

IGG-4 ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΗ ΝΟΣΟΣ ΧΟΛΗΦΟΡΩΝ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ ΠΟΥ ΕΚΔΗΛΩΘΗΚΕ ΜΕ ΟΓΚΟΜΟΡΦΗ ΕΞΕΡΓΑΣΙΑ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ

Μανώλακα 1Χρυσάνθη, Παπαστεργίου 2Βασίλειος, Κολαινής 1Βασίλειος, Γόμπος 1Γεώργιος, Ψαρομπάς 1Ιωάννης, Ρούφας 1Νικόλαος, Παπαβασιλείου 1Κωνσταντίνος, Κούρτης 1Δημήτριος, Ισκά 1Παρασκευή, Μιχαλάκης 1Ιωάννης, Γόμπος 1Νικόλαος, Κοτέ 1Ιωάννης, Αρβανίτη 1Μαρία, Καλκαβούρης 1Νικόλαος, Φωτεινού 1Αγγελική, Καραταπάνης 1Στυλιανός

1Α' Παθολογική Κλινική, Γ.Ν. Ρόδου, 2Γαστρεντερολογική Κλινική, Θεραπευτήριο <Ευαγγελισμός> Αθηνών

Εισαγωγή

Η συνδεόμενη με IgG4 σκληρυντική χολαγγειίτιδα (IgG4-SC) αποτελεί μια στενωτική νόσο των χοληφόρων που προκαλείται από IgG4 λεμφοπλασματοκυτταρική διήθηση των ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων. Η οντότητα αυτή διαφέρει κλινικά από την πρωτοπαθή σκληρυντική χολαγγειίτιδα (PSC). Αποτελεί την ηπατική εκδήλωση των IgG4 σχετιζόμενων παθήσεων, μιας κατηγορίας ανοσολογικά επαγόμενων ινο-φλεγμονωδών παθήσεων. Η IgG4-SC είναι σπανία νόσος και προσβάλλει κυρίως άνδρες ηλικίας 60-70 ετών. Περισσότερο από το 70% των ασθενών αυτών εμφανίζουν και αυτόνομο παγκρεατίτιδα (AIP). Παρουσιάζουμε μια περίπτωση IgG4-SC η οποία είχε κύρια ως εκδήλωση ογκόμορφη βλάβη στην κεφαλή του παγκρέατος.

Παρουσίαση περιστατικού

Πρόκειται για άνδρα ηλικίας 67 ετών που εμφανίστηκε με εικόνα αποφρακτικού ίκτερου από μηνός και ογκόμορφης βλάβης στο πάγκρεας. Ο έλεγχος με MRI - MRCP ανέδειξε ογκόμορφη βλάβη στην κεφαλή του παγκρέατος 4.8 x 3.8 cm, με συνοδό διάταση του παγκρεατικού πόρου έως 7 mm. Επίσης, αναδείχθηκε στένωση στην ενδοπαγκρεατική μοίρα του χοληδόχου πόρου καθώς και έτερη στένωση στο ύψος του κοινού ηπατικού. Ο ασθενής παραπέμφθηκε σε χειρουργική κλινική για περαιτέρω διερεύνηση, στεροποίηση και πιθανή διενέργεια επέμβασης Whipple. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ενδοσκοπικό υπέρηχο με λήψη βιοψιών από το πάγκρεας, και σε ERCP με λήψη κυτταρολογικής και τοποθέτηση ενδοπρόθεσης στον χοληδόχο πόρο. Στο λοιπό έλεγχο διαπιστώθηκε αυξημένη τιμή IgG-4 ορού, ενώ η κυτταρολογική εξέταση ήταν αρνητική και η βιοψία παγκρέατος μη διαγνωστική. Με βάση τα δεδομένα αυτά τέθηκε η υπόνοια της IgG-4 σχετιζόμενης νόσου και έγινε έναρξη αγωγής με πρεδνιζολόνη. Λόγω της συνεχιζόμενης ανόδου της χολερυθρίνης έγινε επανάληψη τόσο του EUS και όσο της ERCP, δυο εβδομάδες από τις προηγούμενες εξετάσεις που έδειξε βελτίωση της εικόνας των χοληφόρων. Στον ασθενή διενεργήθηκε και PET-scan που έδειξε ευρήματα φλεγμονώδους αιτιολογίας στα χοληφόρα και την πύλη του ήπατος. Τεκμηριώθηκε έτσι η διάγνωση της IgG4-σχετιζόμενης σκληρυντικής χολαγγειϊτιδας-αυτοάνοσης παγκρεατίτιδας. Σταδιακά η χολερυθρίνη άρχισε να υποχωρεί και ο ασθενής εξήλθε με συνέχιση των κορτικοειδών. Έπειτα από δέκα-πέντε μήνες, ο ασθενής συνεχίζει να λαμβάνει στεροειδή σε δόση συντήρησης (πρεδνιζολόνη 5mg/ημέρα), τελεί σε άριστη κλινική κατάσταση και παρουσιάζει ομαλή ηπατική βιοχημεία, με σχεδόν πλήρη υποστροφή των ευρημάτων από τα χοληφόρα και το πάγκρεας.ν αρνητική για εναπόθεση σιδήρου στον εγκέφαλο. Ο ασθενής ευρίσκεται σε παρακολούθηση με τακτικό κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο.

Συμπεράσματα

Η IgG4-SC μολονότι αποτελεί σπανία νόσο πρέπει να υπάρχει στη διαφορική διάγνωση ασθενών με άτυπες στενωτικές εκδηλώσεις από τα χοληφόρα και/ή άτυπες αλλοιώσεις από το πάγκρεας.