

CASO CLÍNICO

Pancreatitis autoinmune. Rol del endoscopista



Adriana Lorena Gómez Molinar^a y Enrique Murcio Pérez^{b,*}

^a Unidad de Endoscopia Gastrointestinal, Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona #32 Mario Madrazo Navarro, Ciudad de México, México

^b Departamento de Endoscopia Gastrointestinal, Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital de Especialidades Bernardo Sepúlveda, Unidad Médica de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Ciudad de México, México

Recibido el 9 de diciembre de 2015; aceptado el 21 de enero de 2016

Disponible en Internet el 31 de marzo de 2016

PALABRAS CLAVE

Pancreatitis autoinmune;
Colangiografía retrógrada endoscópica;
Ultrasonido endoscópico

KEYWORDS

Autoimmune pancreatitis;
Endoscopic retrograde cholangiography;
Endoscopic ultrasound

Resumen La pancreatitis autoinmune es una enfermedad rara que causa inflamación crónica idiopática del páncreas. No existe un marcador específico para su diagnóstico, siendo necesaria la combinación de alteraciones clínicas, serológicas, radiológicas, morfológicas e histopatológicas. Una de las herramientas de mayor utilidad en la evaluación de la pancreatitis autoinmune es la endoscopia. La colangiografía retrógrada endoscópica y ultrasonido endoscópico pueden aportar información mediante la obtención de tejido y evaluación de la respuesta al tratamiento esteroide. En el presente artículo se presenta un caso clínico y se revisan aspectos generales de la pancreatitis autoinmune discutiendo el papel del endoscopista en su diagnóstico y tratamiento.

© 2016 Asociación Mexicana de Endoscopia Gastrointestinal. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Autoimmune pancreatitis. The endoscopist role

Abstract Autoimmune pancreatitis is a rare chronic form of inflammatory pancreatic disease. There is no specific test for its diagnosis, which is based on the combination of clinical, serological, radiological, morphological, and histopathological changes. Endoscopy is one of the most useful tools for its evaluation. Endoscopic retrograde cholangiography and endoscopic ultrasound can be used to obtain tissue for diagnosis and evaluate steroid treatment response. In this article, a clinical case is presented. General aspects of autoimmune pancreatitis and the role of endoscopists in its diagnosis and treatment are discussed.

© 2016 Asociación Mexicana de Endoscopia Gastrointestinal. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Av. Cuauhtémoc 330, Col Doctores, C.P. 06720. Delegación Cuauhtémoc. Teléfono: +52 5556276900, ext. 21318.

Correo electrónico: murcio@hotmail.com (E. Murcio Pérez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.endomx.2016.01.002>

0188-9893/© 2016 Asociación Mexicana de Endoscopia Gastrointestinal. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Caso clínico

Paciente masculino de 21 años de edad, sin antecedentes relevantes con cuadro de 4 meses de evolución manifestado por prurito, ictericia, coluria y pérdida de peso de aproximadamente 10 kg en el mismo periodo. Acude a Hospital de segundo nivel donde se le realizaron pruebas de laboratorio que mostraron hiperbilirrubinemia con predominio de bilirrubina directa (10 mg/dL, 6 mg/dL respectivamente) e hiperfosfatasa (FA 230 U/L). Amilasa y lipasa normales. Se realiza tomografía abdominal simple y contrastada de abdomen, evidenciando dilatación de la vía biliar intra- y extrahepática así como aumento difuso del tamaño del páncreas (fig. 1). Se complementa con colangiorresonancia magnética (CRM) que muestra zona de estenosis en la porción intrapancreática del conducto biliar principal con longitud aproximada de 4 cm (fig. 2). El conducto

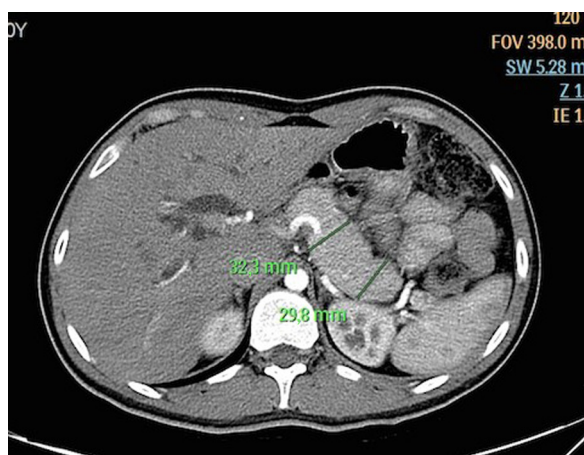


Figura 1 Corte axial de TC de abdomen que muestra engrosamiento difuso de cuerpo y cola de páncreas.

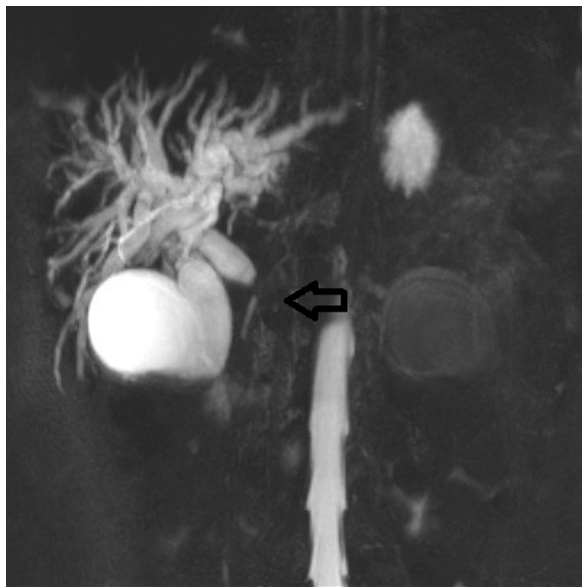


Figura 2 CRM que muestra estenosis de la porción intrapancreática del conducto biliar principal (flecha) y dilatación proximal de la vía biliar.

pancreático se apreciaba normal. Por lo anterior es enviado para realización de colangiografía retrógrada endoscópica (CRE) con diagnóstico presuntivo de tumoración en cabeza de páncreas. Los niveles de CA 19-9 eran normales.

Por la edad del paciente, evolución clínica y hallazgos radiológicos («páncreas en salchicha») se sospecha pancreatitis autoinmune (PAI). Su revisión física mostraba ictericia de escleras y tegumentos así como múltiples escoriaciones por rascado crónico. Se solicitaron inmunoglobulinas, encontrando inmunoglobulina G (IgG) dentro de niveles normales; no fue posible medir niveles de IgG4 debido a falta de la prueba en nuestro hospital.

Debido a prurito intenso que afectaba calidad de vida del paciente y con la finalidad de obtener tejido para evaluación, es realizada CRE. Durante el estudio llamó la atención una zona de compresión extrínseca a nivel de rodilla duodenal (fig. 3). La colangiografía confirmó estenosis de colédoco distal, de bordes regulares y con longitud aproximada de 4 cm (fig. 4). Se colocó prótesis plástica 10 cm por 10 french y se tomaron biopsias de papila, colédoco distal y duodeno. El análisis de las biopsias mostró escasas células plasmáticas y la tinción para IgG4 fue negativa en el tejido obtenido. Fue referido a hospital de tercer nivel de atención para realización de ultrasonido endoscópico (USE) y biopsia.

El paciente tuvo mejoría gradual en el prurito, sin embargo manifestaba dolor continuo en región lumbar. Se decidió dar prueba terapéutica con esteroide a dosis de 0.6 mg/kg con vigilancia clínica semanal durante un mes, logrando remisión de sintomatología. Fue practicada nueva CRE, observando en la imagen endoscópica desaparición de la zona de compresión extrínseca del duodeno. La colangiografía mostró resolución de la estenosis de la porción intrapancreática del colédoco con adecuado vaciamiento del medio de contraste (fig. 5) por lo que fue retirada la prótesis plástica. El USE fue realizado 4 semanas después

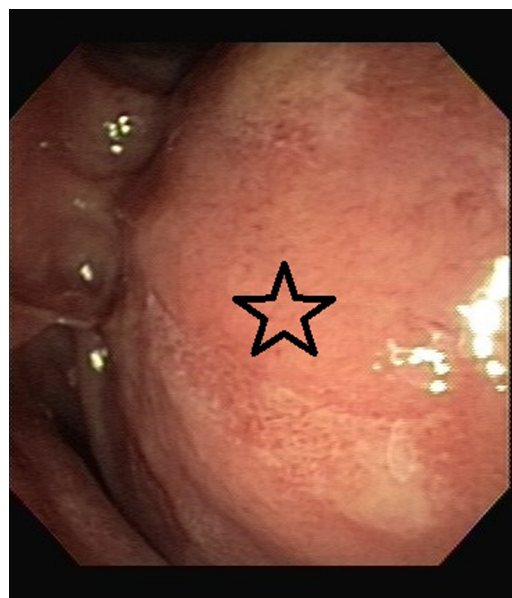


Figura 3 Imagen endoscópica que muestra zona de compresión extrínseca a nivel de duodeno (estrella).

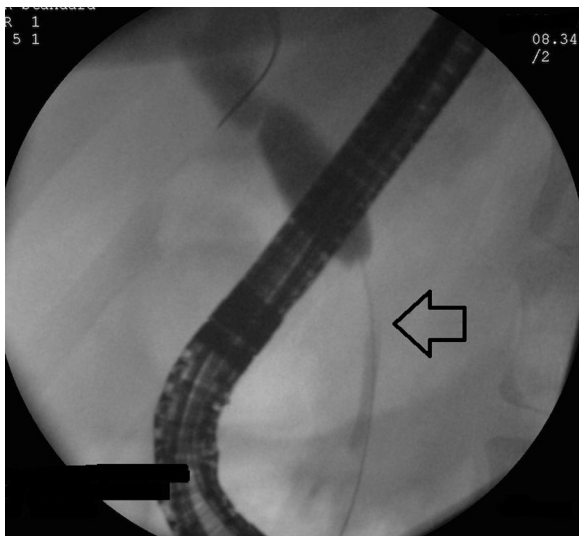


Figura 4 CRE con estenosis de la porción intrapancreática del conducto biliar principal (flecha) y dilatación de la vía biliar proximal previo a tratamiento esteroideo.

del inicio del tratamiento esteroideo, mostrando alteraciones inespecíficas de su ecogenicidad, sin evidencia de lesión focal o tumor y con diámetro de colédoco dentro de la normalidad. Se realizó biopsia del cuerpo de páncreas la cual no obtuvo células pancreáticas para su análisis. El paciente se encuentra con dosis de reducción gradual de esteroide, asintomático y en vigilancia clínica.

Historia, epidemiología y etiopatogenia

La PAI es una enfermedad rara que consiste en la inflamación crónica idiopática del páncreas produciendo masas



Figura 5 CRE con normalización de estenosis del conducto biliar principal posterior a tratamiento esteroideo por 4 semanas (flecha).

pancreáticas, estenosis ductales, elevación sérica de IgG ($> 1800 \text{ mg/dL}$) e IgG subtipo 4 ($\text{IgG4} > 135 \text{ mg/dL}$), infiltrado linfocitario y una marcada respuesta a la terapia con esteroide¹.

En 1961, Sarles et al. fueron los primeros en reportar casos de pancreatitis recurrente que difería de la presentación clínica e histológica habitual, bajo el nombre de escleritis inflamatoria primaria del páncreas y posteriormente pancreatitis no calcificante del páncreas con hipergammaglobulinemia. Tres décadas después, Kawaguchi et al. dieron la primera descripción histopatológica con el término de pancreatitis con colangitis esclerosante linfoplasmocítica. En 1995 se observa que esta enfermedad presentaba elevación de los niveles séricos de IgG y su asociación a otras enfermedades autoinmunes, mostrando una marcada respuesta a esteroide. En 2001 se describe su asociación específica a IgG4².

Epidemiología

No está bien establecida su prevalencia en países occidentales. Datos epidemiológicos de Japón estiman una prevalencia de 4.6/100,000 habitantes con una incidencia de 1.4/100,000 habitantes. Se calcula que causa el 4.6-6% de los casos de pancreatitis crónica y hasta a un 11% de pacientes con PAI se les ha realizado cirugía pancreática por sospecha de cáncer pancreático^{3,4}.

Hay 2 subtipos de PAI. El subtipo 1 es la pancreatitis esclerosante linfoplasmática y el subtipo 2 es la pancreatitis crónica idiopática centro-ductal. Existen diferencias clínicas, histopatológicas y de respuesta a tratamiento con esteroide entre ambos (tabla 1)^{5,6}.

Etiopatogenia

La PAI pertenece al espectro de enfermedades relacionadas con IgG4, la cual causa actividad fibroinflamatoria con afección a múltiples órganos como riñón, glándulas salivales, retroperitoneo, árbol biliar, pulmones, tiroides⁷.

La susceptibilidad para desarrollar PAI ha sido asociada a HLA DRB1*0405 y HLA DQB1*0401; así como a genes de polimorfismo nucleótido-simple tales como los receptores Fc tipo 3, linfocitos T citoplasmáticos asociados al gen 4 y factor de necrosis tumoral alfa. Existen anticuerpos séricos inespecíficos que son expresados por órganos exocrinos como anticuerpos antianhidrasa carbónica II y IV, antilactoferrina. El mecanismo de estos anticuerpos en la patogénesis es desconocido. No existe un desencadenante de la respuesta inmune en esta enfermedad. La infección por *Helicobacter pylori* ha sido propuesta en 2 estudios debido a que existe una respuesta homóloga de la anhidrasa carbónica humana, la anhidrasa carbónica alfa de *Helicobacter pylori*, el componente de una proteína ligasa E3 y la proteína de unión de plasminógeno que genera una reacción cruzada. Otro posible condicionante es una desregulación de los linfocitos T; se ha postulado que la molécula HLA-DR presenta el antígeno en el conducto pancreático y en las células acinares puede activar interferón gamma, produciendo linfocitos CD4 y CD8 llevando a una subsecuente lesión tisular, inflamación y fibrosis en ausencia de una regulación negativa efectiva.

Tabla 1 Diferencias en los subtipos de pancreatitis autoinmune

	Tipo 1	Tipo 2
Sinónimo	Pancreatitis esclerosante Linfoplasmocítica	Pancreatitis idiopática crónica centro-ductal
Epidemiología	Asia > EUA, Europa	Europa > EUA > Asia
Edad de presentación	Ancianos	Jóvenes
Niveles de IgG4	Elevada	Normal
Hallazgos histológicos	Infiltrado linfoplasmocítico periductal, fibrosis estoriforme, flebitis obliterante	Lesiones granulocíticas epiteliales
Inmunohistoquímica con IgG4	Muchas células + IgG4	Ninguna o muy pocas células + IgG4
Involucro de otros órganos	Vía biliar, glándulas salivares, riñón y retroperitoneo	Asociado a EII
Respuesta a esteroides	Excelente	Excelente
Recurrencia	Frecuente	Raro

EII: enfermedad inflamatoria intestinal; IgG4: inmunoglobulina G subtipo 4.

Además de una incrementada expresión de IL-4, IL-5, IL-10 y TGF beta⁸.

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza en base a la combinación de 5 aspectos importantes:

1) Histológicos, 2) Imagenológicos, 3) Serológicos, 4) involucro a otros Órganos y 5) Respuesta a tratamiento con esteroide.

Todos ellos son conocidos con el acrónimo *HISORT*². La combinación de estos permitirá establecer el diagnóstico definitivo de PAI (tabla 2).

Cuadro clínico

La presentación clínica más frecuente es la ictericia de tipo obstructivo, acompañada o no de dolor abdominal que suele ser leve. Hay pérdida de peso debido a mala digestión o disminución en el apetito y en ocasiones esteatorrea. Un alto porcentaje presenta alteraciones asociadas como diabetes mellitus, sialoadenitis, dacriocistitis, fibrosis retroperitoneal, xerostomía o xeroftalmia particularmente en la PAI tipo 1. Aquellos con PAI tipo 2 suelen presentar dolor abdominal persistente y pancreatitis aguda. También se asocia más frecuentemente a enfermedad inflamatoria intestinal. Tiene 2 picos de presentación, pacientes jóvenes < 20 años y

Tabla 2 Criterios diagnósticos para pancreatitis autoinmune

Criterios	Clínica Mayo	Coreanos	Japoneses
Radiológicos	Típico: Estrechamiento de conducto pancreático principal en CRE (típico) Atípico: Atrofia, pancreatitis o calcificaciones	Estrechamiento del conducto pancreático principal Engrosamiento pancreático por TAC, RM o Ultrasonido	Estrechamiento del conducto pancreático principal Engrosamiento pancreático por TAC, RM o Ultrasonido
Laboratorio	IgG4	IgG o IgG4 Autoanticuerpos	Gammaglobulina, IgG o IgG4 Autoanticuerpos
Histopatológicos	Pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica Células positivas IgG4	Pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica Células positivas IgG4	Pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica
Afección extrapancreática	Sí	Sí	No incluido
Respuesta a esteroide	Sí	Sí	No incluido
Diagnóstico definitivo	I (típico) + II I (atípico) + II + V II y/o IV + V	I + II I + III I + IV I + V	I + II I + III

CRE: colangiografía retrógrada endoscópica; IgG: inmunoglobulina; IgG4: inmunoglobulina G subtipo 4; RM: resonancia magnética; TAC: tomografía abdominal computada.

otro pico de presentación entre los 50-70 años, siendo más frecuente en hombres con una relación 2:1^{2,5}

Hallazgos histológicos

Los hallazgos más frecuentes son:

1. infiltrado de células inflamatorias compuesto principalmente por linfocitos y células plasmáticas de predominio periductal.
2. Fibrosis estoriforme
3. Flebitis obliterativa.
4. > 10 células plasmáticas positivas para IgG4 por campo de alto poder⁵.

Serología

La alteración habitual es colestasis, con elevación de bilirrubinas, fosfatasa alcalina y aspartato aminotransferasa. En general, las enzimas pancreáticas se encuentran dentro de parámetros normales. Hay elevación de inmunoglobulinas en un 85% de los casos de PAI, tanto de la IgG total (> 1,800 mg/dL) como de la IgG4 sérica (> 140 mg/dL). Esa última es un marcador sensible (90%) aunque poco específico (60%) pues se ha descrito que los pacientes con adenocarcinoma pancreático tienen elevación del mismo. Los marcadores tumorales no son una herramienta útil para distinguir el cáncer pancreático de la PAI. Por el contrario, el antígeno CA 19-9 que habitualmente se asocia a tumores malignos del páncreas y la vía biliar también se encuentra elevado en el 30% de los pacientes con PAI^{9,10}.

Múltiples anticuerpos se han asociado a PAI. Están presentes hasta en el 40% de los pacientes. Los principales son: anticuerpos antilactoferrina que se forma en las células acinares del páncreas; anticuerpo antianhidrasa carbónica II que se forma en las células ductales. Su sensibilidad es mayor del 50%⁹. Los anticuerpos antinucleares, antimusculo liso y factor reumatoide no son específicos.

Hallazgos radiológicos

Por su accesibilidad y disponibilidad, la tomografía abdominal computada (TAC) y la CRM son los principales estudios de imagen para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con PAI. Las principales alteraciones radiológicas tanto por TAC como por CRM son:

1. Hallazgos típicos: Engrosamiento difuso del páncreas también llamado «páncreas en salchicha», el cual en ocasiones presenta un reforzamiento anular que rodea el páncreas.

Si bien no se encuentra estandarizado el diámetro normal del páncreas, las guías japonesas utilizan los criterios de Haaga para determinar de manera más objetiva su tamaño, considerando un aumento pancreático patológico si la cabeza del páncreas es mayor que el diámetro transversal del cuerpo de una vértebra torácica y > 2/3 de la misma vértebra en cuerpo y cola de páncreas. Lo anterior equivale en promedio a 3 cm para la porción cefálica y 2 cm para la cola¹¹.

2. Hallazgos atípicos: Engrosamiento focal o segmentario con realce tardío, masas hipodensas, dilataciones proximales con estenosis distales del conducto biliar⁵.

Colangiografía retrograda endoscópica

Los hallazgos clave en la pancreatografía relativos a PAI son: 1) estenosis larga > 1/3 de la longitud del conducto pancreático, 2) falta de dilatación proximal al sitio de estenosis, 3) múltiples zonas de estenosis y 4) ramas secundarias emergentes a partir de un segmento estenosado¹². Existe controversia sobre la utilidad de la pancreatografía como herramienta diagnóstica, sin embargo se considera útil en presencia de alteraciones radiológicas indeterminadas para PAI o seronegatividad para IgG4 y ausencia de involucro extrapancreático. La PAI parece ser un factor protector para el desarrollo de pancreatitis pospancreatografía. Se ha postulado que la fibrosis del parénquima, así como una disminución en la actividad de las enzimas pancreáticas explica lo anterior. Dichas prácticas son principalmente de centros hospitalarios orientales¹³.

El conducto biliar es otra estructura frecuentemente afectada en la PAI, con estenosis biliar presente en el 20-79%. El sitio más frecuentemente alterado es la porción intrapancreática del conducto biliar, con estenosis largas que causan dilatación proximal^{6,9}.

Debido a que un 75% de los pacientes presentan ictericia por obstrucción biliar distal, es frecuente la realización de drenaje biliar por endoscopia con la colocación de prótesis plástica previo al inicio de terapia con esteroide. Lo anterior se hace para disminuir el riesgo teórico de colangitis por la inmunosupresión esteroide en una vía biliar obstruida¹⁴ aunque la evidencia de dicha recomendación es baja. La prótesis biliar debe ser temporal y se recomienda su retiro después de 4-8 semanas¹⁵.

Ultrasonido endoscópico

El USE es una excelente herramienta para valorar lesiones pancreáticas no visibles en TAC, también permite observar engrosamiento hipoeoico difuso del páncreas, engrosamiento de la pared del conducto biliar, etc. Sin embargo, no existen características endosonográficas capaces de diferenciar la PAI del cáncer pancreático, por lo que se han buscado técnicas para mejorar la capacidad diagnóstica mediante el USE con elastografía. El USE con elastografía permite de manera indirecta determinar la elasticidad de áreas patológicas del páncreas. La PAI presenta valores bajos de rigidez, a diferencia de los tumores malignos que se asocian a índices altos de rigidez o menor elasticidad. Sin embargo, no existe un corte que permita establecer con certeza la diferencia¹⁶.

Actualmente, la mayor ventaja del USE es la posibilidad de toma de biopsia⁶. Se ha observado que la biopsia con aguja fina no es un método adecuado para diferenciar PAI de cáncer, ya que si la biopsia es negativa para malignidad no descarta cáncer.

La biopsia de páncreas por aspiración con aguja fina guiada por USE provee una muestra insuficiente o solo obtiene unas pocas células y carece de arquitectura tisular, por lo que la biopsia con trucut guiada por USE ha

mostrado ser bien tolerada y más efectiva para el diagnóstico de PAI^{6,17}.

El USE contrastado permite evaluar la perfusión del parénquima pancreático. La PAI muestra comportamiento hipervascular, a diferencia del cáncer pancreático que es hipovascular. Un metaanálisis mostró que la sensibilidad y especificidad del USE contrastado para tumor pancreático maligno es del 94 y 89% respectivamente¹⁸.

El USE intraductal ofrece imágenes en alta resolución de la estructura del conducto biliar. Los hallazgos principales como son engrosamiento excéntrico de la pared del conducto con una superficie luminal irregular tienen una especificidad del 100% y una sensibilidad del 85% para distinguir entre estenosis benignas de malignas⁶.

Si bien nada ha mostrado sustituir el análisis histopatológico, las técnicas descritas previamente son herramientas adicionales en el abordaje de tumores pancreáticos malignos vs. PAI, aunque no todas ellas disponibles para su realización en nuestro medio.

Afección extrapancreática

Se han descrito sitios extrapancreáticos con infiltración por IgG4. Los más frecuentes son los conductos biliares y la papila mayor. En el 80% de los pacientes con PAI con involucro en la cabeza del páncreas se ha observado infiltración de células plasmáticas positivas para IgG4 (> 10 células por campo de alto poder) en biopsias de la papila mayor con una sensibilidad y especificidad del 52-80% y 89-100% respectivamente^{3,6,19-21}.

Otras alteraciones clínicas asociadas a la PAI son extrapancreáticas y entre ellas se encuentran: colangitis esclerosante, fibrosis retroperitoneal, neumonía intersticial, nefritis tubulointersticial, sialadenitis esclerosante y adenopatías mediastinales. El subtipo 2 se asocia a enfermedad inflamatoria intestinal^{2,5,9}.

Tratamiento

Las indicaciones para el tratamiento médico en PAI son la presencia de síntomas. El más importante es ictericia obstructiva, el dolor abdominal, la disfunción exocrina o endocrina del páncreas además de la presencia de síntomas extrapancreáticos²².

La Asociación Internacional de Pancreatología recomienda una dosis inicial de prednisona 0.6 mg/kg/día por un periodo de 2-4 semanas, disminuyendo gradualmente 5 mg cada 1-2 semanas, en un periodo total de 2-3 meses hasta llegar a la dosis de mantenimiento que es de 2.5-5 mg/día, y el retiro de la dosis de mantenimiento se debe planear hasta después de 3 años^{4,9,22}.

Por otro lado, el grupo de la clínica Mayo recomienda dosis inicial de 40 mg de prednisona por 4 semanas, con posterior retiro gradual de 5 mg por semana hasta suspensión total del medicamento sin dosis de mantenimiento⁴.

Los inmunomoduladores se utilizan en caso de recurrencia, siendo los más frecuentes azatioprina y micofenolato de mofetilo. La dosis utilizada de azatioprina ha sido variable desde 1 mg/kg/día y hasta 2.5 mg/kg/día para azatioprina y de 1 mg/kg/día a 1.5 g/día para micofenolato. Rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que ha sido

utilizado con éxito en el tratamiento de PAI, particularmente cuando se asocia a colangitis esclerosante y en pacientes con resistencia o efectos secundarios por esteroide, azatioprina, micofenolato o metotrexate. La tasa de éxito es alta en cualquiera de los escenarios mencionados previamente. Su principal limitante es el alto costo¹⁴.

La respuesta radiológica se ve en 2-3 semanas desde el inicio del tratamiento con corticosteroides y su normalización en 4-6 semanas^{5,11}.

Los predictores de recurrencia descritos son: pacientes jóvenes, género masculino, presencia de engrosamiento del páncreas, elevaciones de los niveles séricos de IgG4 y estenosis extra- o intrahepáticas. Pacientes con recurrencia de la enfermedad pueden ser tratados con dosis máximas de prednisona (40 mg/día)^{9,22}.

Un importante componente del diagnóstico es la respuesta al tratamiento médico; si no hay mejoría radiológica o serológica en 2 semanas se dice que existe falla al tratamiento médico y se debe reevaluar al paciente por sospecha de cáncer y considerar tratamiento quirúrgico^{23,24}.

Pronóstico

La PAI tiene una respuesta buena a corto plazo con el tratamiento esteroideo, con tasas de remisión mayores al 90%. La recaída ocurre en el 20-40% de los casos siendo más frecuente en el subtipo 1.

Se ha reportado insuficiencia exocrina (88%) y endocrina del páncreas (67%)¹. La atrofia pancreática ocurre hasta en un 40% con diabetes y pancreatitis crónica como complicaciones a largo plazo¹⁴. La pancreatitis crónica es un factor de riesgo independiente para desarrollar cáncer pancreático con tasas reportadas de asociación de PAI y cáncer del 2.4-14% en el primer año de diagnóstico²⁵.

Discusión

La PAI es una enfermedad rara y poco sospechada. La labor del endoscopista en la PAI comienza con la sospecha diagnóstica. El cambio tomográfico típico es el aumento difuso del páncreas («páncreas en salchicha»)²⁶. Ante dicho escenario debe pensarse en buscar el resto de las alteraciones que forman parte del espectro clínico de la PAI.

Tener en cuenta los diferentes subtipos de PAI es importante. El subtipo 2 tiene comportamiento demográfico y clínico diferente, pues se trata de pacientes jóvenes y no parece relacionarse con ESI²⁷. Además, los niveles de IgG4 son normales y hay ausencia de afección de otros órganos por lo que en este escenario la respuesta al esteroide es una opción válida^{5,9,28}.

En este caso la biopsia de papila y colédoco no fue útil, probablemente porque se trata de PAI tipo 2 no asociada a ESI^{20,21}. En biopsia de páncreas, la recomendación es realizarla con agujas con sistema trucut¹⁷, sin embargo pese a ello cabe la posibilidad de no obtener celularidad para su análisis como fue el caso.

Ante la falta del elemento histológico y serológico, el diagnóstico puede ser fundamentado con la respuesta a tratamiento esteroide, la cual está descrita en consensos internacionales⁵. En nuestro paciente, la prueba terapéutica con esteroide fue realizada bajo vigilancia clínica estrecha.

El intervalo considerado como periodo de prueba terapéutica para PAI es de 2 semanas²⁴.

En las diferentes guías de PAI no existen indicaciones precisas para colocación de una prótesis biliar¹⁴. Nuestro paciente refería prurito intratable que había disminuido notablemente su calidad de vida, causando escoriaciones múltiples en la piel e incapacidad incluso para conciliar el sueño. Si bien el prurito no está descrito como una indicación de derivación biliar endoscópica en PAI, desde nuestro punto de vista estuvo justificada su realización pues logra una rápida resolución de los síntomas causados por la colestasis.

Con relación a la compresión extrínseca detectada en endoscopia a nivel de duodeno, no encontramos descrita previamente en la literatura dicha alteración duodenal asociada a la PAI. Dicha alteración fue muy probablemente secundaria al aumento difuso del páncreas.

La mejoría en la estenosis biliar posterior a 4 semanas de tratamiento con esteroide fue acorde a lo reportado en la literatura^{5,11}, logrando normalización en el diámetro del colédoco distal y normalización de las alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático.

Conclusión

La PAI es una enfermedad poco frecuente cuyo diagnóstico comienza con la sospecha clínica. El médico endoscopista debe estar familiarizado con las diferentes alteraciones asociadas a PAI y tener un papel proactivo en su diagnóstico y tratamiento.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

No se recibió financiación alguna para la realización de este artículo

Conflicto de intereses

Ninguno

Bibliografía

- Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T, et al. Clinical diagnostic criteria of autoimmune pancreatitis: Revised proposal. *World J Gastroenterol*. 2006;41:626–31.
- O'Reilly D, Malde D, Duncan T, et al. Review of the diagnosis, classification and management of autoimmune pancreatitis. *World J of Gastrointest Pathophysiol*. 2014;5:71–81.
- Law R, Bronner M, Vogt D, et al. Autoimmune pancreatitis: A mimic of pancreatic cancer. *Cleve Clin J Med*. 2009;76:10.
- Raghuwansh P, Suresh T. Recent developments in steroid-responsive in autoimmune pancreatitis. *Curr Opin Gastroenterol*. 2015;31:387–94.
- Shimosegawa T, Suresh T, Frulloni L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis. Guidelines for international association of pancreatology. *Pancreas*. 2011;40:352–8.
- Sung H, Myung H. The role of endoscopy in the diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Gastrointest Endosc*. 2012;76:645–54.
- Günter K, Jutta L, Löhr M. Autoimmune pancreatitis pathological, clinical and immunological features. *Pancreas*. 2003;27:15–9.
- Sory J, Shetal N, Nirag J, et al. Autoimmune pancreatitis: An overview from pathologist, perspective with emphasis on recent advances. *Am J Digest Dis*. 2014;1:112–26.
- Aparisi L, Farre A, Gomez- Cambonero L, et al. Antibodies to carbonic anhydrase, and IgG4 levels in idiopathic chronic pancreatitis: Relevance for diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Gut*. 2005;54:703–9.
- Ghazale a, Chari ST, Smyrk TC, et al. Value of serum IgG4 in the diagnosis of autoimmune pancreatitis and in distinguishing it from pancreatic cancer. *Am J Gastroenterol*. 2007;102:1646–53.
- Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T, et al. Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for Autoimmune Pancreatitis. 2013. I. Concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol*. 2014;49:567–88.
- Sugurman A, Levy M, Kamisawa T, et al. Endoscopic retrograde pancreatography criteria to diagnose autoimmune pancreatitis: An international multicentre study. *Gut*. 2011;60:666–70.
- Kim JH, Kim MH, Byun JH, et al. Diagnostic strategy for differentiating autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer: Is an endoscopic retrograde pancreatography essential? *Pancreas*. 2012;41:639–47.
- Terumi K, Kazuichi O, Shigeyuki K, et al. Amendment of the Japanese Consensus Guidelines for autoimmune Pancreatitis 2013 III, treatment and prognosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol*. 2014;49:961–70.
- Moon SH, Kim MH. Autoimmune pancreatitis: Role of endoscopy in diagnosis and treatment. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am*. 2013;23:893–915.
- Dietrich CF, Hirche TO, Ott M, et al. Real-time tissue elastography in the diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Endoscopy*. 2009;42:718–20.
- Levy M, Raghuwansh P, Maurits J, et al. EUS-guided trucut biopsy in establishing autoimmune pancreatitis as the cause of obstructive jaundice. *Gastrointest Endosc*. 2005;61:467.
- Gong TT, Hu DM, Zhu Q, et al. Contrast-enhanced EUS for differential diagnosis of pancreatic mass lesions: A meta analysis. *Gastrointest Endosc*. 2012;76:301–9.
- Kamisawa T, Yuyang T, Egawa N, et al. A new diagnostic endoscopic tool for autoimmune pancreatitis. *Gastrointest Endosc*. 2008;68:358.
- Kamisawa T, Y, Nakajima H. Usefulness of biopsying the major duodenal papilla to diagnose autoimmune pancreatitis: A prospective study using IgG4-immunostaining. *World J Gastroenterol*. 2006;12:2031–3.
- Moon SH, Kim MH, Park do H, et al. IgG4 immunostaining of duodenal papillary biopsy specimens may be useful for supporting a diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Gastrointest Endosc*. 2010;71:960–6.

22. Kamisawa T, Shimosewa T, Kawa S, et al. Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut*. 2009;58:1504–7.
23. Otsuki M, Chung JB, Okazaki K, et al. Asian diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: Consensus of the Japan-Korea symposium on autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol*. 2008;43:403–8.
24. Moon SH, Kim MH, Park DH, et al. Is a 2-week steroid trial after negative investigation for malignancy useful in differentiating autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer? A prospective outcome study. *Gut*. 2008;57:1704–12.
25. Fuckui T, Mitsuya T, Takaoka M, et al. Pancreatic cancer associated with autoimmune pancreatitis in remission. *Inter Med*. 2008;47:151–5.
26. Dushyant V, Sanjeeva P, Farrell J, et al. Autoimmune pancreatitis: Imaging features. *Radiology*. 2004;233:345–51.
27. Sah RP, Chari ST, Pannala R, et al. Differences in clinical profile and relapse rate of type 1 versus type 2 autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology*. 2010;139:140–8.
28. Kim KP, Kim MH, Kim JC, et al. Diagnostic criteria for autoimmune chronic pancreatitis revisited. *World J Gastroenterol*. 2006;12:2487–96.