

Pancreatitis autoinmune: a propósito de un caso

Autoimmune pancreatitis: a case report

E. Valdivielso Cortázar¹, C. Prieto Martínez², I. Fernández-Urién², J.J. Vila Costas²,
F.J. Jiménez Pérez³, A. Guerra Lacunza²

<http://dx.doi.org/10.4321/S1137-6627/2016000100018>

RESUMEN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una patología poco frecuente, aunque con una creciente incidencia en países orientales, si bien esto podría deberse a una mayor tasa de detección. Puede asociarse a otras patologías autoinmunes, y se ha descrito su asociación con la enfermedad sistémica por IgG4. La clínica es variada y el tratamiento habitualmente es médico, mediante corticoides.

Se describe un caso clínico diagnosticado.

Palabras clave. Pancreatitis autoinmune. IgG4.

ABSTRACT

Autoimmune pancreatitis (AIP) is an infrequent pathology, although there is a growing incidence in Eastern countries, which might be due to a greater rate of detection. It can be associated with other autoimmune pathologies and its association with IgG4-related systemic disease has been described. Its clinical presentation is varied and the normal treatment is medical, using corticoids.

A diagnosed clinical case is described.

Keywords. Autoimmune pancreatitis. IgG4.

An. Sist. Sanit. Navar. 2016; 39 (1): 149-152

1. Servicio de Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
2. Servicio de Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.
3. Servicio de Aparato Digestivo. Hospital de la Ribera. Alzira. Valencia.

Recepción: 29-9-2015

Aceptación provisional: 28-10-2015

Aceptación definitiva: 4-11-2015

Correspondencia:

Eduardo Valdivielso Cortázar
Servicio de Aparato Digestivo
Complejo Hospitalario Universitario
Calle As Xubias, 84
15006 A Coruña
E-mail: eduardovaldi@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una patología infrecuente, con mayor y creciente incidencia en países orientales, si bien esto podría deberse a una mayor tasa de detección¹. Puede asociarse a otras patologías autoinmunes, y se ha descrito su asociación con la enfermedad sistémica por IgG4. La clínica es variada y el tratamiento habitualmente es médico, mediante corticoides².

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 44 años sin antecedentes de interés que ingresa en el servicio de Digestivo por cuadro de epigastralgia de 20 días de evolución, con coluria y acolia, además de sensación distérmica e hiporexia. El paciente no bebía alcohol. Analíticamente presentaba hiperbilirrubinemia (Bi: 4,5 mg/dl – VN: 0'2-1'2 mg/dl) de predominio directo, así como elevación de transaminasas (AST: 238mg/dl – VN: 5-34 mg/dl; ALT: 609 mg/dl – VN: 5-55 mg/dl). Los triglicéridos y el calcio se encontraban dentro de los límites de la normalidad. Se realizó una ecografía que mostraba dilatación de la vía biliar con probable ocupación del colédoco por barro biliar. Se decidió realizar una CPRE (Fig.1)

que mostraba un colédoco filiforme, de paredes irregulares y poco distensibles, con dilatación retrógrada, y sin barro en su interior, decidiendo tomar muestras para citología (negativa) y colocando una prótesis biliar plástica.

A los dos meses acudió a revisión en consultas, realizándose una analítica en la que se apreciaba normalidad en cuanto a los ANA, ANCA y las subclases de IgG. También de manera ambulatoria se realizó una colangio-RM sin hallazgos significativos, así como una ecoendoscopia que mostraba un engrosamiento difuso de la vía biliar y adenopatías en hilio hepático de hasta 4 cm, realizándose PAAF de las mismas con citología negativa. Se retiró la prótesis plástica durante el mismo procedimiento. Se completó el estudio con un TC que mostraba vía biliar no dilatada, pero con engrosamiento de la pared, así como adenopatías de aspecto reactivo en hilio hepático.

Tres meses más tarde se realizó una ecografía de control que mostraba un área focal hipocóica pancreática sin clara morfología de masa, así como una adenopatía de 1 cm de diámetro y un colédoco de 6 mm de calibre con pared engrosada. Se realizó una nueva ecoendoscopia con hallazgos similares a la realizada previamente, completando la exploración mediante una colangioscopia que mostraba una mucosa de la vía biliar de aspecto normal, si bien el conducto era menos distensible de lo normal. El paciente

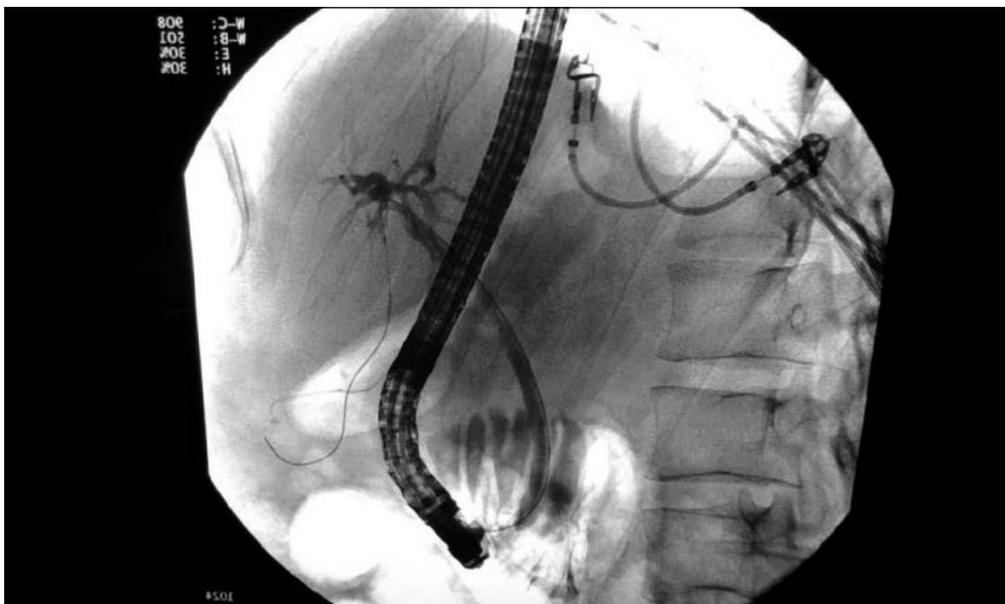


Figura 1. CPRE: estenosis de la vía biliar principal.

refería encontrarse bien, aunque presentando algunos episodios de epigastralgia y distensión abdominal.

A los seis meses se repitió la ecoendoscopia apreciando un parénquima pancreático heterogéneo, con halo hipoecoico alrededor del Wirsung, que presentaba refuerzo ecogénico de la pared. En la cola de páncreas se apreciaba una masa hipoecoica de 3 cm de diámetro, heterogénea y bien delimitada, con centro hipoecoico y disposición radial, que no parecía afectar a órganos vecinos. Se puncionó con aguja de 25G remitiendo el material para estudio citológico, apreciándose infiltración linfoplasmocitaria y estroma celular inflamatorio, compatibles con pancreatitis autoinmune, pero con inmunorreactividad negativa para IgG4. El colédoco presentaba además un engrosamiento difuso hipoecoico de la pared con calibre y contenido normal. Todo ello era sugestivo de pancreatitis autoinmune, de modo que se inició tratamiento corticoideo en pauta descendente con buena evolución clínica y radiológica a los dos meses.

DISCUSIÓN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una patología infrecuente¹ que puede dar manifestaciones a distintos niveles. A nivel pancreático se pueden apreciar masas pancreáticas³; dolor abdominal leve con o sin episodios de pancreatitis aguda⁴; o estenosis del conducto pancreático principal⁵. La PAI suele manifestarse como ictericia obstructiva, debido al desarrollo de estenosis biliares, que suelen asociarse con mayor frecuencia a una elevación de los niveles de IgG4⁶. Además, también pueden aparecer nódulos pulmonares, síndrome de Sjögren asociado, tiroiditis autoinmune o nefritis intersticial⁷.

Existen dos tipos de PAI: el tipo 1 se asocia a la enfermedad sistémica por IgG4 y a una mayor incidencia de recidivas⁸; el tipo 2, en cambio, se caracteriza por una pancreatitis ducto-céntrica idiopática, en ocasiones con granulomas, pero sin inmunorreactividad a IgG4, con menos tendencia a recurrir, menor afectación sistémica, pero con una mayor asociación a la enfermedad inflamatoria intestinal, sobre todo a la colitis ulcerosa. La prevalencia de todos los subtipos de PAI es baja, si bien la PAI tipo 2 es muy poco frecuente en Japón, re-

presentando menos del 10% de los casos de PAI; en cambio, en Europa y EEUU la PAI tipo 2 llega a representar el 40-60% de los casos. El tabaquismo parece asociarse a una mayor frecuencia de diabetes y cambios morfológicos persistentes pancreáticos en pacientes con PAI, así como a una mayor tendencia a presentar recidivas e insuficiencia pancreática exocrina⁹. Además, se ha visto que el desarrollo de insuficiencia pancreática endocrina y exocrina es frecuente en estos pacientes, siendo necesaria una evaluación periódica de las mismas¹⁰.

En 2010, la Asociación Internacional de Pancreatología elaboró el Consenso Internacional sobre Criterios Diagnósticos¹¹. Para el diagnóstico de la PAI, se deben estudiar 5 aspectos (Tabla 1), que se categorizan en dos niveles según su fiabilidad diagnóstica. Tras aplicar estos criterios, podremos decir si hay un diagnóstico definitivo o probable de PAI tipo 1 o 2, aunque en ocasiones no es posible realizar esta distinción (PAI indeterminada). En el caso de la PAI tipo 2, es necesaria la confirmación histológica para poder llegar a un diagnóstico definitivo.

El tratamiento se basa en el empleo de corticoides, sin que exista de momento un protocolo estandarizado de tratamiento. No obstante, puede comenzarse con 35-40 mg/día de prednisona durante 4 semanas y, si hay respuesta clínico-radiológica, disminuir gradualmente la dosis durante 3-4 meses. Algunos grupos recomiendan el mantenimiento a dosis bajas en la PAI tipo 1 debido a su mayor tasa de recurrencia, pudiéndose plantear también el tratamiento con azatioprina, metotrexato o micofenolato.

En nuestro caso llama la atención la presencia de afectación de la vía biliar sin que haya elevación de IgG4. Aunque el paciente no cumple todos los criterios diagnósticos, los hallazgos radiológicos junto con la buena respuesta clínico-radiológica al tratamiento corticoideo hacen pensar en una pancreatitis autoinmune tipo 2. Dado que existe la posibilidad de recidivas en estos tipos de pancreatitis¹², se aconseja el seguimiento clínico de estos pacientes.

Tabla 1. Criterios diagnósticos propuestos por el CICD (2010)

	Criterio	Nivel 1	Nivel 2
P	Imagen del parénquima	Aumento difuso con realce retardado	Aumento focal con realce retardado
D	Imagen ductal	Estenosis Wirsung >1/3, o múltiples, sin dilatación distal marcada	Estenosis segmentaria/focal sin dilatación ductal marcada (Wirsung <5mm)
AOO	Afectación de otros órganos	–	Enfermedad inflamatoria intestinal
H	Histología	Pancreatitis ductocéntrica idiopática: – Infiltración granulocítica de pared ductal con o sin inflamación acinar granulocítica. – No inmunorreactividad para IgG4.	– Infiltración acinar granulocítica y linfoplasmocitaria. – No inmunorreactividad para IgG4.
Rt	Respuesta a esteroides	Resolución radiológica en menos de 2 semanas o marcada mejoría de las manifestaciones pancreáticas y/o extrapancreáticas.	

BIBLIOGRAFÍA

- OKAZAKI K. Autoimmune pancreatitis is increasing in Japan. *Gastroenterology* 2003; 125: 1557-1558.
- KAMISAWA T, EGAWA N, NAKAJIMA H. Autoimmune pancreatitis is a systemic autoimmune disease. *Am J Gastroenterol* 2003; 98: 2811-2812.
- 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: 2295-2306.
- 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: 2288-2294.
- SAHANI DV, KALVA SP, FARRELL J, MAHER MM, SAINI S, MUELLER PR et al. Autoimmune pancreatitis: imaging features. *Radiology* 2004; 233: 245-352.
- SANDANAYAKE NS, CHURCH NI, CHAPMAN MH, JOHNSON GJ, DHAR DK, AMIN Z et al. Presentation and management of post-treatment relapse in autoimmune pancreatitis/immunoglobulin G4-associated cholangitis. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009; 7: 1089-1096.
- 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: 1097-1103.
- BUIJS J, CAHEN DL, VAN HEERDE MJ, RAUWS EA, DE BUY WENNIGER LJ, HANSEN BE et al. Long-term relapse rates of type 1 and type 2 autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology* 2014; 146 Suppl 1: S-804.
- MAIRE F, REBOURS V, VULLIERME MP, COUVELARD A, LÉVY P, HENTIC O et al. Does tobacco influence the natural history of autoimmune pancreatitis? *Pancreatol* 2014; 14: 284-288.
- BUIJS J, CAHEN DL, VAN HEERDE MJ, RAUWS EA, DE BUY WENNIGER LJ, HANSEN BE et al. The long-term impact of autoimmune pancreatitis on pancreatic function, quality of life and live expectancy. *Pancreas* 2015; 44: 1065-1071
- 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: 352-358.
- HART PA, TOPAZIAN MD, WITZIG TE, CLAIN JE, GLEESON FC, KLEBIG RR et al. Treatment of relapsing autoimmune pancreatitis with immunomodulators and rituximab: the Mayo Clinic experience *Gut* 2013; 62: 1607-1615.