

Cartas al Director

Pancreatitis crónica autoinmune: una entidad de difícil diagnóstico diferencial

Palabras clave: Enfermedad autoinmune. Pancreatitis crónica. Enfermedad inflamatoria intestinal. Enfermedad de Crohn. Pancreatitis linfoplasmocitaria.

Key words: Autoimmune disease. Chronic pancreatitis. Autoimmune pancreatitis. Crohn's disease. Lymphoplasmacytic pancreatitis.

Sr. Director:

La pancreatitis crónica autoinmune presenta signos clínico-radiológicos similares a los del carcinoma pancreático, y el diagnóstico diferencial entre las dos entidades debe basarse en la patología concomitante y los hallazgos específicos radiológicos y serológicos.

Sarles y cols. en 1961 (1) describen una enfermedad denominada esclerositis primaria inflamatoria del páncreas, pero posteriormente Yoshida y cols. (2) proponen el término de pancreatitis crónica autoinmune (PCA) o pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria. Este proceso se caracteriza por: presencia de patología autoinmune con hipergammaglobulinemia o autoanticuerpos, estenosis del conducto pancreático principal y aparición de infiltrado linfoplasmocitario en el tejido pancreático con fibrosis extensa y respuesta inmediata al tratamiento con corticosteroides (2-4).

Varón de 42 años de edad sin antecedentes de pancreatitis previas o hábitos tóxicos, en tratamiento desde hace años por presentar artritis psoriásica (antiinflamatorios no esteroideos, metotrexate). Consultó por un cuadro de ictericia de 2 semanas de evolución que se acompañó de coluria y acolia, sin referir otra sintomatología. En la exploración objetivamos ictericia franca de piel y mucosas, así como lesiones en placas distribui-

das por ambas extremidades y tórax. El abdomen no era doloroso ni presentaba masas u organomegalias. Los datos analíticos mostraron un patrón colestásico: GOT-132 U/l, GPT-438 U/l, GGT-383 U/l, FA-380 U/l, Bil. total-11 mg/dl, Bil. dir-8,3 mg/dl, glucosa-110 mg/dl. El hemograma fue anodino: leuc-7.190 con fórmula normal, Hb-12,5 g/dl, Hcto-36,4%, VCM-87, HCM-29,5, CHCM-33,8. La serología de hepatitis fue negativa, así como también los autoanticuerpos (mitocondria, nucleares y músculo liso). Los marcadores tumorales: CEA-2,3 ng/ml, CA 19,9-23 U/ml, CA 125-28,5 U/ml fueron igualmente normales. Alfa1 antitripsina-197 mg/dl. Alfa1 glicoproteína-120 mg/dl. IgG-1,4 g/dl. PCR-10,2 mg/l. La ecografía abdominal objetivó dilatación de la vía biliar intra y extra hepáticas compatible con obstrucción biliar distal, e hidrops vesicular. La tomografía computarizada helicoidal (TCH) demostró hallazgos compatibles con tumor periampular. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) fue fallida, y la colangiorresonancia magnética nuclear (CRMN) corroboró los hallazgos de la TCH (Fig. 1). Durante su estudio presentó un

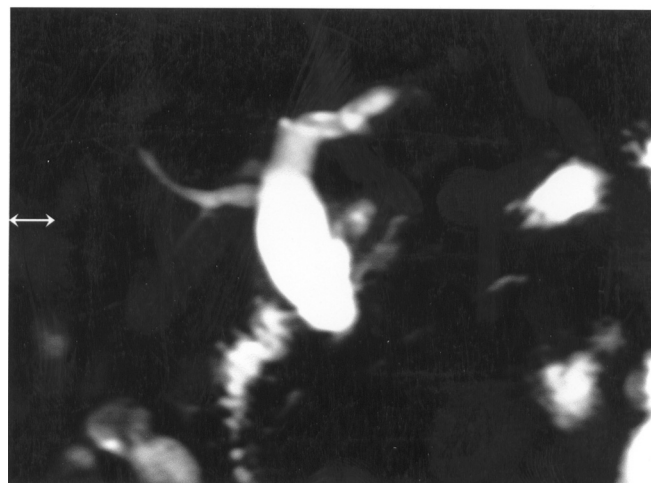


Fig. 1.- CRMN que destaca la estenosis de la vía biliar distal con dilatación extrahepática e irregularidad del conducto pancreático principal.

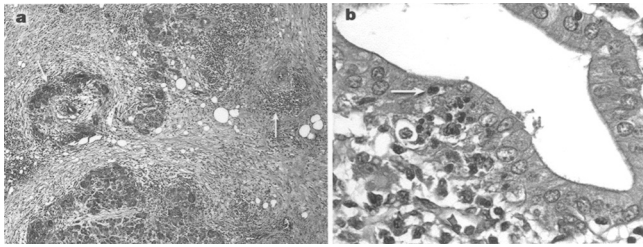


Fig. 2.- a: Presencia de ductos atróficos (flecha izda.) y fibrosis e inflamación crónica (flecha dcha.) (HE x 4). b: Infiltración pancreática linfoplasmocitaria e intraepitelial ductal (flecha) (HE x 40).

cuadro de rectorragia de 4 días de evolución que no se acompañaba de otra sintomatología y no conllevó repercusión hemodinámica. Por lo tanto se realizó una colonoscopia que diagnosticó diverticulosis de colon y rectitis, siendo el resultado de la biopsia enfermedad de Crohn rectal. El enfermo fue sometido a tratamiento quirúrgico objetivándose una tumoración a nivel de la cabeza pancreática que producía estenosis del colédoco distal y dilatación de la vía biliar. Se practicó una duodenopancreatectomía cefálica (operación de Whipple) y el diagnóstico histopatológico definitivo fue pancreatitis crónica con intensa fibrosis e infiltración linfoplasmocitaria que comprime la vía biliar y el *wirsung*, presentando importante atrofia pancreática (Fig. 2). La evolución del paciente cursó con un brote agudo de artritis psoriásica y una hemorragia digestiva baja secundaria a su enfermedad inflamatoria que precisó de enemas con corticosteroides. Fue dado de alta a los 17 días de la cirugía y 10 meses después se encuentra asintomático desde el punto de vista digestivo.

Generalmente el primer diagnóstico ante la presencia de una tumoración en la cabeza pancreática se encamina a descartar una neoplasia maligna. La asociación de PCA con otras enfermedades autoinmunes síndrome de Sjögren, enfermedad de Crohn y colangitis esclerosante, ha sido descrita por varios autores (5). Existen datos analíticos que corroboran esta etiología autoinmune: elevación de los títulos de anticuerpos antinucleares, antimicrosomales y antianhidrasa carbónica (2,3), así como aumento de los niveles de gammaglobulina (IgG) que activaría la cascada del complemento (4). Por el contrario, las tasas de CA 19.9 aun siendo elevadas, lo son en menor medida que en el carcinoma pancreático y revierten a la normalidad después del tratamiento específico (corticosteroides).

La PCA se caracteriza por ser una pancreatitis no alcohólica destructora de los conductos pancreáticos. El páncreas exocrino es sustituido por un proceso linfoplasmocitario y fibroso que también afecta al tejido graso, los vasos sanguíneos y el conducto biliar. Puede presentarse como un pseudotumor inflamatorio e incide con mayor frecuencia en pacientes de edad media/alta. La ecografía muestra una glándula difusamente hipoeocogénica con áreas hipereocóicas. La TCH objetiva zonas de baja densidad en las fases tempranas tanto en las lesiones focales como en la cápsula pancreática, mientras que en las fases tardías estas lesiones están bien realizadas respecto al parénquima normal, lo cual es indicativo de fibrosis y atrofia acinar. La evaluación del conducto pancreático principal y conducto biliar mediante CPRE o CRMN puede ser determinante en función de

su morfología para establecer un diagnóstico de aproximación. También la ecografía endoscópica con citología aspirativa será de utilidad cuando el diagnóstico sea difícil (6).

La terapia esteroidea es el tratamiento de elección en estos pacientes, la evaluación de su respuesta se llevará a cabo con criterios clínicos, analíticos y radiológicos, y en los casos de duda serán sometidos a tratamiento quirúrgico (duodenopancreatectomía cefálica). Sin embargo, la mayor parte de los enfermos con una tumoración en la cabeza pancreática serán candidatos a cirugía resectiva (7,8).

Conclusiones

En presencia de una ictericia obstructiva secundaria a una masa pancreática sin signos de invasión extrapancreática y asociada a enfermedad autoinmune, debemos pensar en una PCA cuando se reúnan las siguientes características: a) no antecedentes alcohólicos; b) resalte homogéneo de la lesión focal en las fases tardías de la TCH; y c) estenosis del conducto pancreático principal mayor de 3 cm con dilatación supraestenótica inferior a 6 mm.

J. Martín Fernández, T. Ratia, A. Gutiérrez, P. Ramos¹,
M. Javaloyes y J. Granell

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. ¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Universidad de Alcalá de Henares. Alcalá de Henares. Madrid

Bibliografía

1. Sarles H, Sarles J, Muratore R, Guieu C. Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas, an autonomous disease? *Am J Dig Dis* 1961; 6: 688-99.
2. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by autoimmune abnormality. Proposal of concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995; 40: 1561-8.
3. Ito T, Nakano I, Koyanagi S, Miyahara T, Mígita Y, Ogoshi K, et al. Autoimmune pancreatitis as a new clinical entity. Three cases of autoimmune with effective steroid therapy. *Dig Dis Sci* 1997; 42: 1458-68.
4. Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *New Eng J Med* 2001; 344: 732-8.
5. Nieminen U, Koivisto T, Cari A, Farkkila M. Sjögren syndrome with chronic pancreatitis, sclerosing colangitis, and pulmonary infiltrations. *Am J Gastroenterol* 1997; 92: 139-42.
6. Wakabayashi T, Kawaura Y, Satomura Y, Watanabe H, Motoo Y, Okai T, et al. Clinical and imaging features of autoimmune pancreatitis with focal pancreatic swelling or mass formation: comparison with so-called tumor-forming pancreatitis and pancreatic carcinoma. *Am J Gastroenterol* 2003; 98: 2679-87.
7. Hardacre J, Iacobuzio-Donahue C, Sohn T, Abraham S, Yeo C, Lillemoe K, et al. Results of pancreaticoduodenectomy for lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis. *Ann Surg* 2003; 237: 853-9.
8. Weber SM, Cubukcu-Dimopulo O, Palesty A, Suriawinata A, Klimstra D, Brennan MF, et al. Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis. Inflammatory mimic of pancreatic carcinoma. *J Gastrointest Surg* 2003; 7: 129-39.