

eP014 - ΛΕΜΦΟΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΤΙΚΗ ΧΟΛΑΓΓΕΙΪΤΙΔΑ ΚΑΙ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΤΙΔΑ ΣΤΑ ΠΛΑΙΣΙΑ IGG4-ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΗΣ ΝΟΣΟΥ: ΕΝΑ ΑΣΥΝΗΘΙΣΤΟ ΑΙΤΙΟ ΑΝΩΔΥΝΟΥ ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΟΥ ΙΚΤΕΡΟΥ

Ιωάννα-Μαρία Γρυπάρη,¹ Δήμητρα Μπαντούνα,² Ιωάννα Γιαννοπούλου,³ Ιωάννης Μαρούλης,⁴ Βασιλική Τζελέπη¹

¹ Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής Π.Γ.Ν. Πατρών ² Ιατρός, Παθολογοανατόμος ³ Εργαστήριο Μικροβιολογίας, Ορολογικό τμήμα, Π.Γ.Ν. Πατρών ⁴ Χειρουργική κλινική Π.Γ.Ν. Πατρών

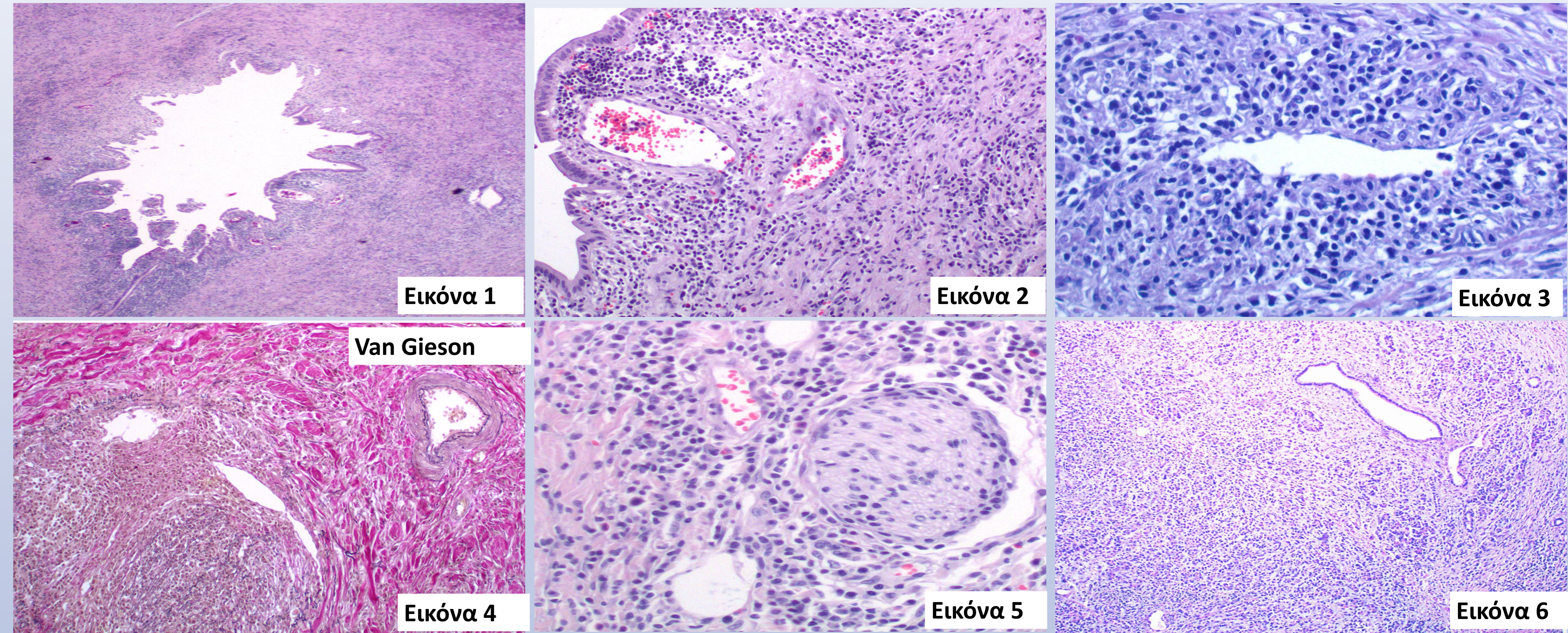
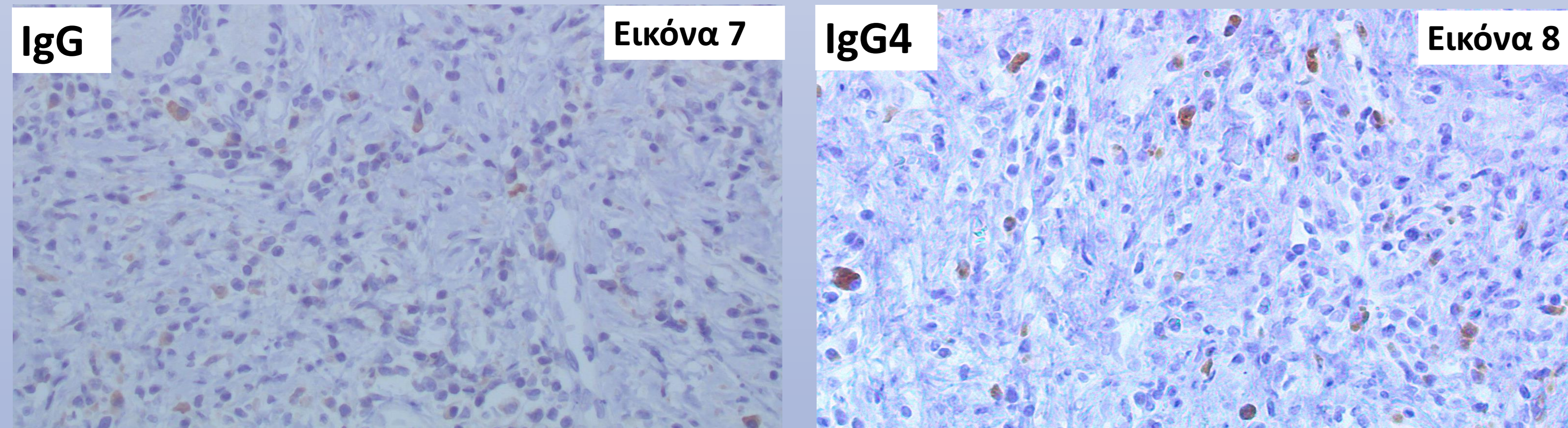
Βιβλιογραφία: Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol.* 2012;25(9):1181-1192. doi:10.1038/modpathol.2012.72

Εισαγωγή

Τα IgG4-σχετιζόμενα-νοσήματα αποτελούν πολυεστιακά, ινο-φλεγμονώδη νοσήματα που συχνά μιμούνται κλινικά κακοήθεια και περιλαμβάνουν, μεταξύ άλλων, την λεμφοπλασματοκυτταρική σκληρυντική χολαγγειίτιδα και την αυτοάνοση παγκρεατίτιδα τύπου 1. Τα νοσήματα αυτά χαρακτηρίζονται από σαφή ιστολογικά ευρήματα, αυξημένα (συνήθως) επίπεδα IgG4 στον ορό και (συνικά) ανοσοϊστοχημικά επιβεβαιωμένη αύξηση IgG4-πλασματοκυττάρων στον ιστό.

Σκοπός & Μέθοδοι

Παρουσιάζεται μια σπάνια περίπτωση IgG4-σχετιζόμενης λεμφοπλασματοκυτταρικής σκληρυντικής χολαγγειίτιδας και αυτοάνοσης παγκρεατίτιδας τύπου 1. Ο ασθενής, άντρας 73 ετών, προσήλθε με ανώδυνο αποφρακτικό ίκτερο, ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό και απεικονιστικά ευρήματα απόφραξης χοληδόχου πόρου συμβατά με κακοήθεια. Υπεβλήθη σε επέμβαση παγκρεατοδωδεκαδακτυλεκτομής κατά Whipple.



Ιστολογικά, ο χοληδόχος πόρος εμφανίζει πάχυνση του τοιχώματος με στροβιλοειδή ίνωση, και διατοιχωματική λεμφοπλασματοκυτταρική διήθηση, χωρίς επιθηλιακή προσβολή (εικόνα 1&2). Η φλεγμονή και η ίνωση επεκτείνονται στον περιβάλλοντα λιπώδη ιστό, με συνοδό προσβολή του τοιχώματος φλεβιδίων και σύμπτωση του αυλού τους (αποφρακτική φλεβίτιδα) (εικόνα 3&4) καθώς και πέριξ των νεύρων (εικόνα 5). Οι αλλοιώσεις αυτές παρατηρούνται και στον κυστικό και τον κοινό ηπατικό πόρο. Όμοια ιστολογική εικόνα παρατηρείται επίσης στο παγκρεατικό παρέγχυμα και πέριξ του παγκρεατικού πόρου με συνοδό λοβιακή ατροφία (εικόνα 6). Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έδειξε αυξημένο αριθμό IgG4 κυττάρων κατά θέσεις (εικόνες 7 & 8). Ο ορολογικός έλεγχος ανέδειξε αυξημένο λόγο IgG4/IgG στον ορό του ασθενούς (52%) που επιβεβαίωσε τη διάγνωση.

Τα ανωτέρω ιστολογικά, ανοσοϊστοχημικά και ορολογικά ευρήματα είναι συμβατά με IgG4-σχετιζόμενη-νόσο.

Συμπέρασμα

Η λεμφοπλασματοκυτταρική σκληρυντική χολαγγειίτιδα και η αυτοάνοση παγκρεατίτιδα τύπου 1, (IgG4-σχετιζόμενη-νόσος) πρέπει να περιλαμβάνονται στη διαφορική διάγνωση στένωσης χοληδόχου πόρου και να διακρίνονται από κακοήθεια.