

## Pancreatitis autoinmunitaria tipo 1 en una paciente previamente diagnosticada con cáncer de páncreas

Carolina Lara-Sánchez,<sup>1</sup> José Carlos González-Gutiérrez,<sup>2</sup> Hugo Lara-Sánchez,<sup>3</sup> Jimena Mancera-Sánchez,<sup>4</sup> Jorge Hernández-Calleros<sup>5</sup>

### RESUMEN

**Antecedentes:** la pancreatitis autoinmunitaria tipo 1 es una enfermedad sistémica que se manifiesta como una pancreatitis linfoplasmocítica esclerosante. Es más común en hombres y otros órganos también pueden estar afectados por la infiltración de los mismos con células plasmáticas positivas para IgG4.

**Caso clínico:** paciente femenina de 44 años de edad, con antecedente de síndrome de Sjögren. El cuadro clínico tenía tres meses de evolución y se caracterizaba por ictericia generalizada y pérdida de peso de 5 kg; también tenía un diagnóstico de carcinoma pancreático. A una lesión en la cabeza del páncreas se le realizó un ultrasonido endoscópico, con toma de biopsias por aspiración de aguja gruesa. El estudio histopatológico reportó, junto con la mayor parte de los criterios de la HISORt, pancreatitis autoinmunitaria tipo 1.

**Conclusiones:** la pancreatitis autoinmunitaria es una enfermedad excepcional, por lo que sigue en investigación y requiere la integración de un equipo preparado y familiarizado con la enfermedad para poder tratarla. Durante la evolución de la enfermedad se establecieron el diagnóstico y tratamiento satisfactorio con lo que se evitó la cirugía innecesaria.

**Palabras clave:** pancreatitis autoinmunitaria tipo 1, carcinoma pancreático, ultrasonido endoscópico, criterios HISORt.

### ABSTRACT

**Background:** Autoimmune pancreatitis (AIP) type 1 is a systemic disease which presents as a lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis. Its presentation is seen more commonly in men, and other organs can be affected because of their infiltration with positive plasmatic cells for IgG4.

**Clinical case:** We present the case of a 44-year-old woman with a history of Sjögren's syndrome, a clinical profile characterized by 3 months of generalized jaundice and weight loss of 5 kg, with a presumptive diagnosis of pancreatic carcinoma. An endoscopic ultrasound-guided core needle biopsy (EUS-TACB) was performed taking biopsies of a pancreas's head lesion. The histopathological study revealed, along with most of the HISORt criteria, an AIP type 1.

**Conclusions:** AIP is a rare disease whose research and understanding are evolving, therefore a prepared medical team, familiarized with the disease is needed for a proper diagnosis. A diagnosis and satisfactory therapeutic management was realized during the evolution of the disease, thus avoiding an unnecessary surgery.

**Key words:** autoimmune pancreatitis (AIP) type 1, pancreatic carcinoma, endoscopic ultrasound, HISORt criteria.

<sup>1</sup> Médico interno de pregrado, American British Cowdray, México, DF.

<sup>2</sup> Médico interno de pregrado, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, México DF.

<sup>3</sup> Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Universitario Rio Hortega, Valladolid, España.

<sup>4</sup> Médico interno de pregrado, Médica Sur, México DF.

<sup>5</sup> Departamento de Gastroenterología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, México DF.

Recibido: 26 de abril 2013

Aceptado: junio 2013

Este artículo debe citarse como: Lara-Sánchez C, González-Gutiérrez JC, Lara-Sánchez H, Mancera-Sánchez J, Hernández-Calleros J. Pancreatitis autoinmunitaria tipo 1 en una paciente previamente diagnosticada con cáncer de páncreas. Med Int Mex 2013;29:529-532.

Correspondencia: Dr. Jorge Hernández Calleros

Romulo O'Farril 468-304

01780 México DF

jogogh@hotmail.com

**L**a pancreatitis autoinmunitaria se describió por vez primera en 1960 y, desde entonces, se la refiere como una enfermedad inflamatoria esclerótica del páncreas.<sup>1</sup>

La pancreatitis autoinmunitaria se clasifica en tipo 1 y 2. La tipo 1 se ha descrito, fundamentalmente, en Japón y suele manifestarse como una enfermedad sistémica que afecta, en su mayoría, a hombres entre la sexta y séptima décadas de la vida. Una de sus características sobresalientes es el incremento de las concentraciones de inmunoglobulina G4 (IgG4) en suero y la afectación a otros órganos, como los conductos biliares, glándulas salivales, nódulos linfáticos, riñón y peritoneo. Además de la afectación pancreática, caracterizada por pancreatitis linfoplasmocítica esclerosante, en la tipo 2 se observa, en pacientes jóvenes sin predilección de género, que no se asocia con elevación de las concentraciones de IgG4, aunque sí puede relacionarse con enfermedad inflamatoria intestinal. En el caso aquí reportado, el patrón histopatológico característico es el de pancreatitis idiopática céntrica del conducto pancreático principal o una lesión granulocítica del epitelio pancreático.<sup>2,3</sup>

En la mayoría de los casos, la presentación clínica de la pancreatitis autoinmunitaria simula un cáncer pancreático, ya sea porque aparece una masa en la cabeza del páncreas o por una imagen del páncreas en forma de "salchicha", ambos asociados con ictericia. Debido a la complejidad de la enfermedad para el diagnóstico de la pancreatitis autoinmunitaria se propone una combinación de criterios diagnósticos denominada HISORt que significa: Histología, Imagen, Serología, involucro (afectación) a Otros órganos y Respuesta al tratamiento.<sup>4,5</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 44 años de edad, con antecedente de síndrome de Sjögren, con ictericia generalizada de tres meses de evolución, aparentemente obstructiva y asociada con acolia, coluria y pérdida de peso de 5 kg. En los cortes axiales de una TAC se observó incremento del volumen de la cabeza del páncreas, por lo que la impresión diagnóstica fue de carcinoma pancreático y se sugirió operar a la paciente con la técnica de Whipple. Sin embargo, la paciente decidió optar por una segunda opinión médica y por ello acudió al Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ).

En ese Instituto se realizó una nueva TAC con contraste y una resonancia magnética en la que se observó una lesión en la cabeza del páncreas, con aumento de volumen uniforme de toda la glándula (Figura 1). Además, se realizó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en la que se identificó una estenosis de 50% en la porción intrapancreática del colédoco (Figura 2). En estos estudios de imagen se evidenció una que era sospechosa de malignidad.



**Figura 1.** TAC de abdomen en corte axial, con contraste intravenoso que revela aumento de volumen difuso del páncreas y una imagen homogénea hiperdensa en la cabeza del páncreas, todo ello sugerente de pancreatitis autoinmunitaria.



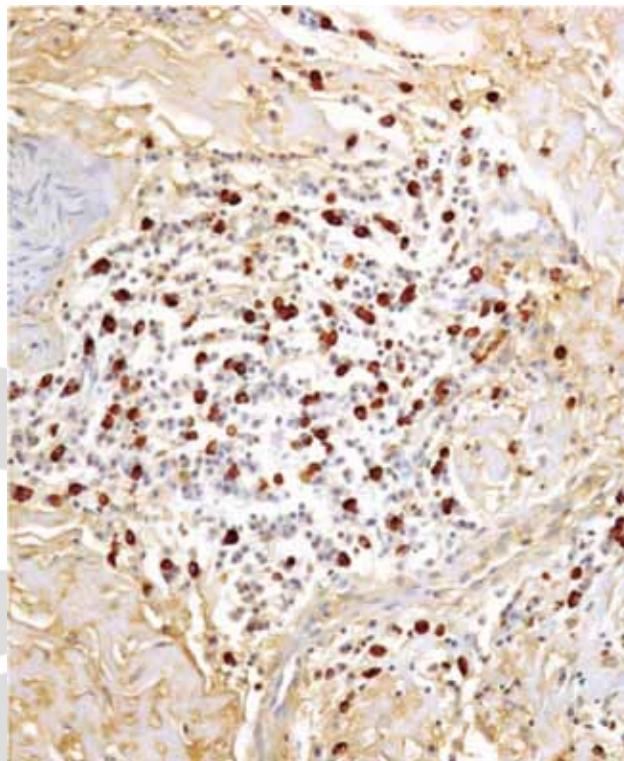
**Figura 2.** CPRE con estenosis de 50% en la porción intrapancreática del colédoco.

Siguiendo con el protocolo de estudio se realizó un ultrasonido endoscópico en el que se observó, en la cabeza del páncreas, una lesión hipoeocoica heterogénea de bordes irregulares de 3.5 x 3 cm de diámetro. Se tomaron biopsias por aspiración con aguja gruesa de la lesión, y con ámpula de Vater. El resultado histopatológico fue de pancreatitis crónica esclerosante de la cabeza del páncreas, infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y un conducto pancreático dilatado (Figura 3). La inmunotinción de la lesión tuvo marcadores importantemente positivos para IgG4 (Figura 4). También se observó inflamación crónica y aguda con tejido de granulación en ámpula Vater, todo ello sugerente de pancreatitis autoinmunitaria tipo 1.

Por tanto, la paciente recibió tratamiento con 30 mg de prednisona cada 24 horas durante cuatro semanas. Después de ese lapso, la dosis de prednisona se disminuyó gradualmente a lo largo de tres meses. Al inicio, la evolución clínica de la paciente fue satisfactoria. Sin embargo, al mes de seguimiento los síntomas recurrieron



**Figura 3.** Biopsia de cabeza de páncreas con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y un conducto pancreático dilatado.



**Figura 4.** Biopsia por aspiración con aguja gruesa de tumor en la cabeza del páncreas con inmunotinción para IgG4 importantemente positiva.

y se indicó un nuevo ciclo de prednisona con disminución gradual hasta llegar a los 10 mg cada 24 horas. En esta ocasión se agregó azatioprina de 100 mg cada 24 horas, como complemento a los esteroides. Con este último tratamiento, la paciente permanece estable y sin síntomas importantes, en espera de la remisión completa para finalizar el tratamiento.

## DISCUSIÓN

La combinación de criterios diagnósticos HISORt para el diagnóstico de pancreatitis autoinmunitaria ha demostrado ser certera.<sup>3-5</sup> En este caso se cumple con la mayor parte de los criterios de HISORt. Por lo que se refiere a la histología, estudios de imagen, afectación de otros órganos y la respuesta significativa al tratamiento médico, el único criterio que no se cumplió fue la serología positiva para IgG4, pues sólo fue positivo en la inmunotinción del estudio histopatológico. Sin embargo, para el diagnóstico de pancreatitis autoinmunitaria no es necesario cumplir

con todos los criterios de HISORt porque con un número suficiente de estudios que evidencien la enfermedad puede corroborarse el diagnóstico, teniendo como criterios principales para el diagnóstico los estudios de imagen y la histopatología.<sup>6</sup>

El tratamiento de la pancreatitis autoinmunitaria puede llegar a ser complejo. Diversos estudios revelan que puede haber de 30 a 40% de recaídas en el tratamiento de la pancreatitis autoinmunitaria; por tanto, se propone que el tratamiento de mantenimiento a dosis bajas es la mejor manera de controlar al paciente y evitar recaídas<sup>7,8</sup>.

La pancreatitis autoinmunitaria diagnosticada como carcinoma pancreático debiera, innecesariamente, tratarse con cirugía mayor, igual que el cáncer pancreático diagnosticado como pancreatitis autoinmunitaria puede retrasar la cirugía potencialmente curativa. Por ello, la pancreatitis autoinmunitaria, al ser una enfermedad rara cuya investigación y entendimiento están en evolución, necesita de un equipo preparado y familiarizado con esa enfermedad para su correcto diagnóstico y tratamiento. Así, es necesario asegurarse realizar una buena práctica profesional y procurar que el paciente mantenga una buena calidad de vida.

## REFERENCIAS

1. Sarles H, Sarles JC, Muratore R, Guien C. Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas: an autonomous pancreatic disease? *Am J Dig Dis* 1961;6:688-698.
2. Wayne M, Delman A.K, Kurt T, Grossi R, Sabatini M, Cooperman A. Autoimmune Pancreatitis: Unveiling a hidden entity. *AMA* 2005;140:1104-1107.
3. Chari ST, Longnecker DS, Kloppel G. The diagnosis of autoimmune pancreatitis: A Western Perspective. *Pancreas* 2009;38:846-848.
4. Sugumar A and Chari ST. Diagnosis and treatment of autoimmune pancreatitis. *WK Health Current Opinion in Gastroenterology* 2010;26:513-518.
5. Chari ST, Smyrk TAC, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N, Zhang L, et al. Diagnosis of autoimmune pancreatitis: the Mayo Clinic experience. *Gastroenterology & Hepatology* 2006;4:1010-1016.
6. Sugumar A and Chari ST. Autoimmune Pancreatitis: An Update, Expert Review *Gastroenterology & Hepatology* 2009;3:197-204.
7. Kamisawa T, Yoshiike M, Egawa N, Nakajima H, Tsuruta K, Okamoto A. Treating patients with autoimmune pancreatitis: Results from a long-term follow up study. *Pancreatology* 2005;5:234-238; discussion 238-240.
8. Nishino T, Toki F, Oyama H, Shimizu K, Shiratori K. Long-term outcome of autoimmune pancreatitis after oral prednisolone therapy. *Internal Medicine* 2006;45:497-501.