

Enfermedad esclerosante asociada a IgG4. Hallazgos en tomografía computarizada y resonancia magnética

IgG4-related sclerosing disease: computed tomography and magnetic resonance imaging findings

Sr. Director:

Presentamos los hallazgos en TC y RM de 3 casos diagnosticados de enfermedad esclerosante asociada a IgG4 con afectación pancreática y extrapancreática. Los pacientes eran 2 varones de 53 y 67 años y una mujer de 65 años. Los 3 se presentaron con epigastralgia, náuseas y vómitos. Dos de ellos presentaban ictericia. En el primer caso, la TC abdominal mostró una masa en la cabeza del páncreas que dilataba la vía biliar, y una lesión hepática mal definida de baja atenuación (fig. 1). La biopsia percutánea confirmó el diagnóstico de pancreatitis linfoplasmocitaria y de pseudotumor inflamatorio hepático. La IgG4 era de 568 mg/dl (normal: 8-140 mg/dl). En el segundo caso, la TC abdominal mostró un agrandamiento difuso del cuerpo y de la cola del páncreas con pérdida de la lobularidad, y una lesión infiltrante de atenuación de tejidos blandos que englobaba a la aorta abdominal infrarrenal hasta la bifurcación ilíaca (fig. 2). La IgG4 era de 950 mg/dl. En el tercer caso, la TC abdominal demostró un aumento difuso del páncreas, sobre todo en la cabeza, dilatación de la vía biliar y múltiples lesiones corticales renales (fig. 3). En la RM, el agrandamiento difuso del páncreas era hipointenso en las secuencias Turbo Spin-Echo (TSE) T1, se asociaba con un anillo hipointenso rodeando a la cabeza pancreática en las secuencias TSE-T2 y durante la fase arterial del estudio dinámico con contraste intravenoso, el realce pancreático era mínimo (fig. 3). Se observaba además una estenosis corta del colédoco intrapancreático y pequeñas lesiones corticales renales, hipointensas en las secuencias TSE-T2 (fig. 3), que realzaban homogénea y progresivamente durante el estudio dinámico con contraste intravenoso. El parénquima pancreático y las lesiones renales restringían en las secuencias ponderadas en difusión (fig. 3). La IgG4 era de 242 mg/dl. Los pacientes recibieron tratamiento con corticoides por vía oral y mejoraron clínica, analítica y radiológicamente de forma progresiva.

La enfermedad esclerosante asociada a IgG4 es una enfermedad sistémica rara que afecta a múltiples órganos. La importancia de publicar esta carta estriba en la importancia de reconocer sus manifestaciones para evitar tratamientos inadecuados dado que simula procesos neopátricos y responde a corticoterapia. Su diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos, radiológicos, serológicos e histológicos^{1,2}.

La ictericia obstructiva secundaria a la estenosis de la vía biliar por una masa focal o agrandamiento difuso del páncreas es la forma más habitual de presentación¹.

El hallazgo radiológico más frecuente es el agrandamiento difuso del páncreas con pérdida de la lobularidad sin dilatación del conducto pancreático principal³. La afectación multifocal o una masa focal o agrandamiento segmentario del páncreas son menos frecuentes. Cuando es focal, afecta generalmente a la cabeza⁴. La lesión suele ser de baja atenuación en TC, hipointensa en RM en las secuencias ponderadas en T1 y con señal variable en las ponderadas en T2. En los estudios dinámicos el realce suele ser discreto en la fase arterial, y en la fase tardía puede ser homogéneo o heterogéneo, probablemente por fibrosis. Un halo peripancreático hipodenso en TC e hipointenso en las secuencias ponderadas en T2, y las estenosis segmentarias del conducto pancreático sin dilatación asociada, son hallazgos característicos. La afectación focal de la cabeza pancreática se asocia con estenosis de la porción intrapancreática del colédoco³⁻⁵.

El diagnóstico diferencial de la afectación pancreática focal debe hacerse con el adenocarcinoma. La ausencia de dilatación del conducto pancreático y de atrofia del páncreas, así como la asociación de lesiones extrapancreáticas, apoyan el diagnóstico de pancreatitis autoinmune⁴. La forma difusa de la pancreatitis autoinmune debe diferenciarse del linfoma y de la pancreatitis aguda. La afectación multisistémica con adenopatías apoya el diagnóstico de linfoma y, los signos inflamatorios peripancreáticos y la presentación aguda sugieren el diagnóstico de pancreatitis aguda.

El riñón y el retroperitoneo son localizaciones características de la afectación extrapancreática, aunque prácticamente cualquier órgano puede verse afectado. La afectación renal más frecuente consiste en pequeños nódulos corticales, múltiples y bilaterales, isointensos en las secuencias ponderadas en T1 e hipointensos en las ponderadas en T2.

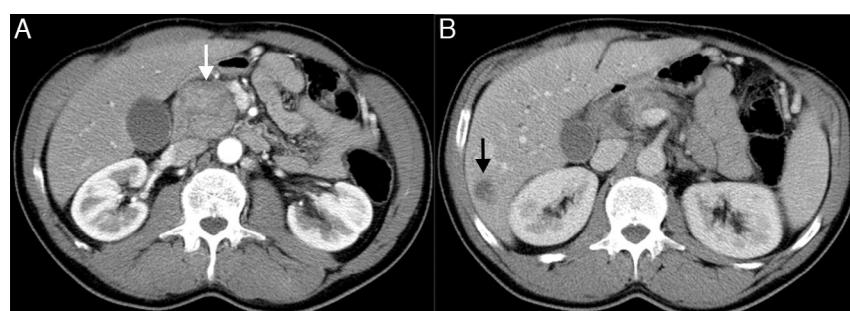


Figura 1 Imágenes axiales de TC con contraste intravenoso en fase arterial (A) y venosa (B) que muestran una masa hipodensa heterogénea bien definida en la cabeza pancreática (flecha en A), y una lesión hepática mal definida de baja atenuación (flecha en B).

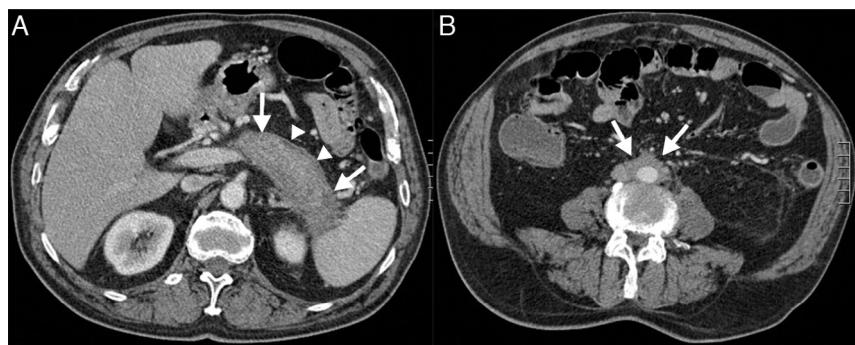


Figura 2 Imágenes axiales de TC con contraste intravenoso en fase venosa. A) Agrandamiento hipodenso del cuerpo y cola pancreáticos con pérdida de la estructura lobular (flechas), y anillo de baja atenuación rodeando al páncreas (cabezas de flecha). B) Masa de densidad de tejido blando que rodea a la aorta abdominal (flechas).

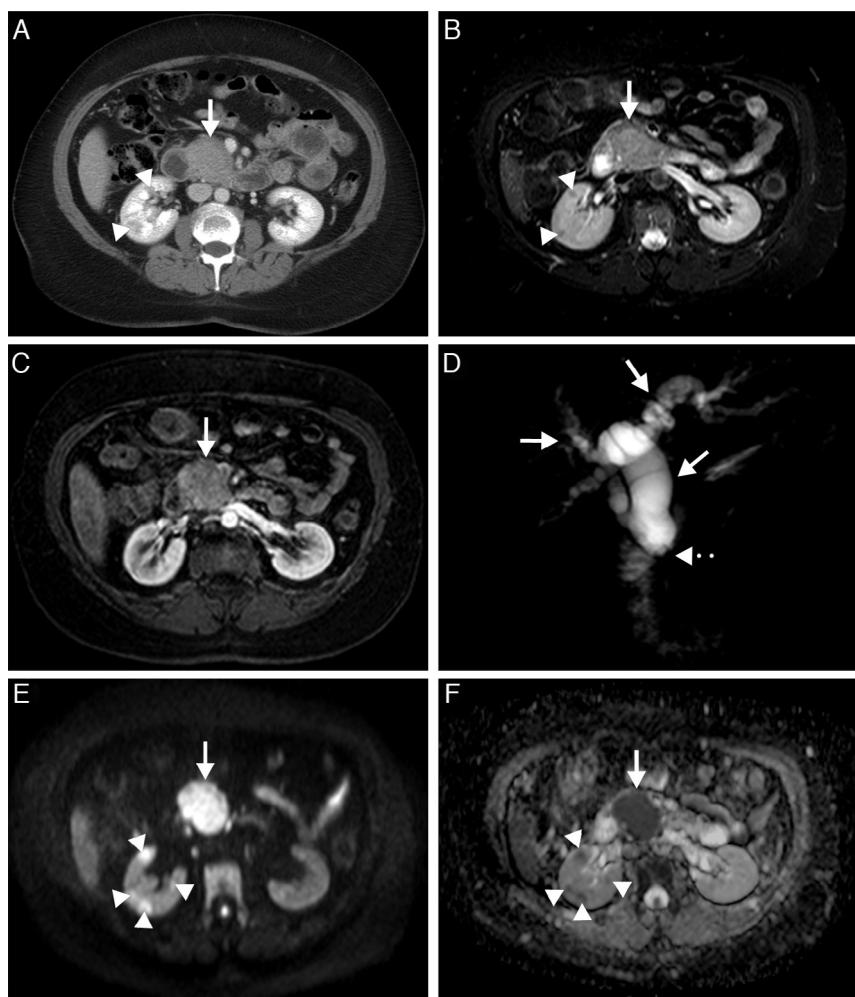


Figura 3 La imagen axial de TC con contraste intravenoso en fase venosa (A) muestra un agrandamiento de la cabeza pancreática (flecha) y lesiones corticales hipodensas en el riñón derecho (cabezas de flecha). B) Imagen axial de RM en una secuencia ponderada en Turbo Spin-Echo T2 con supresión grasa que muestra un anillo hipointenso rodeando a la cabeza pancreática (flecha) y lesiones corticales hipointensas en el riñón derecho (cabezas de flecha). El realce de la cabeza pancreática es escaso en la fase arterial del estudio dinámico en una secuencia ponderada en Turbo Eco de Gradiente T1 con supresión grasa (flecha en C). La imagen de colangiopancreatografía por RM muestra una estenosis corta en el conducto biliar intrapancreático (flecha punteada) y dilatación de la vía biliar intra y extrahepática (flechas). E) La cabeza pancreática (flecha) y las lesiones renales (cabezas de flecha) son claramente hiperintensas en la imagen en difusión ($b = 500 \text{ s/mm}^2$). F) El mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC) muestra un valor muy bajo de ADC en la cabeza pancreática (flecha) y las lesiones renales (cabezas de flecha).

radas en T2. En los estudios dinámicos de TC y RM el realce de los nódulos en la fase arterial suele ser discreto mientras que en la fase tardía es similar al de la corteza renal^{4,5}. Aunque los estudios de difusión en estas lesiones son escasos, tanto las lesiones renales como las pancreáticas pueden restringirla, como ocurrió en uno de nuestros casos. En el retroperitoneo el hallazgo más frecuente es la fibrosis que rodea a la aorta abdominal, a la vena cava inferior o a los uréteres^{4,5}. Se han descrito pseudotumores inflamatorios en otros órganos como el hígado.

En resumen, la pancreatitis autoinmune es la manifestación más frecuente de la enfermedad esclerosante asociada a IgG4, que puede afectar a otros múltiples órganos. Los hallazgos de imagen orientan al diagnóstico, que se confirma con el resto de hallazgos clínicos, serológicos e histológicos. Establecer el diagnóstico correcto es importante porque la enfermedad responde al tratamiento con corticoides.

Agradecimientos

A la Dra. Esther Rodríguez García, por su apoyo en la elaboración de este trabajo y su revisión crítica del mismo.

Bibliografía

1. Kamisawa, Funata N, Hayasi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol*. 2003;38:982-4.
2. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatologists. *Pancreas*. 2011;40: 352-8.
3. Irie H, Honda H, Baba S, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Tajima T, et al. Autoimmune pancreatitis: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;170:1323-7.
4. Bodily KD, Takahashi N, Fletcher JG, Fidler JL, Hough DM, Kawashima A, et al. Autoimmune pancreatitis: pancreatic and extrapancreatic imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192:431-7.
5. Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ, Fischer S, Hirschfield GM, Kim TK. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *Radiographics*. 2011;31:1379-402.

Á. Ríos Reboredo^{a,*} e I. Corta Gómez^b

^a Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Radiología, Hospital de Basurto, Bilbao, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Angel.Rios.Reboredo@sergas.es
(Á. Ríos Reboredo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2012.05.004>