



## P-315 - ENFERMEDAD ESCLEROSANTE RELACIONADA CON IG G4: CASO CLÍNICO DE AFECTACIÓN CÓLICA Y DE PARTES BLANDAS

C. Basés Valenzuela<sup>1</sup>, A. de Andrés Gómez<sup>1</sup>, J.F. Noguera Aguilar<sup>1</sup> y J.V. Roig Vila<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Consortio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>2</sup>Hospital 9 de Octubre, Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** Presentación de un caso clínico inusual que simula neoplasia colorectal. La enfermedad esclerosante relacionada con la Inmunoglobulina G4 (IgG4) es una entidad definida recientemente y caracterizada por una reacción inflamatoria, difusa u organizada a modo de neoformación; rica en células plasmáticas IgG4 positivas, y asociada a fibroesclerosis y flebitis obliterante. Afecta predominantemente a varones de edad media avanzada y manifiesta un título elevado de IgG4 en suero. El prototipo es la pancreatitis esclerosante, aunque otros sitios de afectación pueden ser vía biliar, glándulas salivares, órbita o nódulos linfáticos.

**Caso clínico:** Mujer de 46 años, con antecedente de laparotomía media por quiste anexial izquierdo, y clínica de alteración del ritmo deposicional. Exploración física: tumoración palpable en mesogastrio, móvil, de consistencia dura y sugestiva de neoformación. Pruebas complementarias: Colonoscopia: A 80 cm de margen anal, micropólipo que se extirpa (histopatología de mucosa ulcerada con tejido de granulación), sobre pliegue edematoso con mucosa de aspecto normal (colitis crónica inespecífica). Resto de mucosa de colon y recto normal. TC: engrosamiento de vertiente izquierda de la pared del colon transversal, junto con lesión de partes blandas nodular localizada anterior e inferiormente; susceptible de corresponder a posible proceso neoformativo intestinal, que por contigüidad en planos más inferiores y anteriores afecta a la musculatura de la pared abdominal. RM: masa (5,6 × 4,9 × 4,6 cm) de partes blandas y márgenes mal definidos paraumbilical izquierda, inmediatamente dorsal a la musculatura recta abdominal e inferior al colon transversal, sin plano de clivaje con un segmento de 8 cm de colon transversal cuyas paredes se muestran engrosadas. Segunda lesión nodular de 1,1 cm retroumbilical. No es posible distinguir si se trata de una tumoración de la vaina muscular o de un proceso colónico con infiltración por contigüidad y adenopatía/siembra retroumbilical. La paciente es intervenida quirúrgicamente objetivándose una neoplasia en colon transversal con invasión directa por contigüidad de pared abdominal anterior paraumbilical izquierda. Se practica una hemicolectomía derecha ampliada con resección combinada en bloque de parche de pared abdominal anterior de 5 cm de diámetro, que es corregido con prótesis composite. Con adecuada evolución es dada de alta y se encuentra en seguimiento actualmente por reumatología. Anatomía patológica: Tumor de 6,5 × 3,5 × 0 cm, exofítico e infiltrativo. Enfermedad esclerosante relacionada con IgG4, afectando a partes blandas y pared del colon, bordes respetados. Linfadenitis inespecífica en 24 adenopatías del mesocolon. Inmunohistoquímica: positividad frente a IgG4 en el infiltrado plasmocelular predominante. Las células plasmáticas marcan cadenas ligeras kappa y lambda. ALK negativo.

**Discusión:** Pese a que existen localizaciones habituales, cualquier órgano puede verse implicado en esta enfermedad. La afectación del colorrectal está descrita en muy pocos casos. Los hallazgos histológicos característicos son la infiltración linfoplasmocitaria, con formación de folículos linfoides, esclerosis y flebitis obliterante; y el estudio inmunohistoquímico se caracteriza por aumento de células IgG4+ en los tejidos afectados. El manejo terapéutico se lleva a cabo con corticoides y podría, raramente, asociarse de forma potencial al desarrollo de linfoma o carcinoma aunque la naturaleza y la patogénesis no se conocen aun completamente.