



REVISIÓN

Pancreatitis autoinmune



Carla Senosiain Lalastra^{a,*} y José Ramón Foruny Olcina^b

^a Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

^b Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 16 de diciembre de 2014; aceptado el 23 de enero de 2015

PALABRAS CLAVE

Pancreatitis autoinmune;
IgG4;
Páncreas

Resumen La pancreatitis autoinmune es una enfermedad fibroinflamatoria benigna del páncreas de probable origen autoinmune, que engloba 2 tipos diferentes: tipo 1 (pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica) y tipo 2 (pancreatitis ductal central idiopática). Es frecuente su presentación clínica como ictericia obstructiva en un paciente con una masa pancreática, por lo que debe formar parte del diagnóstico diferencial de la neoplasia pancreática. A lo largo de la historia se han descrito numerosos criterios diagnósticos, siendo los más empleados los criterios HISORT de la clínica Mayo y los del Consenso Internacional de 2011. Su principal característica en la respuesta al tratamiento esteroideo, sin necesidad de ningún tratamiento quirúrgico. Conocer esta enfermedad y hacer un correcto diagnóstico y tratamiento puede cambiar de forma radical el manejo de un paciente con ictericia obstructiva, que de otra forma sería sometido a una duodenopancreatectomía.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

KEY WORDS

Autoimmune pancreatitis;
IgG4;
Pancreas

Autoimmune pancreatitis

Abstract Autoimmune pancreatitis is a benign fibroinflammatory disease of the pancreas of probable autoimmune origin, which includes 2 different phenotypes: type 1 (lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis) and type 2 (idiopathic duct-centric pancreatitis). Its clinical presentation as obstructive jaundice in patients with a pancreatic mass is common and therefore it must be included in the differential diagnosis of pancreatic neoplasia. Many diagnostic criteria have been described throughout history. The most famous are the HISORT criteria of the Mayo Clinic and the international consensus criteria of 2011. One of the main features of autoimmune pancreatitis is its dramatic response to steroid therapy, without the need for surgical treatment. Knowledge of this disease can dramatically change the management of patients with obstructive jaundice, who would otherwise be subjected to a pancreaticoduodenectomy.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. and AEEH y AEG. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carsenosiain@gmail.com (C. Senosiain Lalastra).

Introducción

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una enfermedad fibroinflamatoria benigna del páncreas de probable origen autoinmune. Desde la publicación en 1961 del primer artículo donde se menciona la pancreatitis crónica idiopática asociada a hipergammaglobulinemia, esta entidad ha recibido diferentes nombres como pancreatitis tumefactiva o pancreatitis destructiva no alcohólica¹. La PAI se puede entender bien como un trastorno primario, o bien en el contexto de enfermedades relacionadas con la inmunoglobulina (Ig) G4. Su prevalencia no está bien definida, hablándose de un 15% de las pancreatitis crónicas en las series médicas y un 26% de los procesos pancreáticos benignos en las series quirúrgicas². Su distribución geográfica es mundial, aunque es más frecuente en los países asiáticos³.

La relevancia de esta entidad radica en ser parte del diagnóstico diferencial de la neoplasia pancreática. Saber reconocerla y aplicar el tratamiento médico adecuado pueden evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias, que con frecuencia se llevan a cabo en este tipo de pacientes.

Este artículo pretende hacer una revisión de los conocimientos actuales, todavía incompletos, sobre la PAI.

Tipos

Desde 2003 se han descrito 2 patrones histológicos diferentes de la PAI: tipo 1 (pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica) y tipo 2 (pancreatitis ductal central idiopática). Actualmente, se mantiene por consenso el mismo nombre a las 2, aunque difieren entre sí en varios aspectos clínicos, epidemiológicos e histológicos⁴ (tabla 1).

Patogenia

Muchos datos sugieren el origen autoinmune de la enfermedad: el infiltrado linfoplasmocitario en el tejido pancreático⁵; la respuesta a glucocorticoides^{6,7}; los distintos tipos de anticuerpos⁸⁻¹⁰; o el tratamiento efectivo en pacientes corticorrefractarios con fármacos anti-CD20¹¹.

La PAI tipo 1 puede entenderse como la manifestación pancreática de un trastorno multiorgánico (espectro de enfermedades IgG4). Teóricamente, esta inmunoglobulina no puede interactuar con antígenos, formar complejos antígeno-anticuerpo ni activar la cascada de complemento. Por este motivo no es raro que no se hayan detectado antígenos específicos de IgG4 en la PAI. Las IgG4 se liberan tras la exposición prolongada a un antígeno, y todo apunta a que el mecanismo patogénico de esta entidad esté mediado por células T, que de forma secundaria activan células B, quienes liberan este tipo de Ig¹².

La PAI tipo 2 en cambio, no tiene una elevación sérica de IgG4. Esto, junto al infiltrado linfoplasmocitario en la glándula pancreática, sugiere que más que tratarse de un desorden sistémico con afectación pancreática, sea una enfermedad autoinmune con el páncreas como órgano diana.

En cuanto a la susceptibilidad genética, parece haber polimorfismos en el gen del antígeno 4 de los linfocitos T

citotóxicos (CTLA-4, CD152) que dan cierta predisposición a la enfermedad¹³.

Clínica

La PAI puede manifestarse en la fase aguda como ictericia obstructiva o en una fase más tardía como masa pancreática, atrofia o incluso calcificaciones. El 85% de los casos presentan una masa pancreática. La presencia de esta junto con una ictericia indolora obliga a descartar como principal sospecha diagnóstica el adenocarcinoma pancreático¹⁴. La ictericia suele ser indolora, muchas veces con carácter fluctuante, secundaria a la compresión del conducto biliar por la inflamación pancreática. En ocasiones, los pacientes refieren dolor aunque suele ser de carácter leve-moderado. En la PAI tipo 2 es más frecuente la presencia de dolor abdominal y la presentación como pancreatitis aguda recurrente ocurre hasta en un tercio de los casos¹⁵.

En los casos muy evolucionados puede haber síntomas derivados de la insuficiencia exocrina (esteatorrea, déficit de vitaminas liposolubles, desnutrición) y endocrina (diabetes mellitus)^{16,17}.

En los pacientes con PAI tipo 1 pueden darse además síntomas asociados a otras enfermedades del espectro asociado a IgG4.

Diagnóstico

El diagnóstico de la PAI requiere un alto índice de sospecha por parte del clínico, y debe plantearse ante cualquier paciente con síntomas biliopancreáticos, más aún si tiene antecedentes de otras enfermedades extrapancreáticas como tiroiditis, fibrosis retroperitoneal, colangitis autoinmune, etc.

En el proceso diagnóstico de la PAI, el diagnóstico diferencial principal se establece con el adenocarcinoma pancreático. Por este motivo, el 2,4-3,7% de los pacientes sometidos a una duodenopancreatectomía por sospecha de cáncer son finalmente diagnosticados de PAI¹⁸.

Son muchos los criterios diagnósticos reunidos a lo largo de la historia, siendo los más conocidos los criterios HISORT modificados, propuestos por la clínica Mayo en el 2009 y los del Consenso Internacional en 2011 (tabla 2)^{19,20}. Todos ellos basan el diagnóstico en la clínica, datos de laboratorio, pruebas de imagen e histológicas.

Datos de laboratorio

La PAI tipo 1 suele cursar con elevación serológica de IgG4, cuyo valor normal en una persona sana es el 5-6% del total de IgG (< 140 mg/dl). La elevación de IgG4 en la PAI tiene una sensibilidad del 53 y 76%, una especificidad del 99 y 93% y un valor predictivo positivo del 75 y 36%, si se toma como punto de corte valores de 280 y 140 mg/dl, respectivamente²¹. El 10% de los pacientes con adenocarcinoma pancreático pueden tener niveles elevados de IgG4, pero no suelen alcanzar cifras superiores a 280 mg/dl. Otras entidades en las que puede estar elevada la IgG4 son la dermatitis atópica y el eccema²². Asimismo, se ha observado en la PAI elevación de anticuerpos como los anti *Protein Binding Protein* (PBP), anti-anhidrasa carbónica II, anti-lactoferrina y otros como

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3287721>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3287721>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)