

PANCREATITIS AUTOINMUNE TIPO 1: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO CON PRESENTACIÓN INUSUAL.

Type 1 autoimmune pancreatitis: a diagnostic challenge with an atypical presentation.

Sánchez Moreno S, Diéguez Castillo C

HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS. ALMERÍA.

Resumen

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una enfermedad inflamatoria crónica del páncreas, infrecuente y con un comportamiento benigno, con unos hallazgos histológicos típicos y una respuesta positiva al tratamiento con corticoides. Aunque existen unos criterios bien estandarizados para establecer su diagnóstico, en ocasiones su forma de presentación puede plantear dudas con otras enfermedades que afectan al páncreas, como son el adenocarcinoma y las neoplasias quísticas pancreáticas. Presentamos el caso de un varón de 51 años que debuta con un cuadro constitucional y hallazgos radiológicos que plantean un reto en el diagnóstico diferencial de la patología pancreática.

Palabras clave: pancreatitis autoinmune, colección pancreática, diagnóstico diferencial.

Abstract

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a rare chronic inflammatory disease of the pancreas with benign behavior, typical histologic findings and a positive response to corticosteroid treatment. Although there are well standardized criteria to establish its diagnosis, sometimes its presentation may raise doubts with other diseases affecting the pancreas, such as adenocarcinoma and pancreatic cystic neoplasms. We present the case of a 51-year-old male debuting with constitutional symptoms and radiological findings which suppose a challenge in differential diagnosis of pancreatic pathology.

Keywords: Autoimmune pancreatitis, pancreatic collection, differential diagnosis.

CASO CLÍNICO

Introducción

Presentamos el caso de un varón de 51 años que es diagnosticado de pancreatitis autoinmune tipo 1 a partir de criterios clínicos y serológicos con hallazgos radiológicos inusuales que entrañan una dificultad añadida al diagnóstico diferencial de la patología inflamatoria pancreática.

Caso clínico

Paciente varón de 51 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia que acude a Urgencias por cuadro de 48h de evolución de dolor en hipocondrio derecho irradiado a espalda e intolerancia oral, con pérdida ponderal asociada, sin ictericia ni fiebre. En el análisis de sangre a su llegada destaca una creatinina de 1.5 mg/dL, albúmina 3g/dL, hemoglobina 11 g/dL, PCR 12 mg/dL y leucocitosis con neutrofilia; con amilasa, bilirrubina total y resto del perfil hepático normal.

Se realiza un TC abdominal con contraste con hallazgos sugerentes de proceso inflamatorio en la encrucijada pancreatoduodenal, sin poder descartar etiología tumoral subyacente, con varias colecciones pancreáticas asociadas, la mayor de unos 5 cm, que produce obliteración de la primera porción duodenal y ectasia de la vía biliar extrahepática, con adenopatías locorregionales asociadas (Figura 1).

El marcador tumoral CA 19.9 resulta normal, y se realiza una ecoendoscopia (sin poder progresar a segunda porción duodenal por compresión extrínseca) que sugiere el origen quístico de las lesiones pancreáticas previamente descritas con un aumento homogéneo del páncreas sin otras lesiones focales, lo que orienta al origen inflamatorio del cuadro.

El análisis serológico detecta una inmunoglobulina G elevada (2090 mg/dL; VN 700-1600 mg/dL) con IgG4 de 1110 mg/d (>2 veces el VLSN). Posteriormente se completa el estudio con una RMN que objetiva un aumento difuso del páncreas con halo hipointenso periférico y colecciones de contenido líquido, sugiriendo estos hallazgos una pancreatitis de origen autoinmune dado el contexto clínico y analítico del paciente (Figuras 2 y 3).

Se comienza tratamiento con corticoides presentando el paciente mejoría clínica con tolerancia oral progresiva y hallazgos radiológicos favorables a las dos semanas, con disminución de tamaño de las colecciones pancreáticas así como de las adenopatías locorregionales.

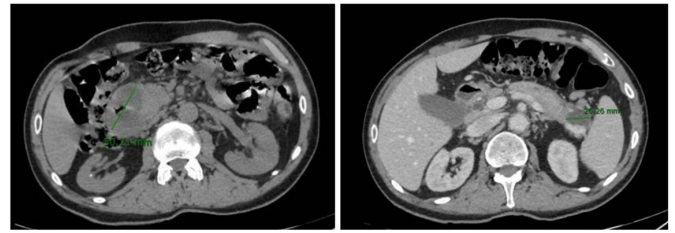


Figura 1. TC abdominal. Colecciones pancreáticas al ingreso (en cabeza y cola pancreáticas).

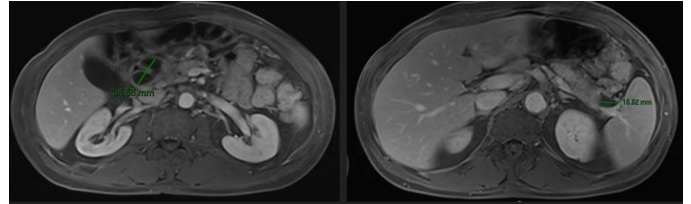


Figura 2. RMN abdominal. Disminución de tamaño de las colecciones pancreáticas tras inicio de tratamiento esteroideo.



Figura 3. Ecoendoscopia. Colección periduodenal.

Discusión

La pancreatitis autoinmune (PAI) hace referencia a una enfermedad inflamatoria y fibrosante crónica del páncreas, de comportamiento benigno y de origen autoinmunitario, con respuesta a tratamiento con corticoides.

La PAI tipo 1 puede considerarse como una manifestación pancreática dentro del espectro de enfermedades por IgG4 y es frecuente la afectación de otros órganos extra pancreáticos, mientras que en la PAI tipo 2 no suele haber una elevación sérica de la IgG4 y puede relacionarse con la enfermedad inflamatoria intestinal¹.

Actualmente los criterios más empleados para hacer el diagnóstico de pancreatitis autoinmune son los del Consenso Internacional (2011), basados en la histología, hallazgos radiológicos, niveles séricos de IgG4², afectación de otros órganos extra pancreáticos y respuesta al tratamiento con

corticoides. En función de su combinación se podrá establecer el diagnóstico probable o definitivo de PAI³.

Mientras que la PAI tipo 1 puede ser diagnosticada con una alta precisión sin biopsia pancreática, para hacer el diagnóstico de la PAI tipo 2 casi siempre se necesita una confirmación histológica. En nuestro caso, la presencia de unos hallazgos radiológicos compatibles junto con la elevación significativa de los niveles de IgG4 y una respuesta favorable a corticoides, nos permitió realizar el diagnóstico de PAI tipo 1 con una alta precisión.

El diagnóstico diferencial principal de la PAI debe establecerse con el adenocarcinoma pancreático dado que las características clínicas de la enfermedad (síndrome constitucional, ictericia obstructiva, vómitos e intolerancia oral) y los hallazgos radiológicos (aumento de tamaño pancreático difuso o focal), a menudo plantean la sospecha de una neoplasia pancreática. De hecho, un porcentaje no desdeñable de pacientes sometidos a una duodenopancreatectomía por sospecha de cáncer son finalmente diagnosticados de PAI¹. Es importante incluir también en el diagnóstico diferencial de la PAI otras neoplasias que pueden afectar al páncreas como el tumor neuroendocrino y el linfoma pancreático.

Por otro lado, la presencia de colecciones agudas y pseudoquistes en la PAI se ha descrito clásicamente en la literatura como un hallazgo infrecuente que puede aportar confusión al diagnóstico; no obstante, en los últimos años se han publicado algunas series que señalan que la incidencia de estas lesiones en pacientes con PAI puede estar entre el 9.7% y el 22.4%^{4,5}. La aparición de lesiones quísticas pancreáticas en el seno de una pancreatitis autoinmune parece estar relacionada con la inflamación local de los segmentos pancreáticos afectados por la enfermedad junto con la estenosis de los conductos biliares intra pancreáticos que puede dar lugar a una retención secundaria de la secreción pancreática. Generalmente estas lesiones afectan al cuerpo y cola pancreáticos⁵, pueden ser únicas o múltiples y, en muy raras ocasiones, de contenido hemorrágico o necrótico, pudiendo simular en ocasiones una neoplasia quística pancreática⁶. En nuestro caso, los niveles elevados de inmunoglobulina G fueron determinantes a la hora de orientar el diagnóstico.

La aparición de lesiones quísticas pancreáticas de manera sincrónica es una de las particularidades de nuestro caso, así como la compresión duodenal secundaria a la lesión de mayor tamaño (> 3cm) con repercusión clínica manifiesta en nuestro paciente, con imposibilidad para la ingesta oral y mejoría significativa tras el inicio de corticoides.

Con nuestro caso queremos resaltar la importancia de considerar la PAI en el diagnóstico diferencial del pseudoquiste y las colecciones agudas pancreáticas⁷, y aportamos evidencia a favor del manejo precoz de estas lesiones en la PAI con tratamiento corticoideo dada la elevada tasa de regresión tras su inicio, siendo más excepcional el abordaje quirúrgico en estos casos.

Bibliografía

1. Senosiain Lalastra C, Foruny Olcina JR. Pancreatitis autoinmune. *Gastroenterol Hepatol.* 2015;38(9):549-55.
2. Caba O, Diéguez-Castillo C, Martínez-Galán J, González-Cebrián I, Jiménez-Luna C. Serum biomarkers for the differentiation of autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma. *World journal of gastrointestinal oncology.* 2023;15(2): 268-275.
3. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: Guidelines of the international association of pancreatology. *Pancreas.* 2011;40(3):352-8.
4. Matsubayashi H, Kubota K. Pancreatic cystic lesions in cases of autoimmune pancreatitis. *Pancreas.* 2019;48(2): e14-e14.
5. Zhang B-B, Hou X-M, Chen Y-Q, Huo J-W, Jin E-H. Imaging features and risk factors of pancreatic cystic lesions complicating autoimmune pancreatitis: A retrospective study. *Curr Med Imaging Rev.* 2023.
6. Gompertz M, Morales C, Aldana H, Castillo J, Berger Z. Cystic lesions in autoimmune pancreatitis. *Case Rep Gastroenterol.* 2015;9(3):366-74.
7. Donet JA, Barkin JA, Keihanian T, Nemeth Z, Barkin JS. Pancreatic pseudocysts and parenchymal necrosis in patients with autoimmune pancreatitis: A systematic review. *Pancreas.* 2018;47(8):952-7.