

Asociación de la Pancreatitis Autoinmune en Relación con la Elevación Sérica de la IgG4 y sus Hallazgos Imagenológicos

Autores: Lanfranchi Lucio , Marangoni Alberto.

Servicio de Diagnóstico por Imágenes - Sanatorio Allende
Córdoba, Argentina.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Contacto: luciolanfranchi@hotmail.com



Propósito

Realizar un análisis de la forma de presentación en las imágenes de la alteración pancreática secundaria a la enfermedad autoinmune por incremento de la IgG4 y de las lesiones concomitantes de otros órganos abdominales.

Introducción

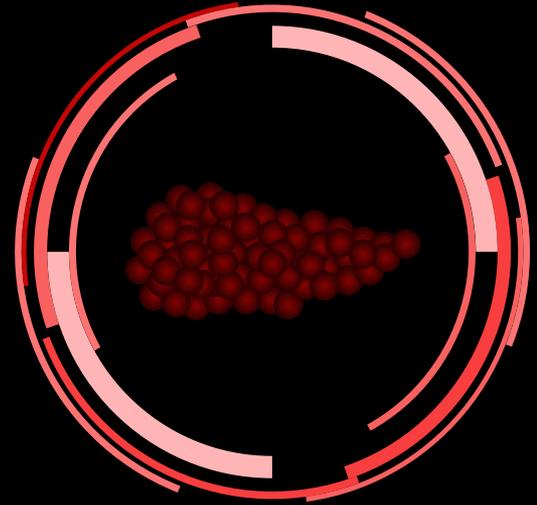
La enfermedad relacionada a IgG4 es una patología fibro-inflamatoria multiorgánica de origen desconocido, que puede simular trastornos malignos, infecciosos e inflamatorios.

En este trabajo se hace hincapié en la pancreatitis autoinmune relacionada a IgG4.

Si bien esta es una patología rara no es infrecuente y debe ser considerada, planteándose como diagnóstico diferencial de la patología cefálica pancreática o difusa de la glándula, ya que pareciera tener una incidencia cada vez más frecuente en los últimos años.

Material y Métodos

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo, en el que pudieron identificarse 10 pacientes con diagnóstico de pancreatitis autoinmune relacionada a IgG4 (concentración sérica de IgG4 >135 mg/dl), desde marzo de 2018 hasta marzo de 2023.



Material y Métodos

Criterios de Inclusión:

- Pacientes que hayan sido estudiados con Resonancia Magnética con contraste (Gadolinio) y/o Tomografía Computada Helicoidal con contraste iodado, como métodos de diagnóstico por imágenes, en base a los que se realizó una evaluación precisa de los hallazgos imagenológicos característicos en esta patología de los hallazgos en la Pancreatitis Autoinmune.
- Confirmación clínica y de laboratorio o por cirugía, en caso de haber sido realizada.
- Pacientes mayores de 18 años.

Criterios de Exclusión:

- Pacientes que presenten una concentración sérica de IGg4 menor a 135 mg/dl.
- Menores de 18 años.
- Sin datos de confirmación de los hallazgos tomográficos o de RM.

El trabajo de investigación fue aprobado por el Comité de Ética de la Institución.

Resultados

Se puede observar que dentro de la muestra, respecto a las variables demográficas, el 40% (n=4) de los integrantes fueron de sexo masculino y el 60% (n=6) de sexo femenino (figura n°1). La edad media fue de 44,4 años (figura n°2).

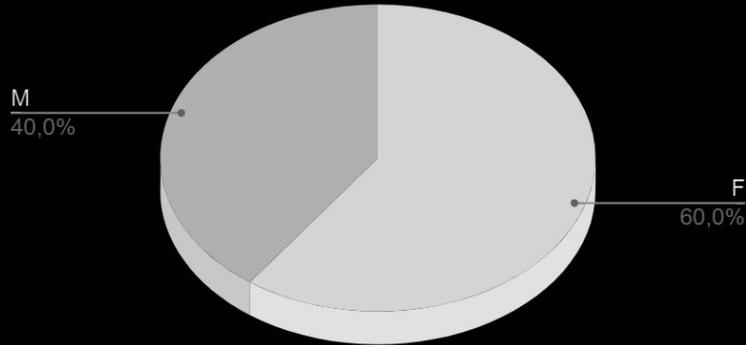


Figura N°1

Afección por décadas

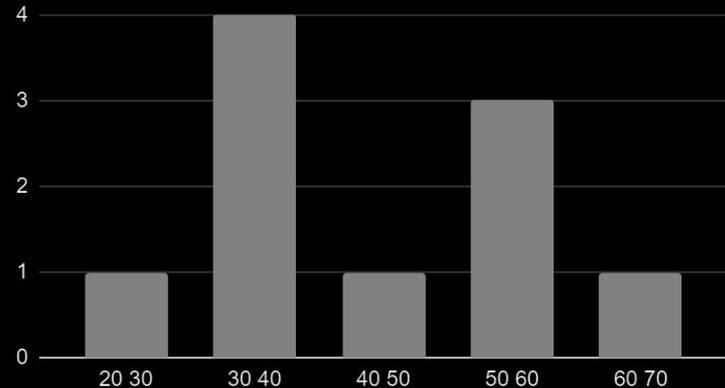


Figura N°2

Resultados



Como ya previamente fue mencionado, los pacientes incluidos en la muestra estudiada presentaron elevación sérica de IgG4 mayor a 135 mg/dl. La media constatada de IgG4 dentro de esta población fue de 324,7 mg/dl.



Los hallazgos en Resonancia Magnética con contraste (Gadolinio) y/o Tomografía Computada Helicoidal con contraste iodado guían hacia un diagnóstico más precoz y certero. Dentro de las imágenes realizadas a nuestros 10 pacientes, se destacan algunos hallazgos radiológicos.

Dentro de las **manifestaciones radiológicas multiorgánicas**, se constató (además de la afección pancreática) linfadenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia, aspecto hipoplásico de las glándulas suprarrenales, nefritis tubulointersticial, enfermedad orbitaria y afección de la vía biliar secundario al incremento del diámetro de la cabeza del páncreas.

Hallazgos Imagenológicos

La TCH permitió reconocer un aumento de tamaño difuso del páncreas, afectando con mayor prevalencia a la región cefálica y corporal, hipodenso, homogéneo, con bordes relativamente regulares (Figuras n° 3 y 4).



Figura N° 3. Angio-TC (MIP): Aumento Difuso del tamaño pancreático.



Figura N° 4. Angio-TC, Fase Arterial: Mismo pte. Páncreas homogéneo, con disminuida captación del contraste, tendencia a la hipo/isodensidad y aumento difuso del tamaño.

Hallazgos Imagenológicos

En RM, hallazgos de agrandamiento difuso de la glándula, denominado “*páncreas en salchicha*”, con hipo a isoseñal en las secuencias T1 y T2 (figuras n° 5 y 6). En la secuencia de Difusión presentaron hiperseñal y en el mapa de ADC una hiposeñal acentuada, que corresponde a una restricción al movimiento de los líquidos (figuras n° 7 y 8). Un borde similar a una cápsula, hipodenso/hipointenso tanto en TCH como en RM (señalado con flechas en las Figuras n° 6 y 9).

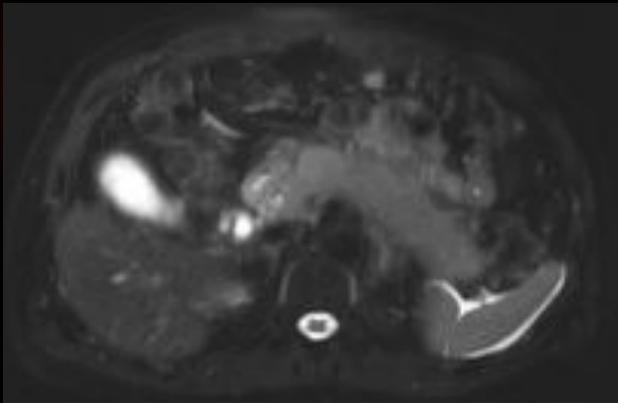


Figura N° 5 (T2 Fat-Sat): Páncreas aumentado de tamaño, con bordes regulares y homogéneo con tenue hiperseñal.

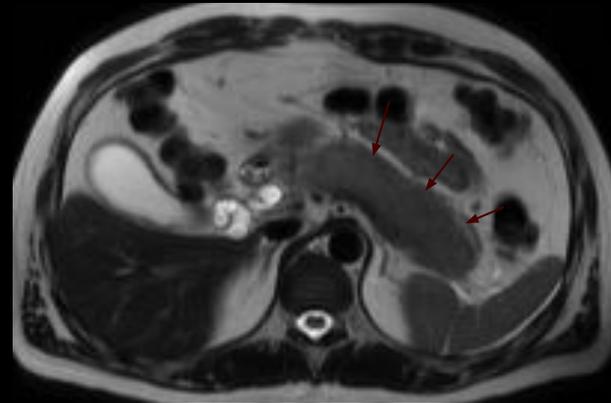


Figura N° 6 (T2): Mismo Pte. Halo de hiposeñal característico (Flechas).

Hallazgos Imagenológicos

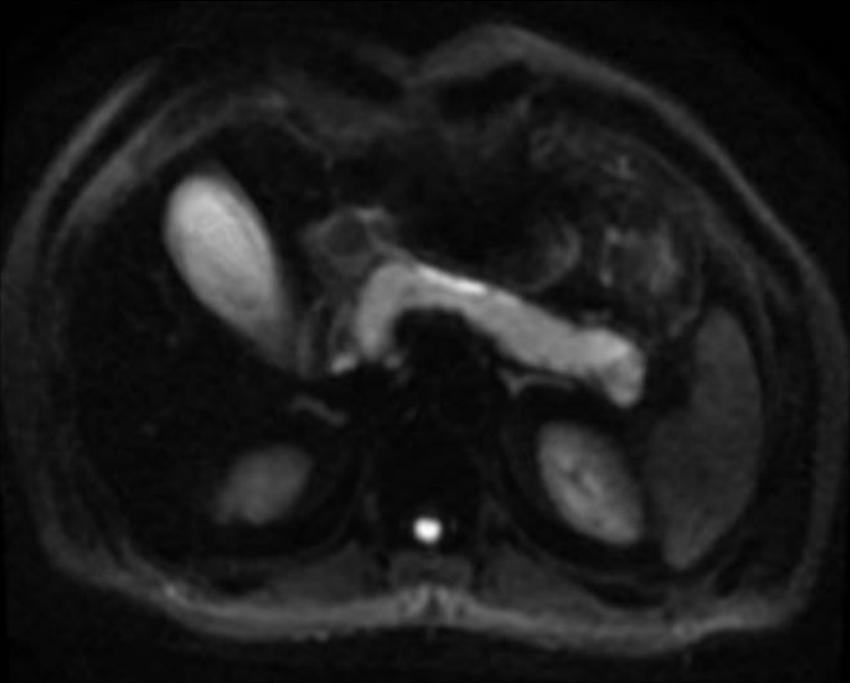


Figura N°7 (Difusión-DWI=b600): Hiperseñal difusa y homogénea.

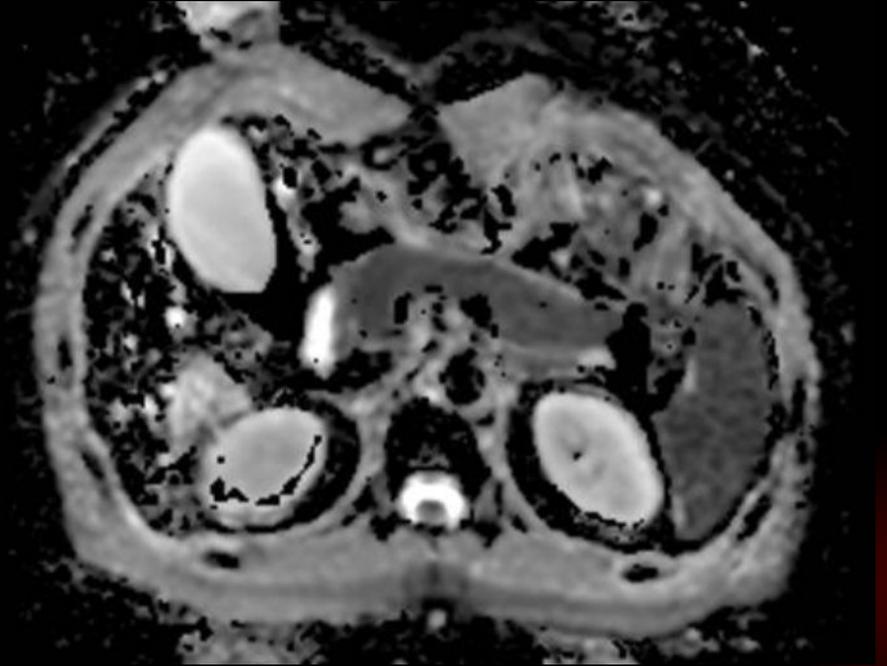
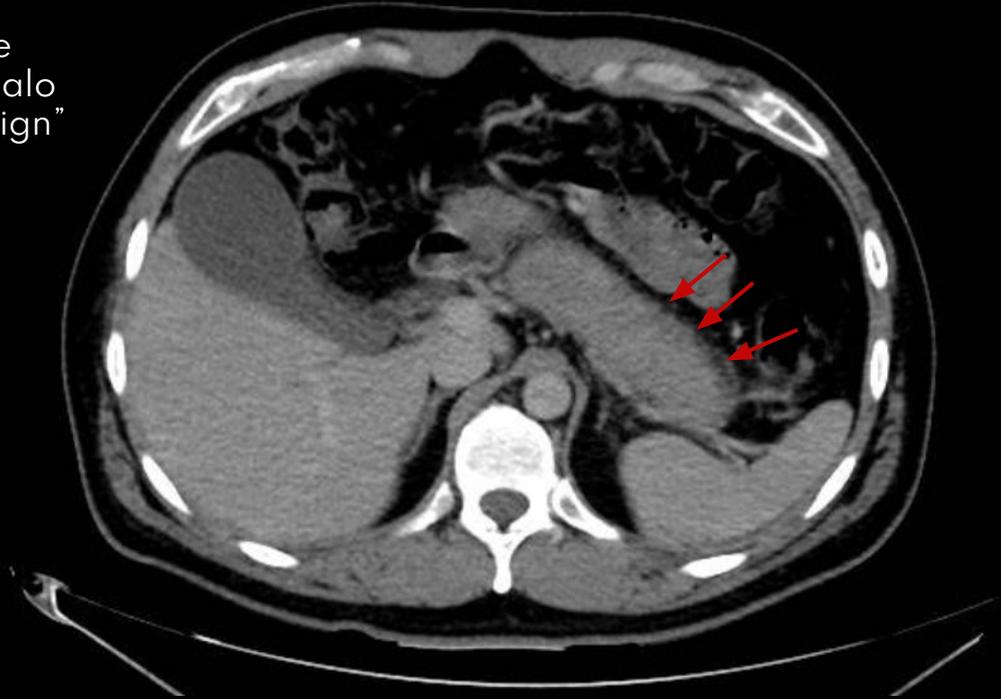


Figura N°8 (Mapa de ADC): Mismo Pte. Hiposeñal Difusa.

Hallazgos Imagenológicos

Figura N°9 TC con cte. en Fase Portal. Signo del Halo
“Capsule-like rim sign”
(Flechas).



Resultados

(Signos en Imágenes en Porcentajes en los 10 pacientes)

Hallazgos en RM

Agrandamiento parenquimatoso	60%
Estrechamiento del conducto pancreático principal	40%
Hipointensidad en T1	40%
Borde en forma de capsula ("capsule-like rim")	30%
Lesiones extrapancreaticas	60%

Hallazgos en TC

Agrandamiento parenquimatoso	50%
Estrechamiento del conducto pancreático principal	20%
Hipodensidad	30%
Borde en forma de capsula ("capsule-like rim")	20%
Lesiones extrapancreaticas	70%

Conclusión

Actualmente, la radiología tiene un papel muy importante en el diagnóstico de esta patología, permite evaluar con precisión los cambios morfológicos que sugieren el diagnóstico y que ayudarían a sospechar y diagnosticar la enfermedad, permitiendo además evaluar la respuesta al tratamiento.

Bibliografía

1. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic Pancreatitis Caused by an Autoimmune Abnormality. Proposal of the Concept of Autoimmune Pancreatitis. *Dig Dis Sci*. 1995;40(7):1561-8. doi:10.1007/BF02285209 - Pubmed
2. Sahani D, Kalva S, Farrell J et al. Autoimmune Pancreatitis: Imaging Features. *Radiology*. 2004;233(2):345-52. doi:10.1148/radiol.2332031436 - Pubmed
3. Finkelberg D, Sahani D, Deshpande V, Brugge W. Autoimmune Pancreatitis. *N Engl J Med*. 2006;355(25):2670-6. doi:10.1056/NEJMra061200 - Pubmed
4. Notohara K, Burgart L, Yadav D, Chari S, Smyrk T. Idiopathic Chronic Pancreatitis with Periductal Lymphoplasmacytic Infiltration: Clinicopathologic Features of 35 Cases. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(8):119-27. doi:10.1097/00000478-200308000-00009 - Pubmed
5. Irie H, Honda H, Baba S et al. Autoimmune Pancreatitis: CT and MR Characteristics. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;170(5):1323-7. doi:10.2214/ajr.170.5.9574610 - Pubmed
6. Takahashi N, Fletcher J, Hough D et al. Autoimmune Pancreatitis: Differentiation from Pancreatic Carcinoma and Normal Pancreas on the Basis of Enhancement Characteristics at Dual-Phase CT. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;193(2):479-84. doi:10.2214/AJR.08.1883 - Pubmed
7. Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K et al. Standard Steroid Treatment for Autoimmune Pancreatitis. *Gut*. 2009;58(11):1504-7. doi:10.1136/gut.2008.172908 - Pubmed
8. Otsuki M, Chung J, Okazaki K et al. Asian Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis: Consensus of the Japan-Korea Symposium on Autoimmune Pancreatitis. *J Gastroenterol*. 2008;43(6):403-8. doi:10.1007/s00535-008-2205-6 - Pubmed
9. Sutton R. Autoimmune Pancreatitis--Also a Western Disease. *Gut*. 2005;54(5):581-3. doi:10.1136/gut.2004.058438 - Pubmed
10. Takahashi N, Kawashima A, Fletcher J, Chari S. Renal Involvement in Patients with Autoimmune Pancreatitis: CT and MR Imaging Findings. *Radiology*. 2007;242(3):791-801. doi:10.1148/radiol.2423060003 - Pubmed
11. Nishimori I & Otsuki M. Autoimmune Pancreatitis and IgG4-Associated Sclerosing Cholangitis. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2009;23(1):11-23. doi:10.1016/j.bpg.2008.11.017 - Pubmed
12. Vlachou P, Khalili K, Jang H, Fischer S, Hirschfeld G, Kim T. IgG4-Related Sclerosing Disease: Autoimmune Pancreatitis and Extrapancreatic Manifestations. *Radiographics*. 2011;31(5):1379-402. doi:10.1148/rg.315105735 - Pubmed
13. Kamisawa T, Takuma K, Anjiki H et al. Differentiation of Autoimmune Pancreatitis from Pancreatic Cancer by Diffusion-Weighted MRI. *Am J Gastroenterol*. 2010;105(8):1870-5. doi:10.1038/ajg.2010.87 - Pubmed
14. Taniguchi T, Kobayashi H, Nishikawa K et al. Diffusion-Weighted Magnetic Resonance Imaging in Autoimmune Pancreatitis. *Jpn J Radiol*. 2009;27(3):138-42. doi:10.1007/s11604-008-0311-2 - Pubmed
15. Oki H, Hayashida Y, Oki H et al. DWI Findings of Autoimmune Pancreatitis: Comparison Between Symptomatic and Asymptomatic Patients. *J Magn Reson Imaging*. 2015;41(1):125-31. doi:10.1002/jmri.24508 - Pubmed
16. Madhusudhan K, Das P, Gunjan D, Srivastava D, Garg P. IgG4-Related Sclerosing Cholangitis: A Clinical and Imaging Review. *AJR Am J Roentgenol*. 2019;213(6):1221-31. doi:10.2214/AJR.19.21519 - Pubmed
17. Takahashi, Naoki. (2013) CT and MR Features of Autoimmune Pancreatitis. *The Pancreapedia: Exocrine Pancreas Knowledge Base*. doi:10.3998/panc.2013.15
18. Takahashi M, Fujinaga Y, Notohara K et al. Diagnostic Imaging Guide for Autoimmune Pancreatitis. *Jpn J Radiol*. 2020;38(7):591-612. doi:10.1007/s11604-020-00971-z - Pubmed
19. Dong Y, D'Onofrio M, Hocke M et al. Autoimmune Pancreatitis: Imaging Features. *Endosc Ultrasound*. 2018;7(3):196-203. doi:10.4103/eus.eus_23_17 - Pubmed
20. Nista EC, De Lucia SS, Manilla V, Schepis T, Pellegrino A, Ojetti V, Pignataro G, Zileri Dal Verme L, Franceschi F, Gasbarrini A, Candelli M. Autoimmune Pancreatitis: From Pathogenesis to Treatment. *Int J Mol Sci*. 2022 Oct 21;23(20):12667. doi: 10.3390/ijms232012667 - Pubmed
21. Chintanaboina J, Yang Z, Mathew A. Autoimmune Pancreatitis: A Diagnostic Challenge for the Clinician. *South Med J*. 2015 Sep;108(9):579-89. doi.org/10.14423/smj.0000000000000344
22. Ogawa, H., Takehara, Y. & Naganawa, S. Imaging diagnosis of autoimmune pancreatitis: computed tomography and magnetic resonance imaging. *J Med Ultrasonics* 48, 565–571 (2021). doi.org/10.1007/s10396-021-01145-8
23. Wang F, Peng Y, Xiao B. Diagnostic value of imaging examination in autoimmune pancreatitis. *World J Clin Cases*. 2022 Nov 26;10(33):12458-12461. doi: 10.12998/wjcc.v10.i33.12458. PMID: 36483806; PMCID: PMC9724528.
24. Okazaki, K., Kawa, S., Kamisawa, T. et al. Amendment of the Japanese consensus guidelines for autoimmune pancreatitis, 2020. *J Gastroenterol* 57, 225–245 (2022). <https://doi.org/10.1007/s00535-022-01857-9>
25. Caba O, Diéguez-Castillo C, Martínez-Galán J, González-Cebrián I, Jiménez-Luna C. Serum biomarkers for the differentiation of autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma. *World J Gastrointest Oncol*. 2023 Feb 15;15(2):268-275. doi: 10.4251/wjgo.v15.i2.268. PMID: 36908319; PMCID: PMC9994052.
26. Chen Y, Cai S, Dong L, Umehara H. Update on classification, diagnosis, and management of immunoglobulin G4-related disease. *Chin Med J (Engl)*. 2022 Jan 4;135(4):381-392. doi: 10.1097/CM9.0000000000001891. PMID: 34985023; PMCID: PMC8869566