



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 anatomo-patológico 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 y presentando una

evolución favorable.