

Pancreatitis autoinmune tipo 1: reporte de caso

Type 1 autoimmune pancreatitis: a case report

Jéssica Alférez Andía^{1,b}, Harold Benites Goñi^{2,b}, Alfonso Chacaltana Mendoza^{2,a}

¹ Hospital Santa Rosa, Ministerio de Salud. Lima, Perú.

² Departamento de Aparato Digestivo, Hospital Nacional Edgardo Rebagliatti Martins, EsSalud. Lima, Perú.

^a Médico asistente, ^b Médico residente

RESUMEN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una patología poco frecuente y una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de ictericia obstructiva y masa pancreática. Es una enfermedad inflamatoria crónica del páncreas con características clínicas, radiológicas, serológicas e histopatológicas establecidas. El tratamiento se basó en el uso de corticoides y suele tener una buena respuesta, con resolución completa de parámetros clínicos, analíticos y radiológicos. Se presenta el caso de una mujer de 62 años con dolor abdominal en hipocondrio derecho y epigastrio asociado a baja de peso. Pruebas de laboratorio normales. TEM abdominal: páncreas aumentado de volumen difusamente con halo peripancreático. EUS: lesión heterogénea extensa que compromete cabeza y cuerpo, se realiza PAAF. AP: Infiltrado linfo-plasmocitario. IgG4: 520 mg/dL. Se determinó que se trata de una pancreatitis autoinmune tipo I probable y se decide realizar prueba terapéutica con corticoides. Se realizó control tomográfico a las 4 semanas con adecuada respuesta.

Palabras clave: Pancreatitis; Enfermedades autoinmunes; Inmunoglobulina G (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Autoimmune pancreatitis (PAI) is a rare pathology and an entity to consider in the differential diagnosis of obstructive jaundice and pancreatic mass. It is a chronic inflammatory disease of the pancreas with established clinical, radiological, serological and histopathological characteristics. The treatment is based on the use of corticosteroids and usually has a good response, with complete resolution of clinical, analytical and radiological parameters. We present the case of a 62-year-old woman with abdominal pain in the right hypochondrium and epigastrium associated with low weight. Normal laboratory tests. Abdominal TEM: pancreas increased in volume diffusely with peripancreatic halo. EUS: extensive heterogeneous lesion involving the head and body, FNA is performed. AP: lympho-plasmocitary infiltrate. IgG4: 520 mg / dL. It is determined that it is a probable type I autoimmune pancreatitis and it is decided to perform a therapeutic trial with corticosteroids. Tomographic control is performed at 4 weeks with adequate response.

Keywords: Pancreatitis; Autoimmune diseases; Inmunoglobulin G (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

Se denomina como pancreatitis autoinmune (PAI) a la enfermedad inflamatoria crónica del páncreas caracterizada por infiltración linfocitaria y fibrosis, y que además se asocia a ciertas características clínicas, analíticas e imagenológicas. Este término fue descrito por primera vez en 1995 por Yoshida ⁽¹⁾.

Existen dos tipos de PAI, la tipo 1 relacionada con la enfermedad sistémica asociada a IgG4; y la tipo 2, asociada con la enfermedad inflamatoria intestinal, teniendo manifestaciones menos sistémicas ⁽²⁾. Establecer el diagnóstico de PAI no es sencillo debido a los diferentes criterios que se han descrito; sin embargo, al momento, se recomienda utilizar el Consenso Internacional de Criterios Diagnósticos para PAI (CICD) ⁽²⁾.

Se presenta el caso de una mujer, que cursa con dolor abdominal y características serológicas, radiológicas y anatomopatológicas compatibles con PAI tipo 1, quien tiene una buena respuesta al tratamiento con corticoides.

CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años con dolor abdominal 6/10 tipo opresivo en hipocondrio derecho y epigastrio asociado a baja de peso. Pruebas de laboratorio normales. Eco abdominal: lesión en cabeza de páncreas. TEM abdominal: páncreas aumentado de volumen difusamente con halo peripancreático (Figura 1a). Ultrasonografía endoscópica (EUS): lesión heterogénea extensa que compromete cabeza y cuerpo que a la elastografía muestra patrón de dureza (histograma en color azul / SR: >200) (Figura 2), se realiza PAAF. AP: Infiltrado linfo-plasmocitario.

Citar como: Alférez Andía J, Benites Goñi H, Chacaltana Mendoza A. Pancreatitis autoinmune tipo 1: reporte de caso. Rev Gastroenterol Peru. 2019;39(3):299-301

IgG4: 520 mg/dL. Se determina que se trata de una pancreatitis autoinmune tipo I probable y se decide realizar prueba terapéutica con corticoides. Se realiza control tomográfico a las 4 semanas con adecuada respuesta (Figura 1b). Actualmente controlada de forma ambulatoria, asintomática y en descenso progresivo de los corticoides.

DISCUSIÓN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una enfermedad poco frecuente, que conlleva a la inflamación crónica del páncreas. En el Perú existen pocos casos reportados, probablemente por una menor tasa de detección (3,4).

La PAI puede considerarse parte del diagnóstico diferencial de un paciente con masa pancreática. Se reporta el caso de una paciente con dolor abdominal moderado en epigastrio asociado a baja de peso, a quien se le realizó una ecografía, evidenciándose una lesión pancreática. Si bien es cierto, la PAI suele presentarse como ictericia obstructiva, también puede cursar con dolor abdominal y baja de peso, siendo estos síntomas menos frecuentes (5). Sin embargo, ningún síntoma ni signo es patognomónico de la enfermedad. Además, cerca del 15% de los pacientes, pueden cursar asintomáticos (1,5,6).

Como parte del estudio de una lesión pancreática y ante la sospecha de cáncer de páncreas, se amplió el estudio con una tomografía abdominal, encontrándose el páncreas aumentado de tamaño de forma difusa asociado a halo peripancreático, imagen característica

de PAI (7). Otra imagen que nos puede orientar al diagnóstico de PAI es la presencia de engrosamiento focal o segmentario de la glándula (2).

La EUS se puede utilizar para la detección de cáncer o masas pancreáticas (8). En el caso de PAI, se ha reportado la presencia de páncreas hipoecoico o masa hipoecoica focal, o también la presencia de focos hiperecogénicos dentro del parénquima. Sin embargo, la utilidad en el diagnóstico aún no se ha estandarizado, por lo que su mayor importancia radica en que nos brinda la posibilidad de obtener una muestra histológica mediante aspiración con aguja fina (8,9). En este caso se decidió realizar un aspirado con aguja fina evidenciándose en la histología infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis, característico de PAI.

Además, se solicitó serología para IgG4, la cual se encontró elevada (520 mg/dl). Normalmente, el valor de IgG4 se encuentra alrededor del 5% del total de IgG (<140 mg/dl), y al presentarse dos veces sobre su valor normal, se asocia a una mayor especificidad y a un mayor valor predictivo positivo.

La PAI se divide en dos tipos; la tipo 1, es una manifestación pancreática de la enfermedad asociada a IgG4, más frecuente en varones mayores de 50 años; y la tipo 2, está asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal y tiene menos afectación sistémica, se presenta de igual manera entre hombres y mujeres pero tiene una mayor prevalencia en pacientes más jóvenes. Ésta última requiere de un estudio histológico confirmatorio para llegar al diagnóstico definitivo.

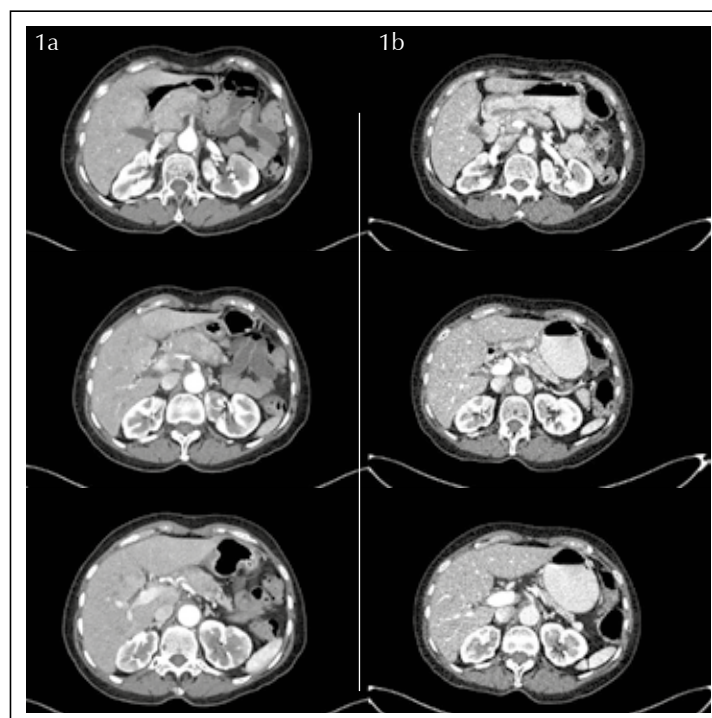


Figura 1. Comparativo TAC abdominal (inicio y 4 semanas después).

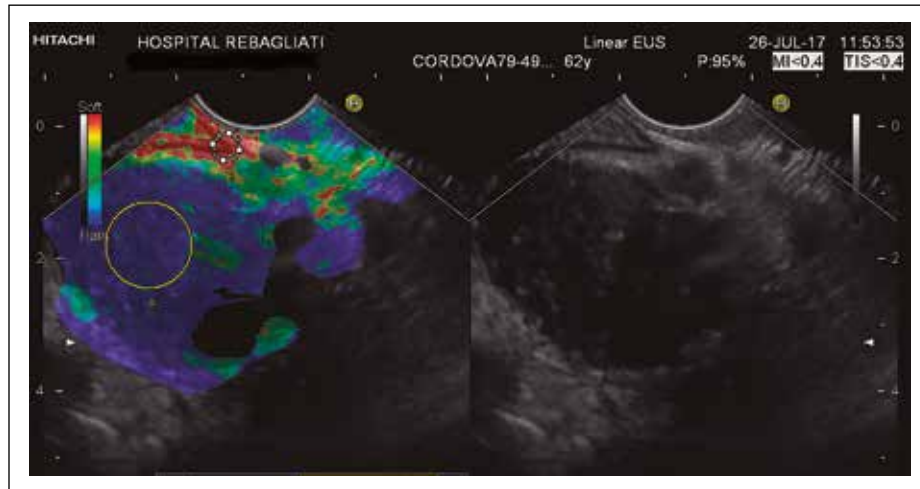


Figura 2. Ultrasonografía endoscópica (EUS).

Para poder concluir con el diagnóstico, se han ido desarrollando diferentes criterios diagnósticos durante varios años, como los de la Sociedad Pancreática Japonesa ⁽¹⁰⁾, los criterios HISORT de la Clínica Mayo ⁽¹¹⁾ y, últimamente, se ha establecido un CICD para PAI ⁽²⁾, que incluyen: hallazgos radiológicos (parénquima pancreático y del conducto pancreático), serológicos (IgG, IgG4, anticuerpos antinucleares), histológicos, compromiso de otros órganos, y respuesta al uso de corticoides. Cada característica se clasifica en nivel 1 y 2, para luego llegar a un diagnóstico definitivo o probable ⁽²⁾.

En este caso, debido las características clínicas, serológicas, imagenológicas y anatomopatológicas, se sospecha que la paciente presenta pancreatitis autoinmune tipo 1. Por lo que se decide iniciar prueba terapéutica con corticoides y se obtiene una adecuada respuesta clínica y radiológica.

En el caso de pacientes sintomáticos, se inicia el tratamiento con corticoides y se reevalúa a las 2 semanas para valorar la respuesta al tratamiento con serología e imágenes. La respuesta radiológica se ve en 2-3 semanas desde el inicio del tratamiento y su normalización en 4-6 semanas ⁽¹²⁾. Posterior a ello, se debe disminuir gradualmente la dosis durante 3 a 4 meses; en algunos casos, se recomienda tratamiento de mantenimiento a bajas dosis, sobre todo en el tipo 1, por su mayor tasa de recurrencia ⁽¹³⁾.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci.* 1995;40(7):1561.

2. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International Association of Pancreatology. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas.* 2011;40(3):352-8.
3. Okazaki K. Autoimmune pancreatitis is increasing in Japan. *Gastroenterology.* 2003;125(5):1557-8.
4. Donet JA, Czul F, Peña NA, Barkin JS. Type 1 autoimmune pancreatitis: Case scenario and review of the disease. *Rev Gastroenterol Peru.* 2016;36(3):252-5.
5. Frulloni L, Scattolini C, Falconi M, Zamboni G, Capelli P, Manfredi R, et al. Autoimmune pancreatitis: differences between the focal and diffuse forms in 87 patients. *Am J Gastroenterol.* 2009;104(9):2288-94.
6. Raina A, Yadav D, Krasinskas AM, McGrath KM, Khalid A, Sanders M, et al. Evaluation and management of autoimmune pancreatitis: experience at a large US center. *Am J Gastroenterol.* 2009;104(9):2295-306.
7. Chari ST, Takahashi N, Levy MJ, Smyrk TC, Clain JE, Pearson RK, et al. A diagnostic strategy to distinguish autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2009;7(10):1097-103.
8. Buscarini E, De Lisi S, Arcidiacono PG, Petrone MC, Fuini A, Conigliaro R, et al. Endoscopic ultrasonography findings in autoimmune pancreatitis. *World J Gastroenterol.* 2011;17(16):2080-5.
9. Moon SH, Kim MH. The role of endoscopy in the diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Gastrointest Endosc.* 2012;76(3):645-56.
10. Maruyama M, Watanabe T, Kanai K, Oguchi T, Muraki T, Hamano H, et al. International Consensus Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis and Its Japanese Amendment have improved diagnostic ability over existing criteria. *Gastroenterol Res Pract.* 2013;2013:456965.
11. Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N, Zhang L, et al. Diagnosis of autoimmune pancreatitis: the Mayo Clinic experience. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006;4(8):1010-16.
12. Kamisawa T, Kasuichi O, Kawa S, Ito T, Inui K, Irie H, et al. Amendment of the Japanese consensus guidelines for autoimmune pancreatitis 2013 III. Treatment and prognosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol.* 2014;49(6):961-70.
13. Buijs J, Cohen DL, Van Heerde MJ, Rauws E, De Buy Wenniger LM, Hansen BE, et al. Long-term relapse rates of type 1 and type 2 autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology.* 2014;146 Suppl 1:5-804.

Correspondencia:

Jéssica Viviane Alferez Andía
Calle Mendelsshon 153, San Borja. Lima, Perú.
E-mail: jessica_va40@hotmail.com