



N°304

PSEUDOTUMOR HEPÁTICO POR AUMENTO DE IG4, ULTRASONOGRAFIA, TOMOGRAFIA Y RESONANCIA. PRESENTACION DE UN CASO.

INTEGRANTES:

DRA FRETES, RUTH
ANALIA

DRA SOSA, MARIELA
ALEJANDRA

DR. GONZALEZ, RUBEN
ROBERTO.

www.hacfsa.gob.ar



Av. Néstor Kirchner y Av. Pantaleón Gómez (0370) 4436441/442

Paciente de 45 años que consulta por pérdida de peso de 50 kg, anorexia, astenia adinamia, sensación de cuerpo caliente de predominio vespertino acompañada de sudoración profusa, distensión abdominal y cambios en el ritmo evacuatorio.

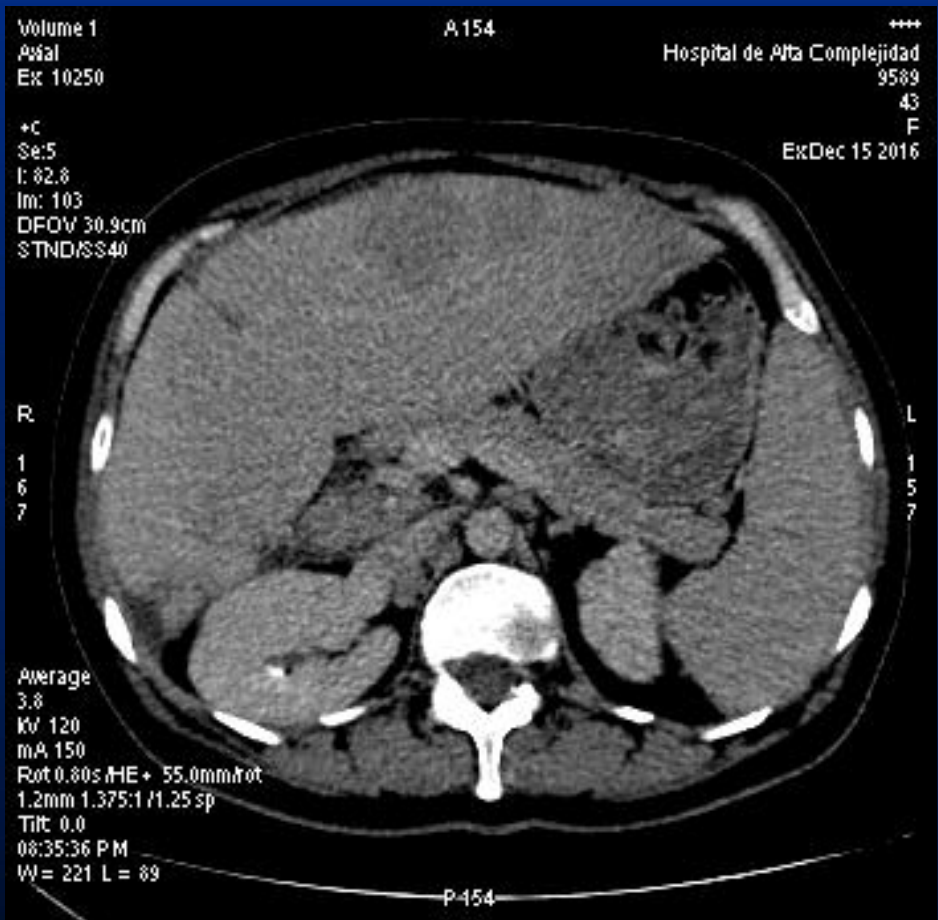
Al examen físico se palpa masa expansiva del lóbulo derecho del hígado. Analíticamente presentaba hematocrito 22 hemoglobina 5.7, glóbulos blancos 18.681, PCR 149 y VSG 150. Serologías negativas.

HALLAZGO IMAGENOLOGICO:

- El primer estudio de imagen fue una ecografía en la que se apreciaba hepatomegalia de parénquima heterogéneo, con múltiples lesiones focales de aspecto sólido, ecogénicas, siendo la de mayor diámetro 5.5 cm, por lo que se decidió completar el estudio mediante una tomografía.



- En la tomografía abdominal con contraste oral y endovenoso se observó hígado heterogéneo con múltiples imágenes hipodensas con densidad de partes blandas.
- Dadas las características en ambos estudios imagenológicos, se sugiere descartar secundarismo.



FSE-XL
Sagittal
Ex 583

S 129

HAC Pte

Se:10

Ps:11.88

Fr:19.31

TE:00.46

4.0 sp

4.0

FC:44 41.7MHz

BodyArray_34/FL:p+

04:46

3.0mm /4.0 sp

288x224x0.00 NEX

FCMED/TF/RT

W= 600 L= 306

Ex.J

183

HAC Pte J D

Ex.JUL0

P 103

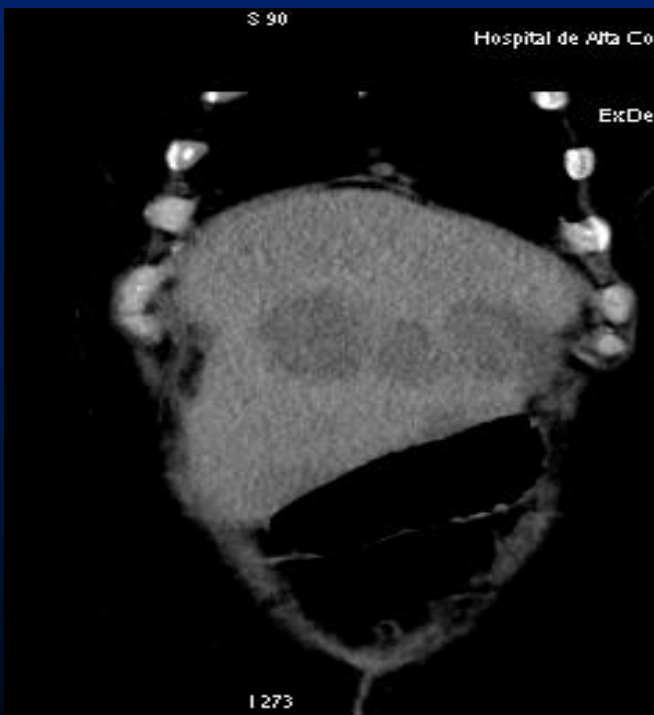
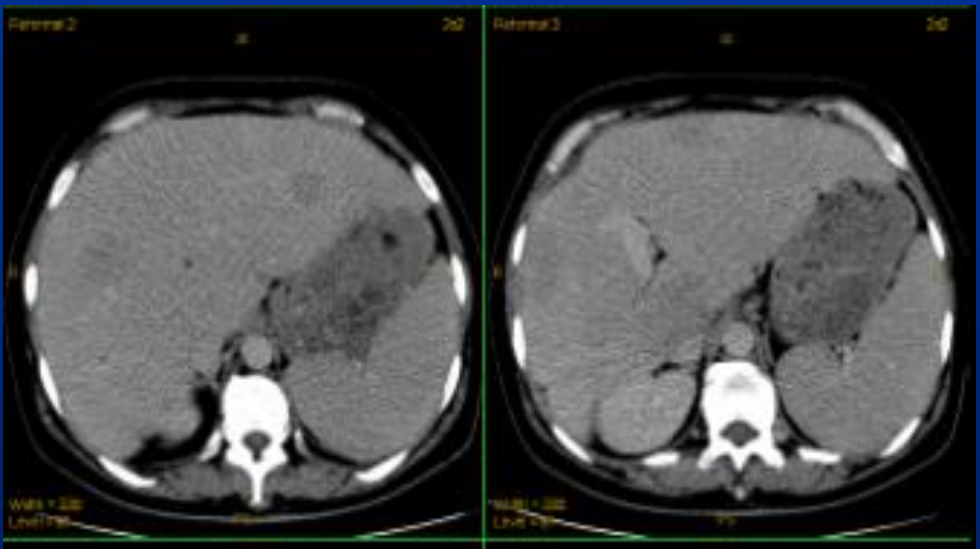
- En RMN se observó tumoración heterogénea de contornos lobulados, hipointensa en secuencia ponderada para T1 y T2 con imágenes lineales que se proyectan hacia el centro, e hiperintensa en secuencia de saturación grasa (STIR).

- Posteriormente se realizó:

PAAF BAJO CONTROL ECOGRAFICO:
negativo, citología vinculable a proceso inflamatorio-reactivo.

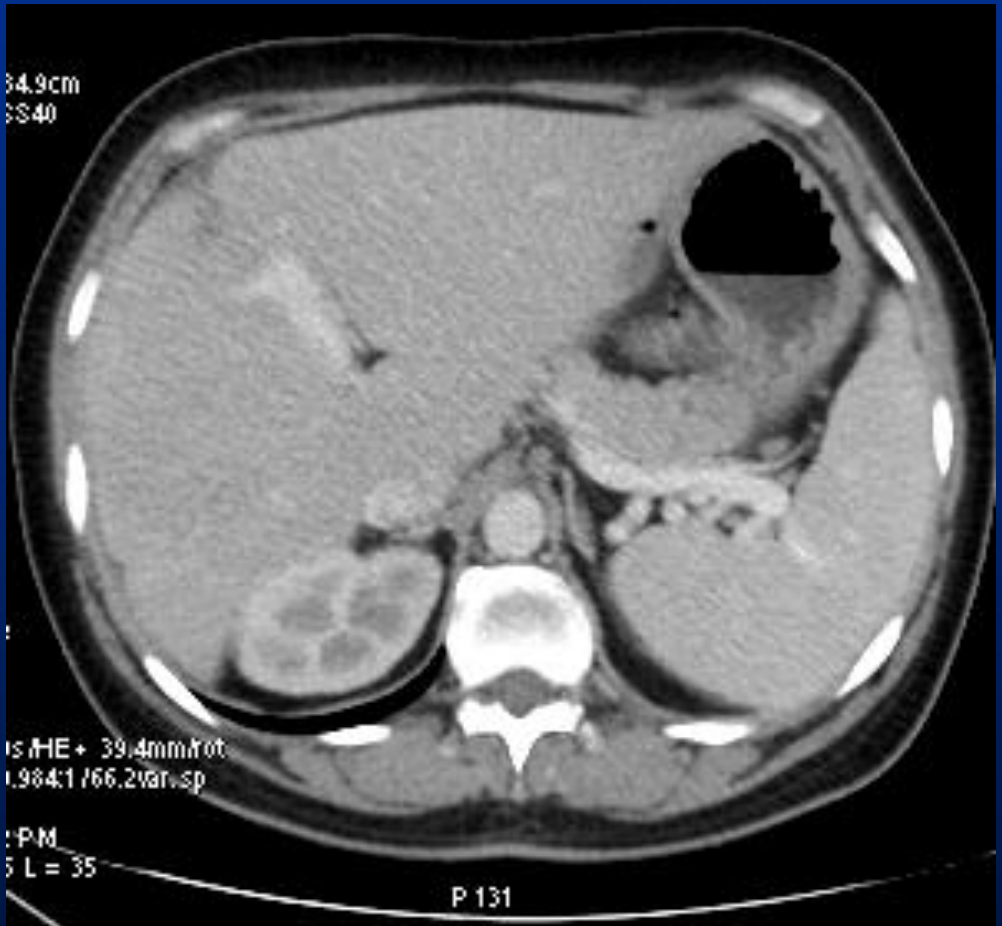
VEDA y VCC: como dato positivo solo úlcera gástrica.

8 meses después la paciente regresa por presentar desmejoría clínica por lo que se le realiza nueva tomografía en donde se visualizan aumento en número de las lesiones hepáticas.



- Por consiguiente se decidió realizar punción biopsia hepática donde se obtuvo parénquima con denso infiltrado inflamatorio a predominio polimorfonuclear.
- Se solicita serologías virales; perfil inmunológico, citometria de flujo de nódulos hepáticos y dosaje de IgG4 sérica.
- Los resultados positivos fueron: FAN de 1/160 patrón moteado fino, ANCA P positivo patrón perinuclear, MPO +++.
- Proteinograma electroforético que informó: proteínas totales: 8.99g%; gammaglobulina de 3.98 g% para un valor normal de hasta 1.66 g%; IgG de 4123 mg/dl para un valor normal de hasta 1500 mg/dl.
- Por estos valores se solicitó dosaje de cada una de las subclases de IgG, obteniéndose Subclase 4= 6.340 g/l para un valor normal de 2.01 g/l.

- Tras el resultado se instauro tratamiento logrando la total desaparición de las lesiones en tomografía de control 3 meses después.



DISCUSION

El pseudotumor inflamatorio es una patología infrecuente en el hígado. Puede desarrollarse también en pulmón, bazo o páncreas. La incidencia en piezas hepáticas resecadas es del 0'7%². Suele presentarse en la tercera o cuarta décadas de la vida, con dolor abdominal, fiebre, pérdida de peso e ictericia como síntomas principales.

La inmunoglobulina G4 constituye menos del 5% de las IgG total en personas sanas, siendo las menos abundantes de las subclases.

La enfermedad relacionada con la IgG4 suele afectar a varones, generalmente mayores de 50 años, con una relación varón/mujer de 3,7- 5,7: 1. Se caracteriza por fibrosis inflamatoria acompañada o no de concentraciones séricas de inmunoglobulinas elevadas.

La principal manifestación consiste en un edema pseudotumoral focal o difuso de un órgano. El inicio suele ser subagudo, generalmente no asociado a síntomas constitucionales.

El diagnóstico de la ER IgG 4 se basa en tres pilares: el clínico-radiológico, representado por la presencia de edema o formación de masa asociado a uno o más órganos; el serológico referido a la elevación sérica de IgG 4 con valores mayores o iguales a 135 mg/dl y el histológico, basado en la presencia de fibrosis estoriforme, infiltración tisular linfoplasmocitaria o la presencia de más de 10 plasmocitos de IgG4 (+) por campo mayor con una razón IgG4/IgG > al 40%.

El diagnóstico definitivo se consigue con los 3 criterios presentes, el diagnóstico probable con el clínico-radiológico más el histológico, el diagnóstico posible con el clínico-radiológico más el serológico.

CONCLUSION:

- Dada la rareza del pseudotumor inflamatorio hepático, la forma de presentación clínica y los estudios por imágenes hace difícil diferenciar de tumores malignos, no pudiendo realizar un diagnóstico de certeza sin la histopatología.

BIBLIOGRAFIA:

- 1-Zen Y, Fujii T, Sato Y, Masuda S, Nakanuma Y. Pathological classification of hepatic inflammatory pseudotumor with respect to IgG4-related disease. Mod Pathol 2007; 20: 884-894.
- 2-Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Mod Pathol 2012; 25: 1181-1192.
- 3-Onieva-González FG, Galeano-Díaz F, Matito-Díaz MJ, López-Guerra D, Fernández-Pérez J, Blanco-Fernández G. Pseudotumor inflamatorio hepático. Importancia de la anatomía patológica intraoperatoria