

When does a chocolate cyst turn out to be an immunoglobulin G4-dependent inflammatory tumor?

Kiedy torbiel czekoladowa okazuje się guzem zapalnym zależnym od immunoglobuliny G4?

Katarzyna Życińska¹, Anna Pasierb¹, Anna Wasążnik-Jędras², Artur Jakimiuk³

¹Department of Rheumatology, Connective Tissue Diseases and Rare Diseases, National Medical Institute of the Ministry of Interior and Administration in Warsaw, Poland

²Department of Pathomorphology, National Medical Institute of the Ministry of Interior and Administration in Warsaw, Poland

³Department of Gynecology, Gynaecological Oncology and Reproduction, National Medical Institute of the Ministry of Interior and Administration in Warsaw, Poland

¹Klinika Reumatologii, Chorób Tkanki Łącznej i Chorób Rzadkich, Państwowy Instytut Medyczny MSWiA w Warszawie, Polska

²Zakład Patomorfologii, Państwowy Instytut Medyczny MSWiA w Warszawie, Polska

³Klinika Ginekologii, Ginekologii Onkologicznej i Rozrodczości, Państwowy Instytut Medyczny MSWiA w Warszawie, Polska

Key words: retroperitoneal fibrosis, IgG4-dependent disease

Słowa kluczowe: włóknienie zaotrzewnowe, choroba IgG4-zależna

Introduction: The IgG4-dependent disease is an immunologically dependent vasculitis accompanied by fibro-inflammatory changes that may occur in any organ, leading to impairment of their function. The retroperitoneal space and adjacent organs are often involved, so it can be confused with cancer, infection, endometriosis or other autoimmune diseases. Histopathological examination is the gold standard for diagnosis and further therapeutic procedures.

Case description: We present the case of a 39-year-old woman whose path to diagnosis was difficult and long (19-year diagnostic odyssey). Since 2005, abdominal pain, infertility, long-term hormonal stimulation up to 8 *in vitro* procedures. Abdominal pain has been worsening for 2 years – interstitial cystitis and obstructive uropathy requiring left-sided nephrostomy were diagnosed. In 2023, TLH procedure with fallopian tubes due to suspicion of extremely advanced endometriosis (private center) – histopathological examination: fibrosis, hyalinization, inflammatory infiltrate without signs of endometriosis. Reoperated in 2024 (PIM MSWiA) due to a massive pelvic tumor infiltrating the urinary bladder, rheumatological consultation, immunohistochemical examination: intense IgG4+ cells accounted for 90% of the cells expressing IgG. Laboratory tests showed an increased IgG4 concentration of 148.3 mg/dl. IgG4-related vasculitis was diagnosed, and the treatment included GCS and RTX.

Conclusions: Retroperitoneal fibrosis (WZ) is a rare disease characterized by autoinflammation and proliferation of fibrous tissue in many organs. Many diseases with this type of vasculitis must be differentiated from IgG4-related disease; histopathological examination with immunohistochemical staining targeting IgG4 cells is necessary.

Wprowadzenie: Choroba IgG4-zależna jest immunologicznie zależnym zapaleniem naczyń, z towarzyszącymi zmianami włóknisto-zapalnymi, które mogą wystąpić w każdym narządzie, prowadząc do upośledzenia ich funkcji. Często zajęta jest przestrzeń zaotrzewnowa oraz sąsiadujące narządy, przez co można ją pomylić z chorobą nowotworową, zakażeniem, endometriozą czy innymi chorobami autoimmunologicznymi. Badanie histopatologiczne jest złotym standardem warunkującym rozpoznanie i dalsze postępowanie terapeutyczne.

Opis przypadku: Prezentujemy przypadek 39-letniej kobiety, której droga do ustalenia rozpoznania była trudna i wieloletnia (19-letnia odyseja diagnostyczna). Od 2005 r. bóle brzucha, niepełność, wieloletnia stymulacja hormonalna do 8 procedur *in vitro*. Od 2 lat nasilenie bólów brzucha – stwierdzono śródmiąższowe zapalenie pęcherza moczowego, uropatię zaporową wymagającą nefrostomii lewostronnej. W 2023 r. zabieg TLH z jajowodami z powodu podejrzenia skrajnie zaawansowanej endometriozy (ośrodek prywatny) – w badaniu histopatologicznym: włóknienie, szklwienie, naciek zapalny bez cech endometriozy. Reoperowana w 2024 r. (PIM MSWiA) z powodu masywnego guza miednicy mniejszej naciekającego pęcherz moczowy, konsultowana reumatologicznie, w badaniu immunohistochemicznym: nasilone komórki IgG4+ stanowiły 90% komórek wykazujących ekspresję IgG. W badaniach laboratoryjnych podwyższone stężenie IgG4 148,3 mg/dl. Rozpoznano *IgG4-related vasculitis*, w terapii zastosowano GKS oraz RTX.

Wnioski: Włóknienie zaotrzewnowe (WZ) jest rzadką chorobą przebiegającą z autozapaleniem oraz proliferacją tkanki włóknistej wielu narządów. Wiele jednostek chorobowych z tym typem zapalenia naczyń należy różnicować z chorobą IgG4-zależną, niezbędne jest badanie histopatologiczne z barwieniem immunohistochemicznym ukierunkowanym na komórki IgG4.