



Revisión de conjunto

Pancreatitis autoinmune: un dilema quirúrgico[☆]David Saavedra-Perez^{a,*}, Eva C. Vaquero^b, Juan R. Ayuso^c y Laureano Fernandez-Cruz^a^aUnidad de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática, Servicio de Cirugía General y Digestiva, Institut Clínic de Malalties Digestives i Metabòliques, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España^bServicio de Gastroenterología, Institut Clínic de Malalties Digestives i Metabòliques, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España^cServicio de Radiodiagnóstico, Centre de Diagnòstic per la Imatge, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de diciembre de 2013

Aceptado el 25 de enero de 2014

On-line el 24 de julio de 2014

Palabras clave:

Pancreatitis

Pancreatitis crónica

Pancreatitis autoinmune

Pancreatitis esclerosante

linfoplasmocitaria

Pancreatitis asociada a IgG4

Pancreatitis idiopática ductocéntrica

Tumor pancreático

Cáncer de páncreas

Keywords:

Pancreatitis

Chronic pancreatitis

Autoimmune pancreatitis

Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis

IgG4-related pancreatitis

Ductocentric idiopathic pancreatitis

Pancreatic tumor

Pancreatic cancer

RESUMEN

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una enfermedad fibroinflamatoria benigna del páncreas, se manifiesta frecuentemente como ictericia obstructiva asociada a masa pancreática o lesión obstructiva de la vía biliar y presenta una respuesta excelente a corticoides. Aunque no existen estudios a nivel mundial que definan su epidemiología, la PAI se considera una entidad poco frecuente, con una prevalencia estimada del 2% de los pacientes con pancreatitis crónica. Su frecuente presentación clínica y radiológica en forma de masa pancreática e ictericia similar al cáncer de páncreas y la falta de elementos diagnósticos específicos son causa de un elevado porcentaje de resecciones quirúrgicas pancreáticas por una enfermedad benigna que responde a tratamiento médico. En esta revisión detallamos los acuerdos actuales para el diagnóstico, clasificación y tratamiento de la PAI, enfatizando en las series quirúrgicas y en estrategias para mejorar el diagnóstico diferencial con el cáncer de páncreas y evitar así resecciones pancreáticas innecesarias.

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Autoimmune pancreatitis: A surgical dilemma

ABSTRACT

Autoimmune pancreatitis (AIP) is defined as a particular form of pancreatitis that often manifests as obstructive jaundice associated with a pancreatic mass or an obstructive bile duct lesion, and that has an excellent response to corticosteroid treatment. The prevalence of AIP worldwide is unknown, and it is considered as a rare entity. The clinical and radiological presentation of AIP can mimic bilio-pancreatic cancer, presenting difficulties for diagnosis and obliging the surgeon to balance decision-making between the potential risk presented by the misdiagnosis of a deadly disease against the desire to avoid unnecessary major surgery for a disease that responds effectively to corticosteroid treatment. In this review we detail the current and critical points for the diagnosis, classification and treatment for AIP, with a special emphasis on surgical series and the methods to differentiate between this pathology and bilio-pancreatic cancer.

© 2013 AEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

[☆] Todos los autores participaron en la redacción, revisión crítica y aprobación de la versión final del artículo.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dsaavedr@clinic.ub.es (D. Saavedra-Perez).

0009-739X/\$ - see front matter © 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.01.013>

Definición

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una enfermedad fibroinflamatoria benigna del páncreas descrita por primera vez en 1961 como un caso de pancreatitis asociada a hipergammaglobulinemia¹. En 1995, Yoshida et al. propusieron el concepto de PAI². Recientemente, la Asociación Internacional de Pancreatología definió la PAI como una forma particular de pancreatitis que a menudo se manifiesta como ictericia obstructiva asociada o no a masa pancreática, que cursa con cambios histológicos característicos consistentes en infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis, y que presenta una respuesta excelente al tratamiento con corticoides³.

Tipos de pancreatitis autoinmune

El análisis histopatológico del páncreas define 2 patrones con características diferenciales: 1) la pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria (PELP) o PAI sin lesiones epiteliales granulocíticas, y 2) la pancreatitis idiopática ductocéntrica (PIDC) o PAI con lesiones epiteliales granulocíticas. Sin embargo, dado que no siempre es posible disponer de la descripción histológica, se han introducido los términos PAI tipo 1 y tipo 2 con el objetivo de describir las manifestaciones clínicas asociadas a la PELP o la PIDC, respectivamente⁴.

La pancreatitis tipo 1 es la forma predominante en países asiáticos. Se manifiesta más frecuentemente en hombres (3-4:1), con un pico de presentación durante la sexta década de la vida, puede cursar con elevación de la inmunoglobulina G tipo 4 (IgG4) en suero y se asocia a menudo con afectación fibroinflamatoria de otros órganos. En los pacientes con PAI tipo 1 es característica la resolución de las manifestaciones pancreáticas y extrapancreáticas con corticoides, aunque la recurrencia tras cesar el tratamiento es frecuente, en especial en los casos que cursan con afectación extrapancreática⁵.

La pancreatitis tipo 2 se describe más en Europa y Estados Unidos. Afecta por lo general a pacientes más jóvenes (una década antes que la PAI tipo 1), sin predilección por el sexo, no cursa con elevación sérica de IgG4, no se asocia a afectación de otros órganos y, en una elevada proporción de pacientes (11-30%), existe enfermedad inflamatoria intestinal asociada (colitis ulcerosa más frecuente que enfermedad de Crohn). La respuesta al tratamiento con corticoides es buena y las recaídas son infrecuentes. Dado que la PAI tipo 2 carece de marcadores serológicos (no aumento de IgG4) y de afectación de otros órganos, su diagnóstico definitivo requiere estudio histológico del páncreas. Ello explica en parte que la PAI tipo 2 sea diagnosticada con menos frecuencia que la tipo 1⁵.

Manifestaciones clínicas

La manifestación más frecuente es la ictericia obstructiva causada por una masa en la cabeza pancreática (hasta en el 59% de los casos) o por engrosamiento de la pared del colédoco⁶. También se puede manifestar en forma de pancreatitis aguda única o recurrente o evolucionar a pancreatitis crónica con calcificaciones e insuficiencia pancreática exocrina y endocrina⁷. Los síntomas relacionados con la afectación extrapancreática son otra forma de

presentación, por ejemplo, la tumoración lagrimal o salival, tos o disnea por lesiones pulmonares o lumbago secundario a fibrosis retroperitoneal o hidronefrosis⁶.

Cambios histopatológicos

La PAI presenta unos cambios histopatológicos en el páncreas, bien definidos, que son fácilmente distinguibles de los cambios ocurridos en otros tipos de pancreatitis (crónica alcohólica u obstructiva). Algunos de estos son hallazgos comunes al tipo 1 y tipo 2 y otros sirven para distinguir entre ambos tipos^{8,9}.

Hallazgos histopatológicos comunes a la pancreatitis autoinmune tipo 1 y tipo 2

La infiltración linfoplasmocitaria y el estroma celular inflamatorio son hallazgos muy característicos de la PAI⁸. El infiltrado linfoplasmocitario es denso y se acentúa en torno a los ductos de mediano y gran tamaño, comprimiendo la luz ductal (imagen ductal en herradura o en estrella muy característica de la PAI) que difiere de la dilatación ductal (característica de la pancreatitis crónica de otro origen). La infiltración linfoplasmocitaria se extiende de forma difusa por el parénquima pancreático, donde se acompaña de fibrosis y atrofia acinar. El resultado es un estroma celular inflamatorio, en el cual abundan los linfocitos, las células plasmáticas y áreas parcheadas de eosinófilos, propios de la PAI pero no de otros tipos de pancreatitis crónica.

Hallazgos característicos de la pancreatitis autoinmune tipo 1

La fibrosis estoriforme, la flebitis obliterativa, los folículos linfoides prominentes y las células plasmáticas IgG4+ son hallazgos muy característicos de la PAI tipo 1, aunque también se observan en menor proporción en la tipo 2⁹. La fibrosis estoriforme, o arremolinada, es un tipo peculiar de fibrosis ocasionado por un entramado de fibras cortas de colágeno entrelazadas en diversas direcciones e infiltradas por un denso componente linfoplasmocitario. Este patrón se describe en el 90% de las PAI tipo 1 y el 29% de las PAI tipo 2. La flebitis obliterativa traduce la inflamación de las venas por infiltración linfoplasmocitaria y consiguiente obstrucción de la luz vascular. Si bien es difícil de reconocer, su identificación es de gran interés por ser un signo patognomónico de PAI. Esta alteración se describe en el 90% de la PAI tipo 1 y en el 57% de la PAI tipo 2. La existencia de agregados y folículos linfoides prominentes en el parénquima y grasa peripancreática es otro hecho característico de la PAI (100% en la tipo 1 y 47% en la tipo 2), pero que también se observa en aproximadamente la mitad de casos de pancreatitis crónica alcohólica y pancreatitis crónica obstructiva. La detección de abundantes células plasmáticas IgG4 (> 10 células/campo de gran aumento [CGA]) es un dato clave en el diagnóstico de PAI tipo 1, en tanto que en la PAI tipo 2 no existen células plasmáticas IgG4 o son poco abundantes (< 10/CGA). Es importante considerar que estas células también pueden observarse en otras formas de pancreatitis crónica (11-57%) y en el adenocarcinoma ductal de páncreas (12-47%).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4252443>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4252443>

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