



P-220 - COLANGITIS ESCLEROSANTE POR IGG4, UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

Silva Infantino, Marycarmen; Mato Ruíz, Raúl; Oms Bernad, Lluís

Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa.

Resumen

Introducción: La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (IgG4-RD) es una afección fibroinflamatoria inmunomediada que es capaz de afectar múltiples órganos. Las formas comunes de presentación incluyen pancreatitis autoinmune, colangitis esclerosante, sialoadenitis esclerosante, enfermedad orbitaria y fibrosis retroperitoneal

A propósito de un caso de colangitis esclerosante relacionada con IgG4 realizamos una revisión de la literatura.

Caso clínico: Mujer de 56 años, con hábito tabáquico y antecedentes patológicos de obesidad (IMC 35,3 Kg/m²), HTA, DM2, hipotiroidismo y bronquitis crónica. Ingresó en nuestro centro por ictericia obstructiva en junio 2022. La eco abdominal vio colelitiasis y dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. Se hizo colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) que evidenció estenosis de la vía biliar media, siendo la primera sospecha diagnóstica colangiocarcinoma vs. neoplasia pancreática, colocándose prótesis biliar y haciéndose citología con cepillado biliar que fue negativa. La TC abdominal subsiguiente informó de posible vesícula en porcelana y juntamente con una RM de páncreas se descartó la neoplasia pancreática. Una segunda CPRE permitió nueva biopsia por cepillado que también fue negativa para células malignas. Una Ecografía Endoscópica (USE) dirigida vio colelitiasis múltiples y un engrosamiento mural de todo el colédoco sin clara imagen de neoplasia, así como múltiples adenopatías en el hilio hepático, haciéndose PAAF de la adenopatía más grande negativa para células malignas. En el mismo procedimiento se hizo también CPRE apreciándose estenosis coledocal de 25 mm en tercio medio que fue dilatada, colocándose doble prótesis biliar y haciéndose citología que resultó nuevamente negativa para malignidad. En los análisis séricos la determinación de IgG fue alta pero el subtipo IgG4 fue normal en 2 determinaciones. Con el diagnóstico de estenosis coledocal de probable etiología inflamatoria en relación a patología litiásica se decidió realizar colecistectomía laparoscópica en julio 2022. Un primer análisis anatomopatológico informó de litiasis de gran tamaño que ocupa prácticamente toda la luz vesicular y varios cálculos más pequeños con signos de colecistitis aguda. Tras la intervención quirúrgica, se realizan 2 CPRE (en septiembre y noviembre 2022) para recambio de prótesis biliar, apreciándose en ambas la estenosis ya descrita y tomándose nuevas citologías que resultaron negativas. En vista de la falta de diagnóstico etiológico con múltiples citologías negativas se decidió realizar exploración de la vía biliar mediante colangioscopia (diciembre 2022) que mostró estenosis de la vía biliar extrahepática con extensión a nivel intrahepático con alteración del patrón mucoso

sugestivo de colangiocarcinoma tipo Klastkin IV. Biopsias negativas para malignidad, pero epitelio con cambios de probable origen reactivo, tejido de granulación e inflamación aguda. Inmunohistoquímica para IgG con aisladas células plasmáticas positivas. Con la sospecha diagnóstica de colangitis esclerosante por IgG4 se revisa nuevamente la pieza de colecistectomía hallando presencia de abundantes células linfoides IgG4 positivas y estableciéndose así el diagnóstico.

Discusión: El diagnóstico diferencial de la enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es amplio, depende del sitio específico de afectación y la presentación clínica. Es importante la sospecha clínica para poder llegar a un diagnóstico oportuno.