

# ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE Ig G4: Hallazgos radiológicos más frecuentes en órganos abdominopélvicos

Andrés Abellán<sup>1</sup>, Ignacio Alba<sup>1</sup>, Adolfo Gómez-Grande<sup>1</sup>, Cristina Casado Pérez<sup>1</sup>, Leire Hernández Martínez<sup>1</sup>, Isabel Gómez Ríos<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

## OBJETIVO DOCENTE

- Revisar la clínica, el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad por depósito de Ig G4.
- Describir los hallazgos por imagen más característicos en órganos abdominopélvicos con tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y tomografía por emisión de positrones – tomografía computada (PET/TC).

# REVISIÓN DEL TEMA

## INTRODUCCIÓN

- La enfermedad por Ig G4 es una entidad que engloba a diversas enfermedades que se caracterizan por infiltración linfoplasmocítica, fibrosis y presencia de un número aumentado de células Ig G4+.
- Afecta predominantemente al **páncreas, glándulas salivales y los ganglios linfáticos**, no obstante, pueden afectar al cualquier órgano del cuerpo.
- La patogénesis de la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) sigue sin entenderse, aunque hay más evidencia de que es de carácter autoinmune, con un papel importante para las células T, especialmente las células CD4 + y las células T-foliculares auxiliares (Tfh), mientras que los anticuerpos IgG4 no son en sí mismos patógenos.
- **Se desconoce la prevalencia exacta y en parte es debido a que se trata de una enfermedad nueva, por lo que probablemente sea mayor que la descrita.** En Japón, se ha informado que la prevalencia de la enfermedad es de aproximadamente 0.28 a 1.08 por 100,000 de población.
- Existe un ligero predominio en **hombres de entre 50 y 70 años (media 67 años)**.
- El reconocimiento y el tratamiento precoz es importante, debido a la naturaleza indolente de la enfermedad al inicio pero con una progresión a una fase fibrótica con daño orgánico grave

## CLÍNICA

Hay **síntomas generales** (adenopatías y pérdida de peso) y **órgano-específicos** con cuatro fenotipos:

- Grupo 1: enfermedad **pancreato-hepático-biliar; pancreatitis autoinmune y colangitis esclerosante**. Se manifiesta con síntomas como dolor abdominal, ictericia
- Grupo 2: **fibrosis retroperitoneal y/o aortitis**. Puede causar **hidronefrosis secundaria** a la compresión extrínseca y aneurismas en el caso de la afectación aórtica.
- Grupo 3: limitada a la **cabeza y cuello**. Veremos síntomas como aumento de las glándulas lacrimales, submandibulares o parótidas.
- Grupo 4: síndrome de Mikulicz clásico (dacrioadenitis y sialadenitis) con afectación sistémica

# REVISIÓN DEL TEMA

## DIAGNÓSTICO

- No existe un criterio internacional aceptado. El diagnóstico se suele hacer sumando los criterios clínicos, la elevación de los niveles de Ig G4 en plasma, biopsia de los órganos afectados y hallazgos de imagen
- **Biopsia**: se recomienda BAG de órganos, evitando ganglios por su escaso patrón histológico. Los hallazgos mas característicos son: **infiltrado linfoplasmocítico denso**, **fibrosis estoriforme** (fibroblásticos y células inflamatorias con disposición en forma de rueda da carro) y **flebitis obliterante con aumento del número de eosinófilos**.
- **IgG4 plasma**: **>135 mg/dL**. Sirve para monitorizar el seguimiento.
- **Pruebas de imagen**: desarrollo subagudo de una masa en el órgano afectado, o **agrandamiento difuso de un órgano**.
- **Respuesta al tratamiento**

# REVISIÓN DEL TEMA

## TRATAMIENTO

- Objetivo: reducir la inflamación para intentar preservar la función del órgano afecto.
- Indicación:
  - Paciente sintomáticos.
  - Asintomáticos con progresión de la enfermedad por imagen.
- Fármacos: glucocorticoides (**prednisona 0,6 mg/kg**) +/- inmunosupresores o agentes biológicos (**rituximab**).
- Responden a los **glucocorticoides**, mas en las primeras etapas de la enfermedad, pero la duración de respuesta es variable.
- Duración: hasta la resolución de los síntomas o normalización bioquímica.
- Monitorización: vigilancia activa mediante:
  - Evaluación clínica (sintomatología) y analítica cada 6 meses.
  - **Pruebas de imagen periódicas**: importante en enfermedad pulmonar, fibrosis retroperitoneal y aortitis /periaortitis.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### PÁNCREAS

- La afectación consiste en un **pancreatitis autoimune (PAI)**. Es una afectación crónica secundaria a un proceso fibroinflamatorio inmunomediado, asociado con niveles elevados de inmunoglobulina 4 en suero (IgG4). Se clasifica en:
  - Tipo 1: es la manifestación mas frecuente de la enfermedad relacionada con IgG4. Afecta a hombres entre 55 y 70 años. Presenta los hallazgos histológicos típicos.
  - Tipo 2: La PAI tipo 2 no está mediada por IgG4 y generalmente se limita al páncreas, aunque existe una asociación conocida con la enfermedad inflamatoria intestinal crónica. Afecta a pacientes mas jóvenes.
- **Indistinguibles radiológicamente.**

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### PÁNCREAS

#### • CT:

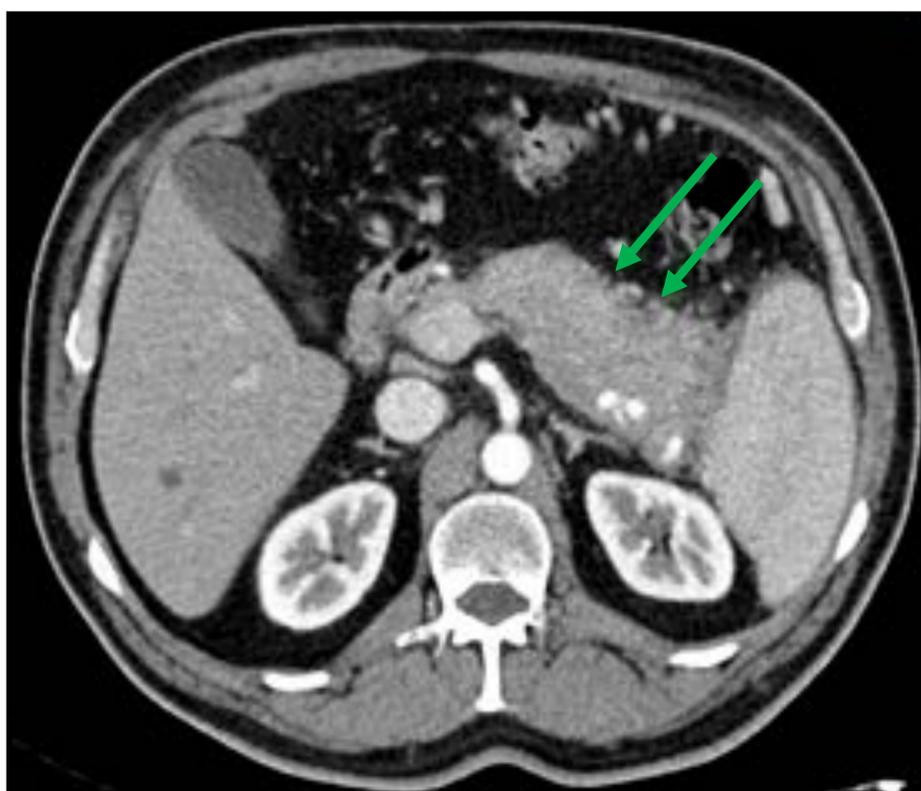
- La afectación clásica es un engrosamiento pancreático difuso o focal.
- La forma **difusa** (mas frecuente) se caracteriza por un engrosamiento suave, con pérdida de las lobulaciones y preservación de los planos grasos peripancreaticos.
- Puede aparecer el **signo del halo**, que consiste en una cápsula hipocaptante peripancreatica, que se cree que representa una combinación de tejido fibrótico.
- La forma **focal**, consiste en una **masa** focal bien definida que causa un **estrechamiento irregular del conducto pancreático sin dilatación distal**, afectación del conducto biliar común (CBD) y retracción de la cola pancreática, de manera que puede imitar el adenocarcinoma de páncreas.
- La PAI está asociada con un realce de la pared del conducto pancreático principal.
- En el estudio **con contraste**, se aprecia un realce disminuido en la zona afectada, con un realce moderado y persistente en fases más tardías.
- El **realce homogéneo tardío**, lo diferencia del adenocarcinoma de páncreas, el cual si presenta realce, lo puede hacer en forma de anillo.
- Por otra parte, el **realce tardío** de la capsula peripancreatica es muy sugestivo de PAI.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### PÁNCREAS

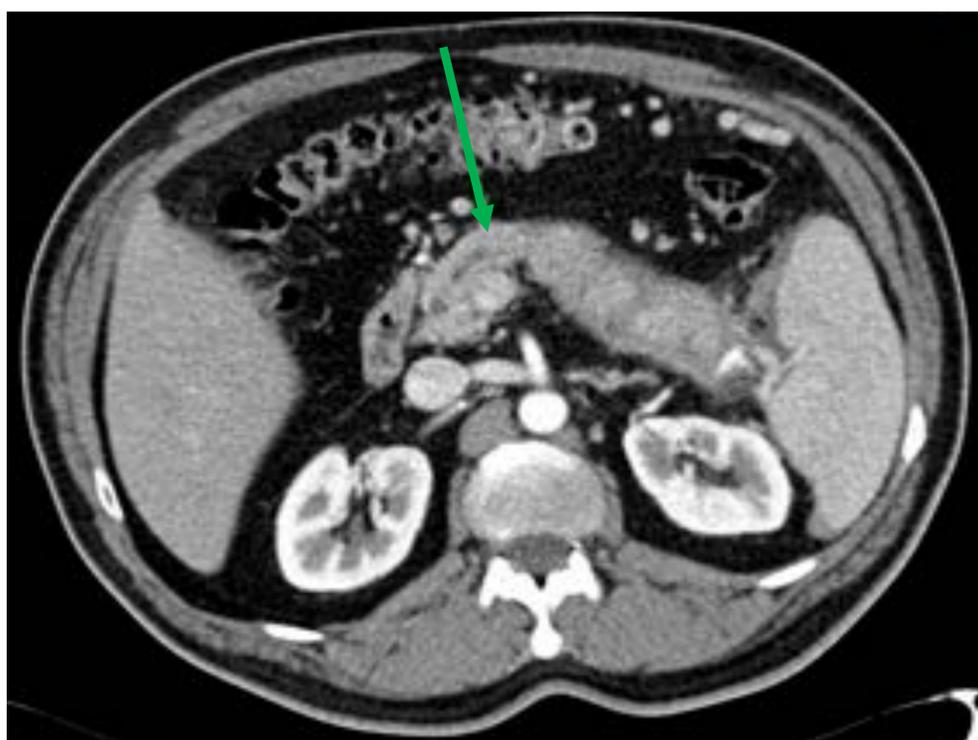
- CT/RM:



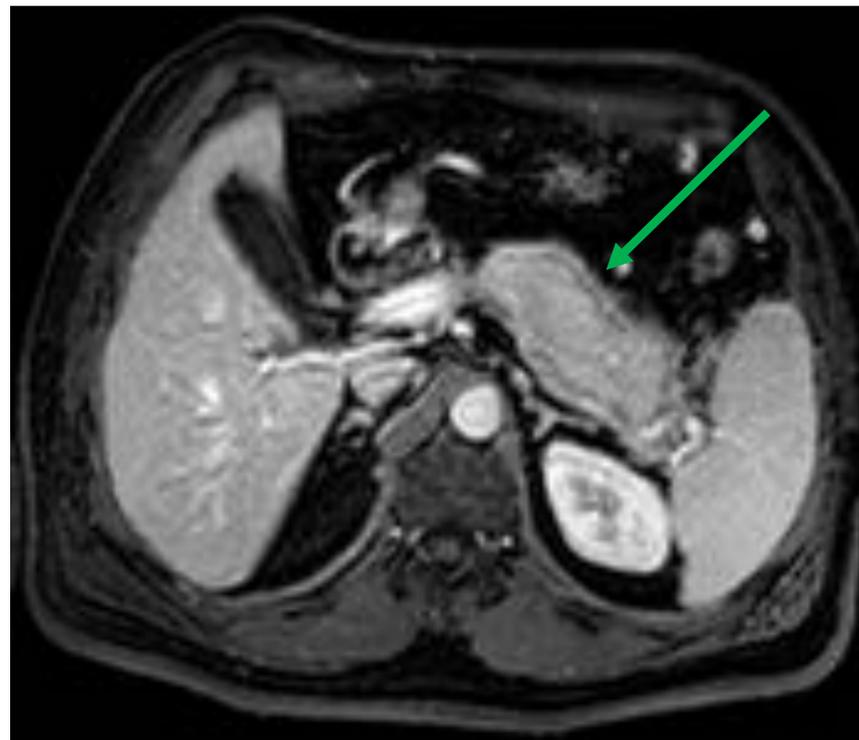
**Fig 1.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- TC con CIV en fase venosa. Vemos que el cuerpo y cola del páncreas está hipodenso, aumentado de tamaño y con la pérdida de sus lobulaciones. No hay afectación de la grasa peripancreatica.



**Fig 2.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- TC con CIV en fase venosa. En esta reconstrucción coronal vemos que la cabeza del páncreas es hipodensa y está aumentada de tamaño sin cambios inflamatorios asociados.



**Fig 3.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- TC con CIV en fase venosa. La flecha señala al conducto pancreático principal, el cual presenta un segmento de aproximadamente 3 cm con calibre aumentado (7 mm) y morfología arrosariada, sin dilatación distal



**Fig 4.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- RM potenciada en T1 con saturación grasa y tras la administración de contraste en fase intermedia. Presencia de halo hipocaptante peripancreatico corpocaudal.

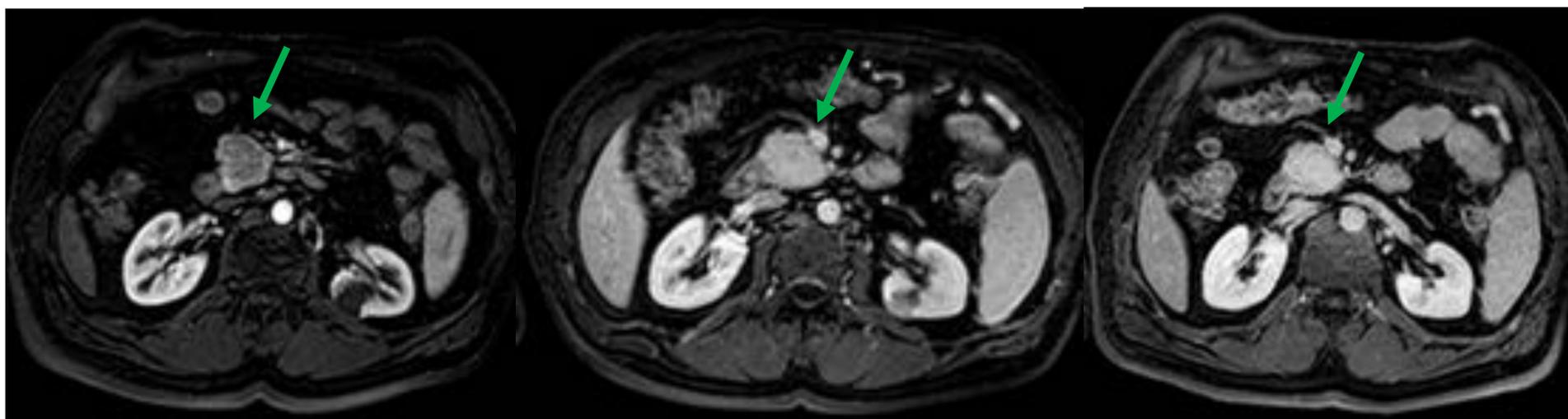
# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

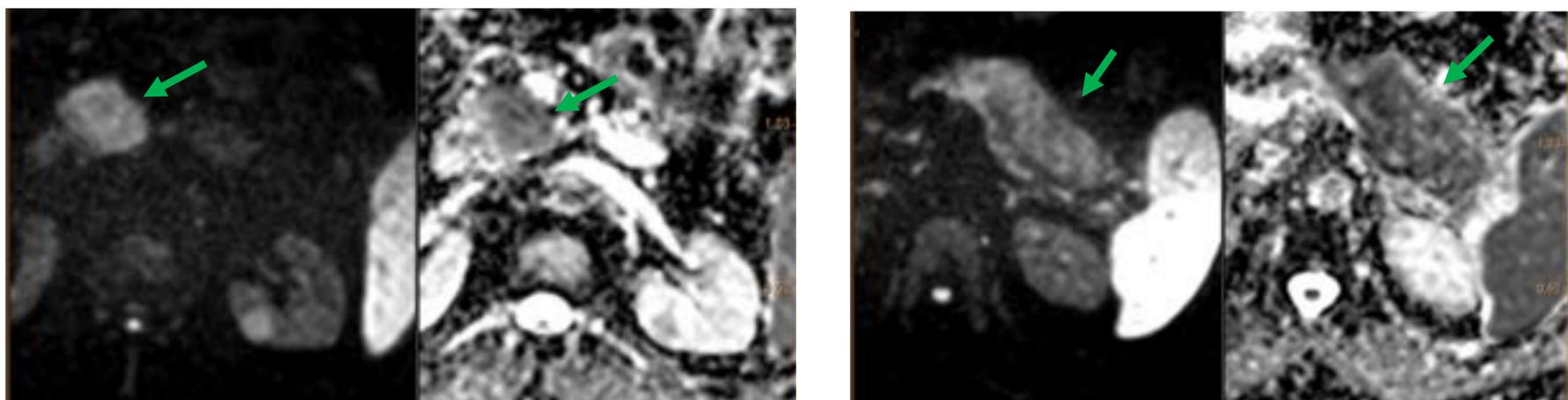
### PÁNCREAS

#### • RM

- Mismos hallazgos morfológicos y de comportamiento con contraste que en la TC. Áreas afectadas con **hipointensidad en las secuencias en T1 y mínimamente hiperintensidad en T2**. La cápsula peripancreática será hipointensa en T1 y T2.
- Con secuencias potenciadas en T2, se identificará la morfología del conducto pancreático, objetivándose un **afilamiento irregular del conducto pancreático sin dilatación distal**.
- Algunos estudios destacan que la presencia de un **conducto pancreático principal no obstruido** que pasa a través de la "masa" puede ser útil para distinguir entre una masa pancreática inflamatoria y un cáncer pancreático. Este hallazgo se denomina **"signo de penetración del conducto"**, más frecuentemente visto en la PAI.
- DWI y ADC: observaremos una **señal aumentada** en secuencias con un valor B alto, con **valores de ADC bajos correspondientes**. PAI tiene valores de ADC más bajos en comparación con el cáncer de páncreas.



**Fig 5.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- RM potenciada en T1 con saturación grasa y tras la administración de contraste en fase arterial, intermedia y tardía (de izquierda a derecha). La cabeza pancreática muestra un realce disminuido en la fase arterial, con un realce moderado y persistente durante las fases tardías



**Fig 6 y 7.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- Secuencias de DWI y ADC. En la figura 6 y 7 se visualiza la cabeza, cuerpo y cola del páncreas con restricción a la difusión con valores bajos de ADC correspondientes

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### PÁNCREAS

#### • PET-TC:

- Se aprecia un aumento multifocal de la captación de fluorodesoxiglucosa (FDG). **El patrón de avidéz de FDG en la pancreatitis autoinmune es difuso, alargado y heterogéneo.** El ACP presenta un patrón nodular focal
- El ratio SUVmax entre páncreas e hígado puede ayudar a distinguir entre PAI y el adenocarcinoma de páncreas, existiendo una ratio de SUVmax mas baja en la PAI.
- El **PET/TC FDG detecta otros focos extrapancreáticos de enfermedad.**

#### • Respuesta a tratamiento:

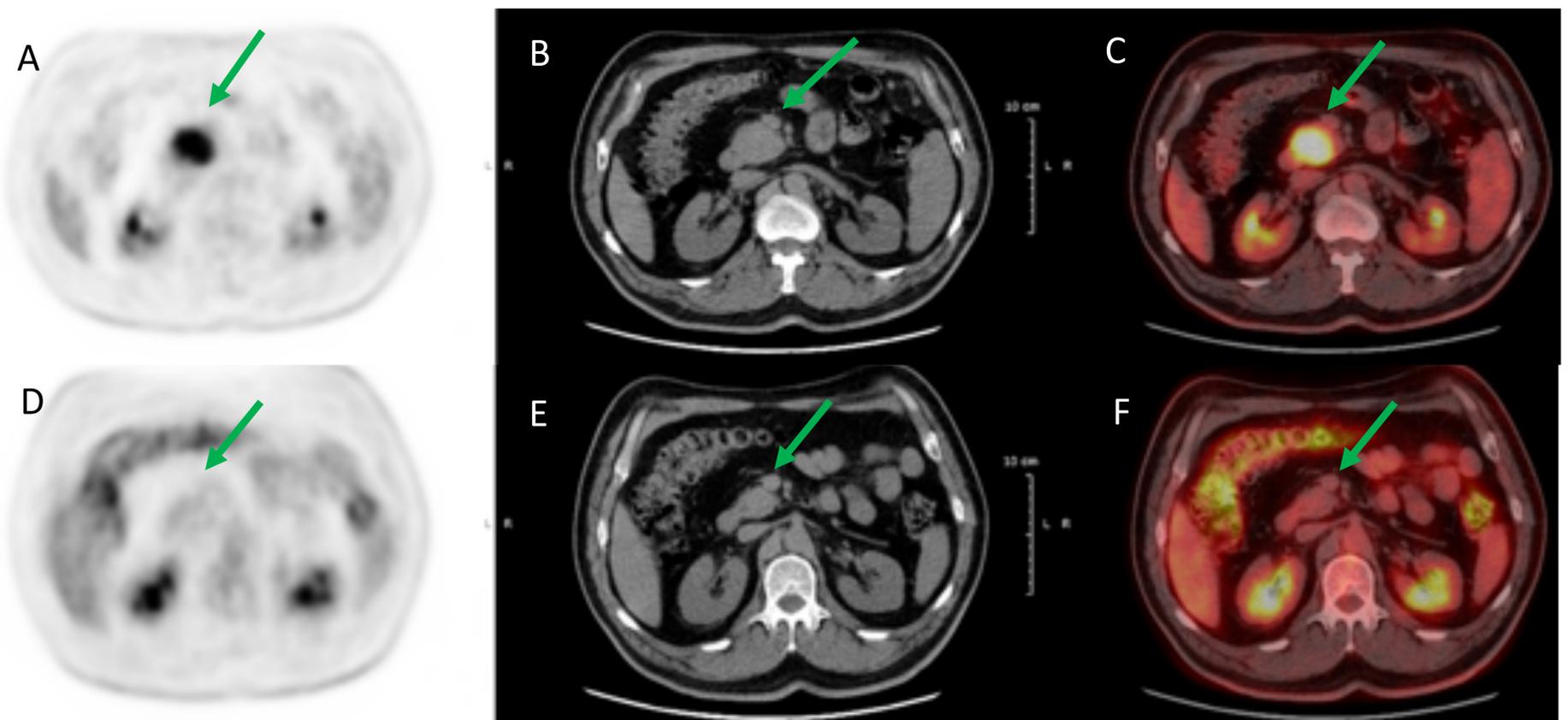
- Excelente respuesta al tratamiento con corticoides en 2 semanas, clínica y radiológicamente, lo que se utiliza como confirmación diagnóstica.
- Reducción **del tamaño del parénquima pancreático, normalización del realce** y del calibre del wirsung.
- Las características de la **inflamación de fase temprana**, como la inflamación difusa y la cápsula peripancreática, **son predictores de una buena respuesta** a la terapia con corticoides, mientras que las características de la **fase fibrótica**, como las estriás ductales, son predictores de **una peor respuesta al tratamiento.**
- En **PET/TC FDG** también veremos una **reducción en la absorción de FDG y del SUVmax después del tratamiento.**

# REVISIÓN DEL TEMA

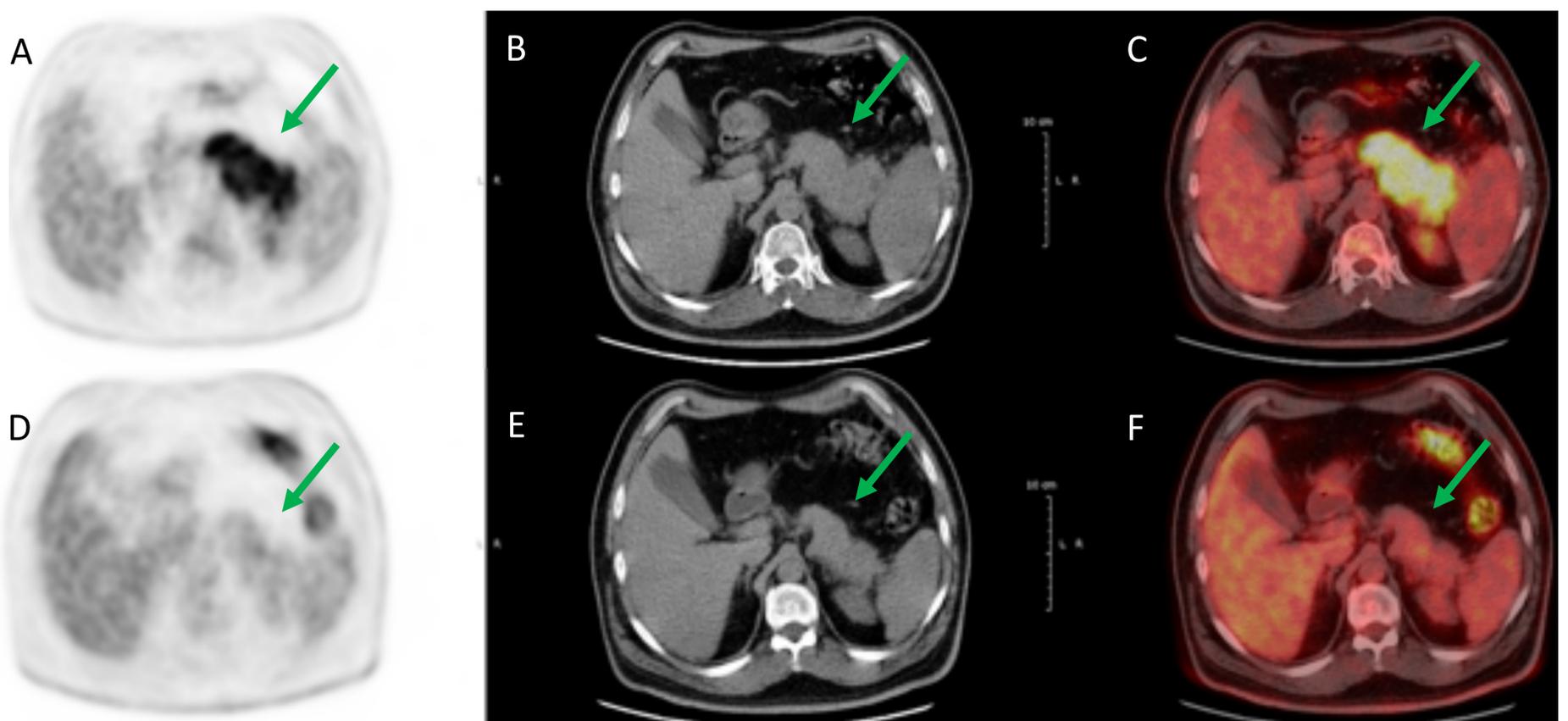
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### PÁNCREAS

- PET-TC/Respuesta al tratamiento:



**Fig 8.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- PET, TC abdominal sin CIV y fusión PET-TC (de izquierda a derecha)- En las imágenes **A, B y C** se observa un engrosamiento difuso de la cabeza pancreática, asociado a un incremento patológico de actividad la metabólica. Las imágenes **D, E y F** pertenecen al mismo paciente 5 meses después tras tratamiento con corticoides, identificándose una morfología y actividad metabólica normal de la cabeza pancreática.



**Fig 9.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- PET, TC abdominal sin CIV y fusión PET-TC (de izquierda a derecha)- En las imágenes **A, B y C** se observa un engrosamiento del cuerpo y cola pancreático de la cabeza pancreática. Asocia incremento patológico de actividad metabólica, de distribución difusa y heterogénea. En las imágenes **D, E y F**, vemos una resolución de los hallazgos tras el tratamiento corticoesteroideo.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### **AFECTACIÓN HEPATO BILIAR**

Las manifestaciones hepatobiliares de la enfermedad relacionada con Ig G4 son: colangitis, pseudotumor inflamatorio y la hepatopatía por IgG4.

#### • **Árbol biliar**

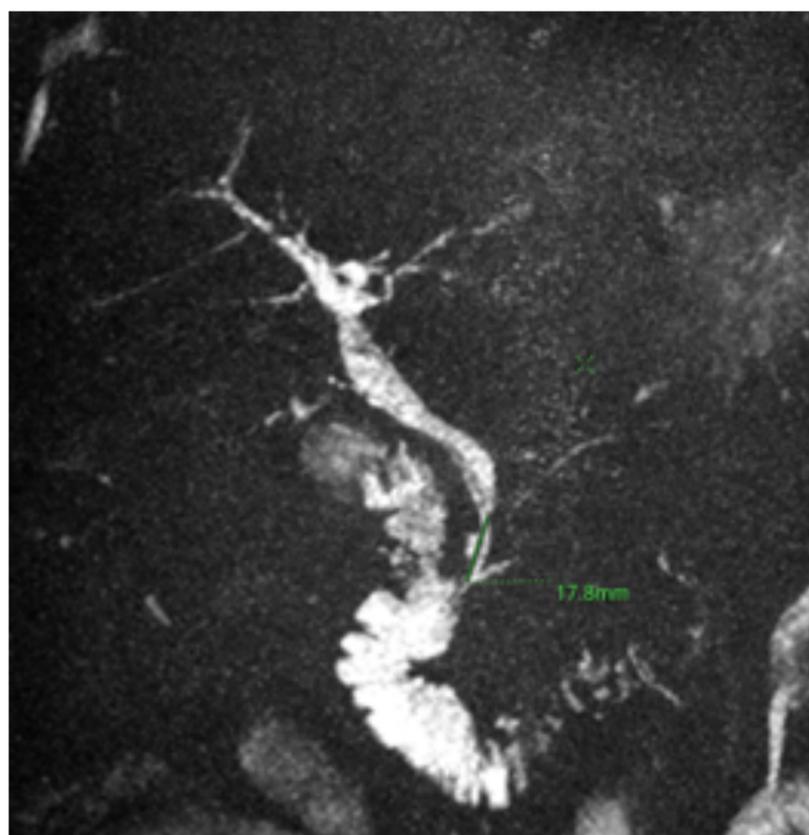
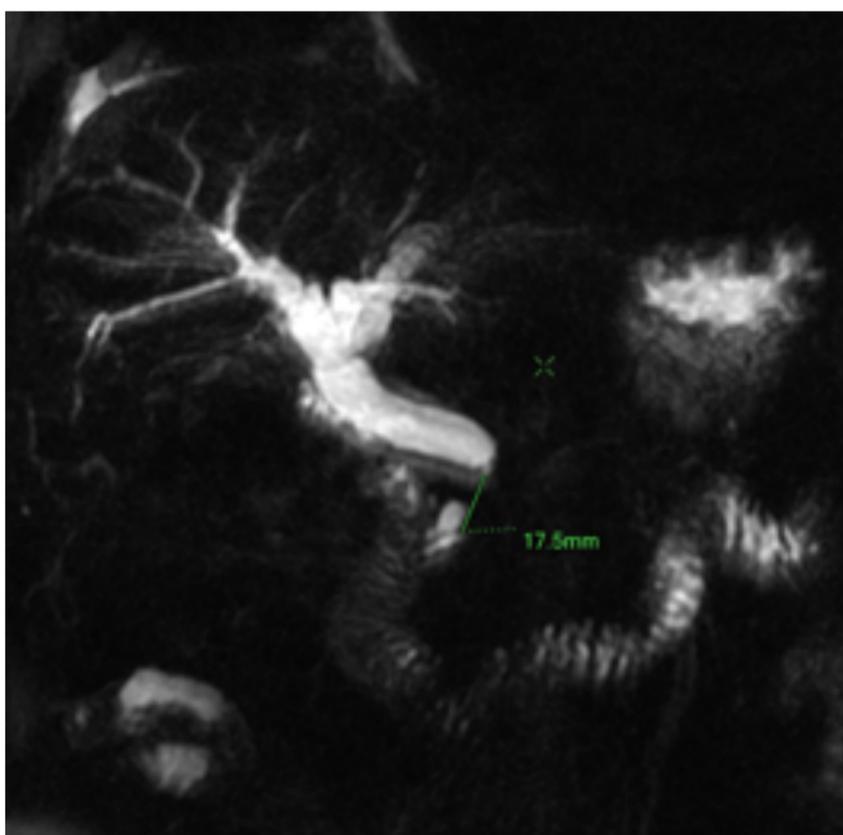
- La afectación del árbol biliar se observa en la mayoría (hasta el 90%) de los pacientes con PAI, en forma de colangitis Ig G4. La evaluación de la afectación biliar se puede realizar mediante, **TC, colangio RM o CPRE.**
- Hallazgos:
  - **Estenosis y fibrosis de los conductos biliares**
  - **Engrosamiento y realce de la pared de los conductos biliares.**
  - Afectación predominante del segmento intrapancreático del conducto biliar común.
  - También puede darse como una masa de tejido partes blandas hiliar, que puede similar un colangiocarcinoma.
  - La vesícula presenta un engrosamiento parietal hipointenso en T2 y realce tardío
- Diagnóstico diferencial
  - **COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA:**
    - Pacientes más jóvenes y es un curso clínico menos sintomático.
    - Estenosis multifocales cortas en forma de banda.
- En la enfermedad Ig G4, las **estenosis biliares son largas con dilatación proximal asociada.** La colangitis por IgG4 muestra una buena respuesta al tratamiento con corticoesteroides, y esto se refleja radiológicamente por la resolución de las estenosis biliares y el engrosamiento de la pared del conducto biliar.

# REVISIÓN DEL TEMA

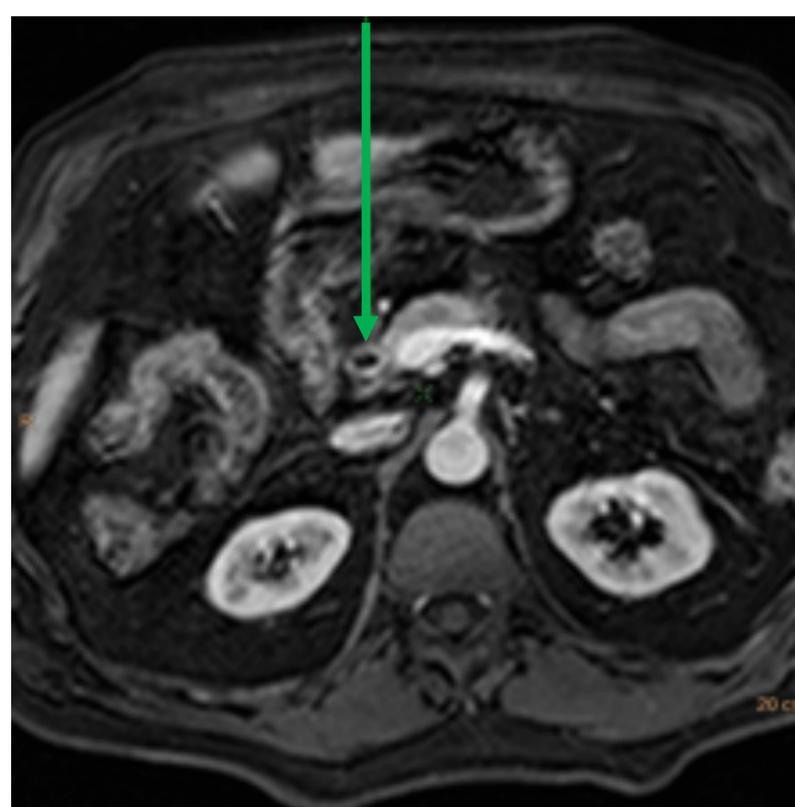
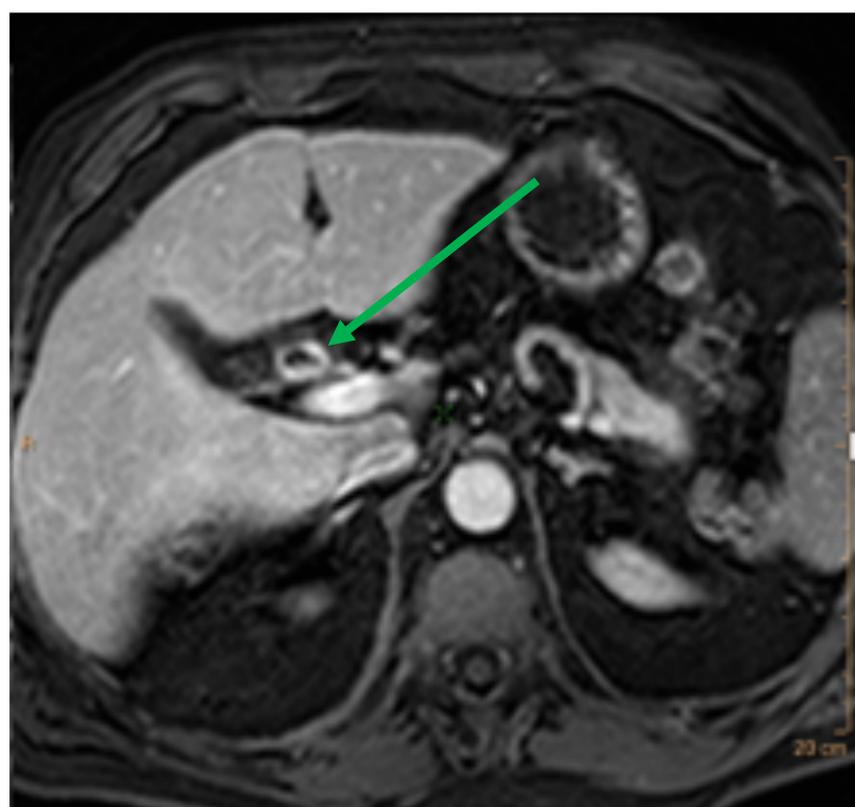
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### AFECTACIÓN HEPATO BILIAR

- Árbol biliar



**Fig 10 y 11.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- Secuencias de colangiRM. Las imágenes 10 y 11 pertenece al mismo paciente en distinto momento de su enfermedad. Paciente colecistectomizado. En la figura 9 la vía biliar extrahéptica muestra un segmento estenótico de 17 mm con una dilatación proximal de 12 mm. En la figura 11 vemos que el segmento estenótico previo ha aumentado de calibre. La vía biliar proximal a la estenosis ya no se encuentra dilatada.



**Fig 12 y 13.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- Secuencias de RM potenciadas en T1 con saturación de la grasa y tras la administración de Gadolinio intravenoso en fase intermedia. Las imágenes 12 y 13, son cortes axiales del mismo paciente de la figura 10 y 11. Se identifica un realce segmentario corto a nivel de la confluencia biliar y otro más tenue a nivel de colédoco intrapancreático.

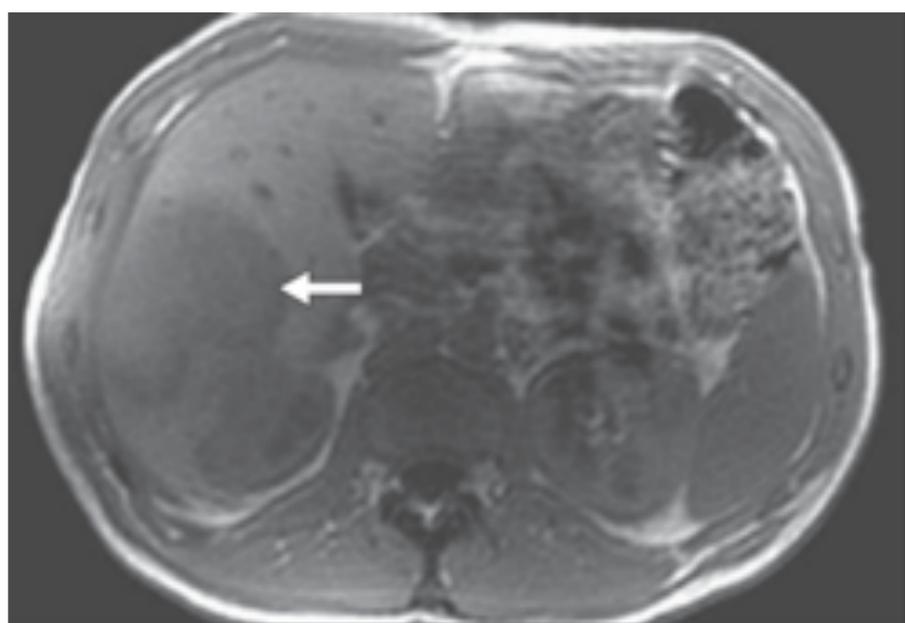
# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

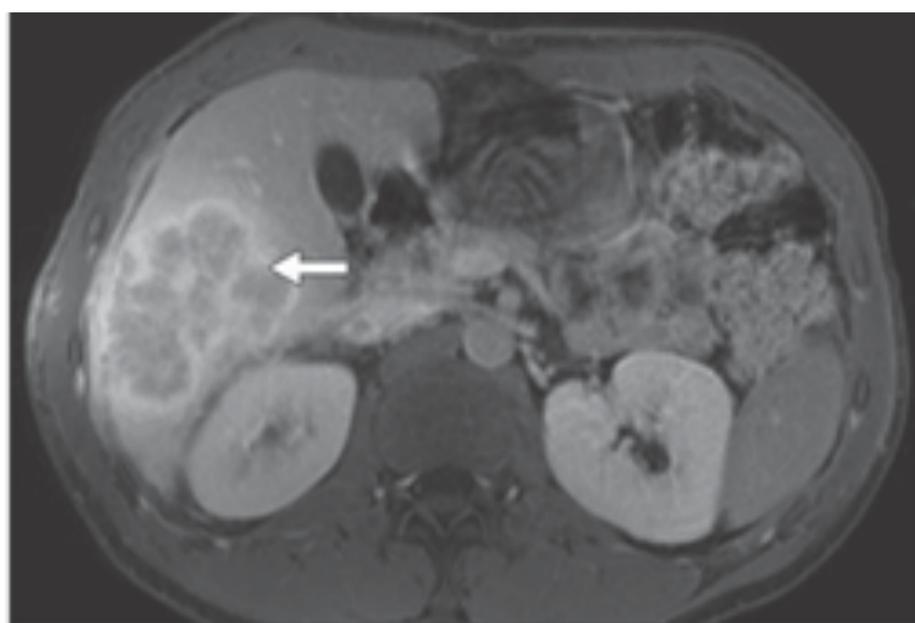
### AFECCIÓN HEPATO BILIAR

- Pseudotumor inflamatorio:

- El pseudotumor inflamatorio, tumor miofibroblástico inflamatorio o granuloma de células plasmáticas es una patología poco frecuente, de etiología incierta y comportamiento benigno. El diagnóstico es histológico.
- En la **TC**, tras la administración de contraste tendremos un el realce tardío homogéneo.
- **RM**: estas lesiones son típicamente hipointensas en T1 e hiperintensas en las secuencias potenciadas en T2, pero los patrones de realce tras contraste son variable.



A



B

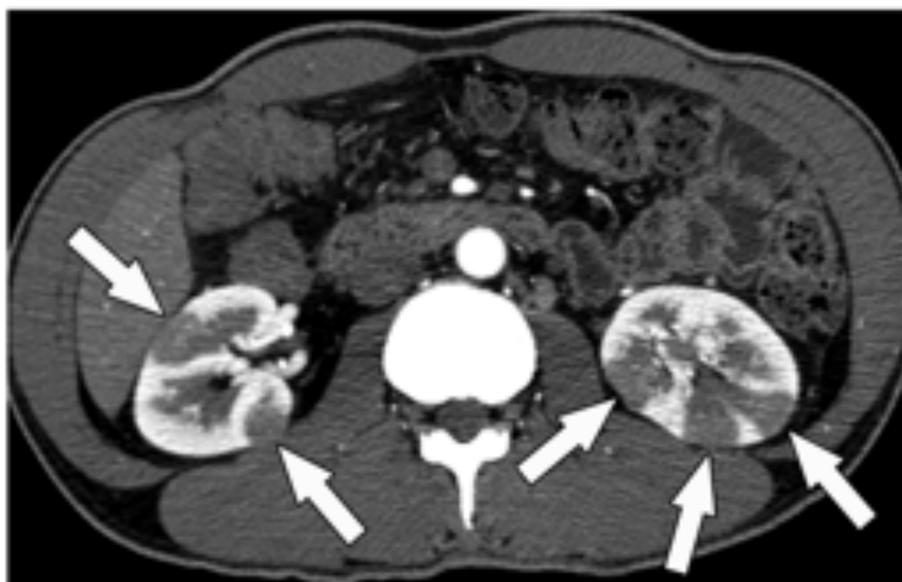
**Fig 14. Referencia:** Hedgire, S. S, McDermott, S, Borczuk, D, Elmi, A, Saini, S, & Harisinghani, M. G. (2013). *The Spectrum of IgG4-Related Disease in the Abdomen and Pelvis. American Journal of Roentgenology*, 201(1), 14–22. Pseudotumor inflamatorio hepático relacionado con IgG4 en un hombre de 29 años. **A**, la imagen de RM ponderada en T1 muestra una lesión de masa hipointensa (flecha) que involucra los segmentos V y VI del hígado. **B**, en la imagen de RM obtenida después de la administración de Gadolinio, la lesión (flecha) muestra realce periférico tardío y lavado central. La biopsia guiada por ecografía reveló que la masa era un pseudotumor inflamatorio hepático relacionado con Ig G4.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### RENAL

- Se han descrito varios patrones de afectación renal:
  - Lesiones parenquimatosas: es la afectación mas frecuente. Se manifiesta en forma de un único **nódulo**, **múltiples nódulos** o **en forma de cuña** o **afectación difusa infiltrativa** que ocasiona un **aumento del tamaño renal de forma generalizada** (nefritis intersticial).
  - Lesiones de la pelvis renal: es una afectación mucho mas rara.
  - Lesiones perirrenales: se identifica como una masa de tejido blando que rodea los riñones.
- CT:
  - Lesiones **hipodensas con posterior realce gradual en fases más tardías**.
  - Las lesiones pélvicas renales son mucho menos comunes y se caracterizan por **engrosamiento y realce de la pelvis renal**.
  - El desarrollo de una corteza perirrenal de partes blandas es una manifestación relativamente rara de AIP con realce tardío después del contraste.



**Fig 15. Referencia:** Seo, N, Kim, J. H, Byun, J. H, Lee, S. S, Kim, H. J, & Lee, M.-G. (2015). *Immunoglobulin G4-Related Kidney Disease: A Comprehensive Pictorial Review of the Imaging Spectrum, Mimickers, and Clinicopathological Characteristics*. *Korean Journal of Radiology*, 16(5), 1056.

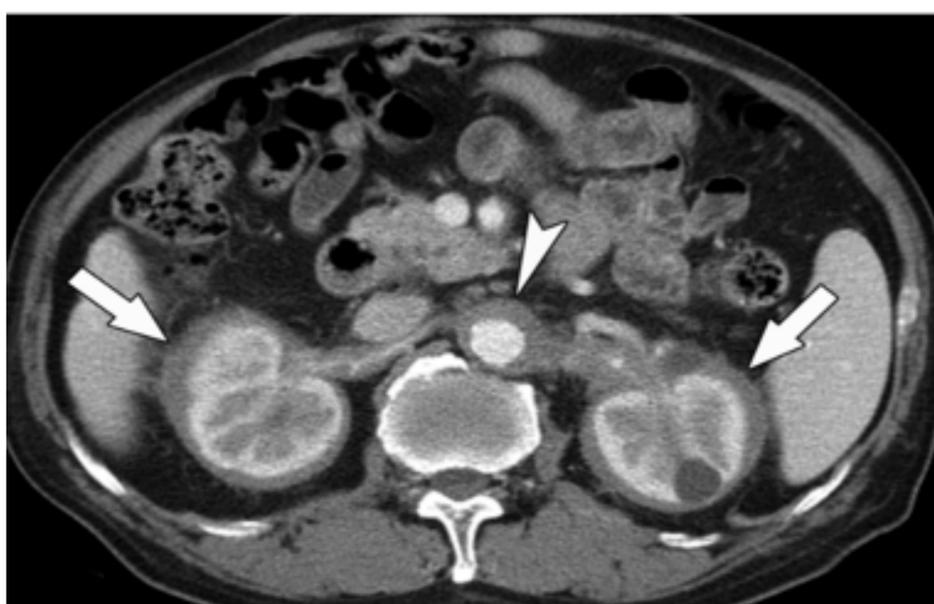
**A, B.** Hombre de 49 años con IgG4-KD que se manifiesta como múltiples nódulos parenquimatosos renales. Las imágenes de TC en fase arterial (A) y portal (B) con contraste muestran múltiples nódulos hipodensos (flechas), pequeños, redondos o en forma de cuña, en ambos riñones, predominantemente en la corteza. Los nódulos renales mejoran progresivamente en la fase portal. **C,** Hombre de 64 años con IgG4-KD que se manifiesta como una lesión pélvica renal unilateral. La imagen de TC de fase arterial muestra una masa de partes blandas mal definida (flecha) en la pelvis renal derecha, que realza moderadamente.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### RENAL

#### • CT:

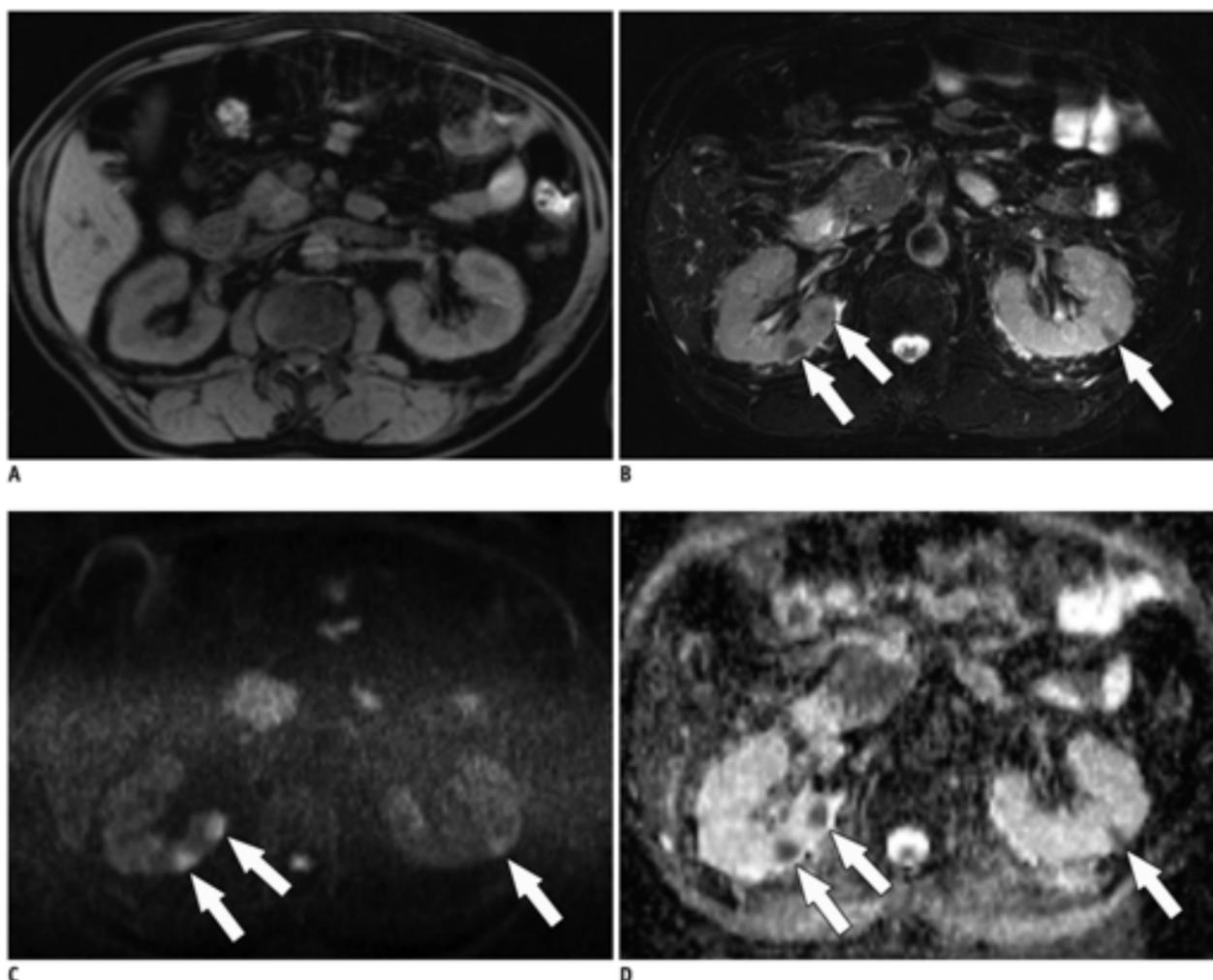


**Fig 16. Referencia:** Seo, N, Kim, J. H, Byun, J. H, Lee, S. S, Kim, H. J, & Lee, M.-G. (2015). *Immunoglobulin G4-Related Kidney Disease: A Comprehensive Pictorial Review of the Imaging Spectrum, Mimickers, and Clinicopathological Characteristics*. *Korean Journal of Radiology*, 16(5), 1056.

Hombre de 74 años con enfermedad por depósito de IgG4-KD que se manifiesta como lesión perirrenal. La imagen de TC de fase arterial con contraste muestra una masa homogénea de partes blandas rodeando a ambos riñones (flechas). También se observa lesión periaórtica de partes blandas, que indica fibrosis retroperitoneal (punta de flecha).

#### • RM:

- Estas lesiones generalmente son hipointensas en T2 y de isointensa a hipointensas en T1. Además, muestran restricción a la difusión en valores B altos, con ADC bajo correspondiente.
- Es importante destacar las secuencias **DWI** pueden ser útiles para **detección de lesiones subclínicas**.



**Fig 17. Referencia:** Seo, N, Kim, J. H, Byun, J. H, Lee, S. S, Kim, H. J, & Lee, M.-G. (2015). *Immunoglobulin G4-Related Kidney Disease: A Comprehensive Pictorial Review of the Imaging Spectrum, Mimickers, and Clinicopathological Characteristics*. *Korean Journal of Radiology*, 16(5), 1056.

RM de un hombre de 64 años con enfermedad por depósito de Ig G4.

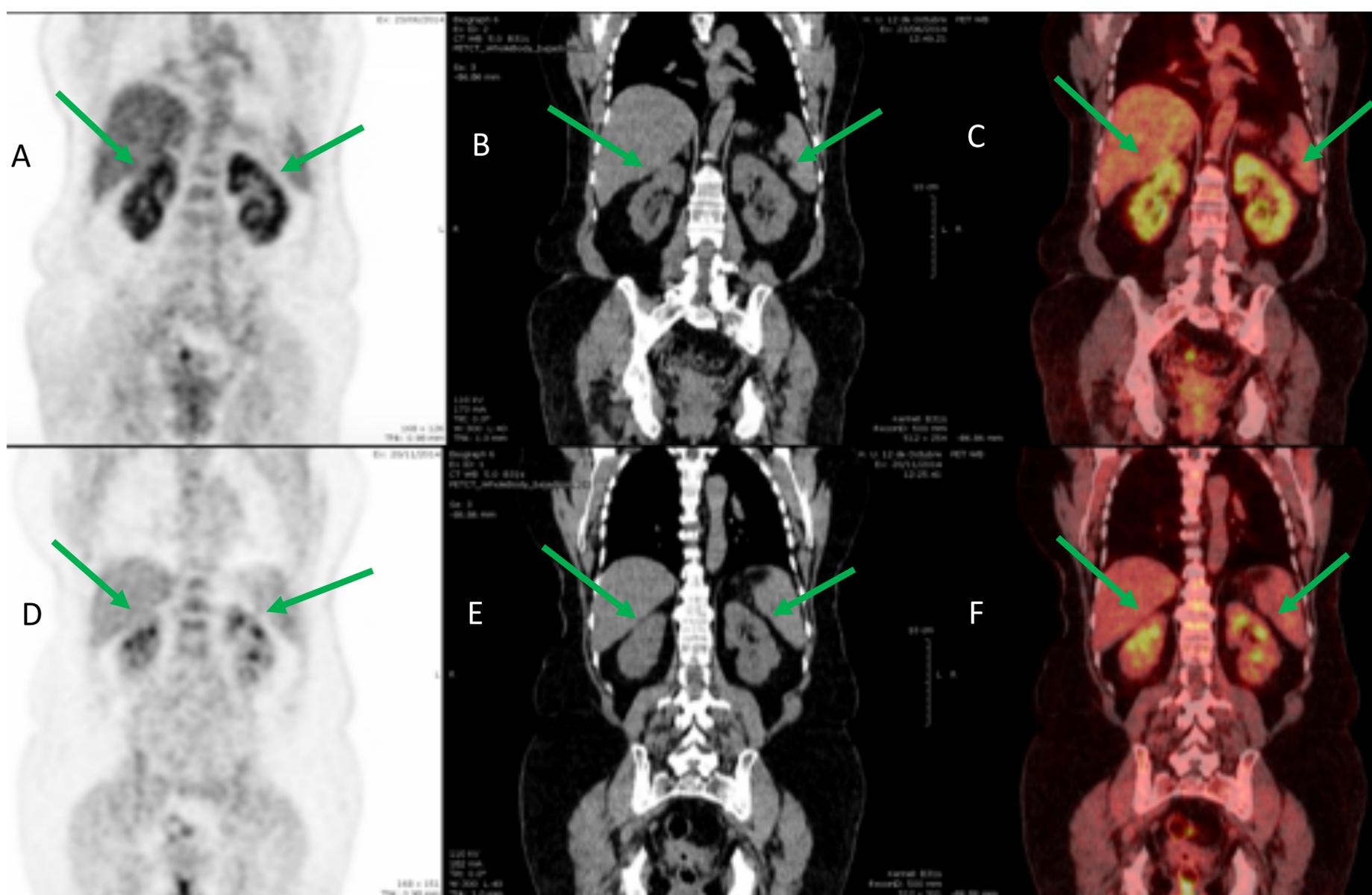
**A.** En la imagen ponderada en T1 previa al contraste, las lesiones renales son isointensas, por lo que no son perceptibles. **B.** La imagen en T2 muestra tres pequeños nódulos corticales hipointensos (flechas) en ambos riñones. **C, D.** DWI (valor b, 1000 s/mm<sup>2</sup>) (C) y el mapa ADC (D) revelan nódulos renales (flechas) que parecen tener hiperintensidad e hipointensidad, respectivamente, y representan restricción de difusión.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES RENAL

### • PET-TC:

- Determinar el grado de afectación sistémica.
- En la nefromegalia, tendremos un aumento de la captación global de FDG en la corteza renal.
- Tras el **tratamiento corticoideo** desaparecen las lesiones observadas, y pueden aparecer cicatrices en las lesiones de mayor extensión.



**Fig 18.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- PET, TC abdominal sin CIV y fusión PET-TC (de izquierda a derecha)- En las imágenes **A**, **B** y **C**, se observa una actividad metabólica aumentada de forma difusa en ambos parénquimas renales, con SUVmax en parénquima renal derecho 6,42 y en parénquima renal izquierdo 5,89. Las imágenes **D**, **E** y **F** pertenecen al mismo paciente 5 meses después tras tratamiento con corticoides, identificándose una morfología y actividad metabólica normal del parénquima renal. Sólo se evidencia actividad fisiológica por retención del radiotrazador eliminado en cálices renales.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### RETROPERITONEAL

- Fibrosis retroperitoneal:

- **Masa retroperitoneal periaórtica, no estenótica**, que puede causar hidronefrosis secundaria a la compresión extrínseca de los uréteres.
- En la **TC**, el área de fibrosis aparece como una masa de tejido blando con realce variable.
- En **MRI** señal T1 baja/intermedia, señal T2 variable y captación de contraste variable, dependiendo del grado de actividad inflamatoria y tejido fibroso.
- En las imágenes **PET/CT**, ávida captación de FDG.

- Periaortitis:

- **Engrosamiento y realce de la pared del vaso**, que sin tratamiento puede progresar a disección y formación de aneurisma.
- En la **TC**, engrosamiento de la pared y realce en la fase tardía.
- En el **PET/TC**: las áreas patológicas se manifestaran con una mayor absorción de FDG.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES RETROPERITONEAL

- Fibrosis retroperitoneal / Periaortitis:



**Fig 19.** Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. A, B, C, D y E pertenecen al mismo paciente. A y B son cortes axiales de un TC abdominoéelvico con CIV y PET-TC fusión en el que se muestra un manguito de densidad partes blandas hipermetabólico que rodea la aorta abdominal desde región infrarrenal hasta la bifurcación aórtica y continúa caudalmente rodeando el inicio de la arteria ilíaca común izquierda, sin claro plano graso de separación con la misma. Este hallazgo sugiere periaortitis/fibrosis retroperitoneal, C y D muestra los hallazgos en reconstrucción coronal. E, muestra la resolución de los hallazgos 2 meses después tras el tratamiento con corticoides.

# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### OTROS ÓRGANOS ABDOMINALES

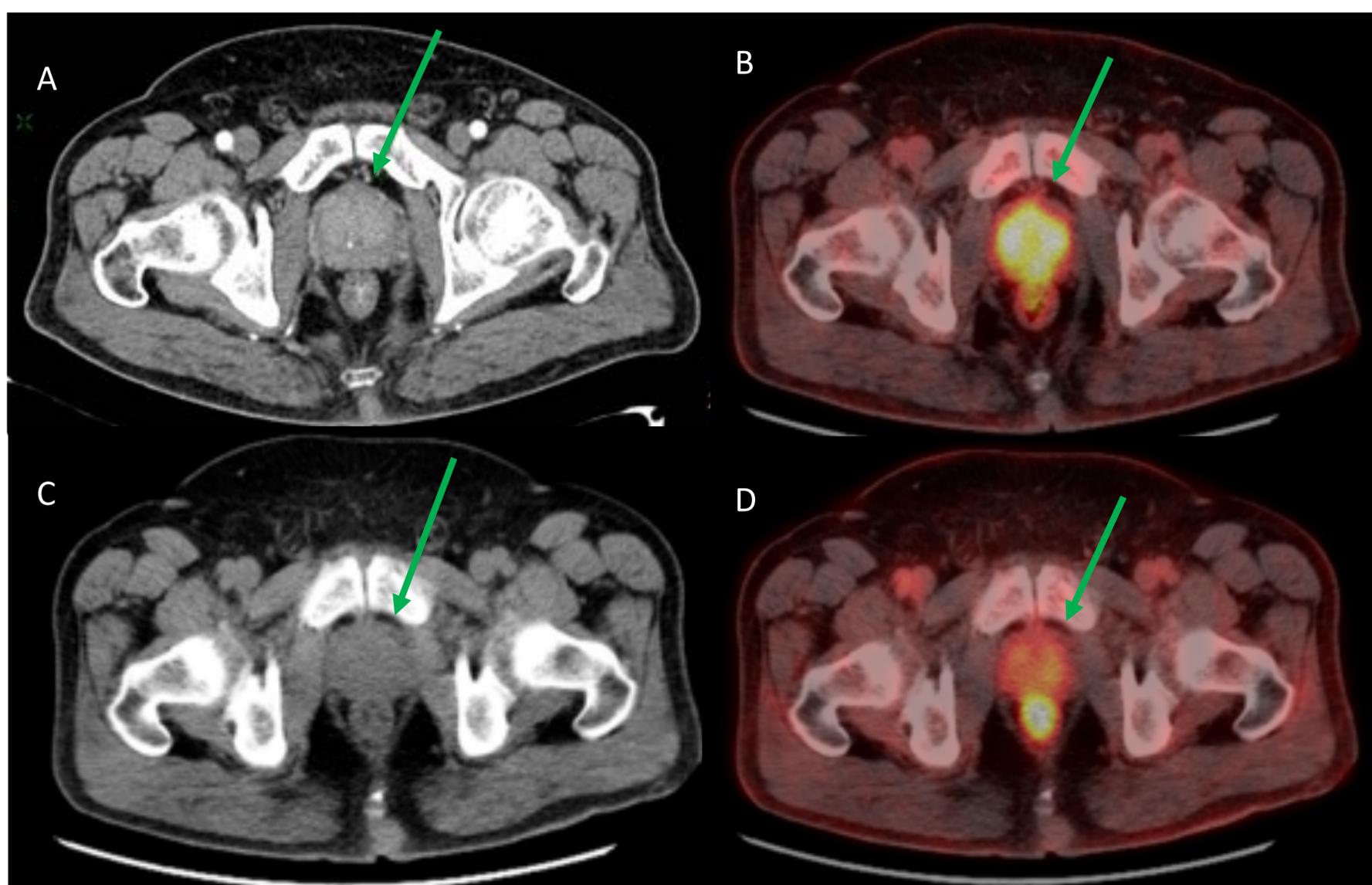
-Existe afectación de otros órganos abdominales; mesenterio, ganglios linfáticos abdominales, próstata, estómago y el hígado.

-Su afectación es muy rara, y las características de imagen incluyen masas de tejidos blandos que demuestran avidéz por PET.

-Diagnóstico depende de la biopsia y de la respuesta al tratamiento con esteroides.

#### • PRÓSTATA

- Los pacientes a menudo tienen una **próstata agrandada** con aumento de la **captación** de contraste.
- Es importante diferenciar esta entidad del cáncer de próstata. La prostatitis relacionada con IgG4 es ávida de FDG, mientras que el adenocarcinoma de próstata, no.



**Fig 20.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- **A**, es un TC abdominopélvico con CIV y **B**, representa el PET-TC. Se identifican un incremento del realce y un incremento difuso y heterogéneo de actividad metabólica a nivel de la glándula prostática. **C y D** pertenece al mismo paciente tras el tratamiento con corticoides en el que vemos una actividad metabólica normal en la próstata.

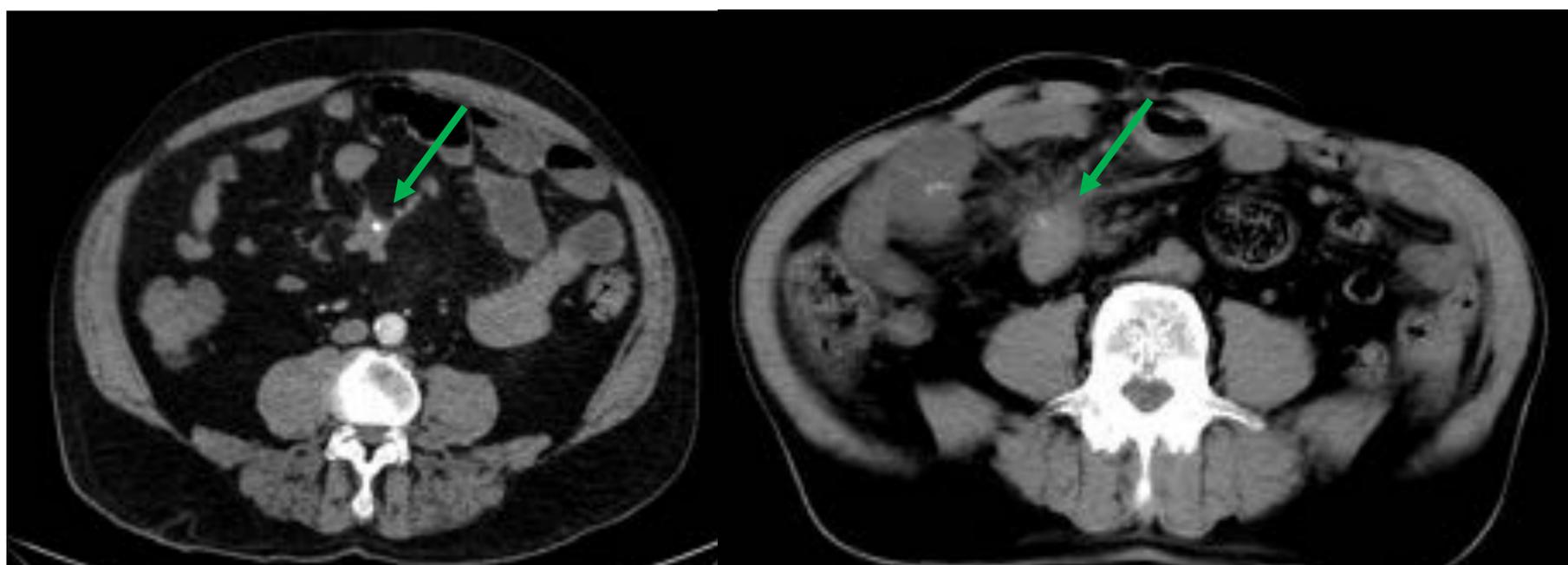
# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

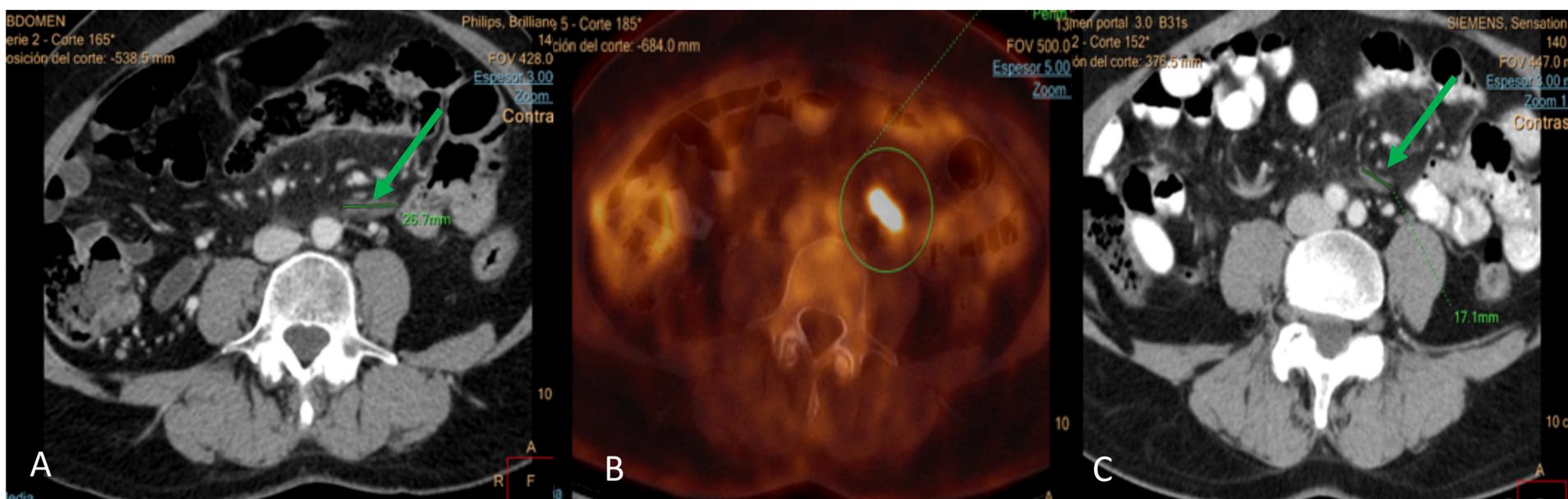
### OTROS ÓRGANOS ABDOMINALES

- **MEENTERITIS ESCLEROSANTE:**

- Es una afección fibroinflamatoria rara que afecta **la raíz del mesenterio del intestino delgado**. El diagnóstico es histológico
- En la **TC** con contraste: **masa de tejido blando** que encierra y estrecha los vasos mesentéricos. Pueden verse calcificaciones puntiformes en el 20% de los casos. Un hallazgo útil de la TC que ayuda a diferenciar la mesenteritis relacionada con IgG4 de otras entidades es la preservación de la grasa alrededor de los vasos *mesentéricos "signo del anillo graso"*.
- En la **RM**, la masa muestra una señal hipointensa en las imágenes ponderadas en T1 y T2 debido a la naturaleza fibrótica de la lesión.



**Fig 21.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- TC abdominopélvico con CIV. Se observa una asa mesentérica de 3 cm, espiculada con estriación de la grasa, una calcificación puntiforme y retracción de un asa de delgado.



**Fig 22.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- **A y B**, TC abdominopélvico con CIV y PET-TC fusión con FDG. Muestra un nódulo de partes blandas en la raíz del mesenterio (lateral a la aorta), con estriación de la grasa locorregional y preservación de la grasa alrededor de los vasos. Presenta aumento de la actividad metabólica. **C**, es un TC abdominopélvico con CIV, que corresponde al mismo paciente 4 meses después del tratamiento con corticoides, en el que se observa una disminución significativa de su tamaño.

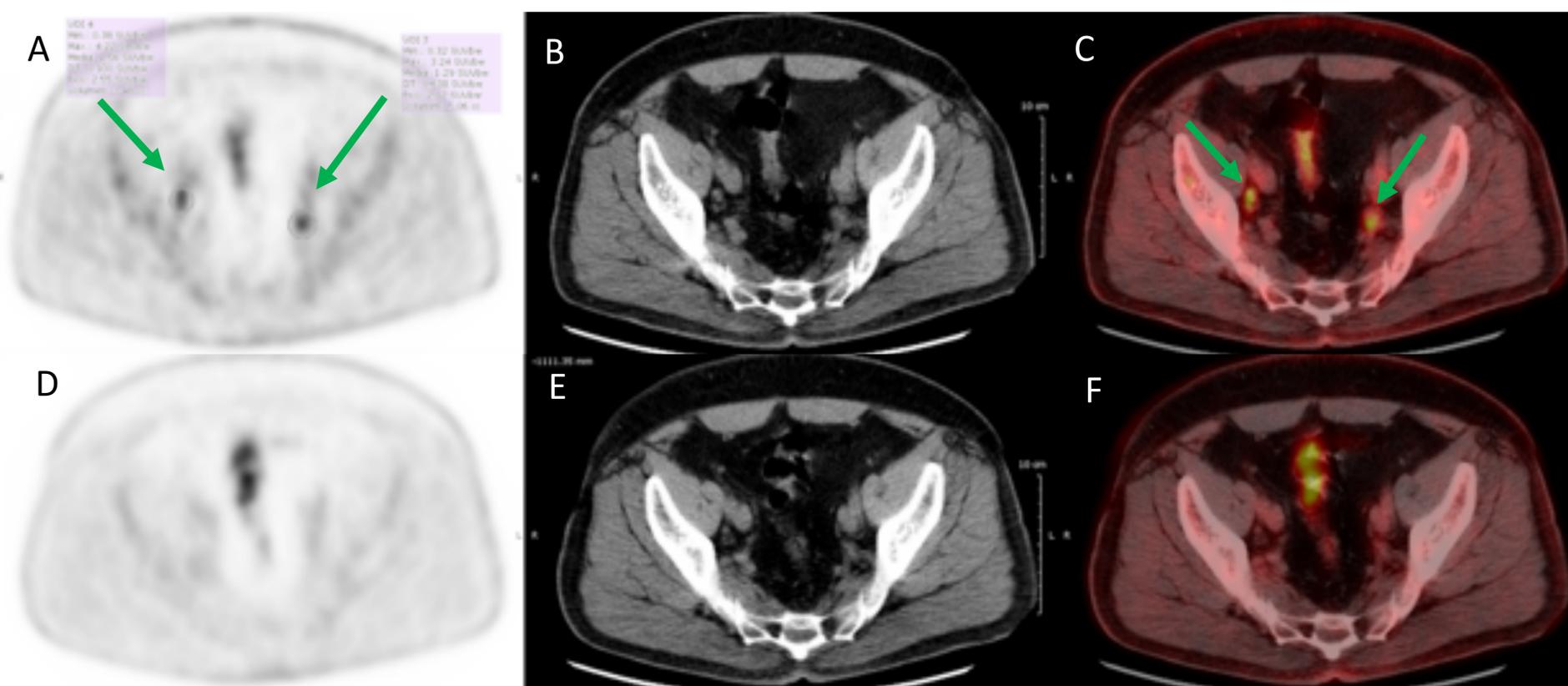
# REVISIÓN DEL TEMA

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN LOS ÓRGANOS ABDOMINALES

### OTROS ÓRGANOS ABDOMINALES

#### • GANGLIOS LINFATICOS

- La afectación de los ganglios linfáticos **se detecta en estudios de imagen en el 80% de los casos**, e incluso **puede ser la manifestación inicial**. La adenomegalia que se observa en esta enfermedad **son típicamente menores de 2 cm**.
- Se localizan fundamentalmente en región abdominal (retroperitoneal, peripancreática, paraaórtica, mesentérica), mediastínica, hiliar y cervical.
- En el PET/TC se espera un **aumento de la absorción de FDG con unos valores de SUVmax aumentados**.
- En el contexto de linfadenopatía generalizada, el diagnóstico diferencial incluye linfoma y la enfermedad de Castleman multicéntrica.



**Fig 23.** Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid- PET, TC abdominal sin CIV y fusión PET-TC (de izquierda a derecha)- En las imágenes **A, B y C**, se observa una actividad metabólica aumentada en el territorio de la íliaca externa bilateral, alcanzando un SUVmax de 4,22 en el derecho y un SUVmax de 3,24 en el izquierdo. Las imágenes **D, E y F** pertenecen al mismo paciente después tras tratamiento con corticoides, identificándose una normalización de la actividad metabólica de las cadenas ganglionares.

# CONCLUSIÓN

- La enfermedad por depósito de Ig G4 es una rara entidad multisistémica. El diagnóstico suele hacerse por exclusión, basándonos en la analítica, biopsia, pruebas de imagen y la respuesta al tratamiento corticoideo. Es importante familiarizarse con los hallazgos de imagen asociados para tener siempre en cuenta este posible diagnóstico.
- Afecta a hombres entre 50 y 70 años, siendo el páncreas es el órgano mas afectado, no obstante, puede verse involucrado cualquier órgano (la vía biliar, los riñones, el retroperitoneo...).
- La pancreatitis por depósito de Ig G4 (pancreatitis autoinmune), típicamente produce un aumento de su tamaño, con pérdida de las lobulaciones sin afectación de la grasa peripancreática. Presenta un realce lento, restringe en difusión, y tiene aumento de la actividad metabólica en el PET-CT.

# BIBLIOGRAFÍA

- Tang, C. S. W., Sivarasan, N., & Griffin, N. (2018). *Abdominal manifestations of IgG4-related disease: a pictorial review. Insights into Imaging, 9(4), 437–448.* doi:10.1007/s13244-018-0618-1
- Hedgire, S. S, McDermott, S, Borczuk, D, Elmi, A, Saini, S, & Harisinghani, M. G. (2013). *The Spectrum of IgG4-Related Disease in the Abdomen and Pelvis. American Journal of Roentgenology, 201(1), 14–22.*
- Seo, N, Kim, J. H, Byun, J. H, Lee, S. S, Kim, H. J, & Lee, M.-G. (2015). *Immunoglobulin G4-Related Kidney Disease: A Comprehensive Pictorial Review of the Imaging Spectrum, Mimickers, and Clinicopathological Characteristics. Korean Journal of Radiology, 16(5), 1056.*
- Horger, M., Lamprecht, H.-G., Bares, R., Spira, D., Schmalzing, M., Claussen, C. D., & Adam, P. (2012). *Systemic IgG4-Related Sclerosing Disease: Spectrum of Imaging Findings and Differential Diagnosis. American Journal of Roentgenology, 199(3), W276–W282.*
- Martínez-de-Alegría, A., Baleato-González, S., García-Figueiras, R., Bermúdez-Naveira, A., Abdulkader-Nallib, I., Díaz-Peromingo, J. A., & Villalba-Martín, C. (2015). *IgG4-related Disease from Head to Toe. RadioGraphics, 35(7), 2007–2025.*
- Inoue, D., Yoshida, K., Yoneda, N., Ozaki, K., Matsubara, T., Nagai, K., ... Zen, Y. (2015). *IgG4-Related Disease. Medicine, 94(15), e680.*
- Mavrogeni, S., Markousis-Mavrogenis, G., & Kolovou, G. (2017). *IgG4-related cardiovascular disease. The emerging role of cardiovascular imaging. European Journal of Radiology, 86, 169–175.*
- Nakatani, K., Nakamoto, Y., & Togashi, K. (2012). *Utility of FDG PET/CT in IgG4-related systemic disease. Clinical Radiology, 67(4), 297–305.*
- Kawano, M., & Saeki, T. (2015). *IgG4-related kidney disease – an update. Current Opinion in Nephrology and Hypertension, 24(2), 193–201.*
- Menassa-Moussa, Lina & Zaarour, Youssef & Moussa, Ronald & Abi-Khalil, S. & Smayra, Tarek & Haddad-Zebouni, S. & Aoun, Nick. (2018). *Igg4-related systemic disease imaging findings and review of the literature. Journal Medical Libanais. 66. 267-274.*
- Ardila-Suarez, O., Abril, A., & Gómez-Puerta, J. A. (2017). *Enfermedad relacionada con IgG4: revisión concisa de la literatura. Reumatología Clínica, 13(3), 160–166.*
- Nguyen, B. D. (2003). *F-18 FDG PET Demonstration of Sclerosing Mesenteritis. Clinical Nuclear Medicine, 28(8), 670–671.*
- Cárdenas-Perilla, R., Monturiol-Duran, J., Simó-Perdigó, M., Barrios-Profítos, M., & Castell-Conesa, J. (2014). *18F-FDG PET-CT usefulness in extra-pancreatic involvement in IgG4 related diseases. Revista Española de Medicina Nuclear e Imagen Molecular, 33(6), 366–369.*
- Haralampos M Moutsopoulos, MD, FACP, FRCP, Master ACRGeorge E Fragoulis, MDJohn H Stone, MD, MPH. *Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease (2020). Literature review current through: Mar 2020. | This topic last updated: May 20, 2019.*
- Haralampos M Moutsopoulos, MD, FACP, FRCP, Master ACRGeorge E Fragoulis, MDJohn H Stone, MD, MPH. *Diagnosis and differential diagnosis of IgG4-related disease (2020). Literature review current through: Mar 2020. | This topic last updated: May 20, 2019.*
- Haralampos M Moutsopoulos, MD, FACP, FRCP, Master ACRGeorge E Fragoulis, MDJohn H Stone, MD, MPH. *Treatment and prognosis of IgG4-related disease (2020). Literature review current through: Mar 2020. | This topic last updated: Dec 04, 2019.*
- Dujuan Li, Yunzhen Kan, Fangfang Fu, Shuhuan Wang, Ligang Shi, Jie Liu, Lingfei Kong. *IgG4-related prostatitis progressed from localized IgG4-related lymphadenopathy. nt J Clin Exp Pathol 2015;8(9):11747-11752*
- Katsuyuki Miyabe, Yoh Zen, Lynn D. Cornell, Govindarajan Rajagopalan, Vaidehi R. Chowdhary, Lewis R. Roberts, and Suresh T. Chari. (2018) *Reviews in basic and clinical gastroenterology and hepatology. Gastroenterology. 155:990-1003*
- Valdivielso Córdazar E., Yáñez López J.A., Yáñez González-Dopeso L., Diz-Lois Palomares M., González Conde B., Alonso Aguirre P.. *Pseudotumor inflamatorio hepático linfoplasmocítico. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2016 Ago [citado 2020 Abr 16]; 39( 2 ): 305-308*
- Shibata, M., Matsubayashi, H., Aramaki, T., Uesaka, K., Tsutsumi, N., Sasaki, K., & Ono, H. (2016). *A case of IgG4-related hepatic inflammatory pseudotumor replaced by an abscess after steroid treatment. BMC Gastroenterology, 16(1).*
- Nougaret, Stephanie & Lakhman, Yulia & Md, Caroline & Addley, Helen & Fujii, Shinya & Delhom, Elisabeth & Guiu, Boris & Sala, Evis. (2016). *The Wheel of the Mesentery: Imaging Spectrum of Primary and Secondary Mesenteric Neoplasms—How Can Radiologists Help Plan Treatment?: Resident and Fellow Education Feature. RadioGraphics. 36. 412-413.*