



## 186 - EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO EN LA COLANGIOPATÍA ESCLEROSANTE IGG4

B. Lapeña Muñoz, M. Pérez Millán, A. Abando Zurimendi, A. García Rodríguez, V. Escrich Iturbe, M. Fraile González y B. Sacristán Terroba

Hospital San Pedro, Logroño.

### Resumen

**Introducción:** La colangiopatía IgG4 es una colangitis esclerosante de etiología desconocida que afecta a los conductos biliares, y se suele presentar como ictericia obstructiva y dolor abdominal. Suele asociarse a pancreatitis autoinmune y forma parte de la enfermedad sistémica relacionada con IgG4. Se caracteriza por elevación de IgG4 en suero, infiltración de células plasmáticas IgG4+ y fibrosis intersticial en los conductos biliares y el tejido hepático produciendo estenosis biliar, y por la respuesta a corticoides e inmunosupresores. Es más frecuente en varones y la edad media es de 60 años.

**Objetivos y métodos:** Se describen los tres casos de colangiopatía esclerosante IgG4, diagnosticados en el Hospital San Pedro de Logroño entre 2013 y 2018 y su respuesta al tratamiento con corticoides. Todos cumplían los criterios diagnósticos japoneses de 2012 para la colangitis esclerosante relacionada con IgG4.

**Resultados:** Los tres casos fueron varones, con una media de edad de 70 años, ingresaron por ictericia obstructiva, uno con antecedentes de colangitis de repetición y otro con pancreatitis aguda, que posteriormente fue diagnosticado de pancreatitis crónica e insuficiencia renal aguda relacionadas con la enfermedad por IgG4. En la colangiografía por CPRE/RM de dos de ellos se observó estenosis de colédoco distal, uno asociado a estenosis de vía intrahepática. El caso restante tenía estenosis en la confluencia de los hepáticos principales y dilatación de vía biliar intrahepática, con adenopatías hiliares. Las biopsias hepáticas, dos fueron sugestivas de hepatopatía por IgG4 (sin posibilidad de establecer el diagnóstico anatomopatológico con seguridad con los criterios actuales), con la mayoría de células plasmáticas del infiltrado portal intensamente inmunorreactivas a Ac. IgG4 en la inmunohistoquímica. La tercera mostró fibrosis de los espacios porta con infiltrado linfocitario. Tras el diagnóstico en todos se iniciaron corticoides. Al mes, dos presentaron remisión clínica y analítica con bilirrubina normal y disminución de IgG4. En un paciente dada la escasa mejoría analítica y el empeoramiento renal, a las dos semanas se inició azatioprina, con normalización de bilirrubina y función renal al mes. En los 3 casos se colocaron prótesis biliares plásticas, pudiendo retirarlas tras el tratamiento inmunosupresor.

**Conclusiones:** La colangiopatía IgG4 es una patología infrecuente en nuestro medio, a tener en cuenta en pacientes con ictericia obstructiva y estenosis de la vía biliar. Debemos diferenciarla de la

colangitis esclerosante primaria, ya que comparte síntomas y signos colangiográficos con la enfermedad por IgG4, pero presenta peor pronóstico a largo plazo. Es importante un diagnóstico precoz, dada la buena respuesta al tratamiento inmunosupresor y el buen pronóstico a largo plazo. A pesar de la buena respuesta, la recidiva clínica es común, por lo que el seguimiento de estos pacientes debe ser estrecho aun presentando una evolución favorable.