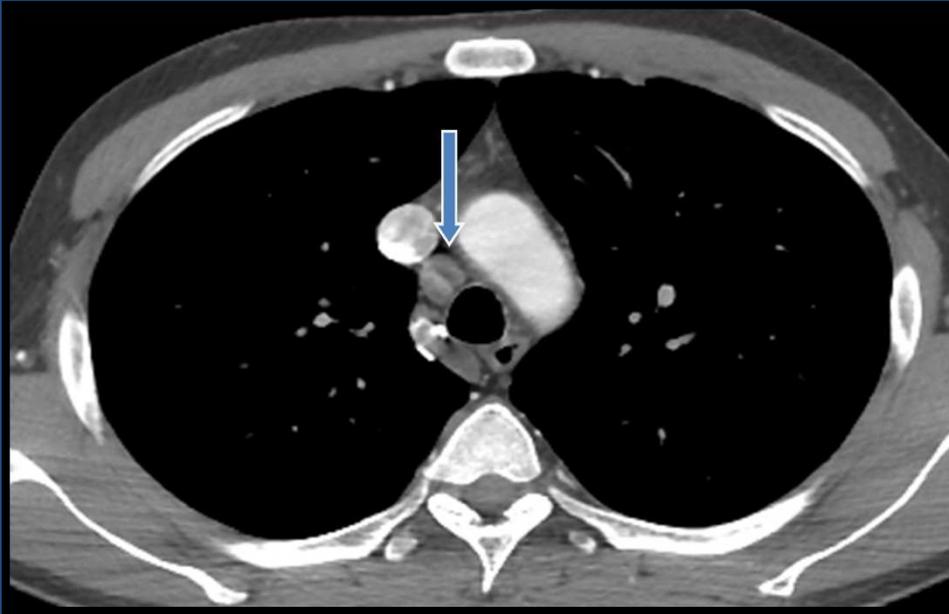
(2)

-No afecta tejido adyacente.

# Tórax

- Lesiones pulmonares: Variable. Se reconocen cuatro patrones:
  1. *lesión nodular sólida*
  2. *opacidad en vidrio esmerilado*
  3. *infiltrado alveólo intersticial*
  4. *engrosamiento peribroncovascular (más frecuente)*
- Presencia de linfadenopatías mediastinales.

# Tórax



(2): Múltiples adenopatías mediastinales

Órgano afectado	Características radiológicas
Vía biliar (colangitis esclerosante)	Engrosamiento concéntrico parietal y estenosis cortas (1-2 mm) en forma de banda. Apariencia en “collar de perlas” . Vía intrahepáticas apariencia de “árbol podado”.
Vasos sanguíneos (perivascular)	En la TC en fase arterial la adventicia se identifica engrosada, generalmente sin afectación del calibre luminal. El tejido periarterial suele ser normal.
Retroperitoneo (fibrosis)	Masas con densidad de partes blandas poco definidas perivertebrales, periaórticas, periureteral o intrapélvicas, que producen obstrucción ureteral y pueden generar pseudoaneurisma inflamatorio de la aorta abdominal.
SNC	Paquimeningitis Hipertrófica : engrosamiento fibroso de la duramadre. Hipofisitis: engrosamiento o formación nodular. Realza con contraste.
Próstata	Causa poco clara de Hipertrofia Prostática Benigna.

# Criterios de diagnóstico

(según consenso internacional de pancreatitis autoinmune)

- Basados en 5 pilares:

- *Imágenes*

- *Serología*

- *Histología*

- *Clínica*

- *Respuesta a corticoterapia*

# Hallazgos imagenológicos

↓  
Típicos

↓  
Indeterminados o atípicos

↓  
Nivel 1

↓  
Nivel 2

*IgG4 + (>140 mg/dl)*

Clínica

Respuesta a corticoterapia

↓  
Dx definitivo

↓  
Dx probable

	NIVEL 1 (TÍPICOS)	NIVEL 2 (INDETERMINADO O ATÍPICOS)
<b>IMÁGENES</b>  <b>. Páncreas</b>  <b>. Conducto biliar principal</b>  <b>. otros órganos</b>	<p>-Aumento difuso de tamaño -Realce tardío</p> <p>- Áreas de estrechamiento extensas y múltiples sin marcada dilatación.</p> <p>-Hallazgos imagenológicos típicos (descritos en este trabajo) principalmente en:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- riñón y conductos excretores</li> <li>- retroperitoneo</li> <li>- periarterial</li> <li>- glándulas salivales y lagrimales</li> <li>- SNC</li> <li>- nódulos linfáticos</li> <li>- otros</li> </ul>	<p>-Aumento focal o segmentario con realce tardío</p> <p>-Estrechamiento focal sin marcada dilatación (tamaño del conducto &lt;5 mm)</p>
<b>SEROLOGIA</b> <b>Nivel de IgG (V.N &lt; 140 mg/dl)</b>	> 2 veces el límite superior del valor normal	Entre 1-2 veces el límite superior del valor normal
<b>HISTOLOGIA</b>	<p>Cualquiera de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li><b>1) infiltración linfoplasmocitaria con fibrosis</b></li> <li><b>2) fibrosis estoriforme</b></li> <li><b>3) flebitis obliterativa</b></li> <li><b>4) células Ig G4 + (&gt;10 cel/campo)</b></li> </ol>	<p>Ambas de las siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li><b>a) marcada infiltración linfoplasmocitaria</b></li> <li><b>b) células Ig G4 + (&gt;10 cel/campo)</b></li> </ol>
<b>RESPUESTA A CORTICOTERAPIA</b>	- <i>Rápida</i> ( $\leq 2$ semanas): resolución radiológicamente demostrable o marcada mejoría en las manifestaciones pancreáticas o extrapancreáticos	
<b>CLINICA</b>	<i>Depende del o los órganos afectados</i>	

# Conclusiones

La combinación de la historia clínica, los hallazgos radiológicos característicos, en conjunto con los marcadores serológicos pueden ayudar al diagnóstico. Por ende es particularmente importante que los radiólogos reconozcan el amplio espectro de la enfermedad para plantear el nivel de sospecha correspondiente y motivar la búsqueda de las manifestaciones sistémicas de este trastorno.

# Bibliografía

- Umehara H, Okazaki K. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4- Related Disease. / DOI 10.1007/978-4-431-54228-5\_6, 35. Springer Japan 2014.
- Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T et al. Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for Autoimmune Pancreatitis, 2013 I. Concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis. J Gastroenterol 2014; 49:567–88.
- Kawa S, Okazaki K, Kamisawa T et al. Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for Autoimmune Pancreatitis, 2013 II. Extrapancreatic lesions, differential diagnosis. J Gastroenterol 2014; 49:765–84.
- Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S et al. Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for Autoimmune Pancreatitis, 2013 III. Treatment and prognosis of autoimmune pancreatitis. J Gastroenterol 2014; 49:961–70.
- Horger M, Lamprecht HG, Bares R et al. Systemic IgG4-Related Sclerosing Disease: Spectrum of Imaging Findings and Differential Diagnosis. AJR Am J Roentgenol 2012; 199: 276–82.
- Asai S, Okam K, Nakamura N et al. Sonographic Appearance of the Submandibular Glands in Patients With Immunoglobulin G4-Related Disease. J Ultrasound Med 2012; 31:489–493.
- Fujita A, Sakai O, Chapman MN, Sugimoto H. IgG4-related Disease of the Head and Neck: CT and MR Imaging Manifestations. RadioGraphics 2012; 32:1945–1958 .
- Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ et al. IgG4-related Sclerosing Disease: Autoimmune Pancreatitis and Extrapancreatic Manifestations. RadioGraphics 2011; 31:1379–1402.
- Toyoda K, Oba H, Kutomi K et al. MR Imaging of IgG4-Related Disease in the Head and Neck and Brain . Am J Neuroradiol 2012; 33:2136 –39.
- Yoh Zen Y, Inoue WD, Kitao A, Onodera M et al. IgG4-related Lung and Pleural Disease: A Clinicopathologic Study of 21 Cases. Am J Surg Pathol 2009; 33:1886–93.
- 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.

- TENEMOS QUE AGREGAR imágenes de ADC DE PANCREAS Y T2 DE RIÑON !!!!