



P-229 - ENFERMEDAD POR IGG4, LA GRAN IMITADORA

Fernández Noël, Silvia; Chacon, Felipe; Otero, Blanca; García Picazo, Alberto; Gutierrez, Julia; Lorenzo, Sofia; Loinaz, Carmelo; Caso Maestro, Oscar

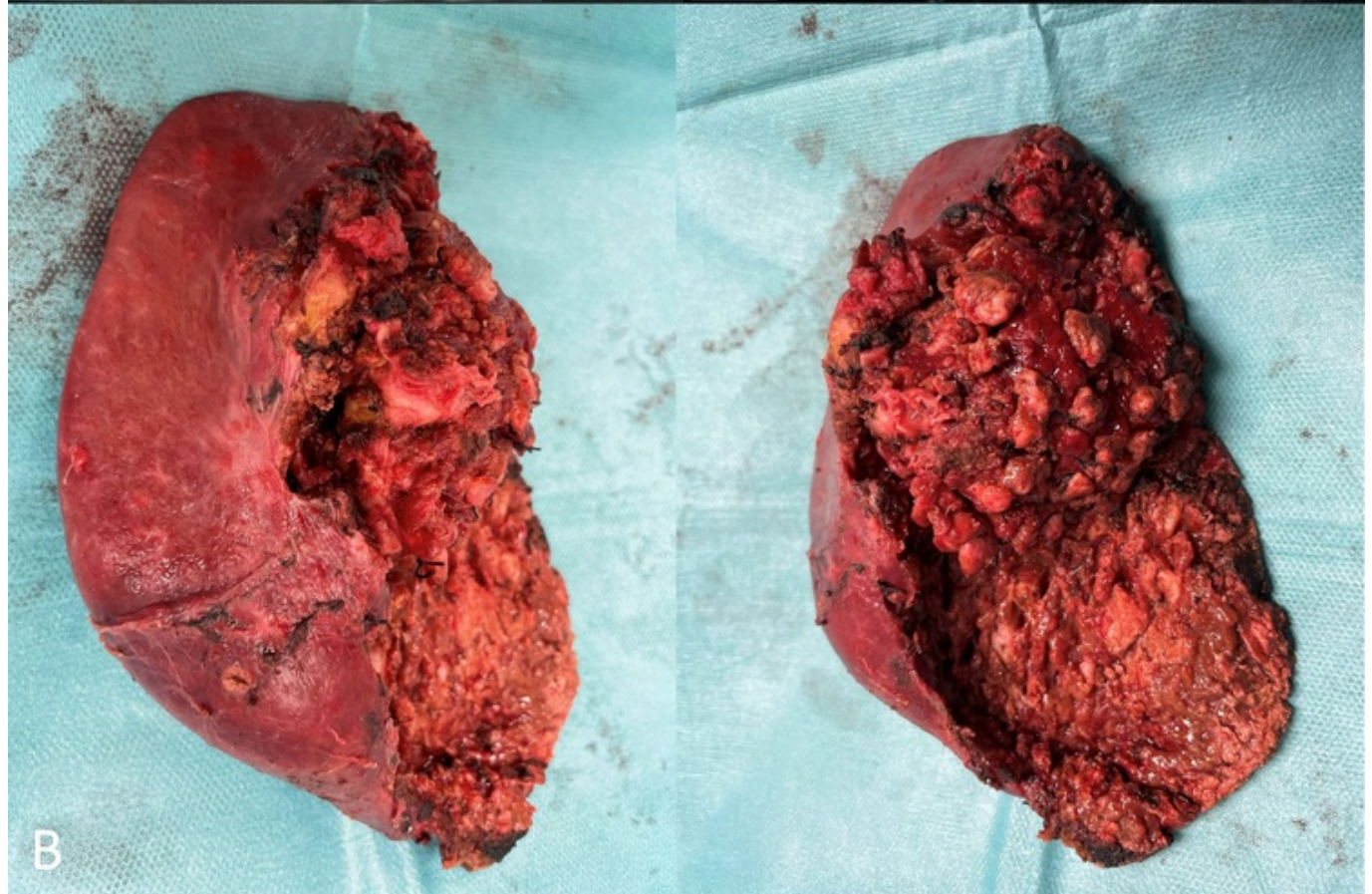
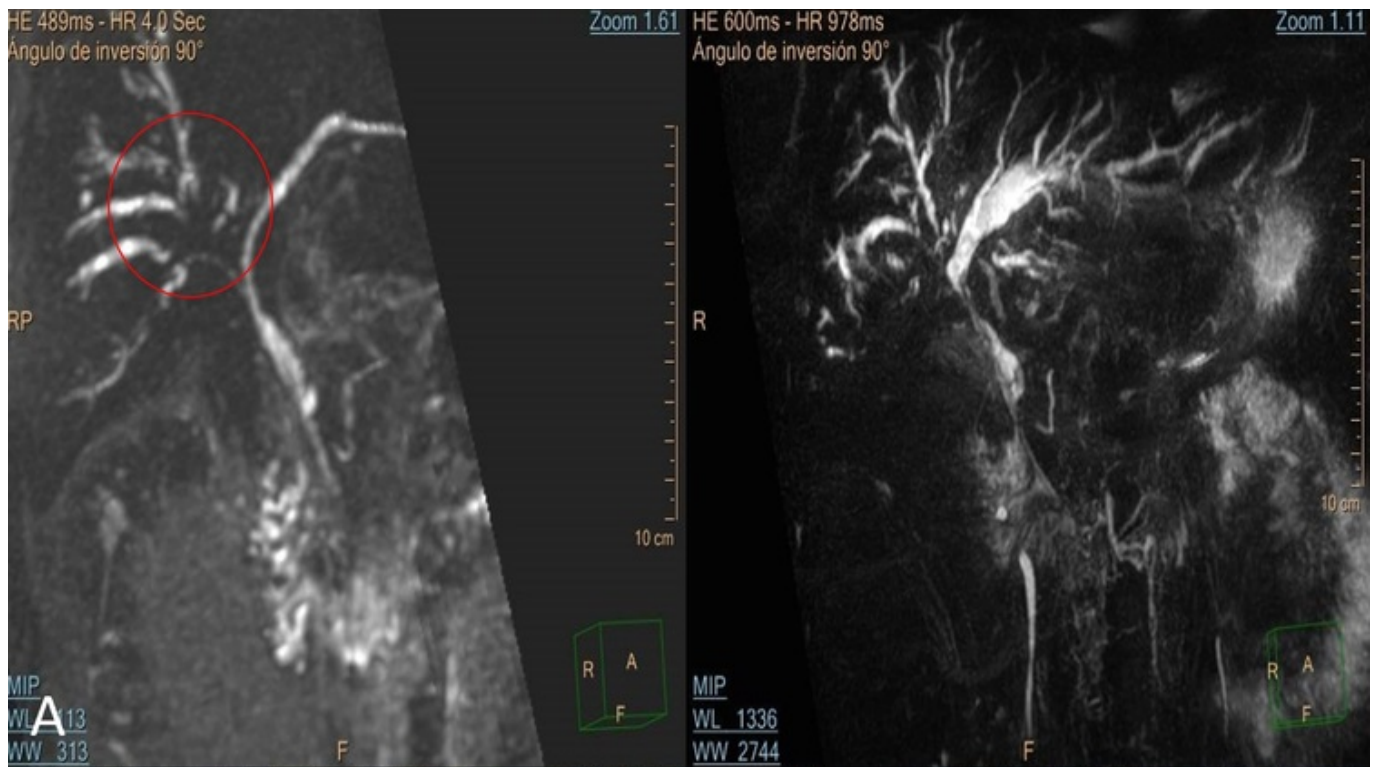
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: La enfermedad mediada por inmunoglobulina G4 (IgG4) es una afectación inflamatoria multisistémica. La afectación pancreática es la manifestación más común, seguida de cerca por la afectación biliar. Las manifestaciones pancreatobiliares a menudo se presentan como lesiones que pueden imitar enfermedades malignas suponiendo un auténtico desafío en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 37 años sometida a colecistectomía urgente por colecistitis aguda que a las semanas de la intervención debuta con un primer episodio de sepsis biliar. Una primera CPRE demostró la presencia de una estenosis benigna sugestiva de lesión iatrogénica de la vía biliar (LIVB), colocándose una prótesis biliar y realizando una citología que confirmó la ausencia de malignidad. La paciente posteriormente tuvo múltiples episodios de colangitis manejados con múltiples CPRE. Posteriormente, en una colangio-RM se describió un defecto a nivel de la confluencia biliar con amputación del conducto hepático derecho posterior sugerente de posible colangiocarcinoma perihiliar. En un TC se confirmó un aumento de densidad en la región perihiliar en relación con la sospecha de colangiocarcinoma con amputación de la vena porta derecha (VPD). Ante un nuevo episodio de sepsis biliar se realizó una segunda CRM en la que se evidenció una lesión en el lóbulo hepático derecho (LHD) de 3cm sugestiva de metástasis. Durante este episodio se realizó una nueva CPRE con colangioscopia en la que se observó una mucosa de aspecto neoformado a nivel de la confluencia biliar con biopsias compatibles con cambios fibroinflamatorios. En una tercera CRM se objetivó disminución de tamaño de la lesión hepática descrita. A los 10 meses del inicio de todo el proceso, la paciente es remitida a nuestro centro para valoración del caso. En sesión multidisciplinar se confirmó la existencia de una amputación de la confluencia biliar con un CHI permeable y disociación de ambos conductos hepáticos derechos en relación con un aumento de partes blandas perihiliar de posible origen inflamatorio con amputación de toda la VPD y aplanamiento del origen de la VPI permeable y una lesión hepática con captación anular que podría corresponder a un absceso. Ante los hallazgos y con la sospecha de LIVB se realiza una ECO-endoscopia con biopsias que nuevamente son negativas para malignidad y se decide tratamiento quirúrgico. Durante la cirugía se confirma la presencia de una masa inflamatoria perihiliar, por lo que se realiza una hepatectomía derecha liberando toda la reacción inflamatoria, colangiografía confirmó la permeabilidad del CHI y el hepático común y cierre de la coledocorrafia sobre un tubo en T de Kehr. La anatomía patológica demostró la presencia de una colangitis esclerosante con inflamación linfoplasmocitaria intensa y flebitis esclerosante con un componente de células plasmáticas IgG4 positivas de 31 céls/campo con una proporción IgG4/IgG = 25-30%,

compatible con: colangitis esclerosante por IgG4.



A. Colangio RM B. Hepatectomía derecha

Discusión: La colangitis por IgG4 tipo IV corresponde al 10% de los casos y afecta a la confluencia biliar, pudiendo imitar un colangiocarcinoma perihiliar u otras entidades clínicas como una LIVB, por lo que es importante realizar un diagnóstico diferencial preciso y cuidadoso.