



P-238 - COLANGIOPATÍA IGG4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Gómez Facundo, Helena; Pueyo Periz, Eva; Ribas Montoliu, Ruth; Coronado, Daniel Rolando; Sala Ibáñez, Joan; Muhlenberg, Carlos Guillermo; Pérez, Javier; González Martínez, Sergio

Consorci Sanitari Integral-Hospital de l'Hospitalet, L'Hospitalet de Llobregat.

Resumen

Objetivos: La colangiopatía IgG4 es una entidad de etiología desconocida y poco frecuente en nuestro medio. Con un debut que ofrece un diagnóstico diferencial con otras entidades como la colangiopatía esclerosante primaria (CEP) o las neoplasias biliopancreáticas. Presentamos 3 casos diagnosticados a lo largo del 2017 en nuestro centro afectos de colangiopatía IgG4 y su posterior evolución tras instaurar el tratamiento adecuado. Además se establece el diagnóstico diferencial de esta entidad con la colangiopatía esclerosante primaria.

Métodos: Se analizan tres casos de colangiopatía IgG4 diagnosticados en el último año y se realiza una comparativa con la colangiopatía esclerosante primaria.

Resultados: Los tres casos fueron dos varones y una mujer con una edad media de 64 años. Todos ellos debutaron con ictericia indolora de una semana de evolución, con bilirrubinas séricas entre 100-200 mg/dl y un CA 19,9 hasta tres veces por encima del límite establecido. El TC como prueba de imagen inicial y la colangiografía posterior, mostraron un manguito de tejido con hipercaptación mural rodeando la vía biliar extrahepática con estenosis, ectasias e irregularidades a dicho nivel. En algunos casos también se vio afectada la vía biliar intrahepática. En páncreas se objetivó una alteración de la señal con ectasias irregulares y estenosis del conducto de Wirsung, así como un aspecto globuloso del mismo muy característico. El diagnóstico de la colangiopatía IgG4 se establece al cumplirse al menos dos de los siguientes criterios: IgG4 positiva; prueba de imagen compatible; afectación de otro órgano; biopsia ductal con más de 10 células IgG4 positivas; respuesta a corticoides. En nuestros tres pacientes la IgG4 fue positiva en dos de los casos y todos ellos presentaban prueba de imagen compatible y una mejoría clínica, analítica y radiológica evidente tras la administración de tratamiento con corticoides. El tratamiento estándar consiste en administración de metilprednisolona 40 mg cada 24 horas durante 5-7 días y posteriormente se establece pauta descendente según evolución. La CEP se diferencia de la colangiopatía IgG4 en que suele afectar pacientes más jóvenes los cuales, en la mayoría de casos, están afectos de una enfermedad inflamatoria intestinal. Las IgG4 no están elevadas y la imagen típica es la presencia estenosis y dilataciones arrosariadas a diferencia de la colangiopatía IgG4 donde las estenosis son segmentarias.

Conclusiones: La colangiopatía autoinmune es una entidad patológica poco frecuente que suele afectar a varones con una media de edad de 60 años. En ocasiones puede asociarse a pancreatitis autoinmune. La imagen radiológica característica, la buena respuesta a tratamiento corticoideo forman y la determinación sérica de los niveles de IgG4 permiten el diagnóstico diferencial con otras colangiopatías.