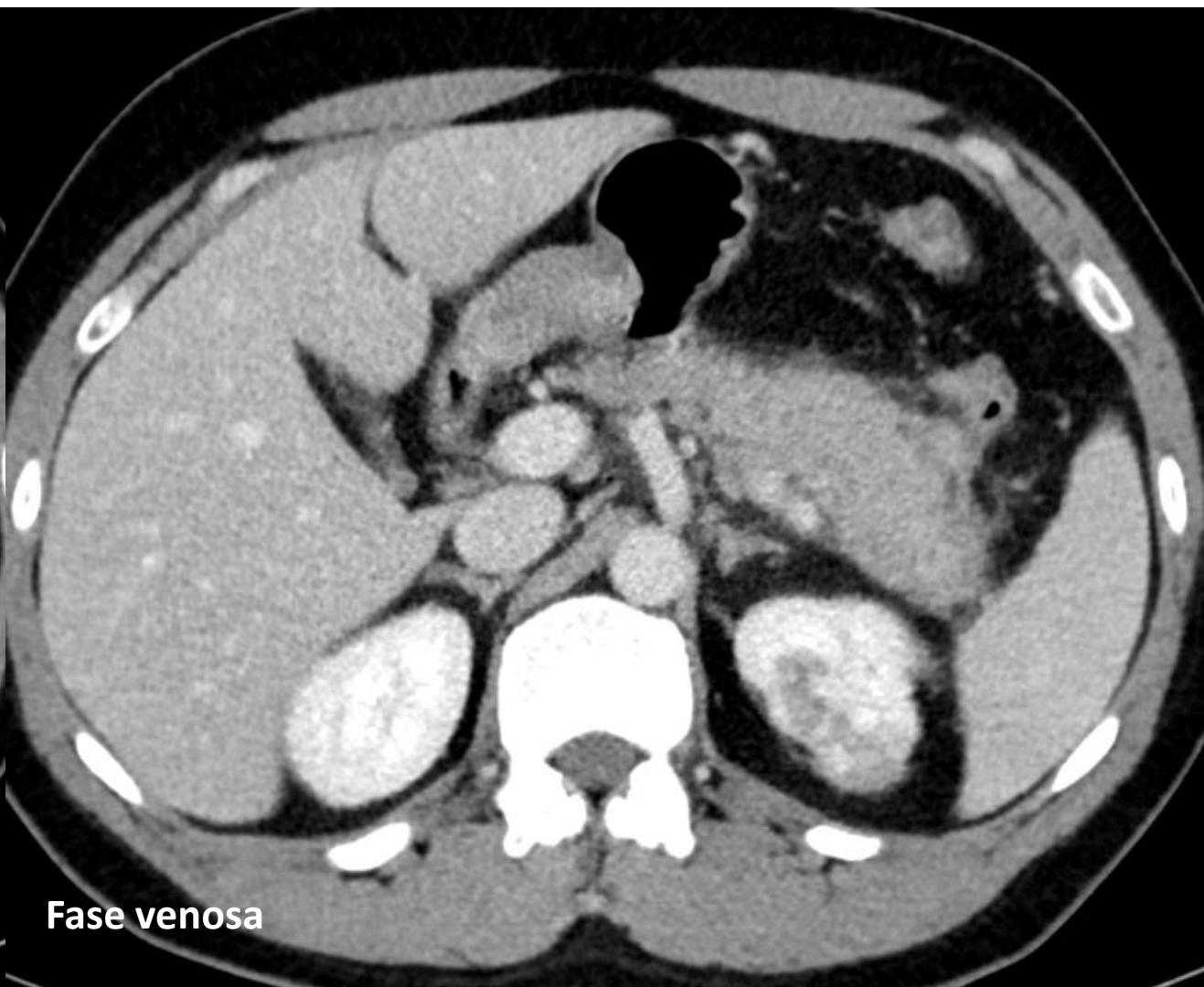
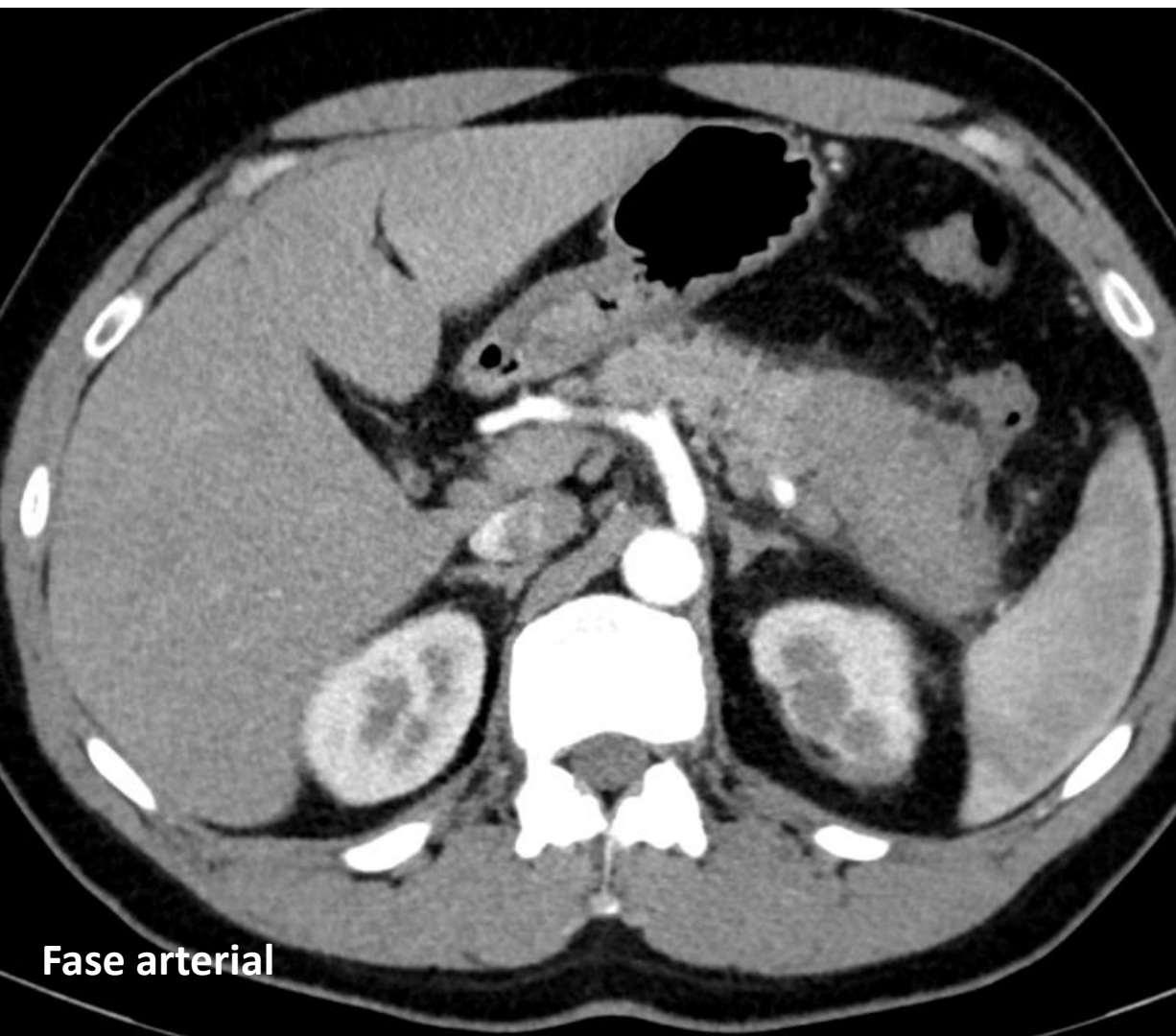


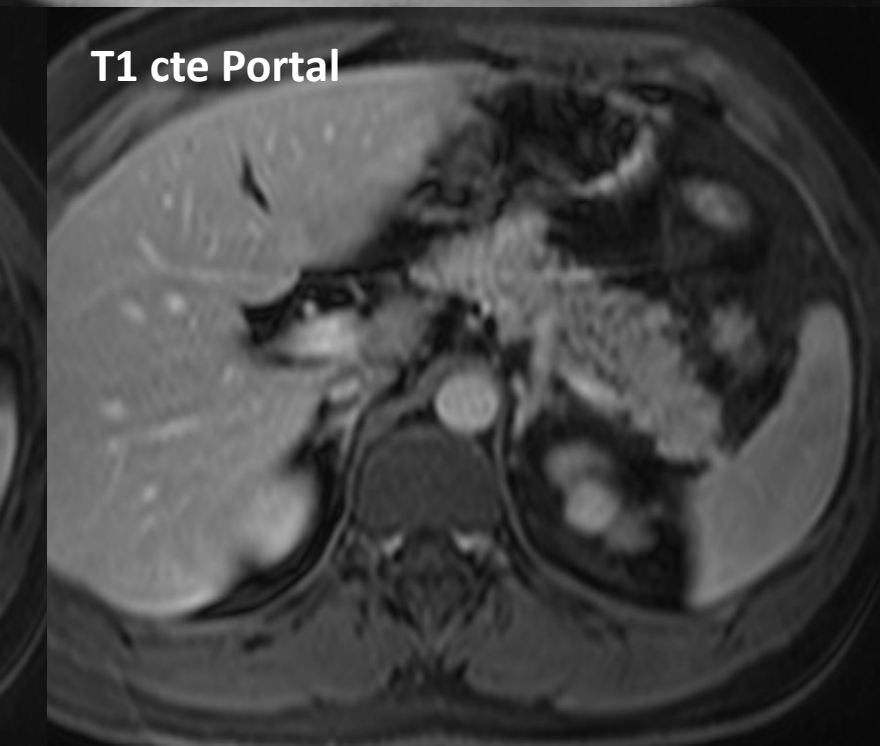
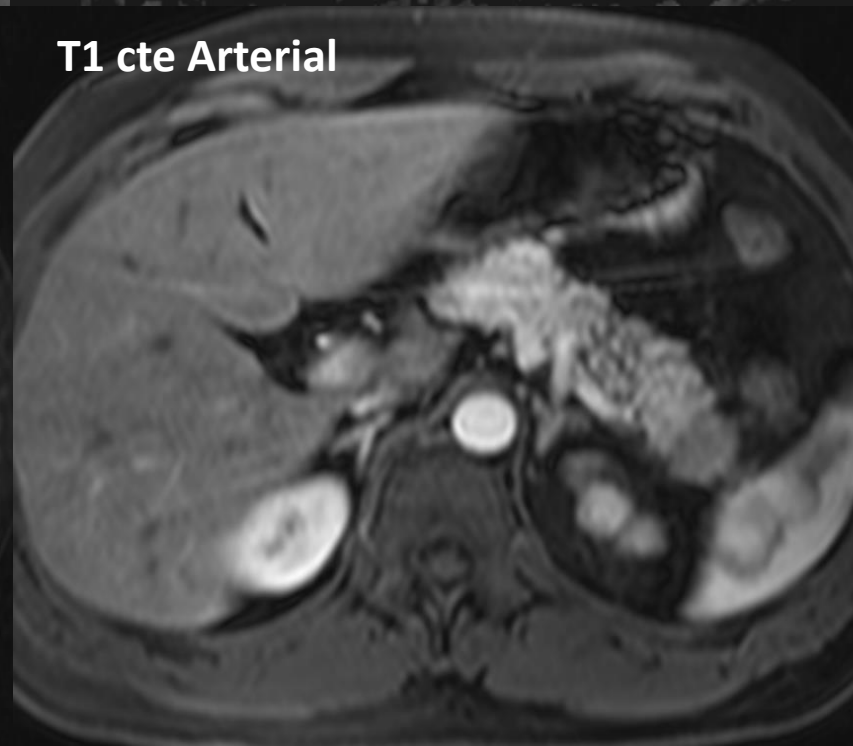
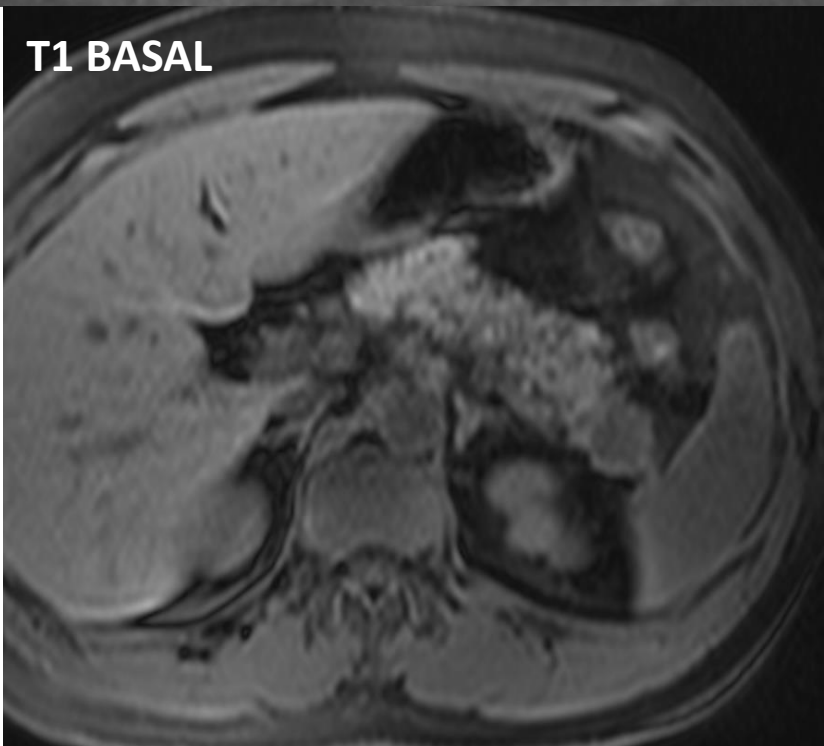
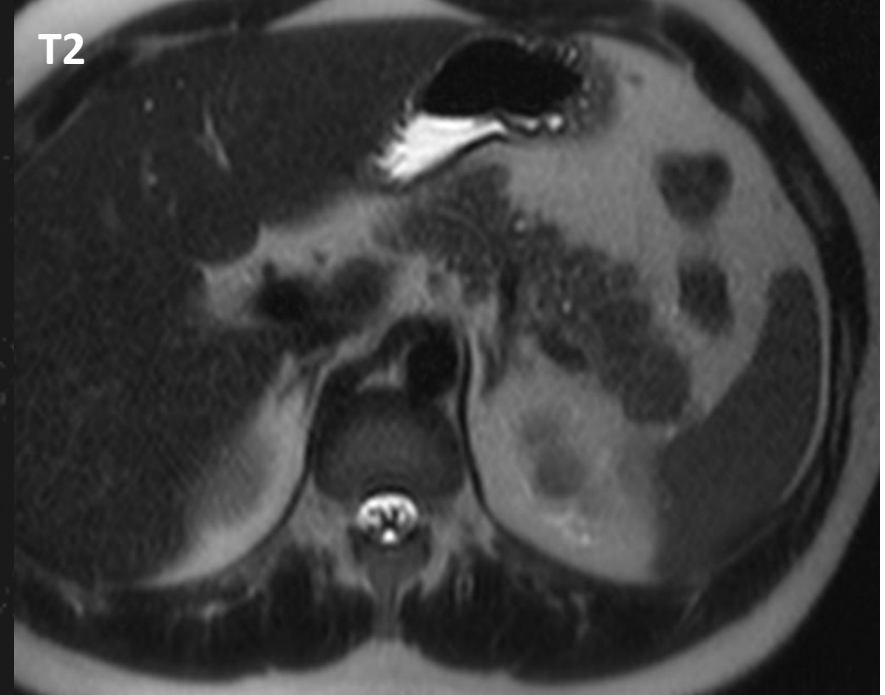
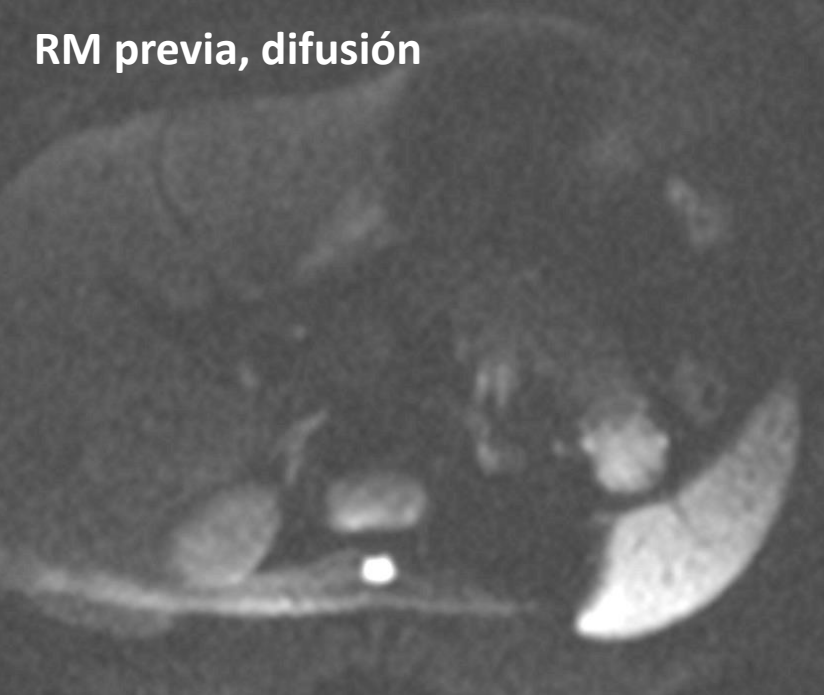
CASOS SAR, CASO 1 (2021)



Raquel Sánchez Oro
Hospital General de Teruel
Obispo Polanco

Paciente de 39 años con antecedente de fibrosis retroperitoneal, se solicita TC porque en RM externa realizada para control de la fibrosis retroperitoneal se informa de sospecha de neoplasia de cola de páncreas





1. Se le solicita al paciente analítica sanguínea, ¿Qué parámetro piensas que estará elevado?

- A. Inmunoglobulina G4
- B. Antígenos carcinoembrionario y polipeptídico tisular
- C. Hidrato de carbono 19,9 e hidrato de carbono 50
- D. Alfa-1-antitripsina, alfa-2-macroglobulina y ceruloplasmina
- E. Ninguno de los anteriores

2. ¿Cuál es el siguiente paso que consideras necesario?

- A. Completar estudio con PET-TC
- B. Repetir estudio de RM pancreática
- C. Biopsia guiada por TC o US de la lesión pancreática
- D. Biopsia quirúrgica de la lesión pancreática
- E. Instaurar tratamiento corticoideo sin biopsia previa

3. ¿Cuál es tu diagnóstico?

- A. Tumor pseudopapilar sólido pancreático con metástasis renales izquierdas
- B. Linfoma pancreático forma localizada y lesiones atróficas renales izquierdas secundarias a la fibrosis retroperitoneal
- C. Lesión metastásica en páncreas de primario renal
- D. Pancreatitis autoinmune en contexto de enfermedad relacionada con la IgG4
- E. Sarcoidosis con afectación pancreática y renal

Respuestas correctas

1 A. Inmunoglobulina G4

2 E. Instaurar tratamiento corticoideo sin biopsia previa

3 D. Pancreatitis autoinmune en contexto de enfermedad relacionada con la IgG4.

La **enfermedad relacionada con la IgG4 (ER-IgG4)** es un proceso fibroinflamatorio relacionado con la innumomediación. Puede afectar a múltiples órganos, simultáneamente o en períodos de tiempo diferentes, condicionando en ellos lesiones tumefactivas, destructivas y fracaso orgánico. Los más frecuentemente afectados son el páncreas, la vía biliar, las glándulas salivares mayores, lacrimales, retroperitoneo y linfáticos. En las últimas décadas esta enfermedad ha sido reconocida como un trastorno sistémico unificado que enlaza muchas afecciones individuales de órganos, antes no relacionadas y conocidas como entidades diferentes.

(ER-IgG4)

Las características comunes compartidas por las distintas entidades que componen la ER-IgG4 son:

- Tumefacción de aspecto neoplásico de los órganos afectados.
- Infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas IgG4 positivas.
- Grado variable de fibrosis con patrón estoriforme.
- Cifras elevadas de IgG4 sérica.
- Buena respuesta al tratamiento con glucocorticoides, sobre todo en las fases iniciales de la enfermedad.

Pancreatitis autoinmune (PAI)

Se describen dos subtipos:

- **PAI tipo 1** (relacionada con la IgG4): pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria. **La PAI tipo 1** es el prototipo de enfermedad relacionada con la IgG4.
- **PAI tipo 2** (pancreatitis idiopática ductal central). No cursa con elevación de IgG4, no asocia afectación de otros órganos.

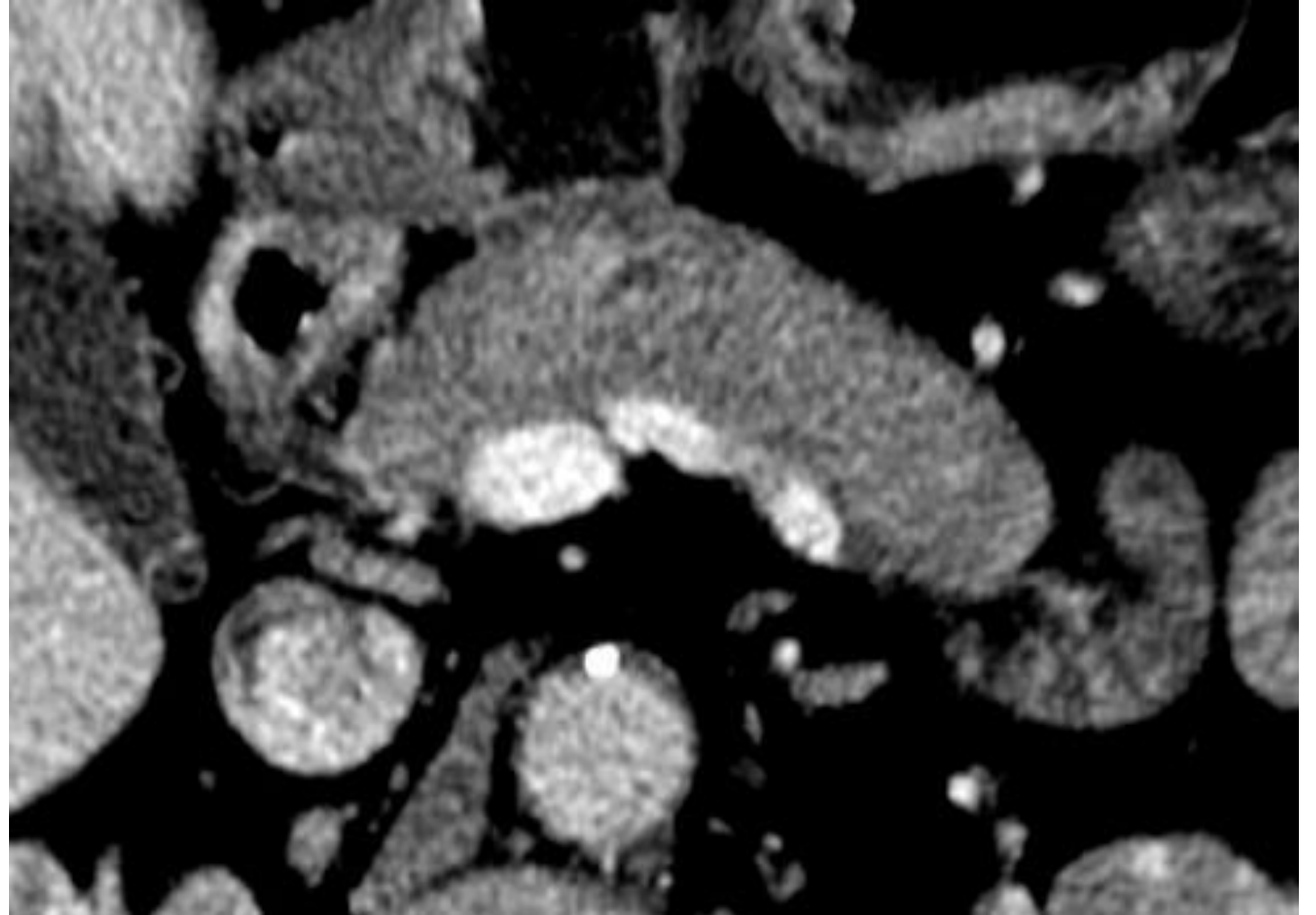
Clínica: No hay síntomas específicos (cuadros de pancreatitis aguda, recurrente o crónica, ictericia obstructiva, diabetes de inicio, esteatorrea, pérdida de peso..).

Pancreatitis autoinmune (PAI)

HALLAZGOS DE IMAGEN

Hay dos grandes patrones reconocidos: **difuso y focal**.

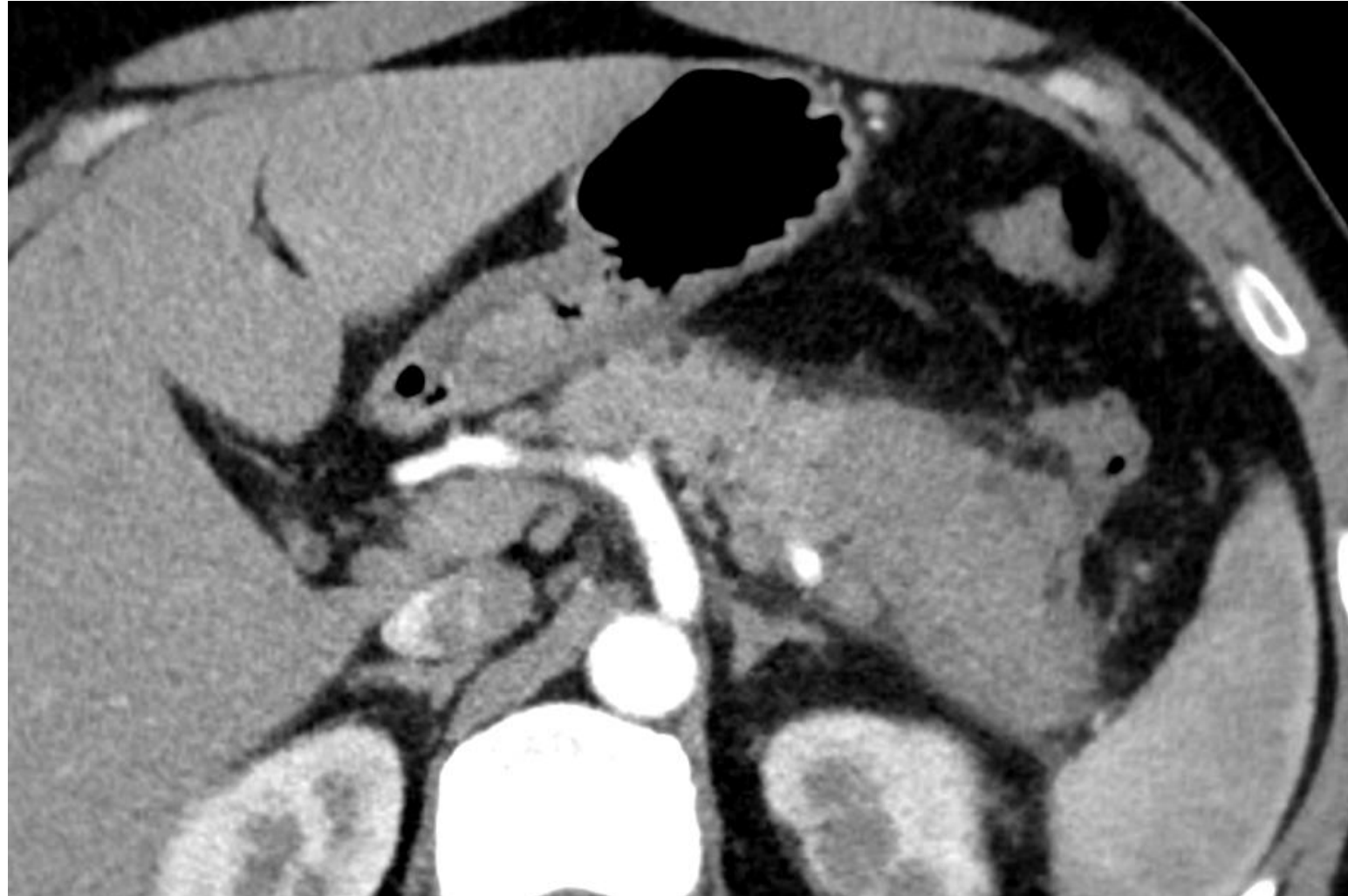
El **patrón difuso** es el más frecuente, un agrandamiento uniforme del páncreas con pérdida de sus hendiduras, presentando unos márgenes agudos, con pérdida de sus contornos lobulados y la imagen típica de *“páncreas en salchicha”*.



Pancreatitis autoinmune (PAI)

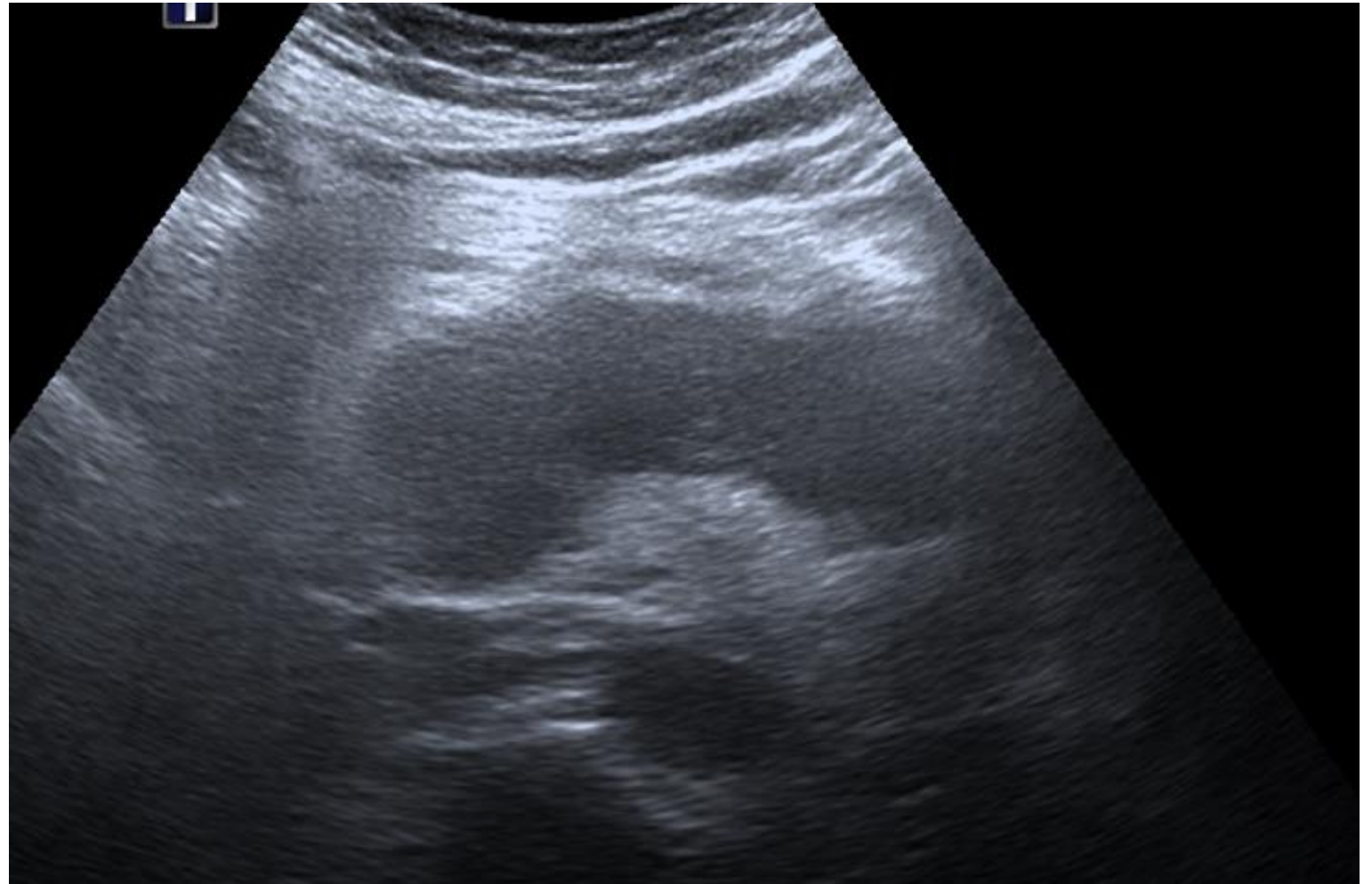
HALLAZGOS DE IMAGEN

- La enfermedad **focal** se caracteriza por un agrandamiento focal de la cabeza, o menos frecuentemente del cuerpo o cola, con una apariencia pseudotumoral. Suele corresponder al 33%-41% de los casos y es indistinguible por imagen al carcinoma.



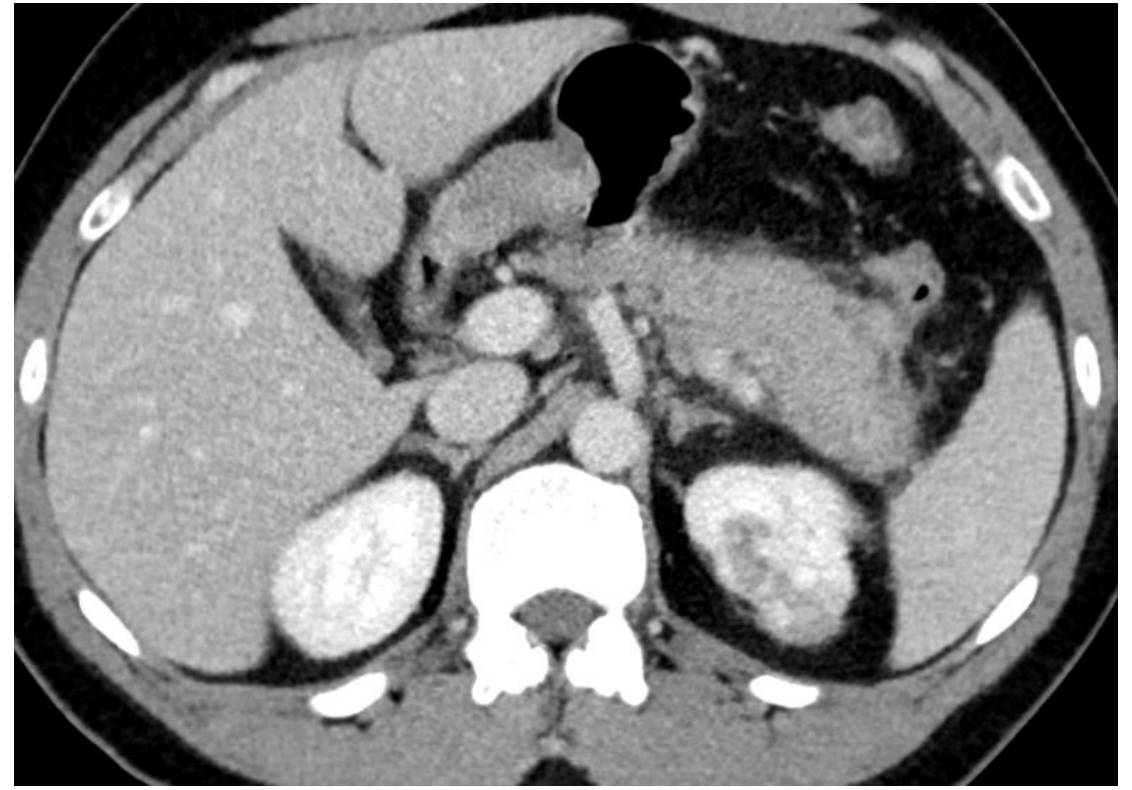
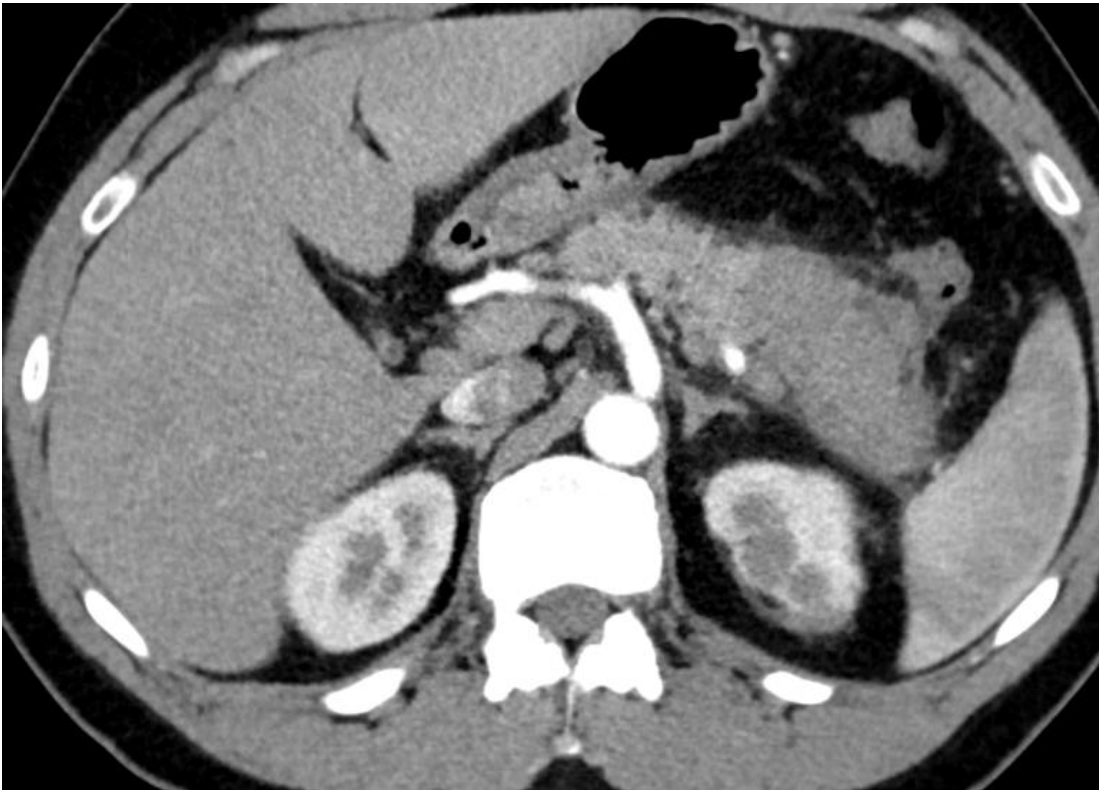
Pancreatitis autoinmune (PAI)

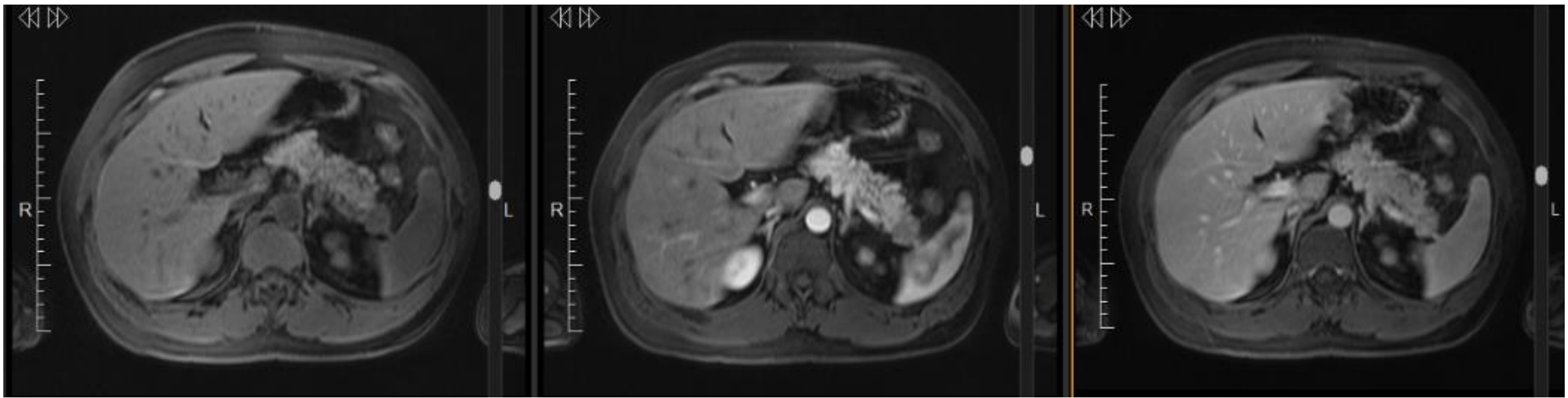
- En **ECOGRAFÍA** el área afectada se aprecia hipoecoica.



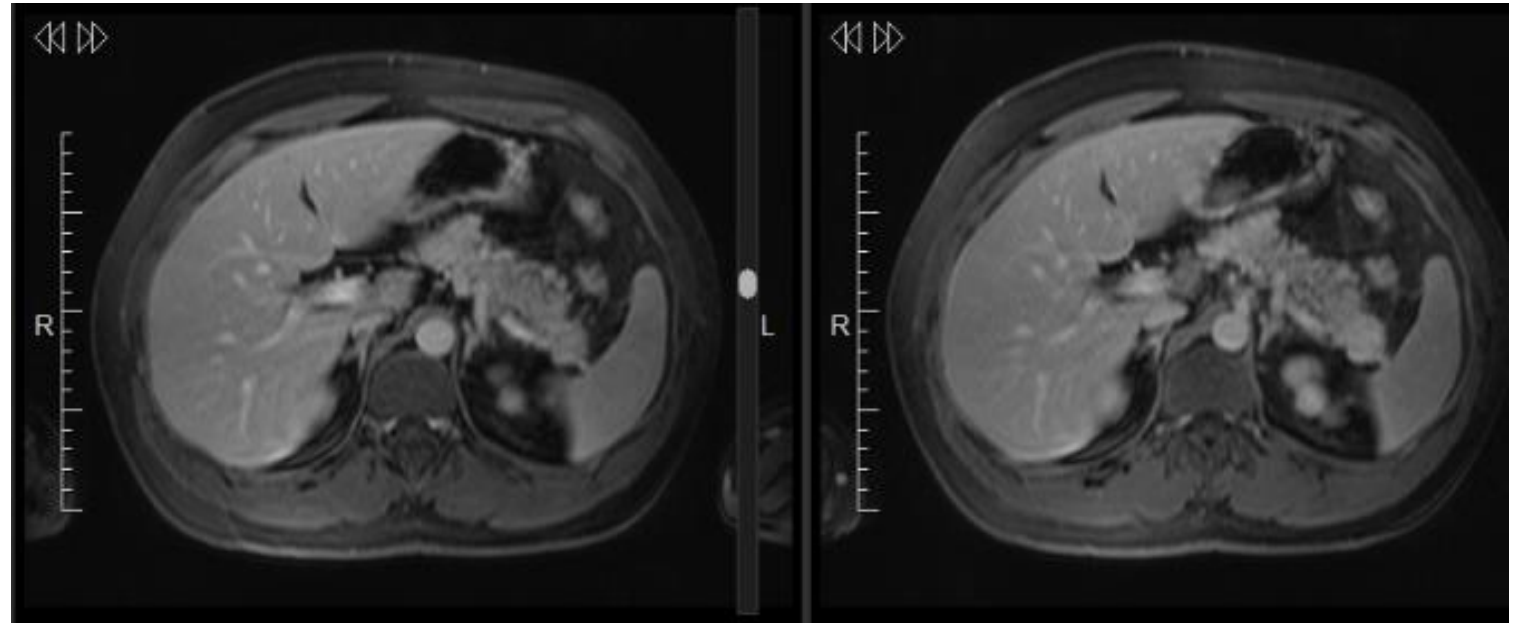
Pancreatitis autoinmune (PAI)

- En **TC** se aprecia como un área hipoatenuada. En el estudio dinámico tras contraste un patrón de realce tardío como corresponde a la fibrosis parenquimatosa (hipoatenuación en fase pancreática y realce durante la venosa).





En **RM** es discretamente hiperintenso en secuencias T2 e hipointenso en secuencias T1 en relación al parénquima pancreático no afecto o al hígado. El patrón de realce tardío también se puede observar mediante esta técnica de imagen.



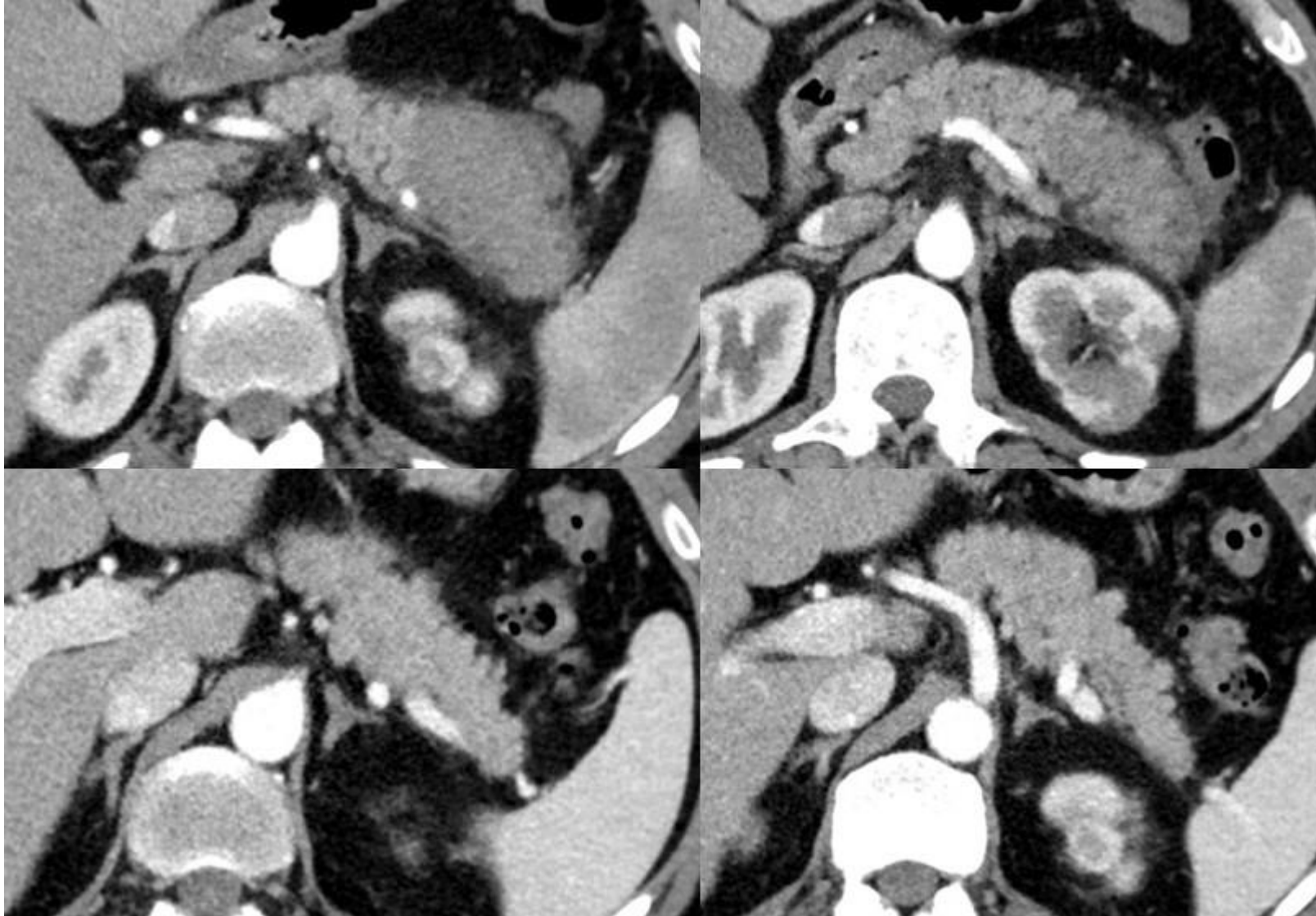
Un hallazgo específico, que no se ha descrito en ninguna otra alteración pancreática, es la presencia de **un anillo o halo de baja atenuación/hipointensidad T1 rodeando el páncreas (hipocaptante tras CIV)**. Este hallazgo representa una colección fluida o flemonosa, o fibrosis y se observado en el 12%-48% de los pacientes en TC y entre el 18% y 47% en RM.



Diagnóstico diferencial

	PAI	Cáncer de páncreas
TC	<p>Halo hipodenso peripancreático</p> <p>No se aprecia dilatación distal del conducto.</p> <p>A veces realce de la pared del conducto pancreático.</p> <p>Realce persistente en fases tardías.</p> <p>Patrón de realce homogéneo.</p>	<p>Halo no presente.</p> <p>Dilatación abrupta distal del conducto frecuente con atrofia parenquimatosa distal.</p> <p>No hay realce de la pared del conducto.</p> <p>No hay realce tardío.</p> <p>Patrón de realce en anillo.</p>
RM	<p>Cápsula (halo) peripancreático con baja señal en T1/T2.</p> <p>Estenosis del conducto en un segmento relativamente largo.</p> <p>El "signo del conducto penetrante" puede estar presente.</p> <p>Restricción en la difusión con valores bajos de ADC.</p>	<p>No hay cápsula (halo) peripancreático.</p> <p>Estenosis del conducto en un segmento más corto.</p> <p>El "signo del conducto penetrante" no está presente.</p> <p>Restricción en la difusión, pero los valores de ADC no son tan bajos como en la PAI.</p>
PET/ TC	<p>Consumo de FDG heterogéneo y difuso.</p> <p>Consumo aumentado de FDG en localizaciones afectas extrapancreáticas</p>	<p>Consumo de FDG nodular focal.</p> <p>No hay consumo de FDG extrapancreático (salvo en la enfermedad metastásica o adenopática secundaria)</p>

Evolución del paciente tras tratamiento con corticoides



TC previo a la instauración de tratamiento con corticoides, las lesiones renales corresponden con nefritis tubulointersticial secundaria a ER-IgG4.

TC posterior a la instauración de tratamiento con corticoides, resolución de la pancreatitis focal en la cola pancreática.

Enfermedad relacionada con la IgG4 (ER-IgG4)

- En nuestro caso la clave para la sospecha diagnóstica fue el antecedente de fibrosis retroperitoneal, el aspecto tumefactivo de la cola pancreática con leve halo hipodenso periférico y la coexistencia de lesiones renales que en el contexto de la ER-IgG4 corresponden con pancreatitis autoinmune y nefritis tubulointersticial respectivamente.
- No se precisa de confirmación histológica para instaurar el tratamiento con corticoides si el paciente presenta niveles séricos elevados de IgG4 como en este caso.
- Para saber más os recomendamos el artículo del Radiographics: “**IgG4-related Disease from Head to Toe**”. Disponible en abierto en <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.357150066>