



## P-008 - ENFERMEDAD ESCLEROSANTE ASOCIADA A IGG4 SIMULANDO UN COLANGIOCARCINOMA: DE LA DIFICULTAD DIAGNÓSTICA A LA CONFIRMACIÓN ANATOMOPATOLÓGICA

M. Jiménez Fuertes, M. Durán Poveda, G. Díaz García, D. Alías Jiménez, A. Moreno Posadas, C. Nevado García, J. González González y A. García Muñoz-Najar

Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad esclerosante asociada a IgG4 (IgG4-SRD) es una entidad recientemente definida caracterizada por una reacción inflamatoria rica en células plasmáticas ricas en IgG4. Es una enfermedad sistémica rara que afecta a múltiples órganos. Presentamos un caso atípico de enfermedad esclerosante asociada a IgG4 simulando un colangiocarcinoma intrahepático.

**Métodos:** Paciente hombre de 65 años que consultó por ictericia. Como antecedente presentaba exalcoholismo, y estaba diagnosticado de pancreatitis crónica alcohólica, motivo por el que seguía controles con medicina digestiva. Analíticamente presentaba elevación de transaminasas, y en la ecografía se evidenció una dilatación de la vía biliar intrahepática, especialmente en el lóbulo izquierdo, con área mal definida en la confluencia de ambos conductos. En el TAC existía una imagen nodular hepática mal definida de 2 cm, compatible con el diagnóstico radiológico de tumor de Klastkin, y en la RMN aparecía como una masa de 2 cm que producía un atrapamiento del conducto hepático izquierdo proximal, compatible con colangiocarcinoma. Con este diagnóstico se realizó hepatectomía izquierda y del segmento I sin incidencias.

**Resultados:** El resultado anatomopatológico reveló que la masa correspondía a agregados de células plasmáticas, con tejido fibroinflamatorio sin evidencia de malignidad, presentando las células positividad a IgG4, siendo compatible el diagnóstico con enfermedad esclerosante asociada a IgG4.

**Conclusiones:** La enfermedad esclerosante asociada a IgG4 generalmente afecta a personas de media a avanzada edad, fundamentalmente hombres. La forma más frecuente de presentación la constituye la pancreatitis autoinmune o esclerosante, aunque se ha descrito en el tracto hepatobiliar, las glándulas salivales, los ganglios linfáticos o la órbita, aunque cualquier órgano puede verse afectado. En los pacientes con colangitis esclerosante relacionada con la enfermedad IgG4, la afectación biliar se presenta como estenosis e irregularidades radiológicas con realce, siendo el lugar más frecuente el colédoco intrapancreático. Sin tratamiento, puede progresar a la cirrosis biliar. Es poco frecuente, como en el caso que hemos presentado, la presencia de estenosis hiliar asociada a masa, que simula un colangiocarcinoma, donde el diagnóstico diferencial entre ambos puede ser difícil. Una forma de presentación frecuente constituye la aparición de una ictericia obstructiva por estenosis de la vía biliar por una masa focal o por el agrandamiento difuso del

páncreas. El hallazgo radiológico más frecuente es el agrandamiento difuso del páncreas sin dilatación del conducto principal. El riñón y el retroperitoneo son localizaciones características de la afectación extrapancreática. La afectación renal consiste en pequeños nódulos múltiples bilaterales, y en el retroperitoneo la fibrosis que rodea a la aorta abdominal, a la vena cava inferior o a los uréteres. En la mayoría de los casos existe elevación de los niveles séricos de IgG4. Se ha descrito asociación de esta entidad con el desarrollo de linfomas y carcinomas. El tratamiento de elección generalmente lo constituyen los corticoides, aunque en ocasiones, como en el caso que hemos presentado, el diagnóstico puede resultar difícil, aunque debe evitarse la resección quirúrgica para llegar al diagnóstico.