

ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 ABDOMINAL: CLAVES RADIOLÓGICAS PARA EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

Fausto Solano Cucalón, Sandra Díaz Canals, Ares Pedrerol Pérez, Óscar Valencoso
Gilabert, Laura Goiburú González, Noa Egea Medel, Luisa Fernanda Solano Puerto

Hospital Universitario Mútua Terrassa, Barcelona

Índice

1. Introducción
 2. Objetivos docentes:
 - 2.1. Explicar las claves diagnósticas radiológicas
 - 2.2. Describir las principales manifestaciones abdominales
 - 2.3. Destacar el papel de la imagen en: diagnóstico diferencial, evaluación de extensión y seguimiento
 3. Conclusiones
 4. Bibliografía
-

1. Introducción

- La **Enfermedad relacionada con IgG4** es una entidad sistémica caracterizada por un proceso fibroinflamatorio crónico inmunomediado que puede afectar de forma simultánea o metacrónica a múltiples órganos.
 - Desde el punto de vista **histopatológico** se define por la presencia de un infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas productoras de IgG4, fibrosis estoriforme y flebitis obliterante.
 - Aunque puede presentarse en numerosos territorios anatómicos, el **abdomen constituye una de las localizaciones más frecuentes** con afectación del páncreas, vía biliar, retroperitoneo, riñones o tracto gastrointestinal, entre otros.
-

- Desde el punto de vista **radiológico** presenta un interés particular porque con frecuencia **simula procesos neoplásicos** o inflamatorios más agresivos, lo que puede conducir a procedimientos invasivos o tratamientos innecesarios si no se reconoce adecuadamente.
 - La **imagen** juega un papel fundamental tanto en la **sospecha diagnóstica inicial** como en la evaluación de la **extensión** multiorgánica y en el **seguimiento** de la **respuesta** al tratamiento, habitualmente basado en corticoides.
-

2.1. Claves diagnósticas radiológicas

Patrones radiológicos característicos:

- Lesiones pseudotumorales o engrosamientos inflamatorios de órganos.
- Aspecto sólido, homogéneo, con escasa necrosis, sin calcificaciones.
- Bordes relativamente bien definidos.
- Rodea estructuras vasculares, contacta con órganos adyacentes, infiltra la grasa perilesional y puede provocar compresión extrínseca pero no muestra signos claros de invasión o destrucción tisular.

Afectación multiorgánica:

- Frecuente compromiso de varios órganos abdominales ya sea sincrónico o metacrónico.
 - La presencia de lesiones radiológicamente similares en diferentes órganos puede sugerir la enfermedad.
-

Técnicas de imagen:

- **TC con contraste:** lesiones/masas homogéneas con realce progresivo/tardío en relación con fibrosis. Escasa necrosis y degeneración quística. Infiltración de tejidos blandos sin destrucción agresiva estructural.
 - **RM:** hipointensas en T1, discretamente hiperintensas en T2 (si mayor componente inflamatorio) o hipointensas en T2 (si mayor componente fibroso), realce progresivo tardío tras gadolinio, restricción a la difusión variable.
 - **PET-TC:** captación aumentada de FDG en las lesiones inflamatorias.
-

2.2. Manifestaciones abdominales

3.1. Afectación pancreática:

Es la afectación abdominal más frecuente y corresponde habitualmente a la pancreatitis autoinmune tipo 1.

Hallazgos radiológicos:

- Aumento difuso del tamaño pancreático: aspecto clásico de “páncreas en salchicha”
 - Disminución de la lobulación pancreática: contornos lisos.
 - Halo hipodenso peripancreático en TC que corresponde a cápsula fibroinflamatoria
 - Realce tardío progresivo tras contraste en relación con componente fibroso
 - Estenosis irregular del conducto pancreático principal
-

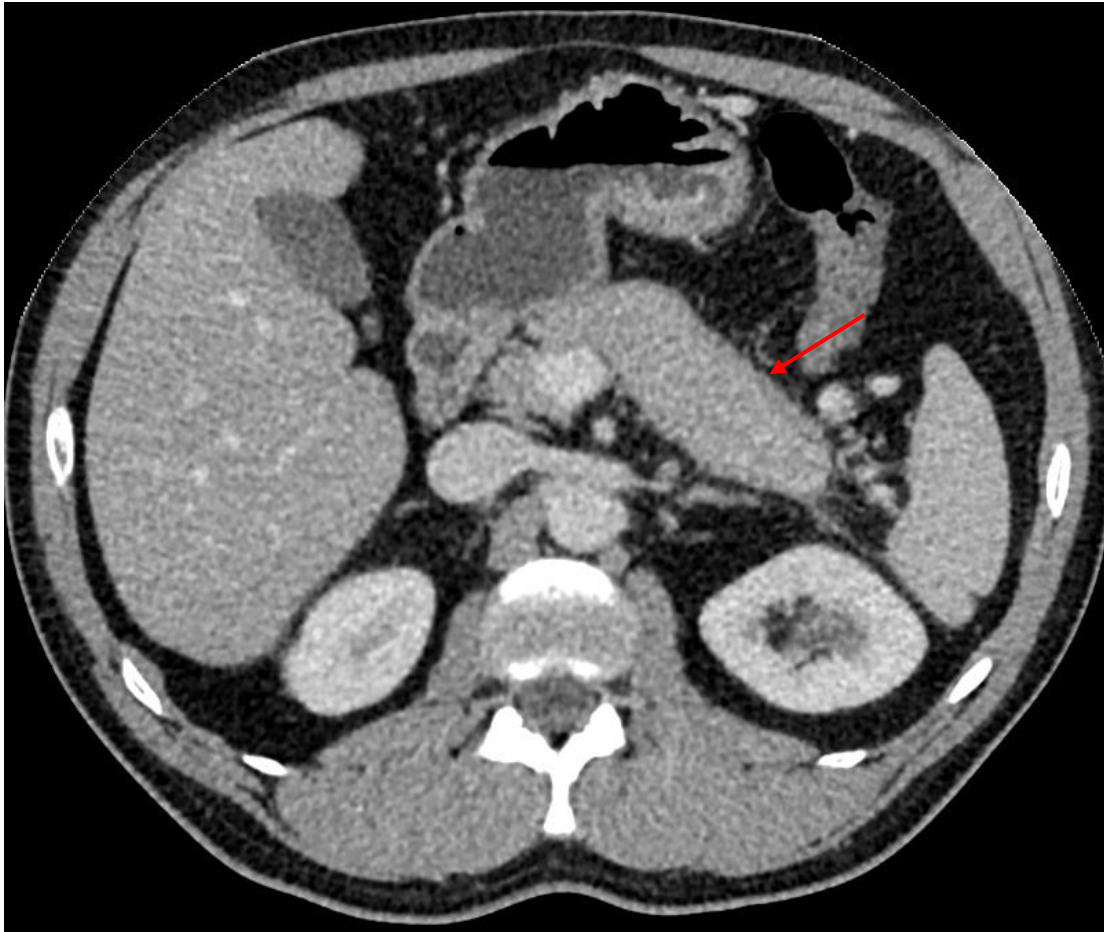


Figura 1: TC plano axial con contraste en fase portal

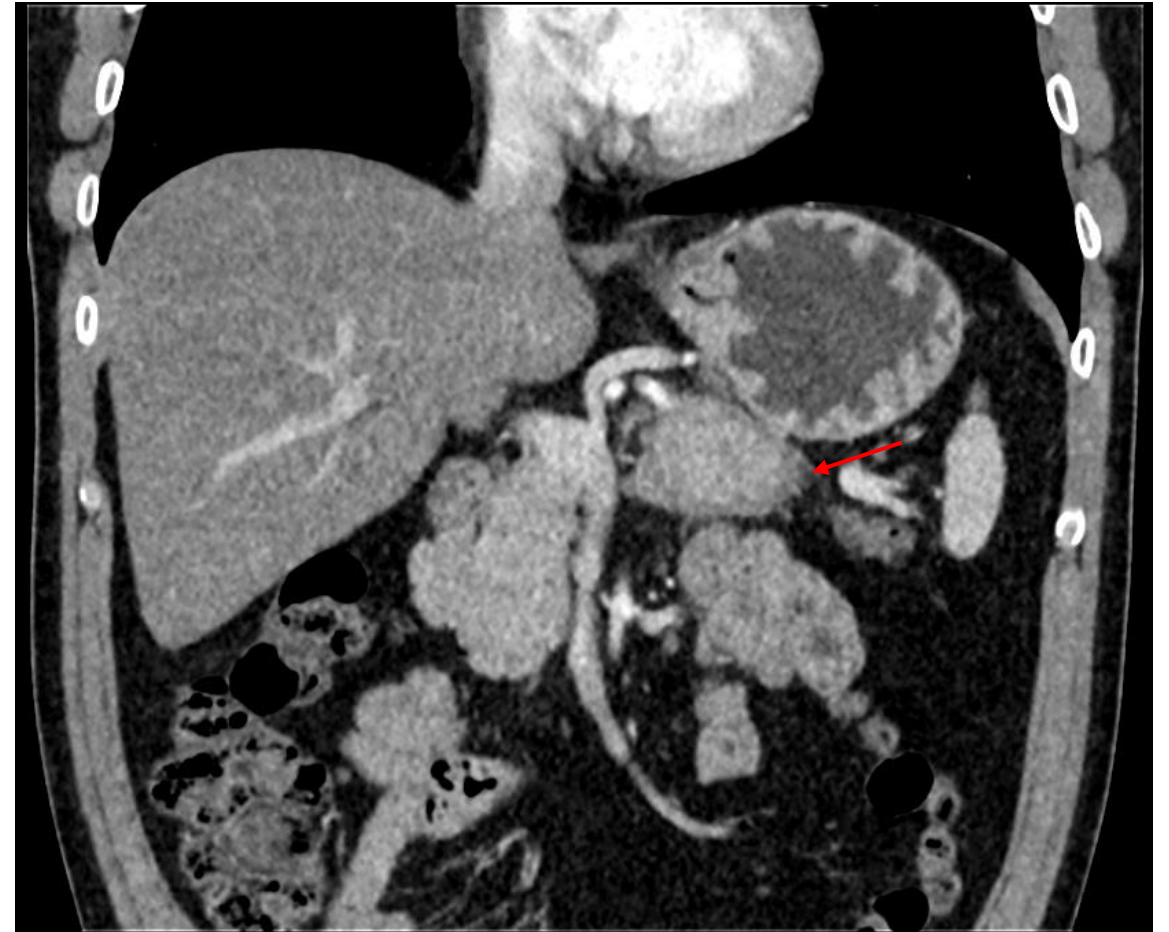


Figura 2: TC plano coronal con contraste en fase portal

Figuras 1 y 2: Páncreas difusamente engrosado de predominio en cuerpo y cola, con presencia de halo hipodenso alrededor y pérdida de las lobulaciones pancreáticas. Presenta discreta afectación de la grasa peripancreática.

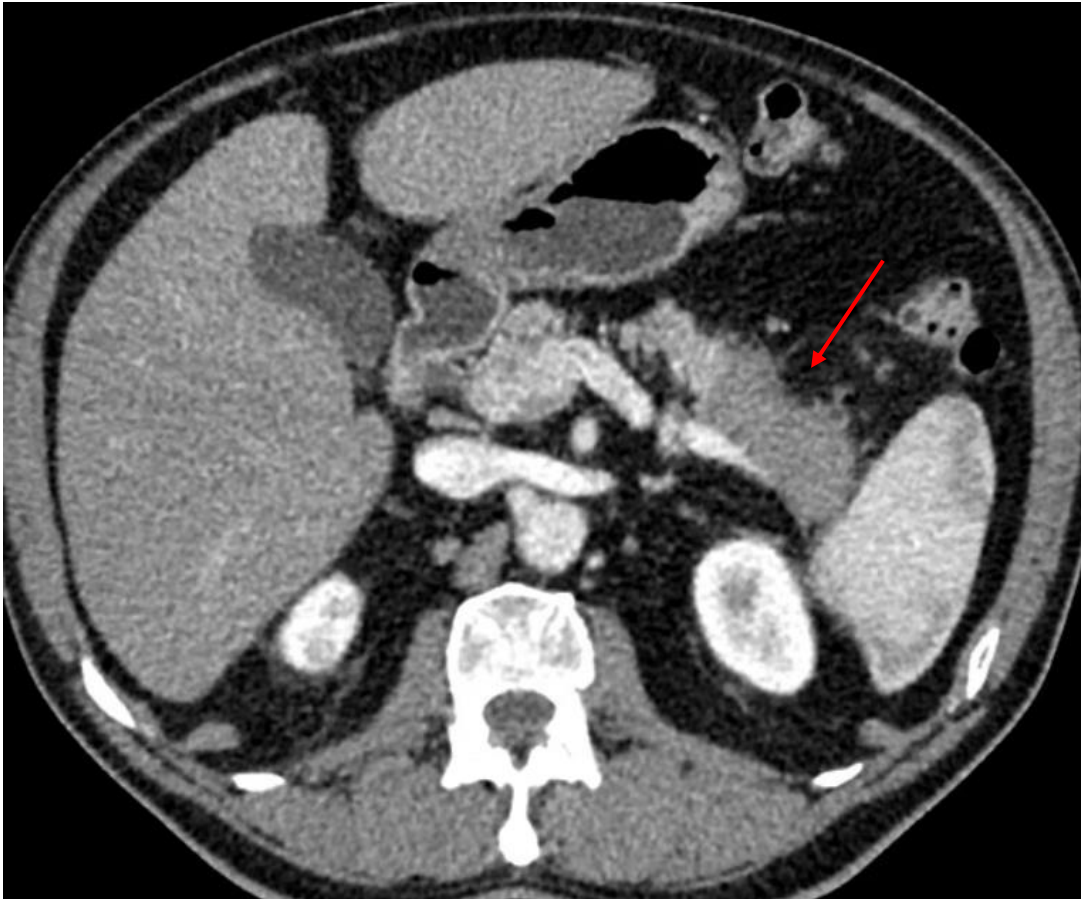


Figura 3: TC con contraste en fase arterial

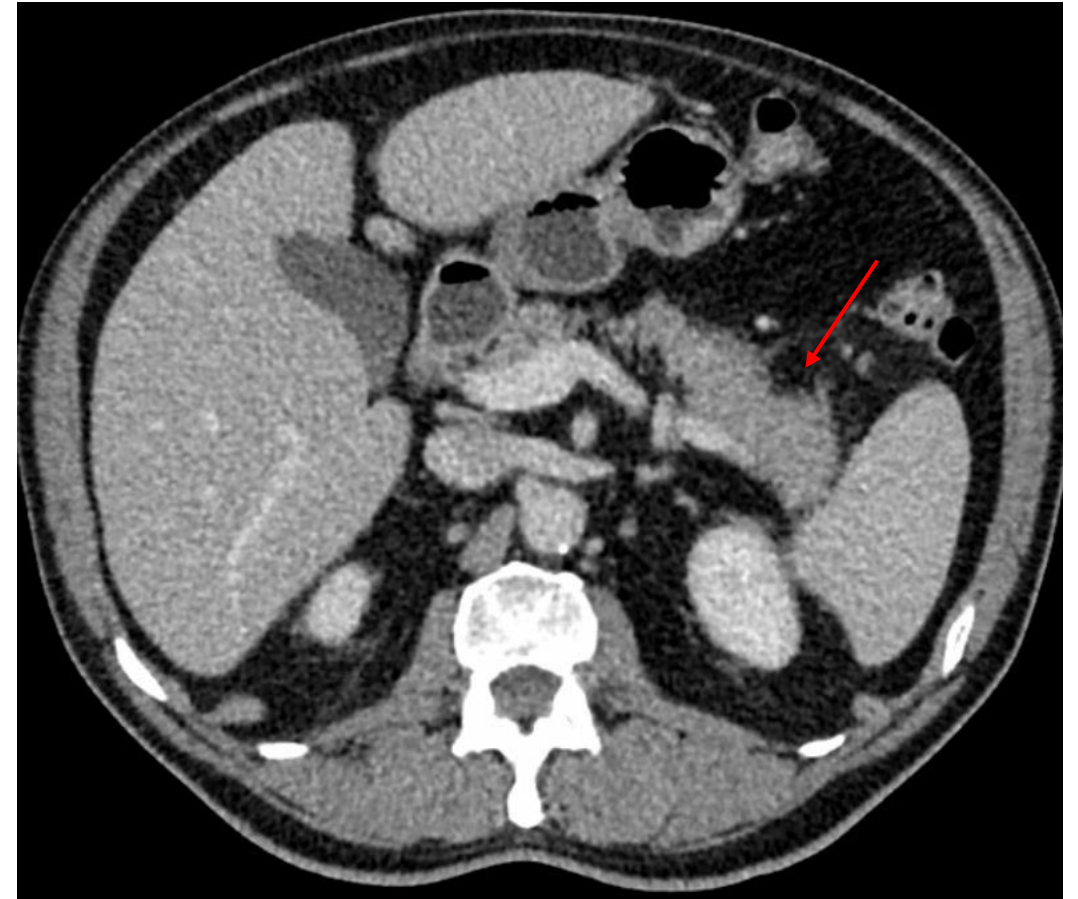


Figura 4: TC con contraste en fase portal



Figura 5: RM T1 post contraste fase arterial

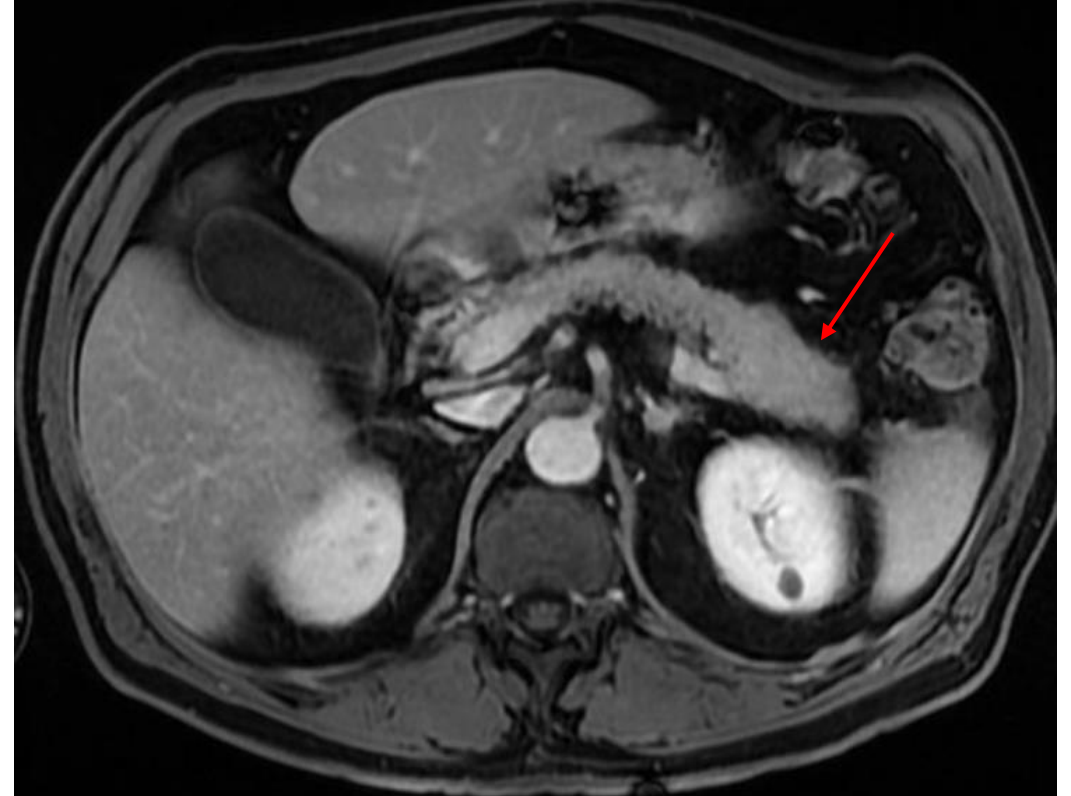


Figura 6: RM T1 post contraste fase venosa

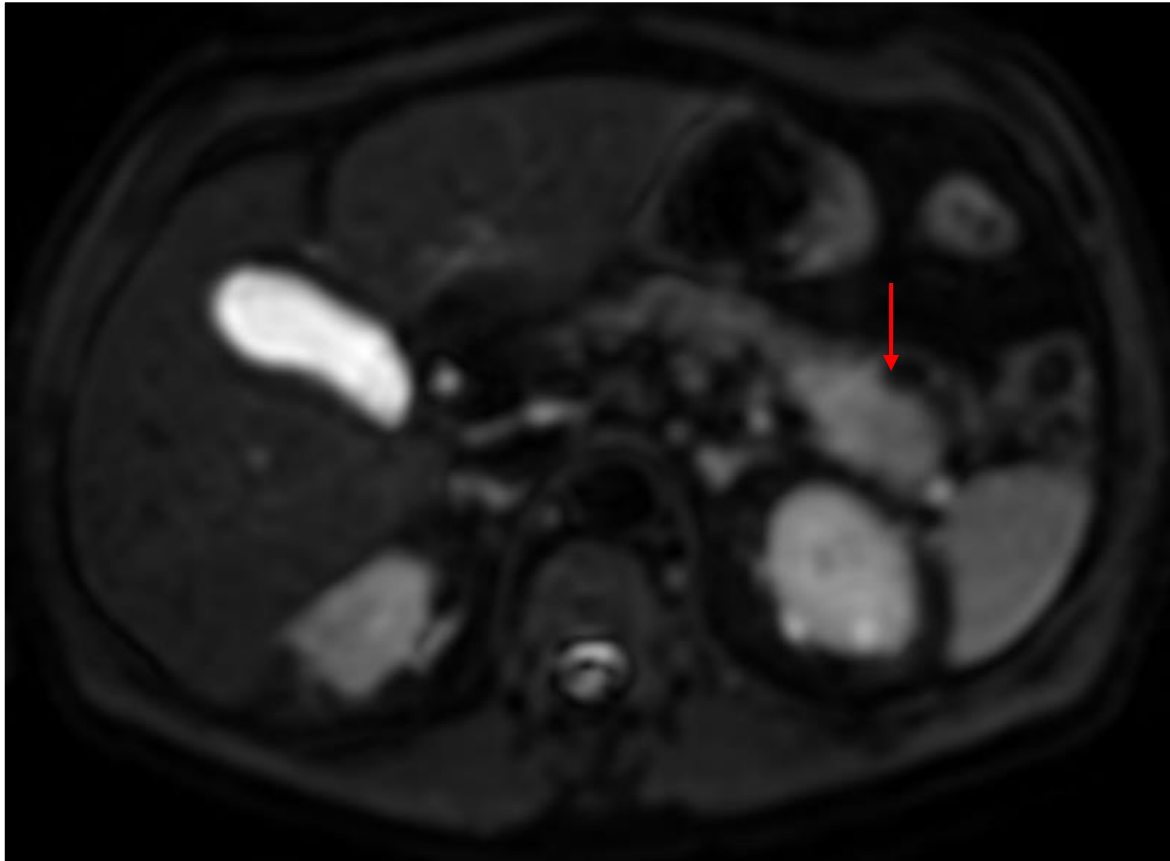


Figura 7: RM secuencia difusión

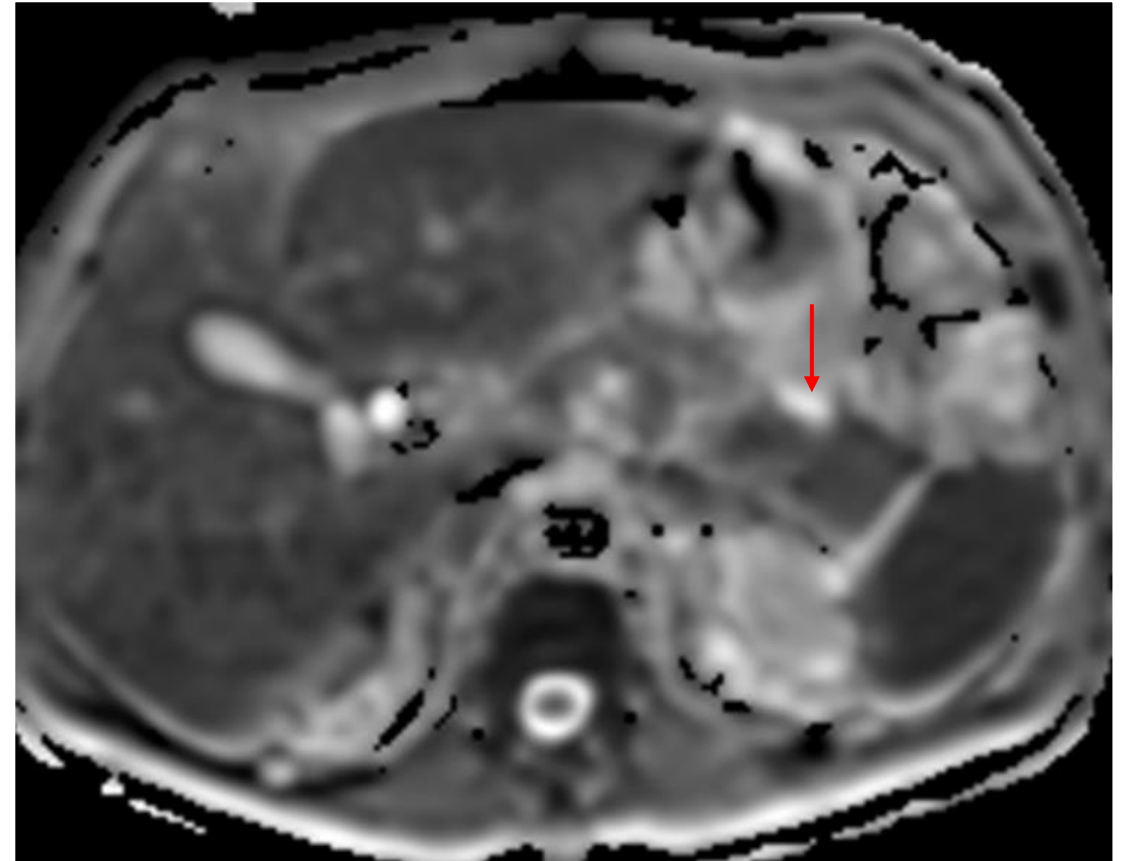


Figura 8: RM mapa ADC

Figuras 3 y 4: TC con contraste que muestra una lesión en cola pancreática de aproximadamente 5 cm hipodensa, con leve afectación de la grasa peripancreática y que muestra un realce progresivo. Está en íntimo contacto con la vena esplénica y el bazo, que no se hallan alterados.

Figuras 5-8: RM con contraste que muestra lesión focal en cola pancreática de 5 cm de longitud, hipovascular con realce tardío progresivo y con marcada restricción a la difusión. No existen signos de infiltración de estructuras vecinas.

3.2. Afectación de la vía biliar

La colangitis esclerosante asociada a IgG4 es la segunda manifestación intraabdominal más frecuente.

Hallazgos radiológicos:

- Engrosamiento difuso/focal de la vía biliar y/o vesícula biliar
- Estenosis largas y lisas del colédoco o de los conductos intrahepáticos
- Realce parietal homogéneo tras el contraste
- Dilatación de la vía biliar proximal

Clave diferencial: a diferencia de la colangitis esclerosante primaria, las estenosis suelen ser más largas y regulares.

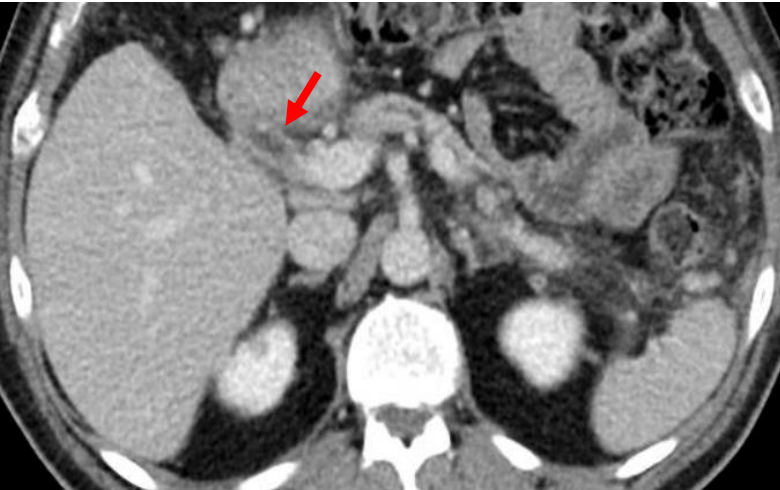
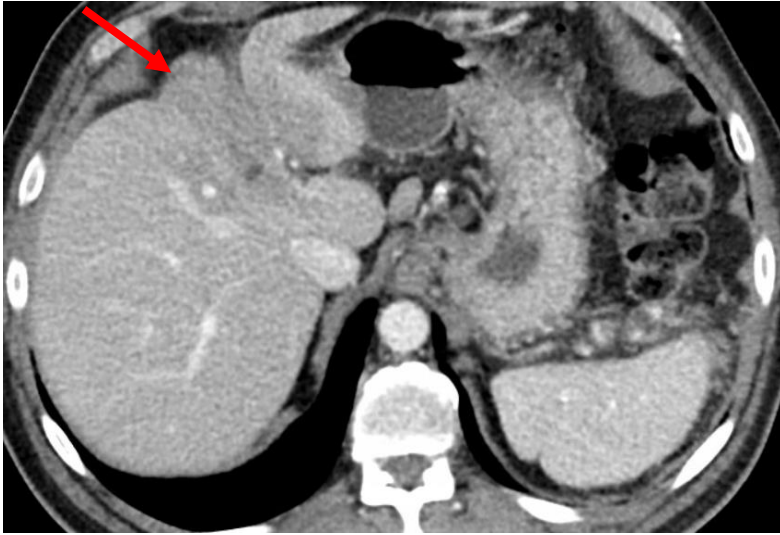


Figura 9 y 10: TC con contraste en fase portal

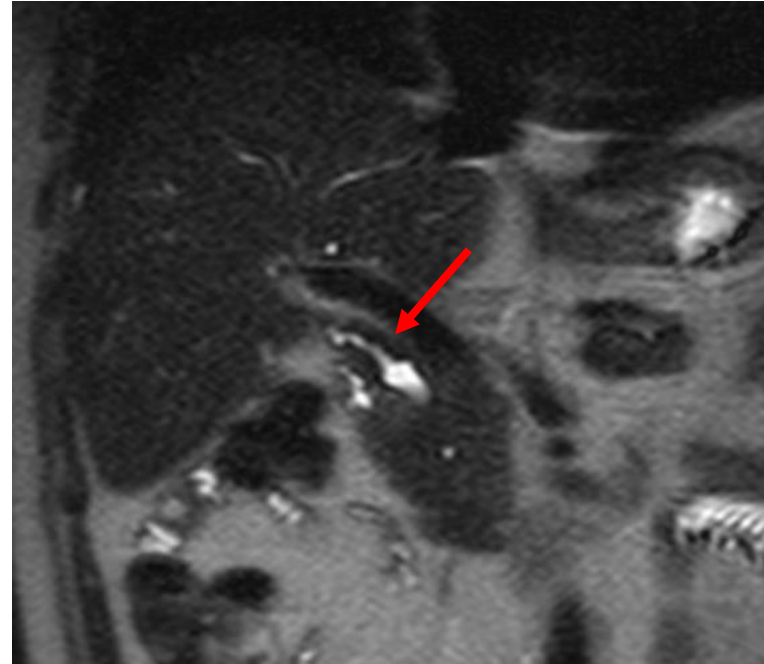


Figura 11: RM secuencia T2 coronal

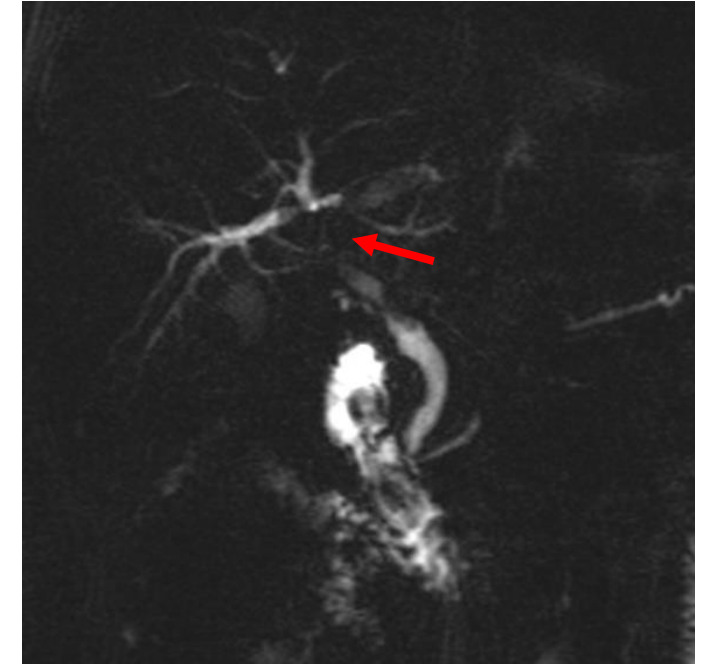


Figura 12: RM secuencia T2FS coronal

- **Figuras 9:** TC que muestra área hipodensa mal definida en lóbulo hepático izquierdo, de aspecto infiltrativo asociada a retracción capsular focal. Además, hay engrosamiento e infiltración de la vía biliar intrahepática de predominio izquierdo.
 - **Figura 10 y 11:** TC y RM que muestran engrosamientos concéntricos de la vía biliar extrahepática.
 - **Figura 12:** RM que muestra afectación (engrosamientos y cambios de calibre) en el hilio hepático con extensión al conducto hepático común.
-

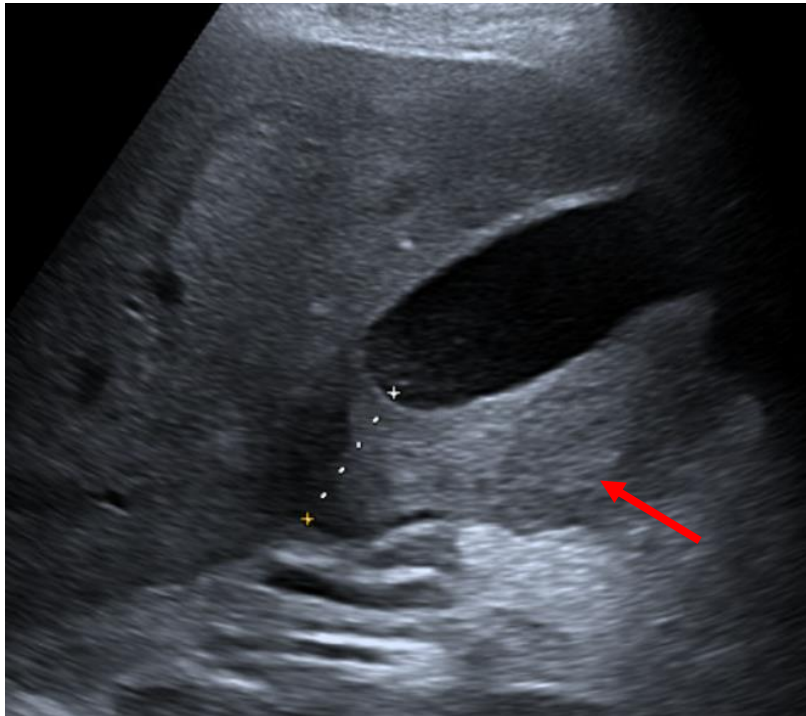


Figura 13: Ecografía hepática

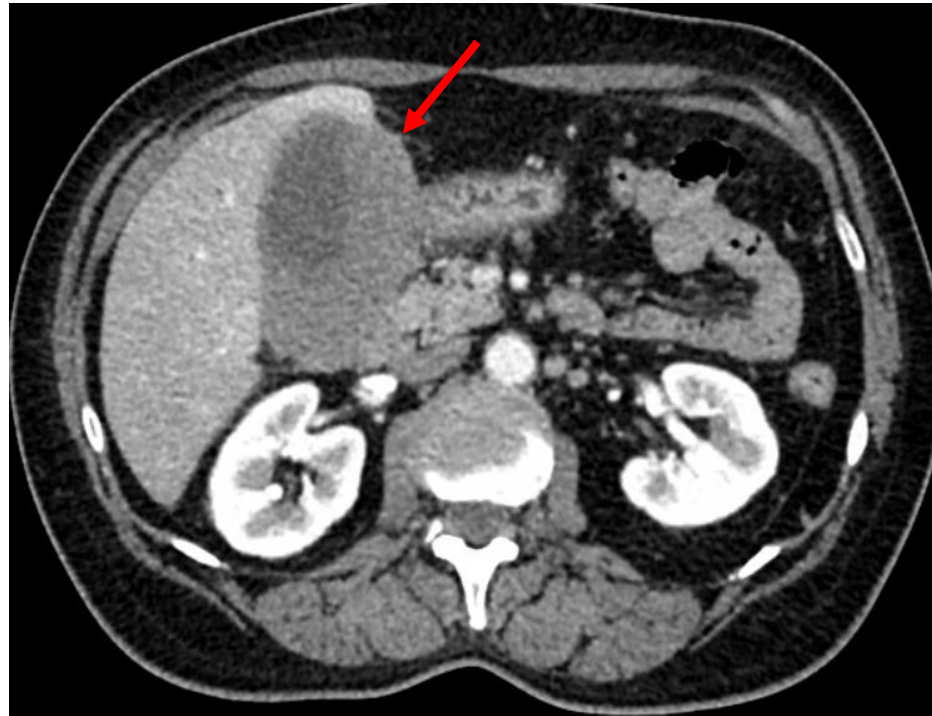


Figura 14: TC plano axial con contraste en fase portal



Figura 15: TC plano coronal con contraste en fase portal

- **Figura 13:** ecografía hepática mostrando marcado engrosamiento de pared vesicular en su margen libre.
 - **Figuras 14 y 15:** TC que muestra marcado engrosamiento homogéneo y densidad de partes blandas de 3 cm de la pared libre de la vesícula, de márgenes relativamente bien definidos, con trabeculación de la grasa adyacente. Contacta con la primera y segunda porción duodenal y con el ángulo hepático del colon sin signos de infiltración. Engloba estructuras vasculares venosas sin deformarlas
-

3.3. Afectación retroperitoneal y mesentérica

Típicamente produce fibrosis retroperitoneal o masas inflamatorias mesentéricas.

Hallazgos radiológicos:

- Masa de partes blandas retroperitoneal que rodea estructuras vasculares. Son típicas también la aortitis y periaortitis.
 - Recubre los uréteres y los vasos sanguíneos sin invadirlos. Sin embargo, pueden producirse obstrucciones ureterales y trombosis venosas por compresión extrínseca.
 - Infiltración inflamatoria del tejido mesentérico
 - Lesiones homogéneas con realce progresivo
 - Efecto de masa compresivo sobre estructuras adyacentes.
-



Figura 16: TC con contraste en fase portal

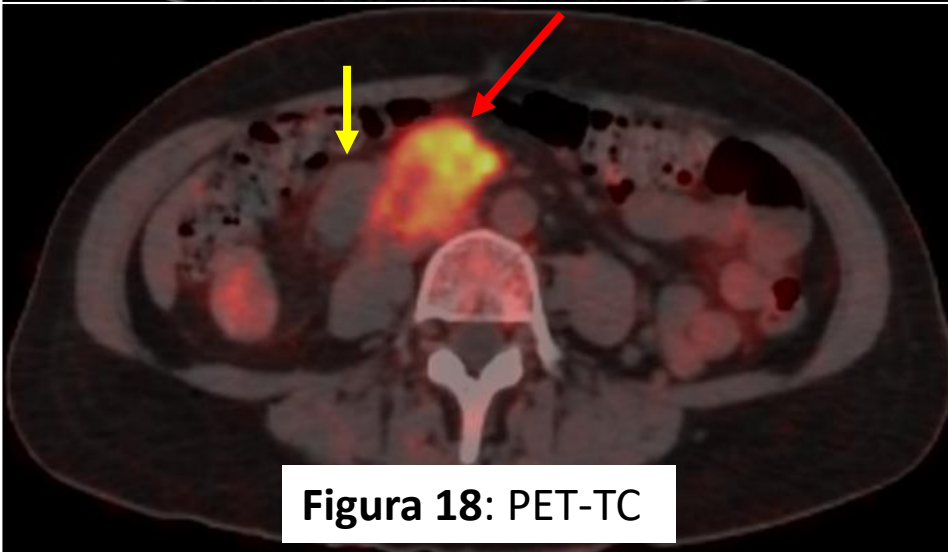


Figura 18: PET-TC



Figura 17: TC con contraste en fase portal

- **Figura 16 y 17:** TC que muestra masa mesentérica de márgenes bien definidos con captación homogénea de contraste en fase portal e infiltración de la grasa adyacente. No presenta calcificaciones ni áreas necróticas en su interior (flecha roja). Comprime el uréter derecho condicionando importante dilatación uretero-pielo-calicular del riñón derecho (flecha amarilla).
 - **Figura 18:** PET-TC donde se observa masa mesentérica de las características descritas que se muestra hipermetabólica (flecha roja).
-

3.4. Afectación gastrointestinal

Menos frecuente, pero puede producir engrosamientos inflamatorios focales o difusos.

Hallazgos radiológicos:

- Engrosamiento parietal segmentario de cualquier tramo del tracto gastrointestinal tipo lesiones pseudotumorales.
 - Puede producir estenosis lumbinales con síntomas obstructivos.
-



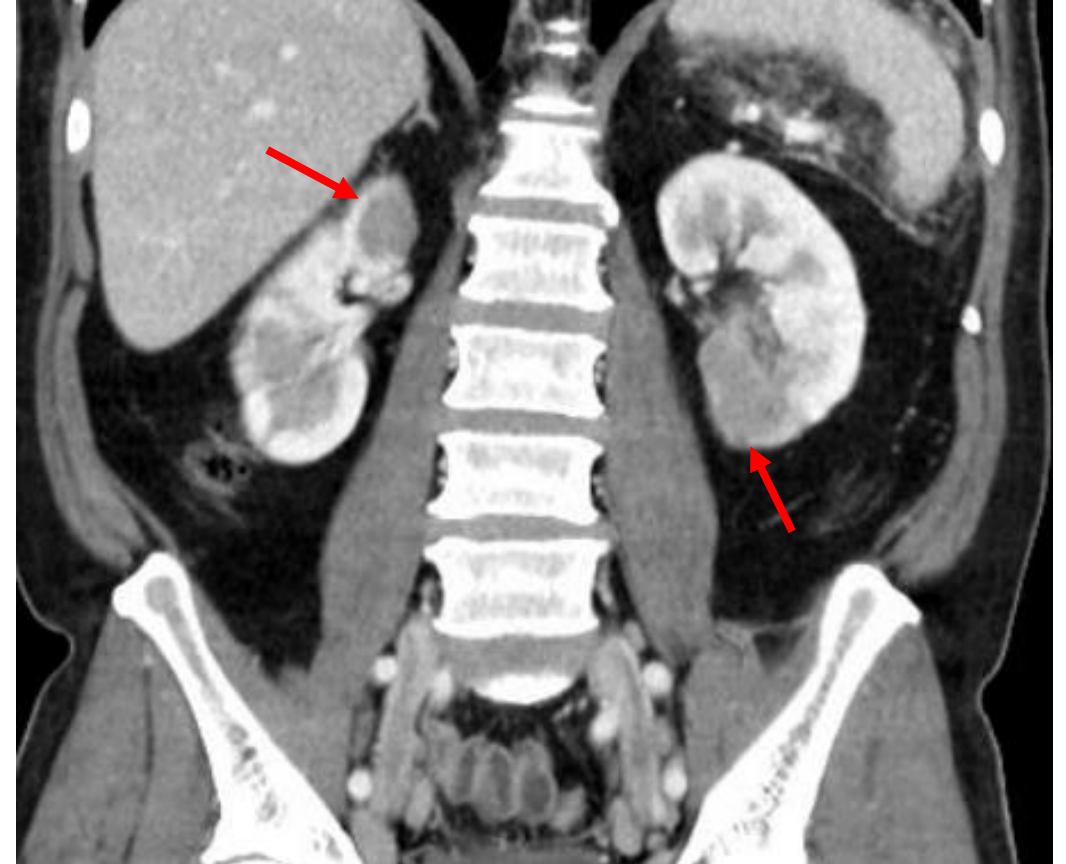
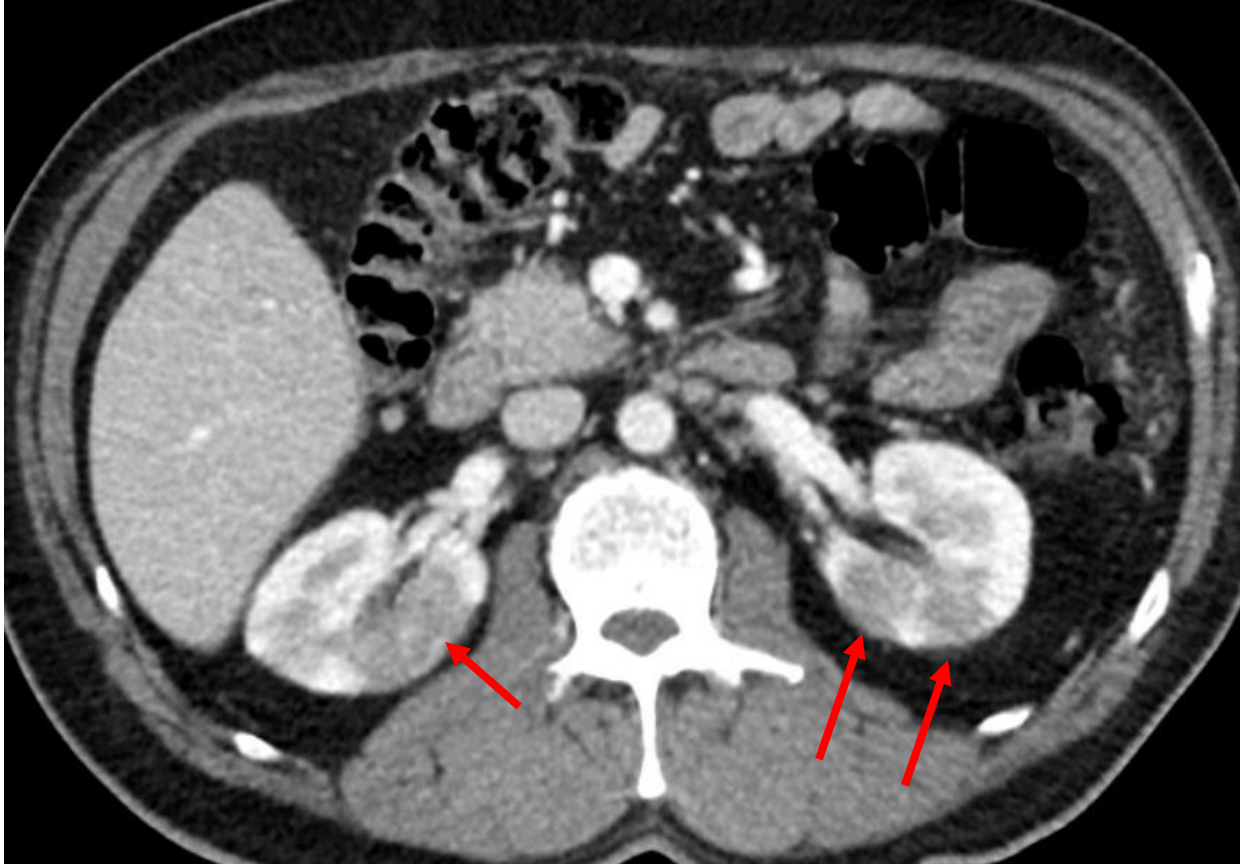
Figuras 19 y 20 : TCs con contraste en fase portal que muestran engrosamiento concéntrico de las paredes de la región antro-pilórica

3.5. Afectación renal

Suele corresponder a nefritis tubulointersticial asociada a IgG4.

Hallazgos radiológicos:

- Tres localizaciones típicas:
 - **Parenquimatosa:** son las más frecuentes, múltiples lesiones predominantemente corticales hipodensas en TC.
 - **Pelvis renal:** poco frecuente, se muestran como engrosamientos difusos de la pared con realce tardío leve. La hidronefrosis rara vez ocurre, a menos que el uréter esté ocluido por fibrosis.
 - **Perirrenal:** poco frecuente, masa homogénea de tejidos blandos en forma de anillo rodeando el riñón.
 - Lesiones isointensas en T1 e hipointensas en T2 con marcada restricción a la difusión en RM.
 - Realce tardío progresivo tras contraste.
-



Figuras 21 y 22: TC con contraste en fase portal que muestra múltiples imágenes focales sólidas de densidad partes blandas córtico-medulares en ambos riñones sin signos de dilatación de vías excretoras.

2.3. Diagnóstico diferencial, evaluación y seguimiento

La Enfermedad relacionada con IgG4 puede simular múltiples patologías inflamatorias y neoplásicas, a nivel abdominal se debe hacer el **diagnóstico diferencial** entre:

- **Páncreas:** adenocarcinoma pancreático, pancreatitis focal, pancreatitis crónica (fases iniciales o atípicas).
 - **Vía biliar y vesícula:** colangiocarcinoma, colangitis esclerosante primaria y carcinoma vesicular.
 - **Retroperitoneo/mesenterio:** fibrosis retroperitoneal idiopática, linfoma y mesenteritis esclerosante.
 - **Riñón:** pielonefritis y linfoma renal.
-

Evaluación de la extensión:

- Identificación de afectación multiorgánica (sincrónica o metacrónica)
- Valoración de diseminación abdominal (páncreas, vía biliar, retroperitoneo...)
- Detección de complicaciones obstructivas: dilatación biliar, hidronefrosis, compresión de estructuras vasculares o viscerales.

Seguimiento radiológico:

- Evaluación de la respuesta al tratamiento
- Detección de recidivas o nuevas localizaciones afectas

Claves para orientar el diagnóstico:

- Lesiones con realce homogéneo tardío con patrón fibroinflamatorio no destructivo y afectación multiorgánica
 - Correlación con niveles elevados de IgG4
 - Respuesta al tratamiento como apoyo diagnóstico.
-

3. Conclusiones

- La Enfermedad relacionada con IgG4 es una patología fibroinflamatoria sistémica que puede afectar múltiples órganos abdominales.
 - El páncreas y la vía biliar constituyen las manifestaciones abdominales más frecuentes.
 - En imagen suele manifestarse como engrosamientos parietales, masas pseudotumorales/infiltración fibroinflamatoria que simulan neoplasias.
 - La radiología tiene un papel clave en: reconocer patrones sugestivos, detectar afectación multiorgánica, orientar el diagnóstico diferencial.
 - El diagnóstico definitivo requiere hallazgos radiológicos, clínicos, analíticos y, en muchas ocasiones, histológicos.
 - El reconocimiento precoz será esencial ya que se trata de una enfermedad potencialmente reversible con tratamiento inmunosupresor, evitando procedimientos invasivos innecesarios.
-

4. Bibliografía

- Wai Tang C, Sivarasan N., Griffin N. Abdominal manifestations of IgG4-related disease: a pictorial review. Insights into Imaging (2018) 9:437–448.
 - Czerniak S, Rao A, Mathur M. Multimodality pictorial review of IgG4-related disease in the abdomen and pelvis. Abdom Radiol (NY). 2023 Oct;48(10):3147-3161
 - Wattamwar K., Holder J. IgG4-Related Disease: A Constellation of Abdominal Manifestations. Radiology Case. 2022Feb; 16(2):12-20.
 - Seo N, Kim J H, Byun J H, Soo Lee S, Kim H. J, Lee M. Immunoglobulin G4-Related Kidney Disease: A Comprehensive Pictorial Review of the Imaging Spectrum, Mimickers, and Clinicopathological Characteristics. Korean J Radiol. 2015 Aug 21;16(5):1056–1067.
 - Kurowecki D , N. Patlas M, Haider E, Alabousi A. Cross-sectional pictorial review of IgG4-related disease. British Journal of Radiology, Volume 92, 1103, 1 November 2019.
 - Hedgire S. S., McDermott S, Borczuk D, Elmi A, Saini S, Harisinghani M. The Spectrum of IgG4-Related Disease in the Abdomen and Pelvis. Gastrointestinal Imaging June 21, 2013
 - Dillon J, Dart A, Sutherland T. Imaging features of immunoglobulin G4-related disease. Medical Imaging—Review Article. 26 August 2016.
 - Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone J H. IgG4-related disease. Review. Lancet 2015; 385: 1460–71.
 - Zen Y, Bogdanos D P, Kawa S. Type 1 autoimmune pancreatitis. Orphanet J Rare Dis. 2011 Dec 7
 - O’Shea A, Crotty R. K., Kaur Randhawa M, 8717, Oliveira G. Multimodality Imaging Features of Immunoglobulin G4–related Vessel Involvement. Vascular Imaging. Mar 14 2024. Vol 6 N 2.
-