



Pancreatitis autoinmune: Revisión ilustrada de sus diferentes formas de presentación

Carlos Rubio Sánchez, Lucía Lara Huéscar, Patricia Oliveros Ordás, Javier San Miguel Espinosa, Enrique Adolfo Van den Brule Rodríguez de Medina, Ana Piazza Dobarganes, María del Prado Reyero Lafuente, Lucía Gómez Pimpollo García.

Hospital Universitario Puerta de Hierro
Majadahonda, Madrid.



Estructura:

1. Objetivo docente
2. Revisión del tema:
 - Introducción.
 - Tipos de Pancreatitis autoinmune.
 - Características clínicas y epidemiológicas.
 - Diagnóstico.
 - Serología.
 - Hallazgos por imagen: Afectación pancreática, ductal, de la vía biliar y diferencias con el adenocarcinoma pancreático ductal.
 - Tratamiento.
3. Conclusiones
4. Referencias



Objetivo Docente

- Conocer su forma de presentación clínica más habitual, epidemiología, subtipos clínicos e histológicos, así como los criterios diagnósticos actualizados.
- Mostrar los diferentes patrones de pancreatitis autoinmune: Difusa, focal y multifocal.
- Conocer las características diferenciales entre el adenocarcinoma pancreático y la pancreatitis autoinmune.



Revisión del tema:

Introducción:

- La Pancreatitis autoinmune (PAI) es una entidad rara, con un espectro de presentación clínica y epidemiológico variable, que puede formar parte de una enfermedad sistémica por IgG4 o consistir en una afectación pancreática exclusiva.
- Se caracteriza clínicamente por su habitual presentación en forma de dolor abdominal y/o ictericia obstructiva, terapéuticamente por su respuesta al tratamiento con corticoides e histológicamente por su infiltrado linfoplasmocítico.
- Desde que se describieron los primeros casos de esta entidad en la década de los 60 por Sarles et al, y Yoshida et al. acuñarán el término en la década de los 90, el conocimiento de esta entidad ha avanzado de manera exponencial. En la actualidad la PAI se divide en dos subtipos: tipo 1 y tipo 2, cada uno de ellos con un perfil clínico e histológico diferencial.
- La importancia de esta entidad radica en poder diferenciarla adecuadamente del adenocarcinoma pancreático ductal (ACPD), puesto que ambos pueden solaparse clínica y radiológicamente.



Tipos de PAI:

- La PAI tipo 1 constituye la manifestación pancreática de una enfermedad sistémica por IgG4. Típicamente se caracteriza por presentar niveles séricos elevados de IgG4, afectación extrapancreática, e infiltrados por células plasmáticas IgG4 +. Histológicamente correspondería con una pancreatitis linfoplasmocítica esclerosante (PLPE) con 4 hallazgos característicos: Infiltrado linfoplasmocítico, fibrosis estoriforme, flebitis obliterativa y presencia de abundantes células plasmáticas IgG4 +.
- La PAI tipo 2 corresponde histológicamente con una pancreatitis centroductal idiopática (PCDI), que comparte algunas características con la PLPE como el infiltrado linfoplasmocítico y la fibrosis estoriforme. Un hallazgo característico de la PCDI, que no se ve en la PLPE, es la presencia de lesiones epiteliales granulocíticas y usualmente no tiene células plasmáticas IgG4 + o las hay en muy poca cantidad.



Características clínicas y epidemiológicas:

Las características clínicas y epidemiológicas vienen resumidas en la Tabla 1.

En la PAI tipo 1 la afectación de otros órganos suele involucrar a la vía biliar, los riñones, el retroperitoneo a nivel abdominal y, fuera del abdomen, se ven afectados más frecuentemente las glándulas lacrimales/salivales y las órbitas.

En Europa ambos subtipos tienen una prevalencia similar, aunque llegar al diagnóstico definitivo de la PAI tipo 2 es más complicado al no disponer de criterios auxiliares (marcadores serológicos ni afectación de otros órganos) y requerir necesariamente de estudio histológico, no siempre disponible.

Clínicamente la PAI se presenta en forma de dolor abdominal leve, ictericia obstructiva y/o evidencia bioquímica de pancreatitis.

Tabla 1. Diferencias entre la PAI tipo 1 y tipo 2.

	PAI tipo 1	PAI tipo 2
Edad	60	45
Género	Hombres (x3)	No predilección por sexos
Geografía	Asia	Europa
Histología	PLPE	PCDI
Cínica	Ictericia obstructiva	Dolor abdominal (usualmente leve)
Afectación de otros órganos	Enfermedades relacionadas con la IgG4	Enfermedad inflamatoria intestinal (30%)
Recaídas	Comunes	Raras



Diagnóstico:

Desde la descripción de esta entidad y los primeros casos publicados, se han desarrollado numerosas guías clínicas que permitieran establecer el diagnóstico de manera segura y diferenciarlo adecuadamente del cáncer de páncreas.

Actualmente los criterios más sensibles y específicos, y los más empleados, son los de la ICDC (international Consensus Diagnostic Criteria), desarrollados por un panel de expertos durante el 14º Congreso de pancreatología en el año 2010 y publicados en el 2011. Otras guías clínicas serían las de las sociedades Japonesa, Koreana, Asiática y los criterios HISORt, entre otros.

Los criterios de la ICDC se basan en 5 hallazgos cardinales: Histología, imagen, niveles séricos de IgG4, afectación de otros órganos y respuesta al tratamiento con corticoides. En función de la combinación de los cuáles permite establecer el diagnóstico definitivo o probable de PAI.

Hay que tener en cuenta que en caso de no presentar criterio serológico ni afectación de otros órganos, siempre se debería de llevar a cabo el estudio histológico. Es decir si nos encontramos ante un paciente con PAI tipo 2, siempre va a ser necesario obtener muestra histológica para descartar un eventual cáncer de páncreas (entidad mucho más frecuente que la PAI), mientras que si se trata de una PAI tipo 1 no siempre vamos a necesitar obtener muestra histológica para establecer el diagnóstico (dependerá de la presencia de marcadores serológicos y/o afectación de otros órganos, además de sus características de imagen como veremos a continuación).

La ventaja de la ICDC respecto a otras guías diagnósticas es que no requiere de la imagen pancreática “típica” para establecer el diagnóstico de PAI tipo 1 sin obtener muestra histológica. En vez de esto combinando los otros criterios diagnósticos podremos obtener un diagnóstico definitivo o probable, incluso sin histología.

**Tabla 2.** Criterios de nivel 1 y 2 de la ICDC para el diagnóstico de PAI tipo 1

Criterio	Nivel 1	Nivel 2
Imagen del parénquima pancreático	Típica: Agrandamiento difuso con realce tardío (a veces asociado con realce en anillo)	Indeterminada (incluida atípica): Agrandamiento segmentario/focal con realce tardío
Imagen ductal	Estrechamiento largo (> 1/3 de la longitud del conducto pancreático principal) o múltiple, sin dilatación proximal marcada (tamaño del ducto < 5 mm)	Estrechamiento segmentario / focal sin dilatación proximal marcada (< 5 mm)
Serología	Valores de IgG4 > 2x el límite de normalidad (> 280 mg/dl)*	Valores de IgG4 comprendidos entre 140 – 280 mg/dl*

**Valores normales de IgG4 (hasta 140 mg/dl)*

Serología:

Únicamente presentes en la PAI tipo 1, que típicamente asocia elevación de niveles serológicos de IgG4, teniendo diferentes grados de especificidad en función de sus valores. Esto es empleado como uno más de los criterios diagnósticos de la ICDC (international Consensus Diagnostic Criteria). Unos niveles séricos de IgG4 por encima de 2 veces su valor normal, es decir > 280 mg/dl (valores normales de 140 mg/dl) son altamente específicos de PAI tipo 1 y es considerado un criterio de nivel-1, sin embargo valores comprendidos entre 140-280 mg/dl son considerados de nivel-2. (Tabla 2).

Esto es importante porque hasta un 10% de los adenocarcinomas pancreáticos ductales tienen una leve elevación de los niveles de IgG4, y deberíamos descartarlo en primer lugar.

En la PAI también puede existir una leve elevación de los niveles de CA 19-9, que constituye un marcador serológico más común del adenocarcinoma pancreático ductal.

Hallazgos por imagen:

Afectación del parénquima pancreático:

En este trabajo haremos especial hincapié en los hallazgos por TC y RM, pero también hay unas características ecográficas típicas que orientan hacia el diagnóstico de PAI, como veremos a continuación.

La PAI usualmente es inicialmente reconocida/sospechada en base a los hallazgos por imagen, con sus distintas formas de afectación del parénquima y ducto pancreático. Siempre tendremos que tener en cuenta que la PAI es mucho más infrecuente que el cáncer de páncreas que siempre deberá ser inicialmente descartado.

Ecográficamente la forma típica de PAI se presenta como una glándula pancreática difusamente agrandada e hipoecoica con septos interlobulillares ecogénicos y estrechamiento del conducto pancreático principal. (Fig. 1). Los otros patrones de afectación pancreática (formas focal/segmentaria y multifocal) son más difíciles de evaluar mediante ecografía y no se distinguirán adecuadamente del adenocarcinoma pancreático ductal. (Fig. 2).

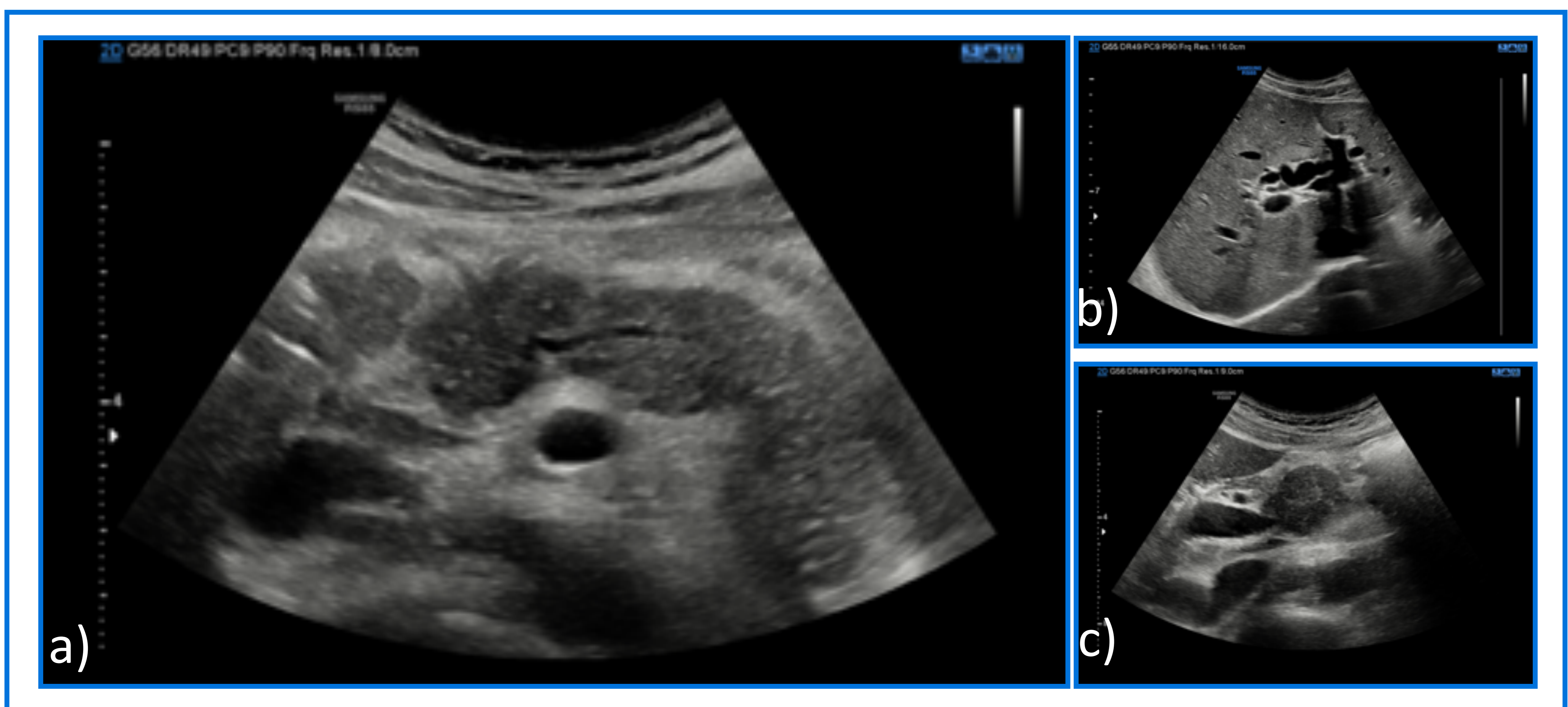


Fig. 1. Forma difusa de PAI. Varón de 35 años de edad que acude al servicio de urgencias por un cuadro de dolor abdominal de 10 días de evolución, e ictericia en la exploración física. El primer estudio que se llevo a cabo fue una ecografía abdominal que mostraba una glándula pancreática difusamente aumentada, sin líquido libre peri-pancreático ni dilatación del conducto pancreático principal (a). Asociaba además marcada dilatación de la vía biliar intra-hepática (b) y del colédoco (c).

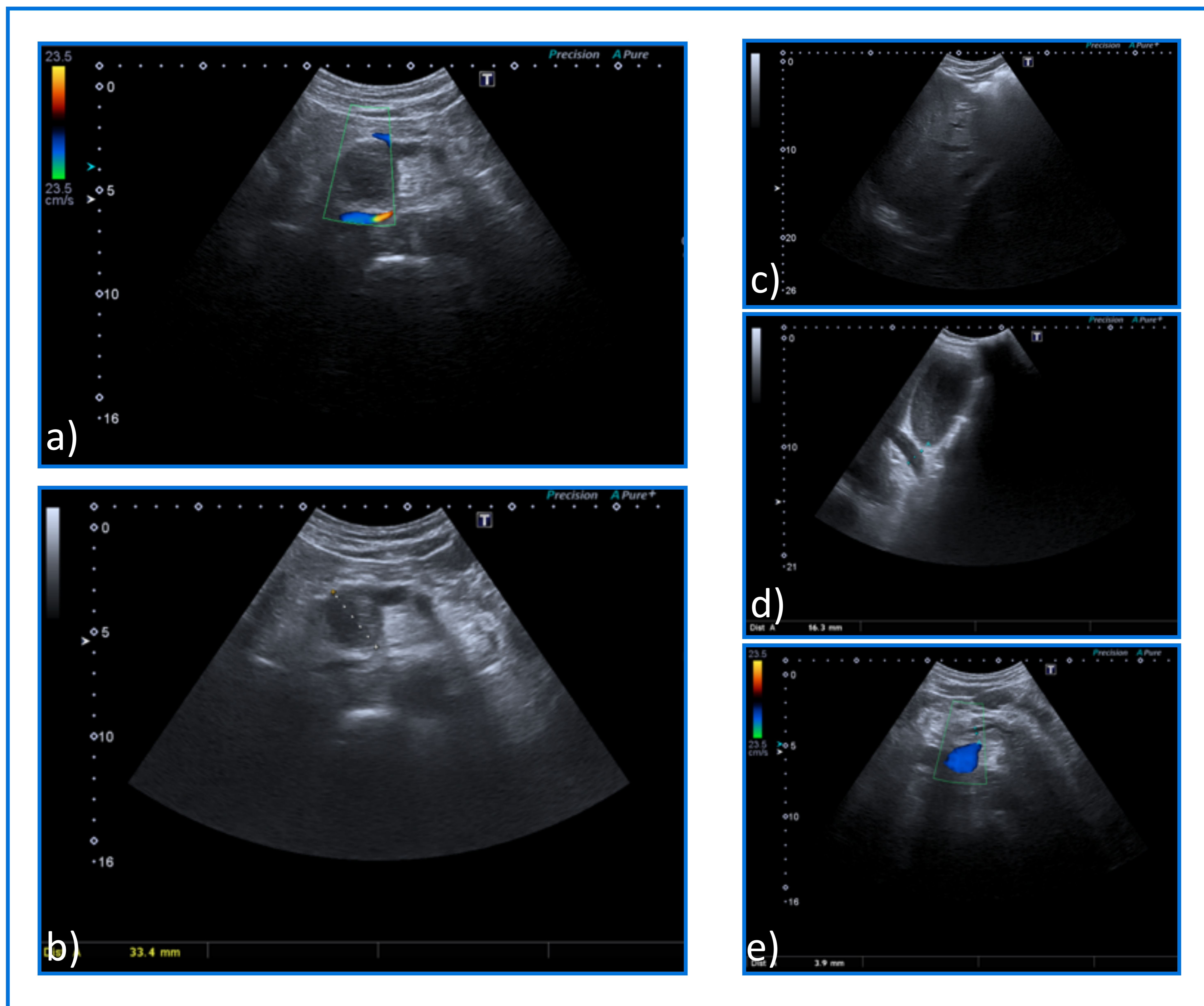


Fig. 2. Varón de 61 años intervenido por sospecha de cáncer de páncreas con diagnóstico AP de PLPE (PAI tipo 1). Las imágenes corresponden con el estudio ecográfico inicial, después se realizaría un TC de abdomen para completar evaluación. Se identifica un efecto de masa en cabeza pancreática (a y b) que condiciona dilatación retrograda de la vía biliar intrahepática (c) y el colédoco (d) así como del conducto pancreático principal que se muestra levemente ectásico (e).



Para una adecuada caracterización del páncreas en el TC de abdomen tendremos que obtener las imágenes en una fase parenquimatosa pancreática (45 seg, que correspondería con una adquisición arterial tardía) y una fase venosa portal (70 - 80 seg), también se puede emplear una fase tardía (3 min), si se sospecha esta entidad inicialmente.

Con RM se deberían emplear secuencias morfológicas T1 y T2, imágenes en difusión con mapa ADC y tras administración de CIV. Para una correcta evaluación del árbol biliar lo ideal es emplear secuencias colangiográficas. (Fig. 3)

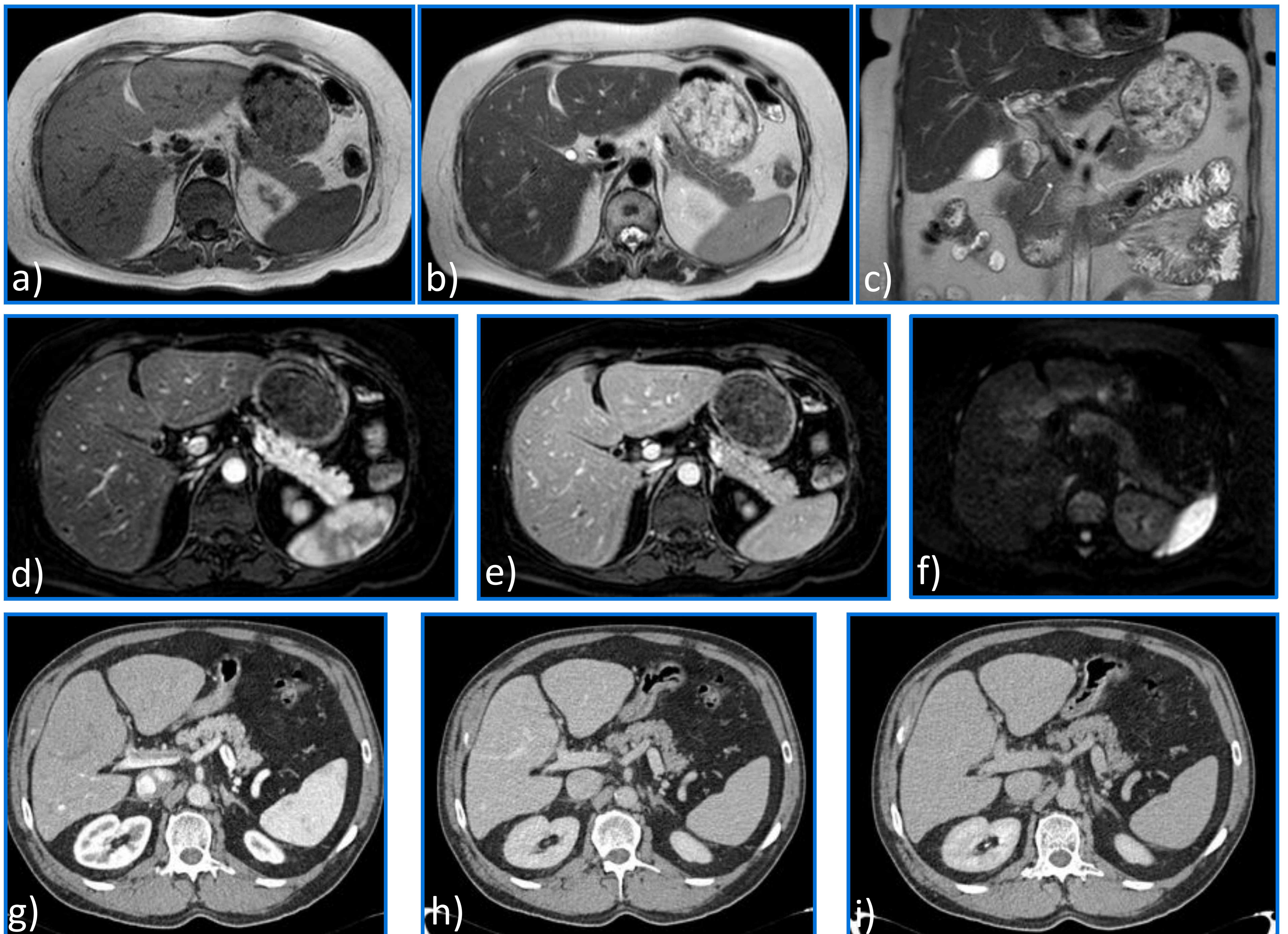


Fig. 3. Páncreas normal. RM con imágenes potenciadas en T1 (a), T2 axial (b) y coronal (c), tras administración de CIV en fase arterial (d), portal (e) y estudio de difusión (f). TC de abdomen en fase arterial tardía (g), portal (h) y tardía (i).



→ Hay 3 patrones morfológicos distintos de afectación: Una forma difusa (50-70%), focal (25%) y multifocal (5%). (Fig. 4)

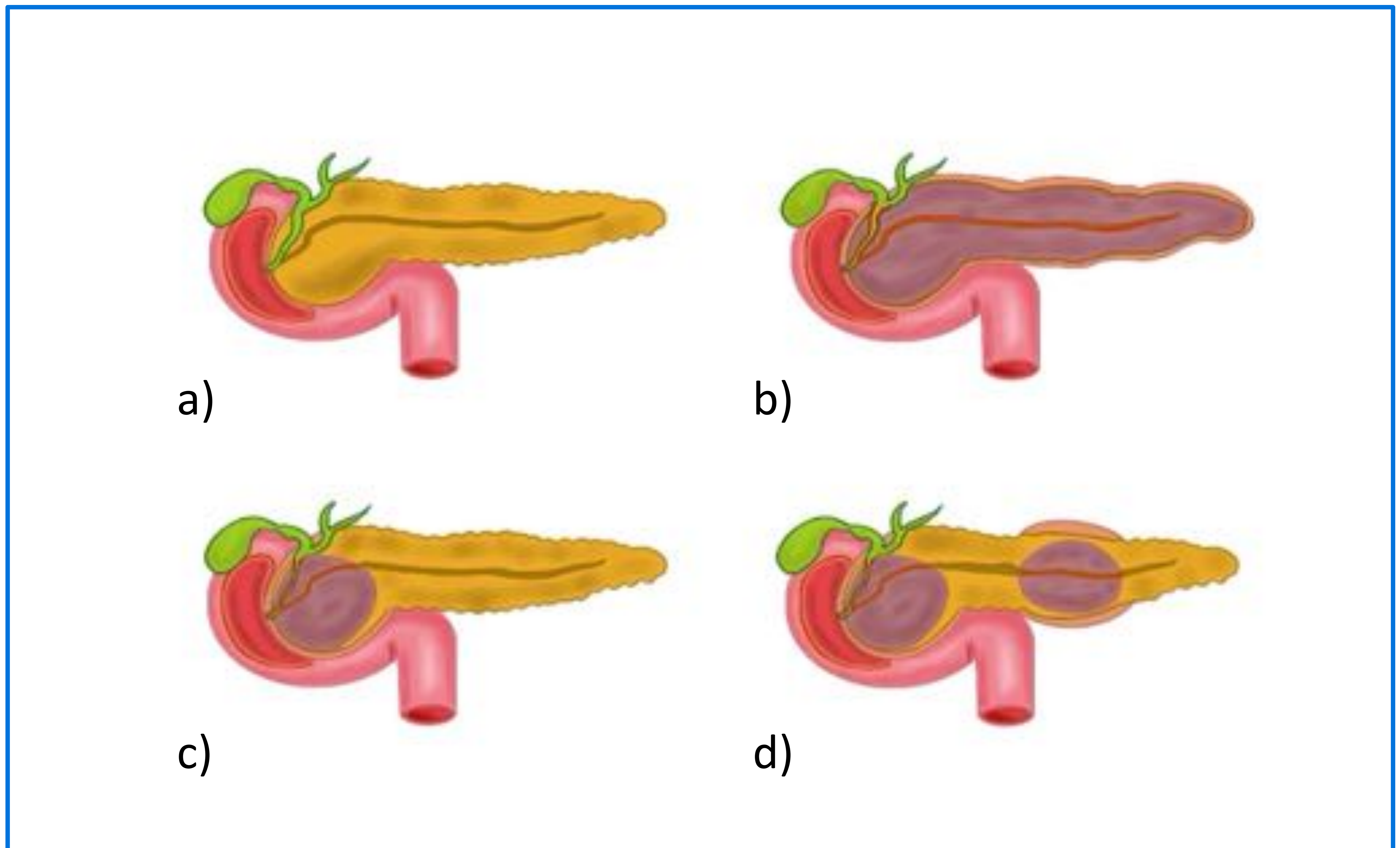
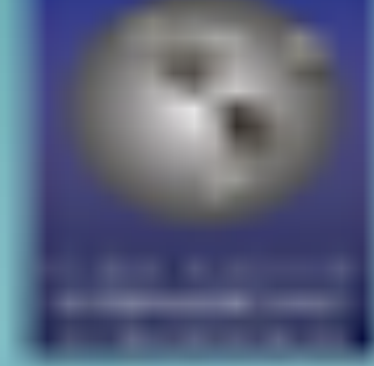


Fig. 4. Representación esquemática de los diferentes patrones de pancreatitis autoinmune. (a) Apariencia normal del páncreas, el conducto pancreático y el colédoco distal. (b) Forma difusa de PAI, en la que se evidencia un aumento difuso del tamaño de la glándula con pérdida de lobulación de sus contornos y un halo alrededor de la glándula pancreática, además de condicionar un estrechamiento irregular de todo el conducto pancreático principal y un estrechamiento focal e irregular de la porción pancreática del colédoco. (c) Forma focal de PAI, con afectación de la cabeza pancreática, con estenosis del conducto pancreático principal y la porción pancreática del colédoco, además de condicionar leve dilatación proximal del conducto pancreático y el colédoco. (d) Forma multifocal de PAI, con estenosis segmentaria ductal de las porciones afectadas.



PATRÓN DIFUSO: Es el hallazgo más característico de la PAI y su forma más común de presentación, representa la forma “típica” de afectación y es categorizado con un nivel-1 en la valoración de la afectación pancreática para la ICDC.

Es conocido como páncreas con forma de “salchicha” y consiste en un agrandamiento difuso de la glándula pancreática con realce tardío de la misma. La inflamación pancreática condicionará pérdida de la lobulación normal del parénquima pancreático. (Fig. 5)

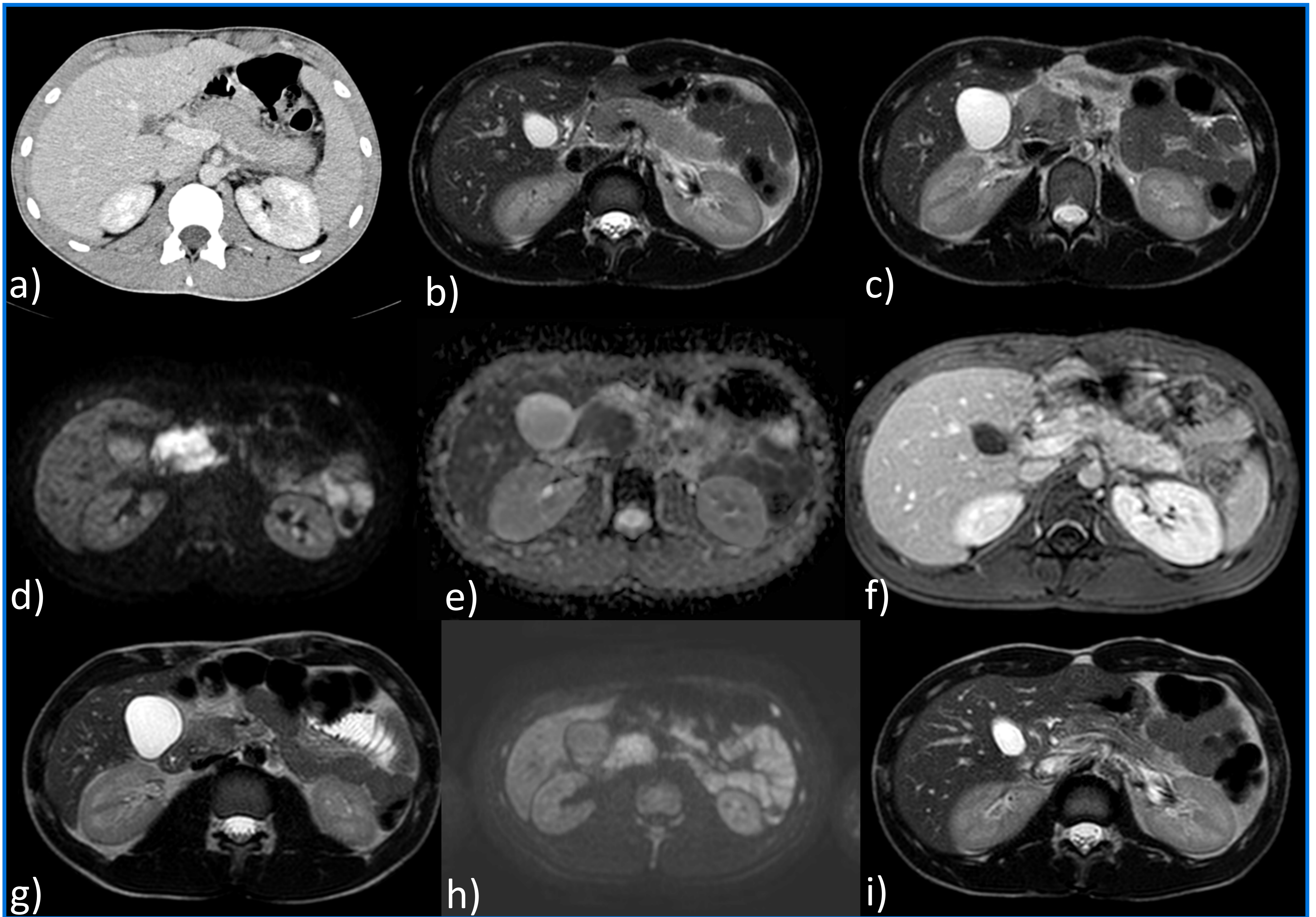


Fig. 5. Varón de 19 años, que presenta cuadro de 3 meses de evolución de dolor abdominal, por lo que acude en 3 ocasiones a urgencias, ingresando finalmente para estudio. En primera exploración TC de abdomen (a) se identifica un agrandamiento difuso de la glándula pancreática y una banda hipodensa peripancreática, interpretada inicialmente como líquido peripancreático. A los pocos días se realiza una RM en la que se identifican similares hallazgos en secuencias morfológicas T2 (b y c), descartándose la presencia de líquido peripancreático, asociando además un estrechamiento irregular del conducto pancreático y leve disminución del calibre del colédoco intrapancreático, mostrando la glándula pancreática marcada restricción en el estudio de difusión y mapa ADC (d y e). Realce glandular preservado con CIV (f). Estos hallazgos se pusieron, en el contexto clínico, en posible relación con PAI, instaurándose tratamiento con esteroides. Al mes del inicio del tratamiento se objetiva resolución de los hallazgos, sin zonas pancreáticas de restricción a la difusión, y menor estrechamiento ductal (g, h, i).



La presencia de un halo de partes blandas de baja atenuación es un hallazgo muy específico, aunque no muy habitual de PAI, este anillo conocido con el nombre de “signo del anillo capsular” se piensa que es debido a la presencia de tejido fibroso/infiltrado por células inflamatorias que típicamente se visualiza hipointenso en potenciaciones T1 y T2 con realce tardío en RM, e hipodenso en el estudio TC. Este halo no debería ser confundido con la presencia de líquido libre peripancreático como sí ocurre en los casos de pancreatitis aguda. (Fig. 6).

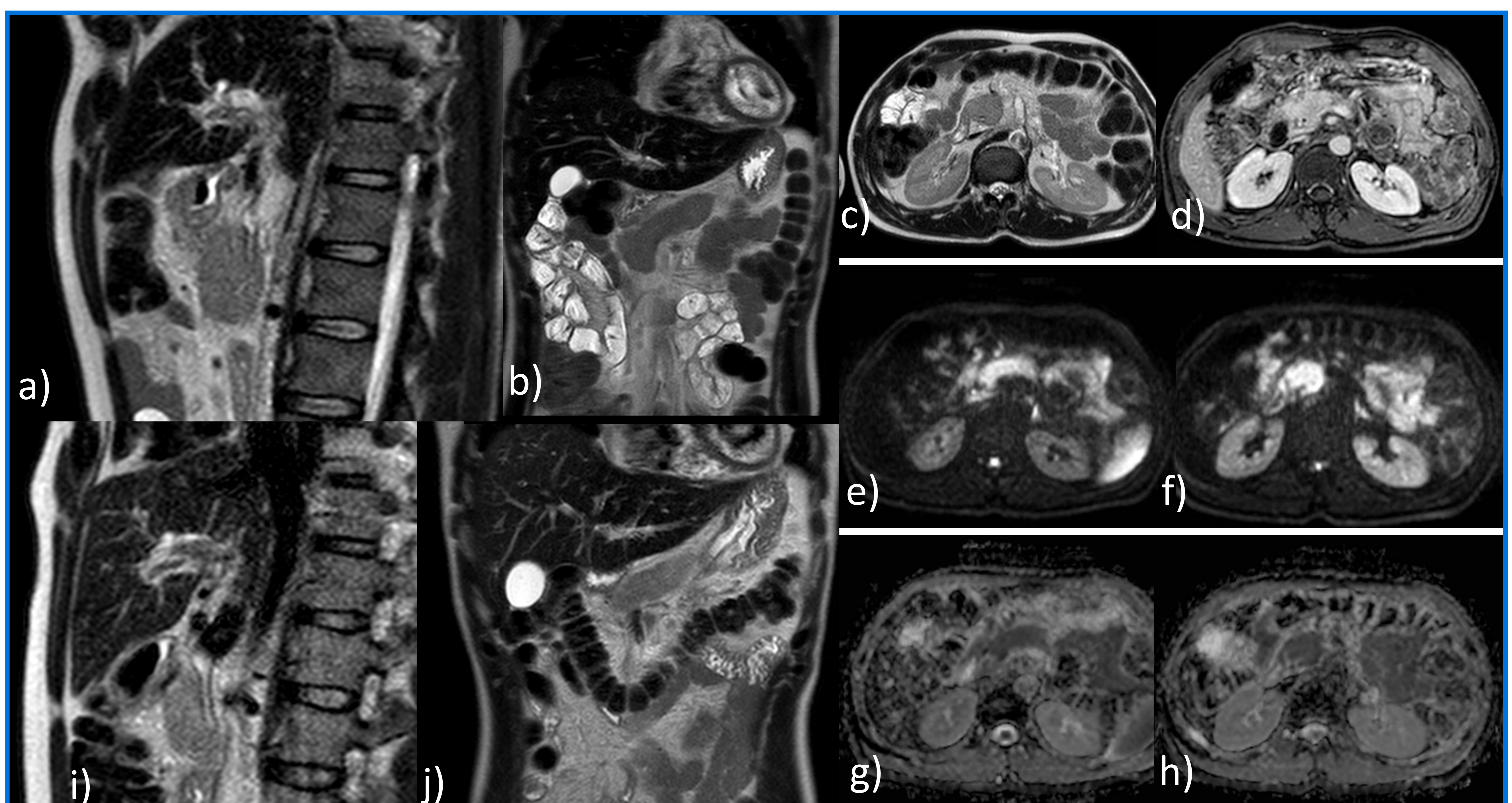


Fig. 6. PAI difusa. Mismo paciente que el presentado en la Fig 1. Varón de 35 años de edad que acude al servicio de urgencias por un cuadro de dolor abdominal de 10 días de evolución, e ictericia en la exploración física. 2 semanas después del primer estudio ecográfico (Fig. 1), se realiza una RM abdominal identificando una glándula pancreática difusamente aumentada, con pérdida de sus contornos, con signo del halo capsular (a, b y c, potenciaciones en T2). Realce del colédoco intrapancreático (CIV en fase tardía, d), que podría estar en relación con colangitis. En las secuencias en difusión se identifica restricción a la misma, y baja señal en el mapa ADC en cabeza, cuerpo y cola pancreática (e, f , g ,h). Un mes después de instaurar tratamiento esteroideo se muestra mejoría de las alteraciones difusas pancreáticas (secuencias con potenciación T2, imágenes i y j).



PATRÓN FOCAL O SEGMENTARIO: La forma focal de PAI suele afectar con mayor frecuencia a la cabeza o al proceso uncinado pancreático y se visualiza como una zona de agrandamiento focal o apariencia de masa con realce tardío tras administración de CIV. Estas formas de afectación pancreática pueden ser confundidas más fácilmente con el adenocarcinoma pancreático ductal. (Fig. 2, Fig. 7 y Fig. 8).

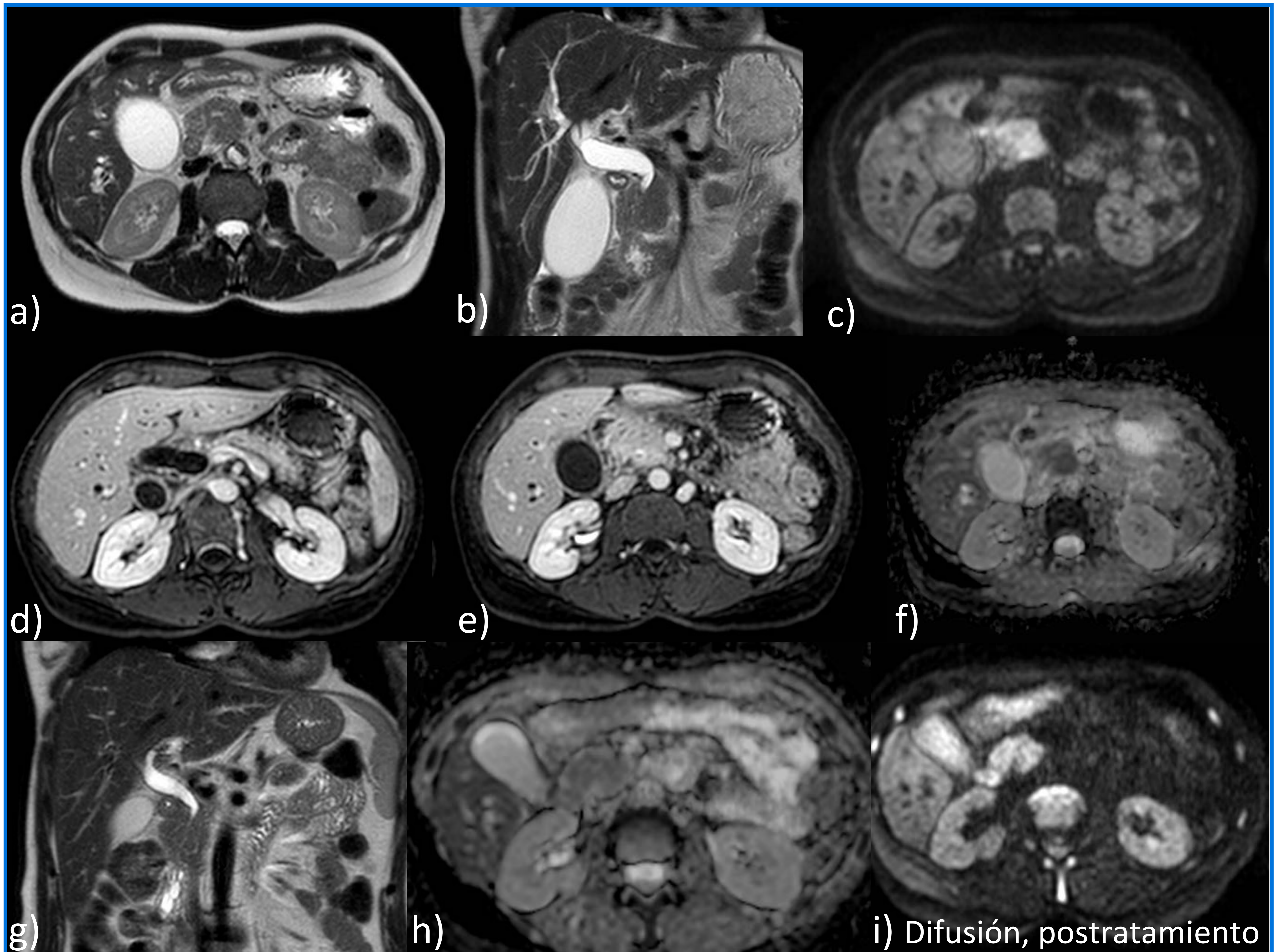


Fig. 7. Pancreatitis autoinmune focal en una mujer de 45 años que acudió al servicio de urgencias por presentar cuadro de dos semanas de dolor abdominal e ictericia. A los pocos días del ingreso se realiza una RM en la que se identifica un efecto masa focal en cabeza/cuello pancreático con marcada dilatación de la vía biliar (estenosis del colédoco intrapancreático). T2 axial y coronal (a y b). El efecto de masa presenta marcada restricción a la difusión y bajos valores en el mapa ADC (c y f). Además se identifica realce del colédoco intra y extrapancreático tras administración de CIV (d y e). Se obtuvo muestra histológica a través de PAAF guiada por eco-endoscopia sin demostrar malignidad, instaurándose tratamiento con esteroides. Tras un mes de tratamiento se repitió la RM mostrando mejoría del efecto de masa en cabeza pancreática y de la dilatación de la vía biliar (g, potenciación T2 coronal), con menor hiposeñal en el mapa ADC (h). En control sucesivo (no mostrado), presentaba mejoría progresiva de los

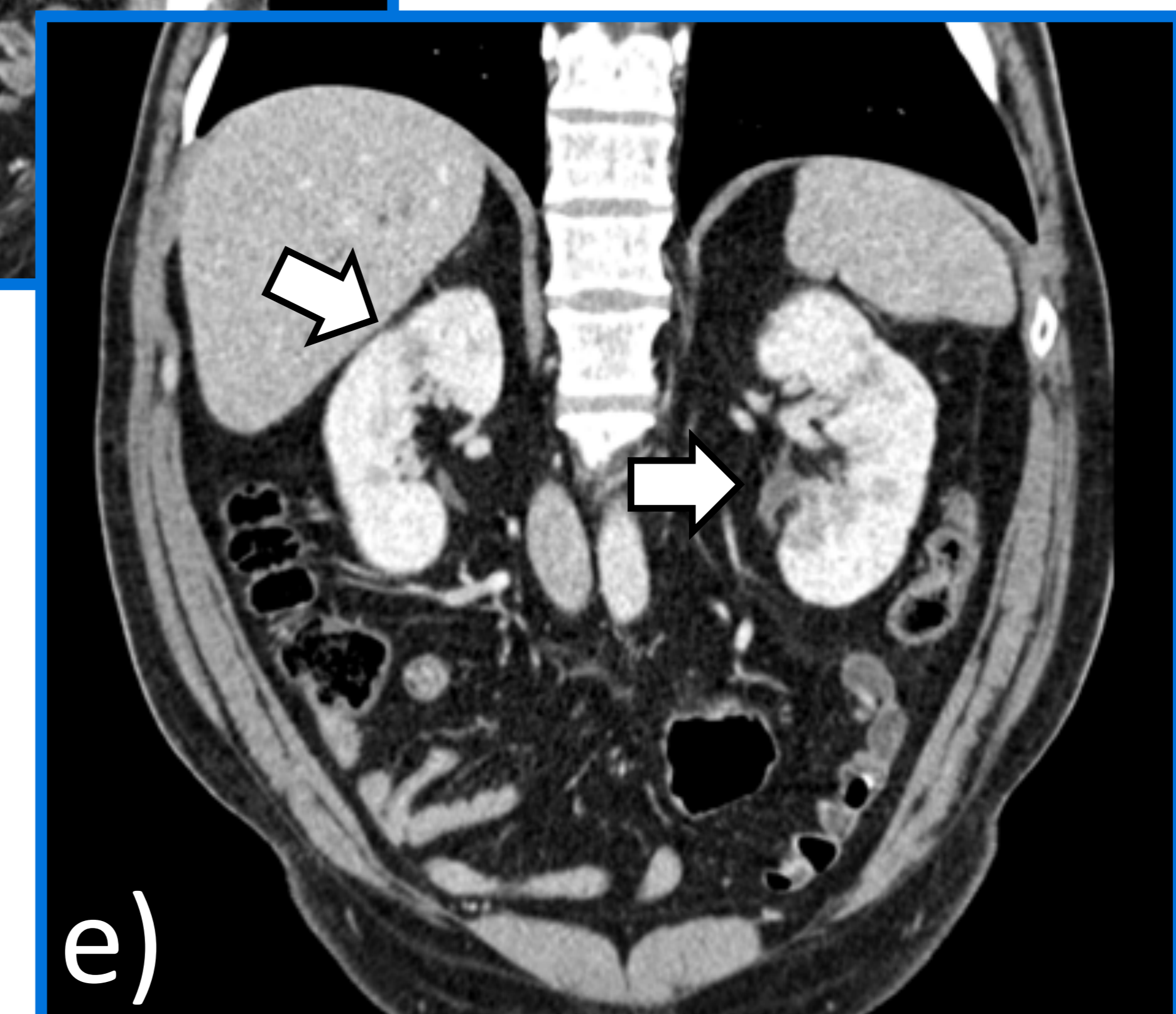
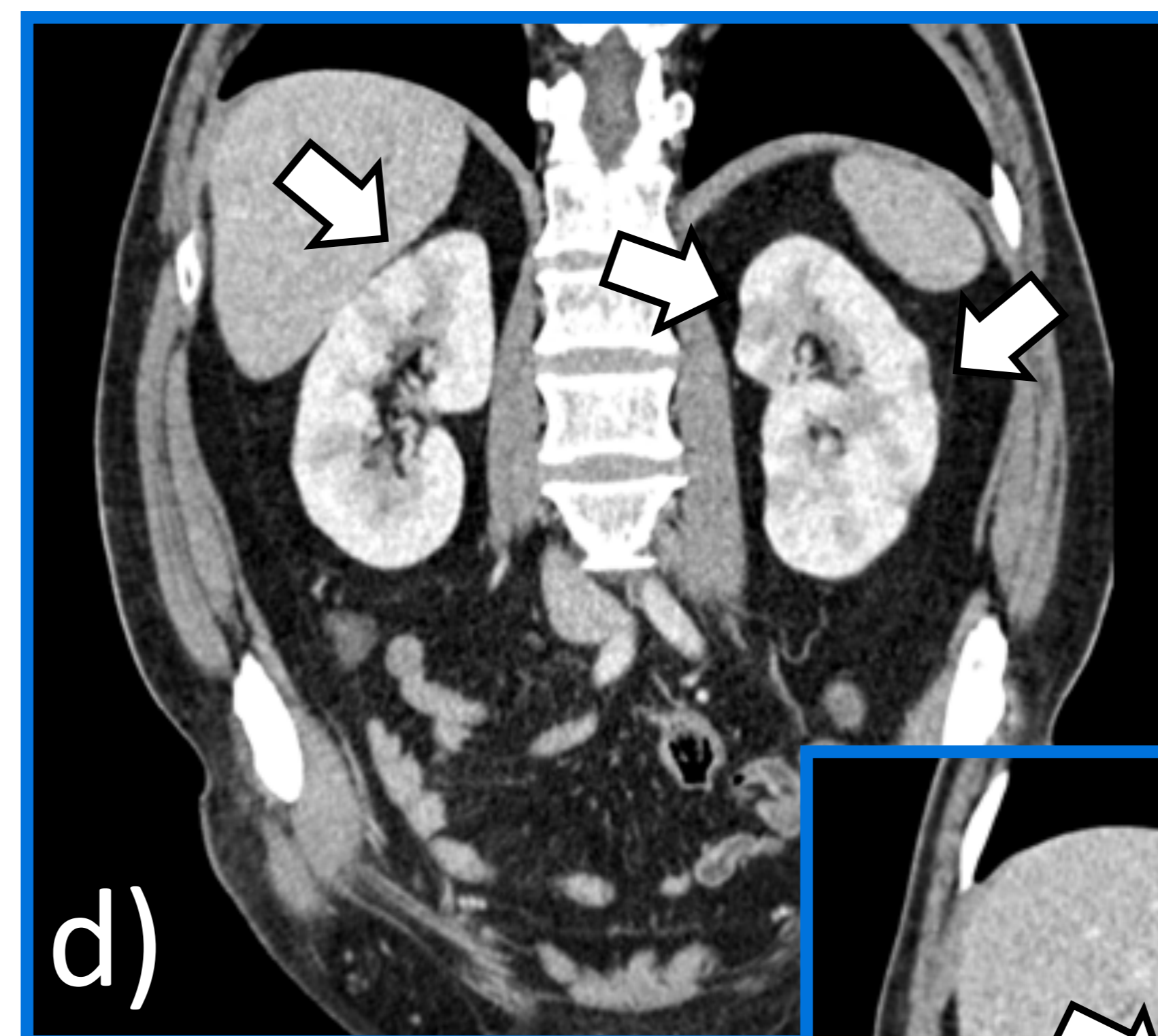
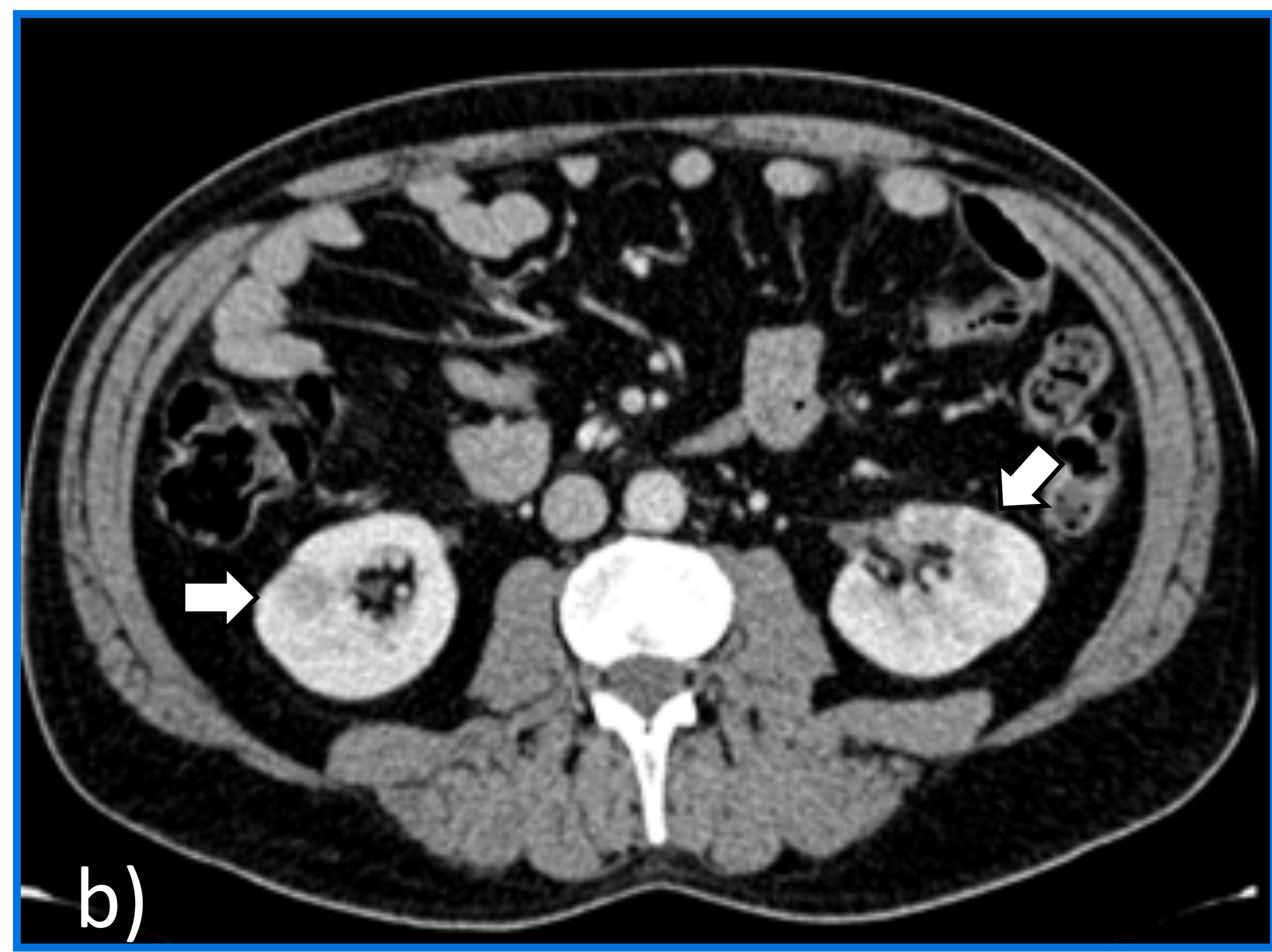
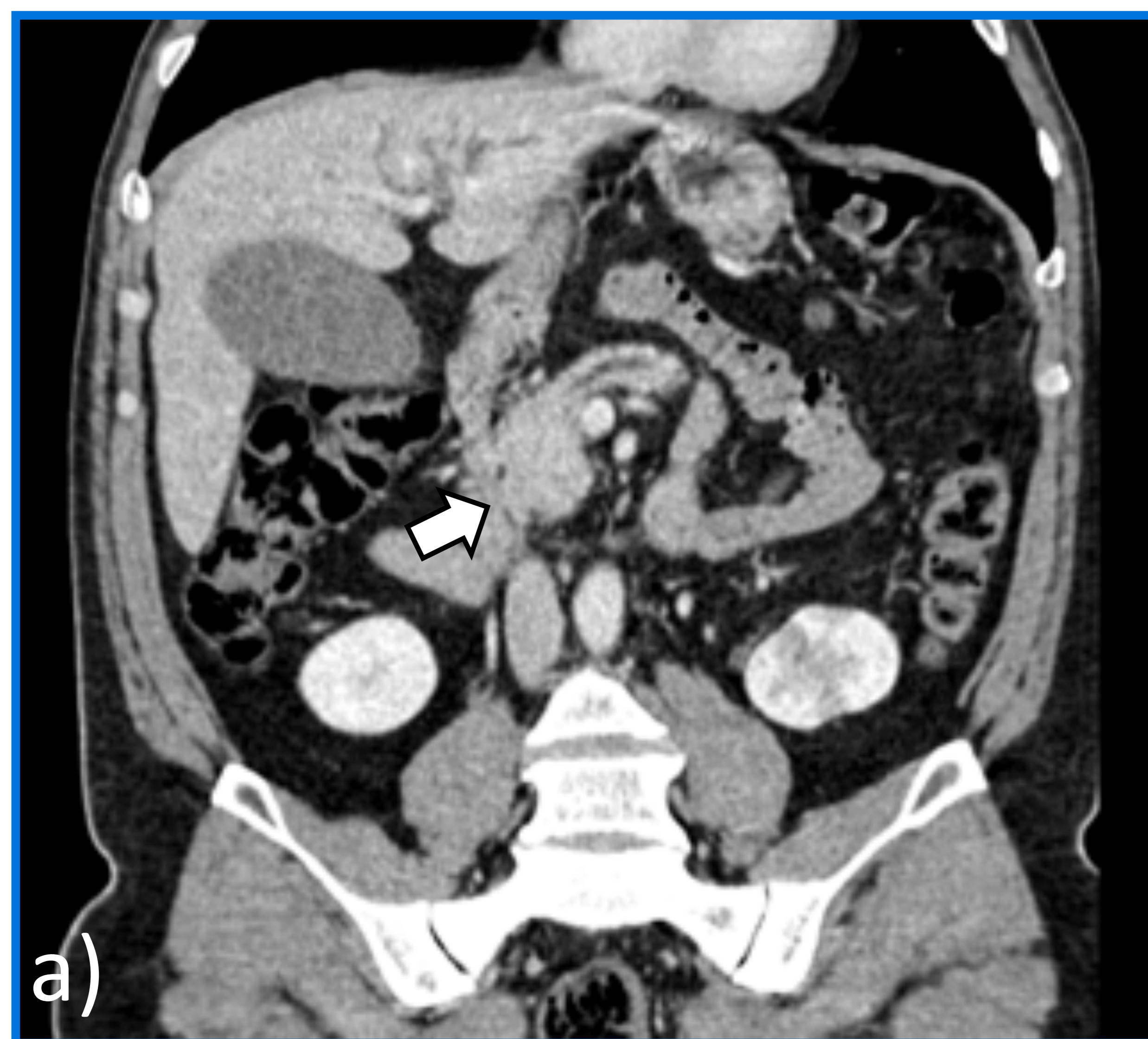


Fig. 8. Varón de 61 años intervenido por sospecha de cáncer de páncreas (mismo paciente visto en la Fig. 2) con diagnóstico AP de PLPE (PAI tipo 1). En estudio PET-TC posterior, se demostró afectación de otros órganos con captación patológica de adenopatías mediastínicas y glándulas submaxilares. En primer estudio TC de abdomen (b, axial), con reconstrucciones coronales y sagitales (a y c), se identifica un efecto de masa en cabeza pancreática que condiciona dilatación de la vía biliar y pancreática, sin definir clara lesión. Fue inicialmente sugestivo de cáncer de páncreas, si bien finalmente consistió en una forma focal de PAI tipo 1, con presentación indeterminada/atípica.

En este estudio inicial también se identifican varios nódulos redondeados/en forma de cuña en corticales de ambos riñones (d y e), lesiones corticales periféricas y afectación de pelvis renal izquierda (paredes levemente engrosadas en riñón izquierdo, imagen e) compatible con afectación renal en contexto de enfermedad sistémica por IgG4, no confirmada histológicamente.



PATRÓN MULTIFOCAL: En algunas ocasiones (5%), se puede presentar en forma de múltiples masas/efectos de masa pancreáticos. (Fig. 9 y Fig. 10).

FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA: En algunas ocasiones la PAI puede presentarse con unas características por imagen que nos recuerdan más a un adenocarcinoma pancreático como sería la presencia de una lesión de baja atenuación (zonas de necrosis), que asocie marcada dilatación del conducto pancreático principal (> 5 mm), o que asocie atrofia distal (no postratamiento). Además de estos signos veremos más adelante cuales son los hallazgos por imagen más sugestivos de adenocarcinoma pancreático ductal. En este caso deberemos descartar que no se trate de un cáncer de páncreas y se requerirá de mayor evidencia colateral para establecer el diagnóstico (incluida, en todos los casos, la toma de muestras histológica).

Tanto el patrón focal/segmentario, multifocal y la forma de presentación atípica se catalogan como un nivel 2 en la valoración del parénquima pancreático según los criterios de la ICDC (Tabla 2).

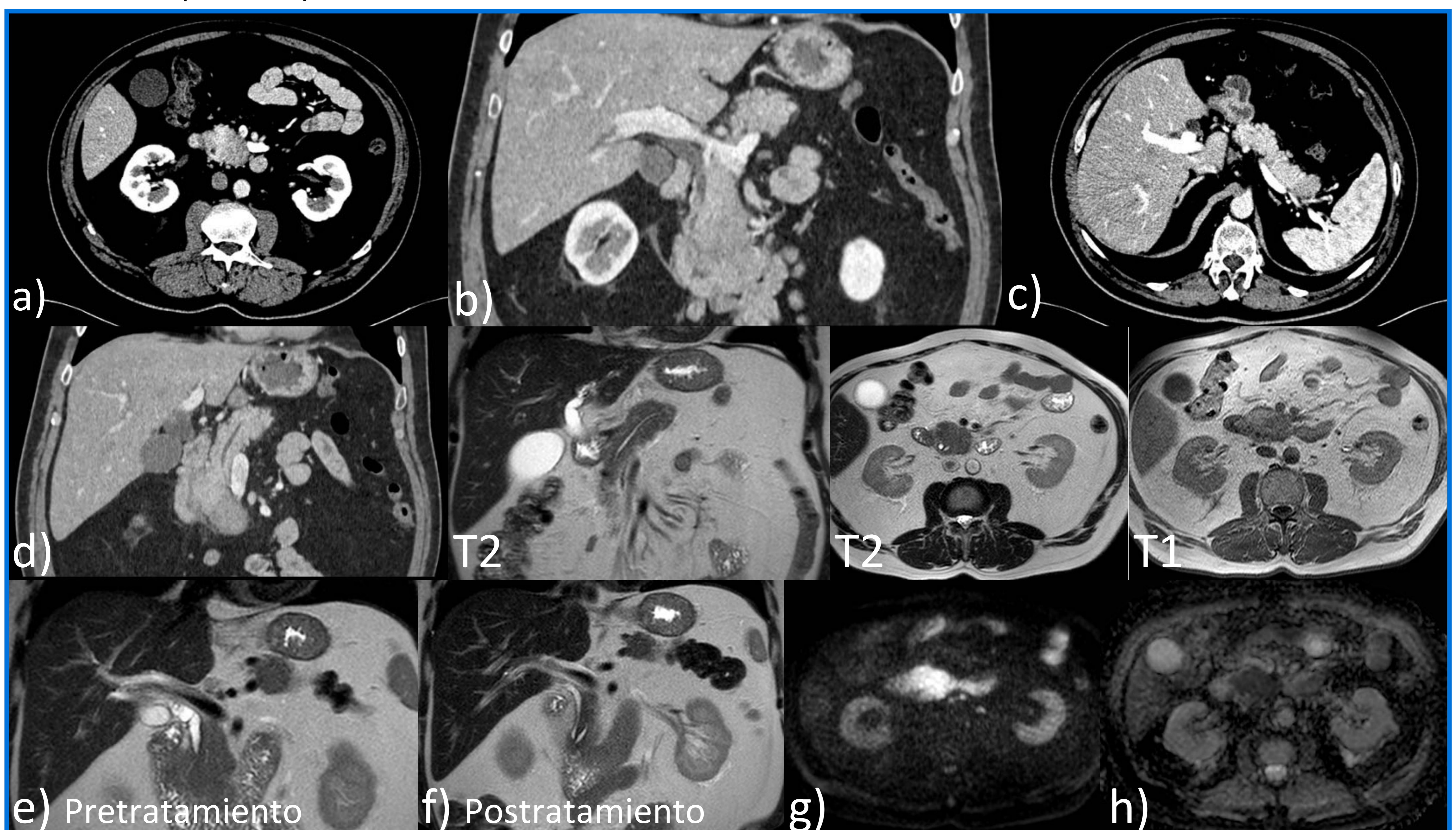


Fig. 9. Varón de 58 años que acudió al servicio de urgencias con epigastralgia, náuseas, cambio en el color de las heces (acolia) y coluria. PAI multifocal. En el primer estudio TC de abdomen se identifican dos áreas focales de engrosamiento pancreático en cabeza y cola, con hiporrealce con respecto al resto de la glándula y leve dilatación ductal pancreática y de la vía biliar (a, b, c y d). Se realizó una punción ecoguiada sin signos de malignidad, con cambios reactivos/inflamatorios. El estudio RM mostraba hallazgos similares, con restricción a la difusión en las áreas de afectación (g y h). Se inició tratamiento con esteroides resolviéndose la afectación pancreática (e y f).

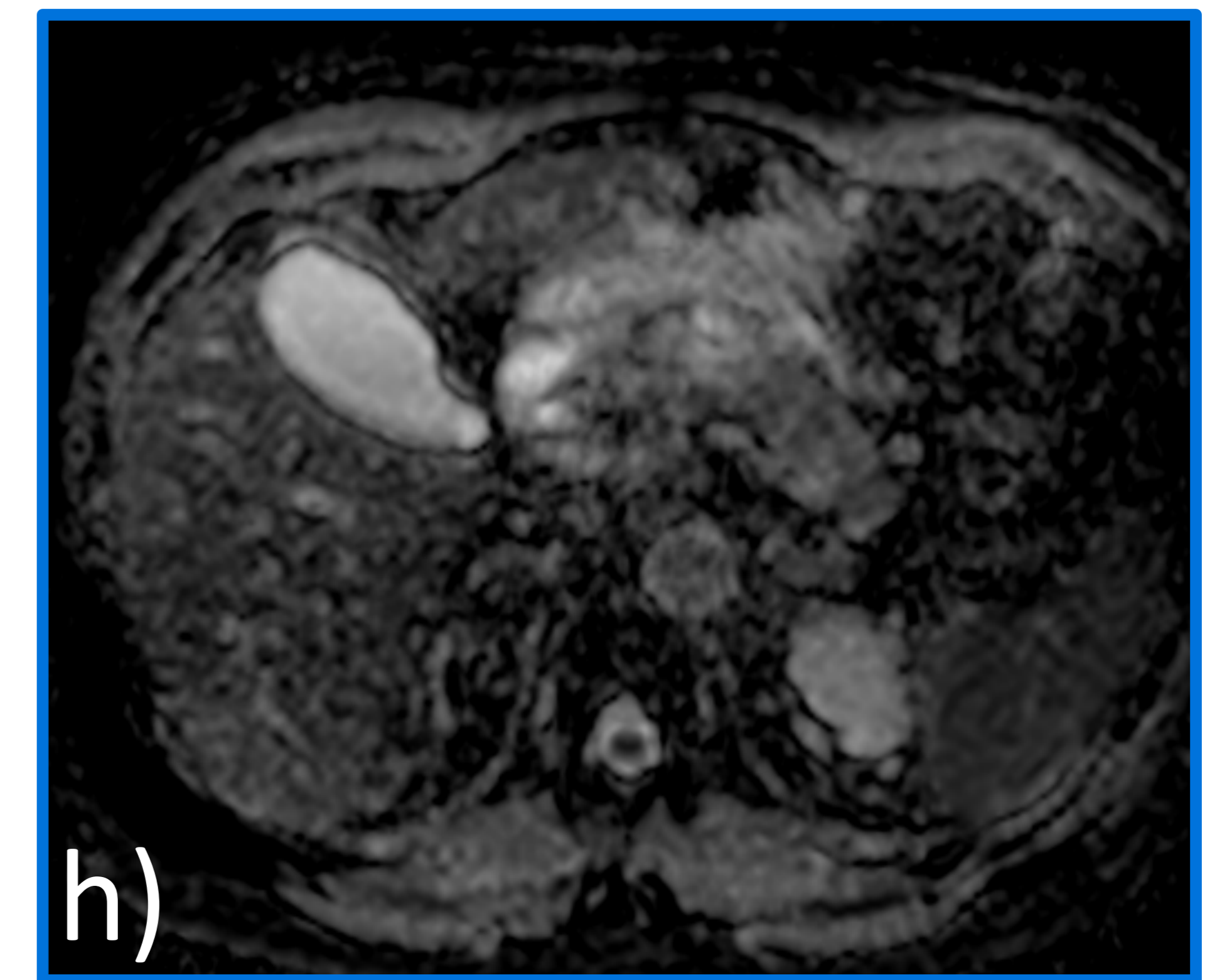
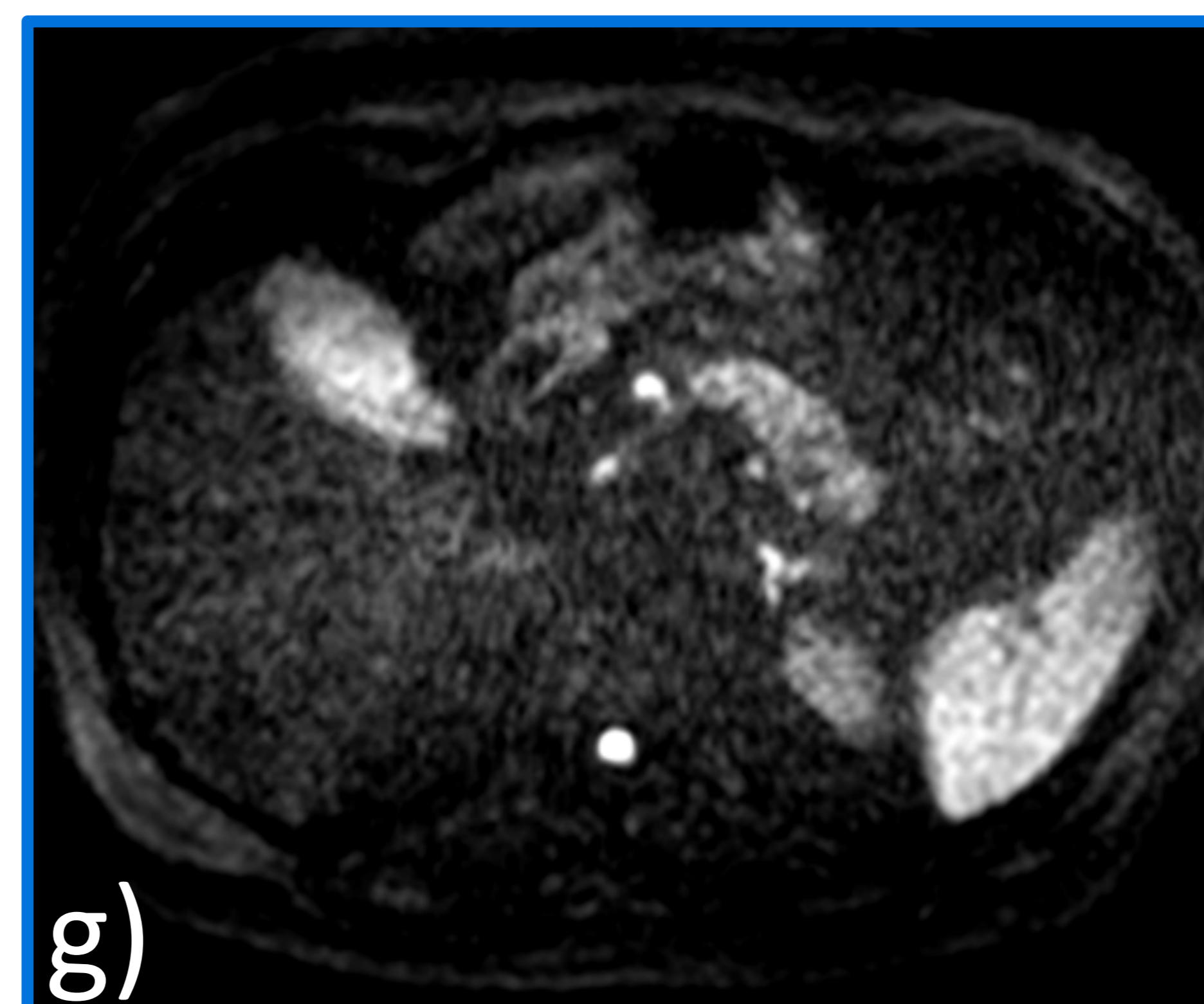
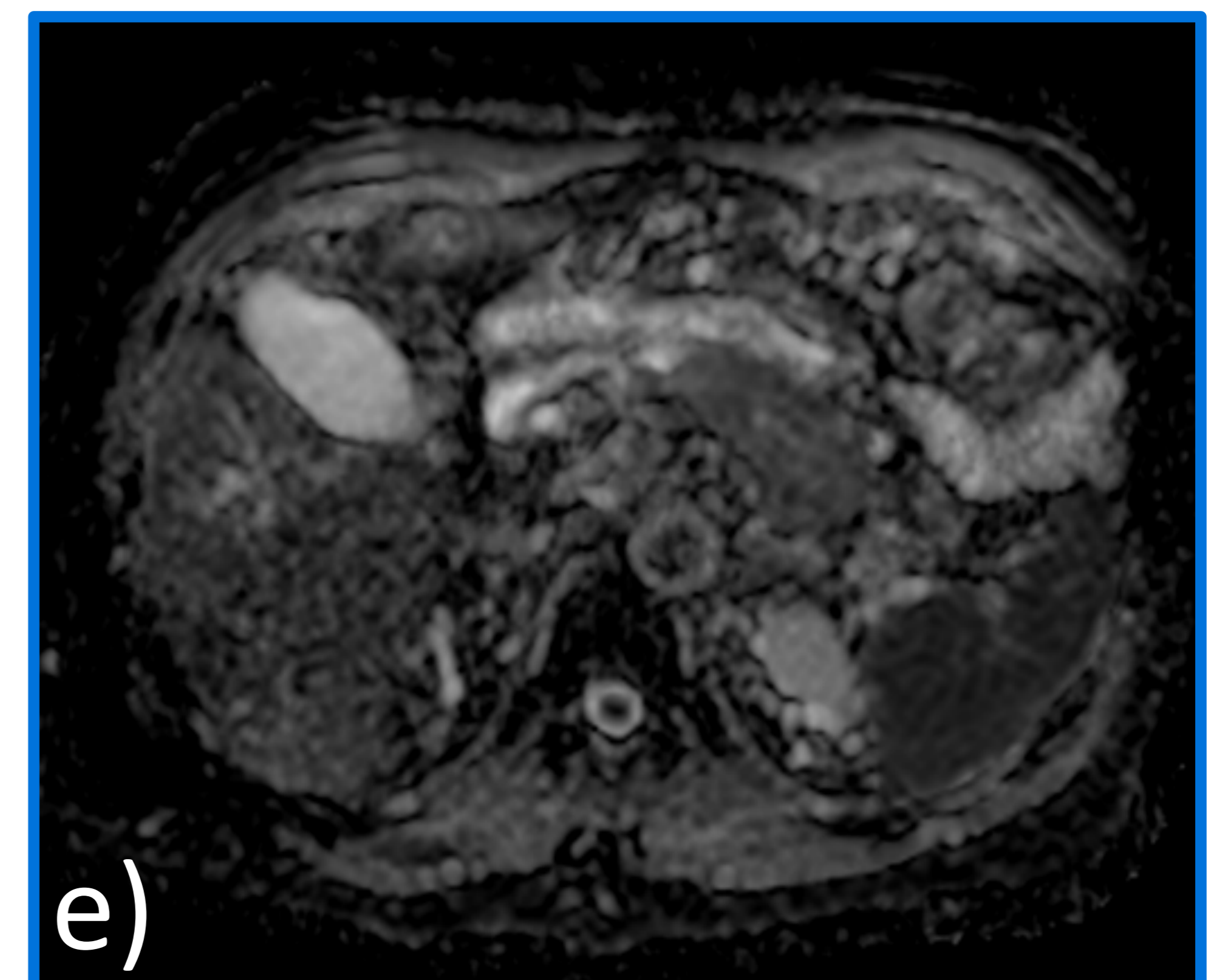
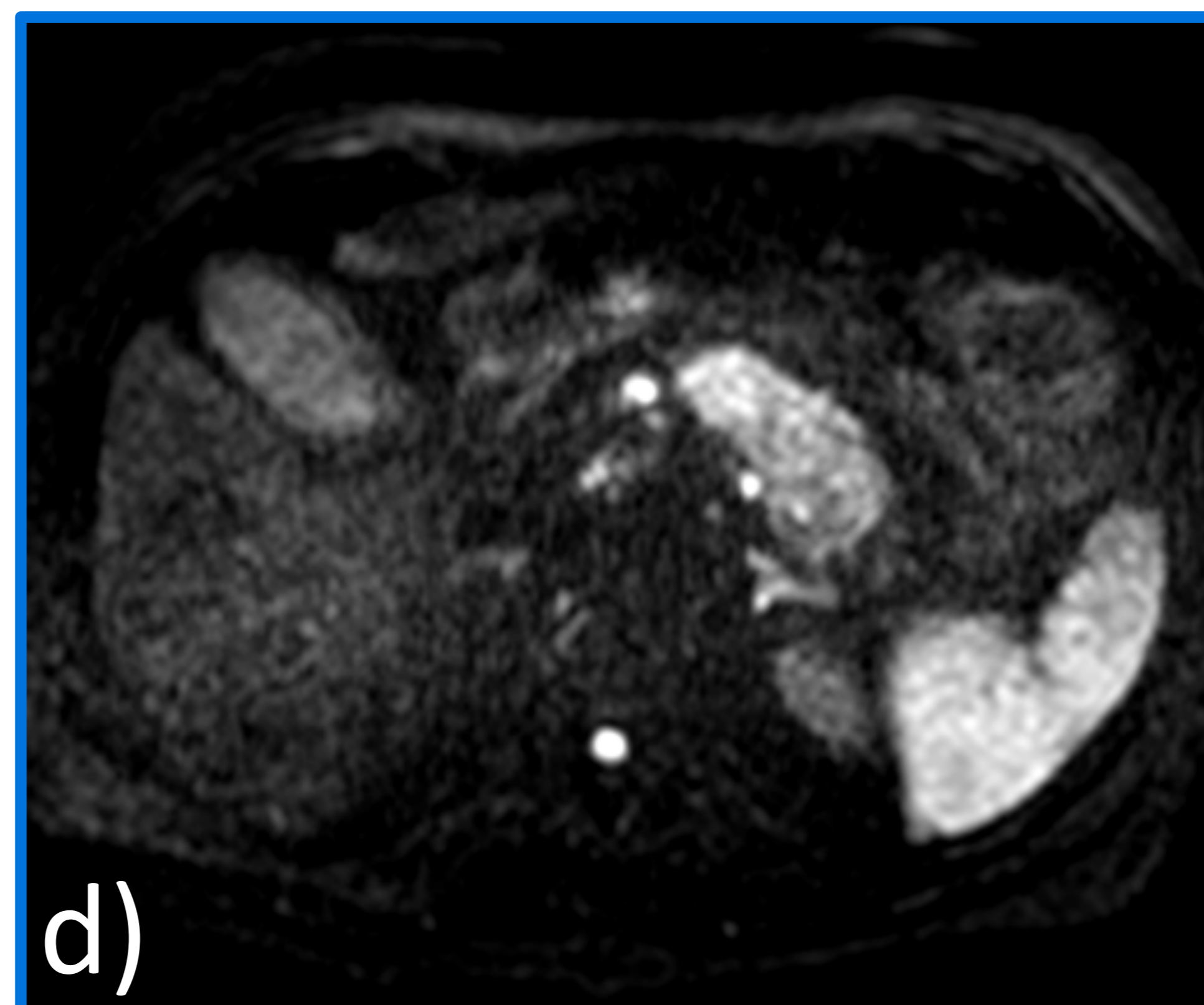
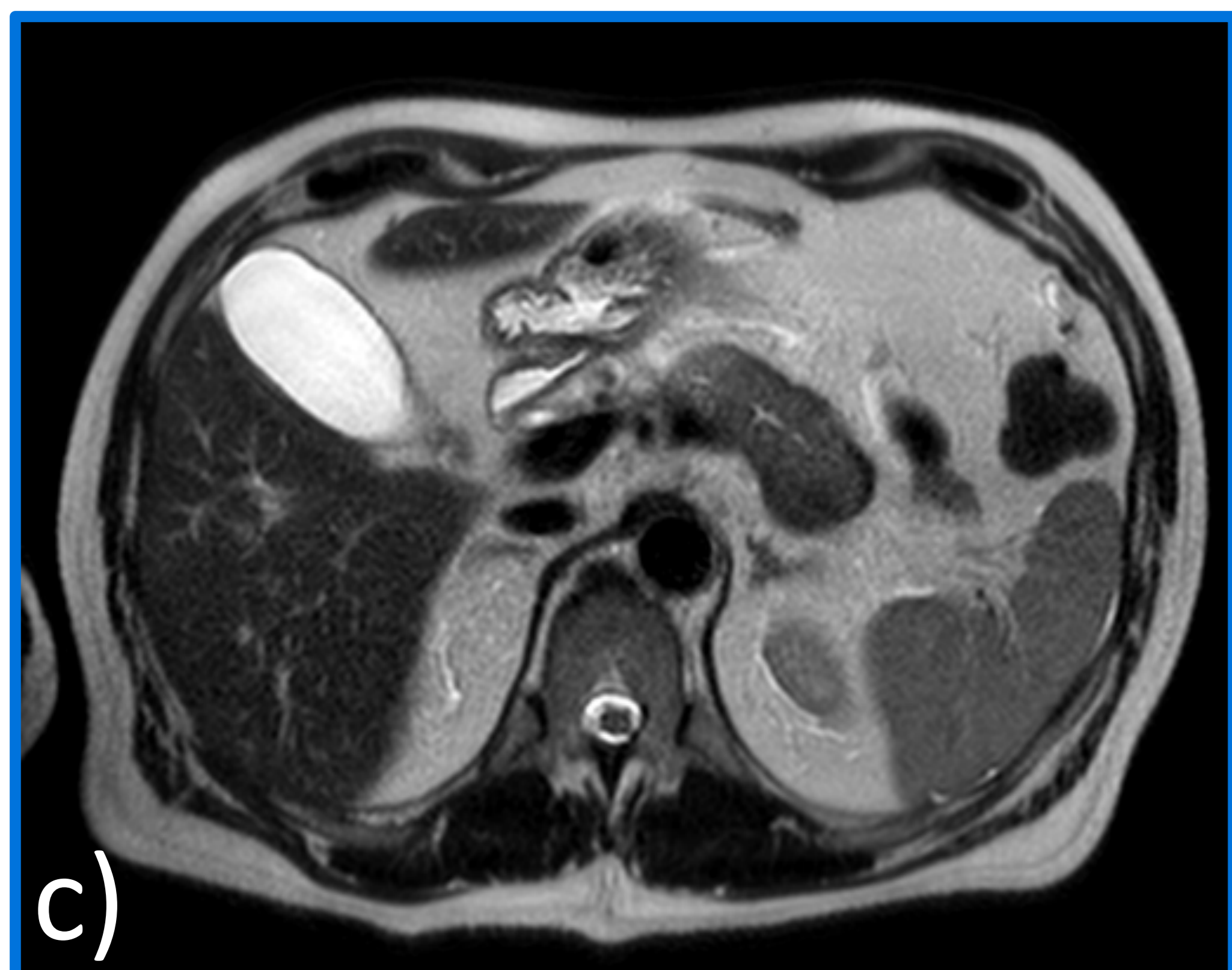
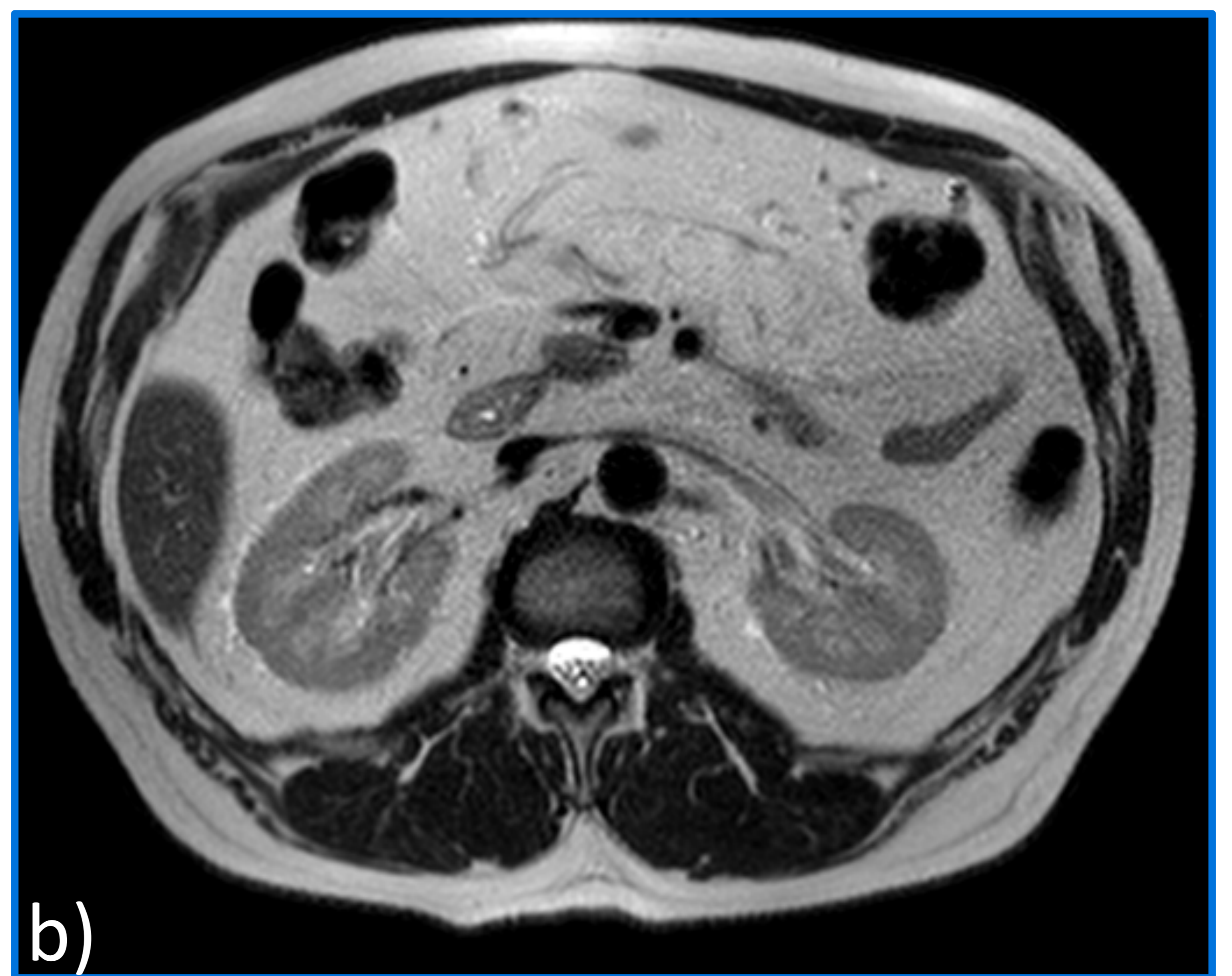
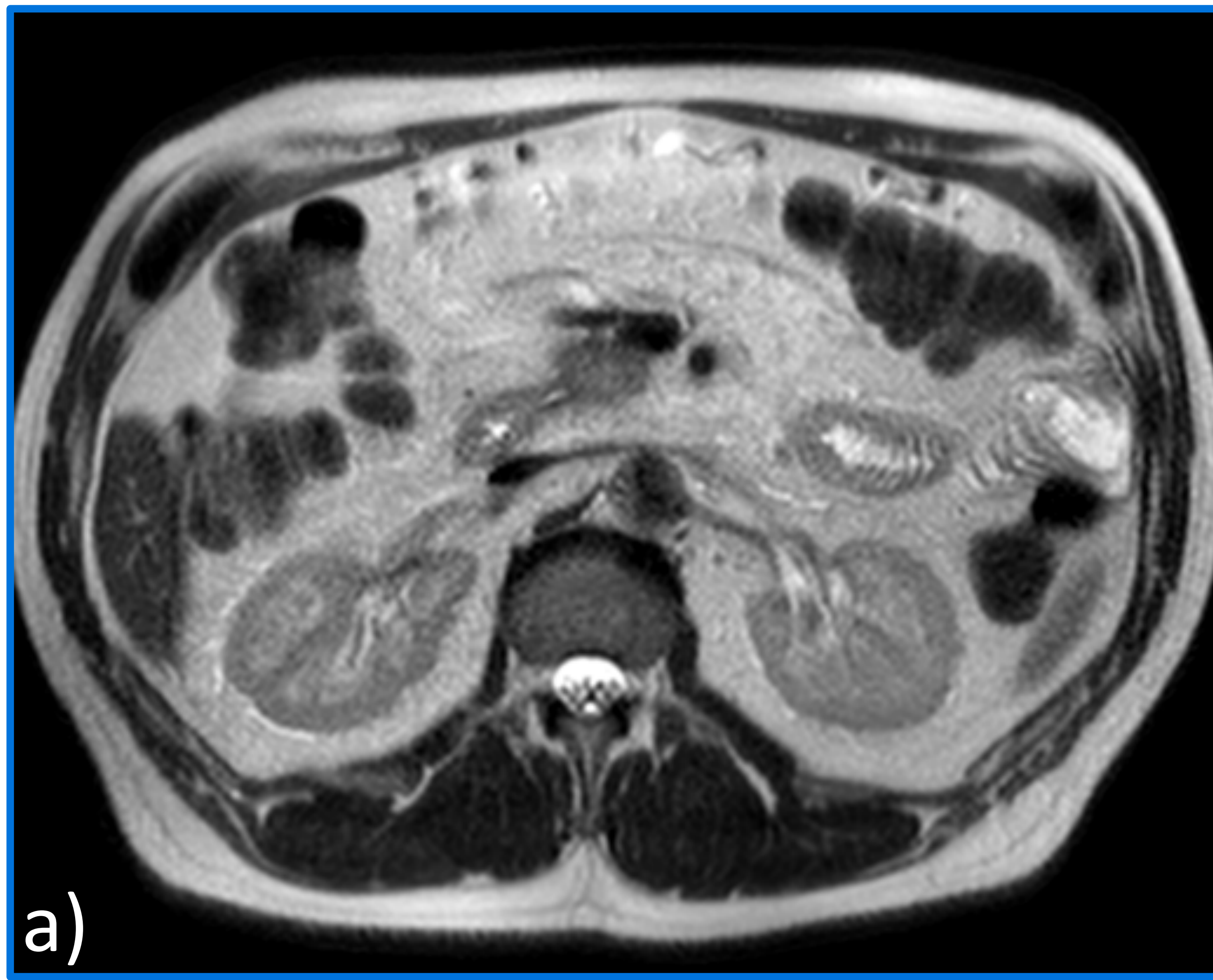


Fig. 10. PAI multifocal. Varón de 55 años de edad que acudió a la urgencia por dolor abdominal durante el último año. Estaba en seguimiento por síndrome metabólico y DM tipo 2. Se realizó la primera RM por sospecha de pancreatitis crónica. En la primera RM se identifican dos áreas de engrosamiento focal en el proceso uncinado y cola pancreática, sin definir clara lesión focal, que asociaban marcada restricción a la difusión e hiposeñal en mapa ADC (a, c, d, e). En el contexto clínico se puso en posible relación con PAI. En la imagen (c) identificamos leve ectasia de una rama ductal secundaria, más compatible con presencia de masa inflamatoria, con un halo hipointenso en T2. El paciente presentaba leve elevación de IgG4. Se trató con corticoides con práctica resolución de las alteraciones en el siguiente control (b, f, g, h)

Típicamente las zonas afectadas del parénquima pancreático se visualizan hipodensas en el estudio TC (no en la fase tardía), levemente hiperintensas en las imágenes potenciadas en T2, hipointensas en la potenciación T1, con menor realce tras administración de CIV con respecto al resto de la glándula pancreática en las fases arterial tardía y portal, y moderado realce en las fases más tardías. Además las zonas de afectación muestran restricción en el estudio de difusión e hiposeñal en el mapa ADC. (Fig. 11).

La apariencia normal del parénquima pancreático no descarta la existencia de pancreatitis autoinmune. (Fig. 12).

En base a la imagen no es posible distinguir entre ambos tipos de PAI, aunque la forma de presentación focal se da con más frecuencia en los casos de PAI tipo 2, y la forma difusa más en los casos de PAI tipo 1.

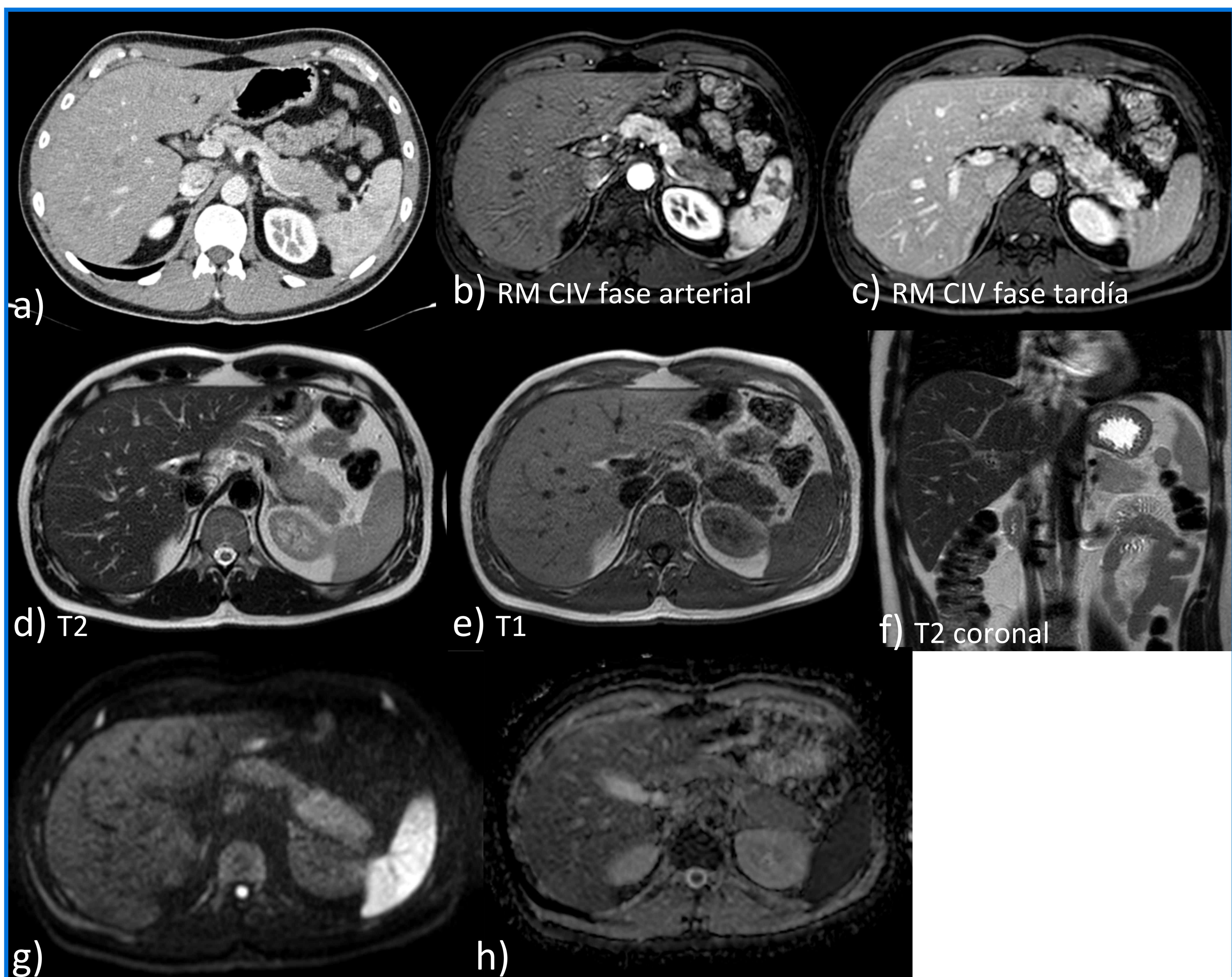


Fig 11. Hallazgos típicos en imagen de PAI. Forma focal en cola pancreática de PAI en un paciente varón de 33 años con dolor abdominal de dos semanas de duración. Se identifica un efecto de masa en cola pancreática con hiporrealce respecto al resto de la glándula en la fase arterial tardía del primer estudio TC de abdomen (a). En las distintas secuencias de RM presenta los hallazgos característicos, incluidos el realce tardío (c) y la restricción a la difusión con hiposeñal en el mapa ADC (g, h).

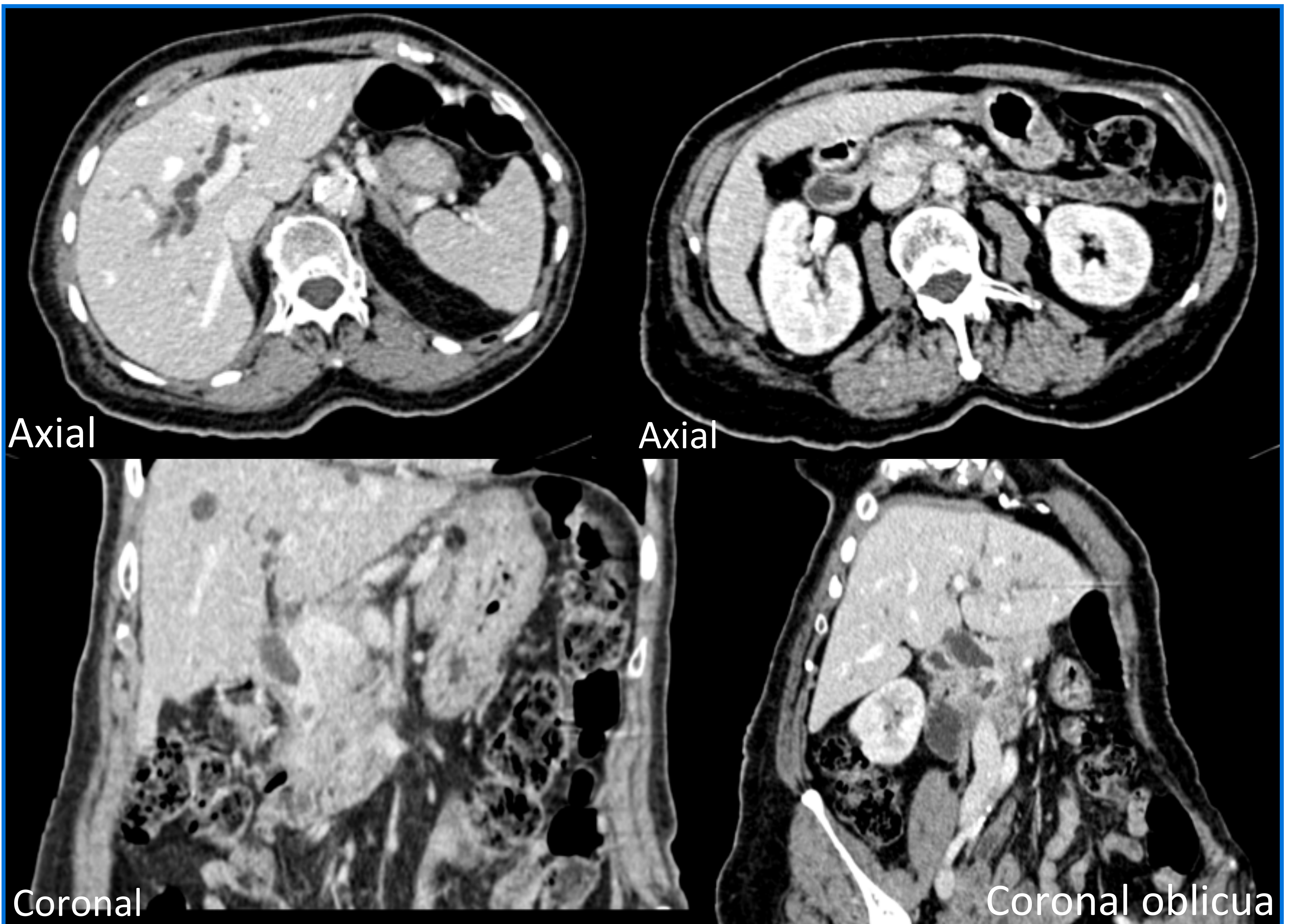
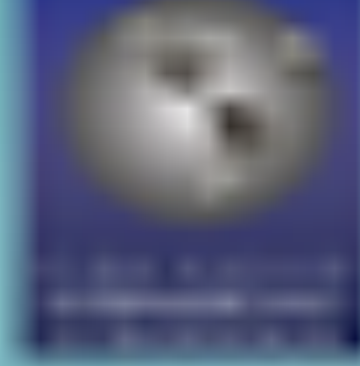


Fig 12. Mujer de 82 años que acude al servicio de urgencias por un cuadro de vómitos y orinas oscuras, además en la exploración física la paciente presentaba ictericia. A los pocos días se le realiza un TC abdominal en el que se identifica un área de estenosis en el colédoco intrapancreático, con una zona de unos 12 mm de extensión de engrosamiento de su pared con aumento del realce en fase portal y en adquisiciones más tardías. Sugestivo de colangiocarcinoma con mayor probabilidad. Condicionaba marcada dilatación del colédoco y vía biliar intrahepática. Se obtuvieron muestras citológicas guiadas por endoscopia con resultados indeterminados, que no permitían descartar malignidad. Se realizó cirugía de Whipple con diagnóstico anatomopatológico definitivo de colangiopancreatitis linfoplasmocítica esclerosante, sin evidencia en el estudio TC de afectación pancreática.



Afectación ductal pancreática y de la vía biliar:

La mayoría de casos de PAI asocian afectación ductal pancreática. Normalmente se identifica un ducto pancreático principal estrechado de manera irregular y difusa, condicionado por la compresión del páncreas edematoso. En el seno de esta afectación puede haber ectasia de algunas ramas ductales secundarias (imagen c en la Fig. 10), que iría más a favor de masa o proceso inflamatoria en vez de lesión neoplásica, en la que los ductos secundarios se verían infiltrados por el tumor.

En casos de afectación pancreática focal puede existir una dilatación proximal del ducto pancreático principal que usualmente es leve (< 5 mm) (Fig. 4). Una dilatación significativa ductal (> 5 mm) y un corte abrupto del mismo iría más a favor de neoplasia pancreática. (Fig. 13).

La afectación de la vía biliar es el segundo sitio de afectación más común, a parte del propio páncreas, siendo la porción pancreática del colédoco el segmento más implicado. Puede ser condicionada por el propio páncreas edematoso o formar parte de una afectación intrínseca de la vía biliar en el contexto de una colangitis relacionada con la IgG4, que mostraría zonas de engrosamiento parietal, realce, estenosis e irregularidad. Esta afectación puede simular una colangitis esclerosante primaria o un colangiocarcinoma en ausencia de afectación del parénquima pancreático (Fig. 12).

Diferencias entre la PAI y el adenocarcinoma pancreático ductal:

El mayor reto consiste en ser capaces de distinguir ambas entidades sin necesidad de obtener muestras histológicas. Para ello nos valdremos de la evidencia de afectación a otros niveles (afectación de otros órganos) y los marcadores serológicos en el caso de la PAI tipo 1, no siendo posible evitar la toma de muestras histológicas en el caso de pacientes con PAI tipo 2. Al margen de esto, y del empleo de los criterios diagnósticos de la ICDC, debemos conocer las características diferenciales por imagen entre ambas entidades, teniendo en cuenta que la forma difusa es la forma de presentación más característica de la PAI, pero la afectación focal y segmentaria complica su distinción.

Las principales hallazgos distintivos entre ambas entidades se resumen en la Tabla 3.

En base a los hallazgos por imagen nos podemos encontrar con tres escenarios diferentes (Fig. 14).



Fig 13. Varón de 39 años de edad con historia personal de enfermedad inflamatoria intestinal (TC de abdomen, a y b) que acude al servicio de urgencias por un cuadro de dolor abdominal durante la última semana. A las pocas semanas se le realiza una RM abdominal que muestra una afectación focal de la cabeza pancreática que se visualiza agrandada, con pérdida de su lobulación habitual y moderadamente hiperintensa en T2 (d), con restricción en estudio de difusión (e). Además presentaba un estrechamiento irregular del conducto pancreático principal (f, imagen potenciada en T2), con marcada reducción de su calibre a nivel de la cabeza pancreática. Igualmente la porción pancreática del colédoco también mostraba afectación (c), con leve estenosis sin dilatación proximal significativa.

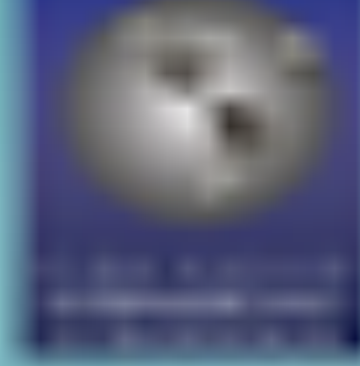


Tabla 3. Principales diferencias entre el cáncer de páncreas y la PAI. ⁶

Cáncer de páncreas	Pancreatitis autoinmune
Masa focal	Agrandamiento difuso pancreático, aunque puede haber formas focales
Marcada dilatación ductal pancreática (> 5 mm)	Leve dilatación ductal pancreática (<5 mm)
-	Signo del anillo capsular con realce tardío
Signo del ducto doble. Obliteración de las ramas ductales secundarias infiltradas por el tumor.	Signo del ducto penetrante (afilamiento progresivo). Dilatación de ramas ductales secundarias en las zonas de estrechamiento del ducto principal.
No respuesta a los corticoides	Rápida respuesta al tratamiento con corticoides
Permanece con hiporrealce en fases tardías	Realce tardío
Metástasis	Afectación extrapancreática relacionada con la IgG4 (en caso de PAI tipo 1)

Fig 14



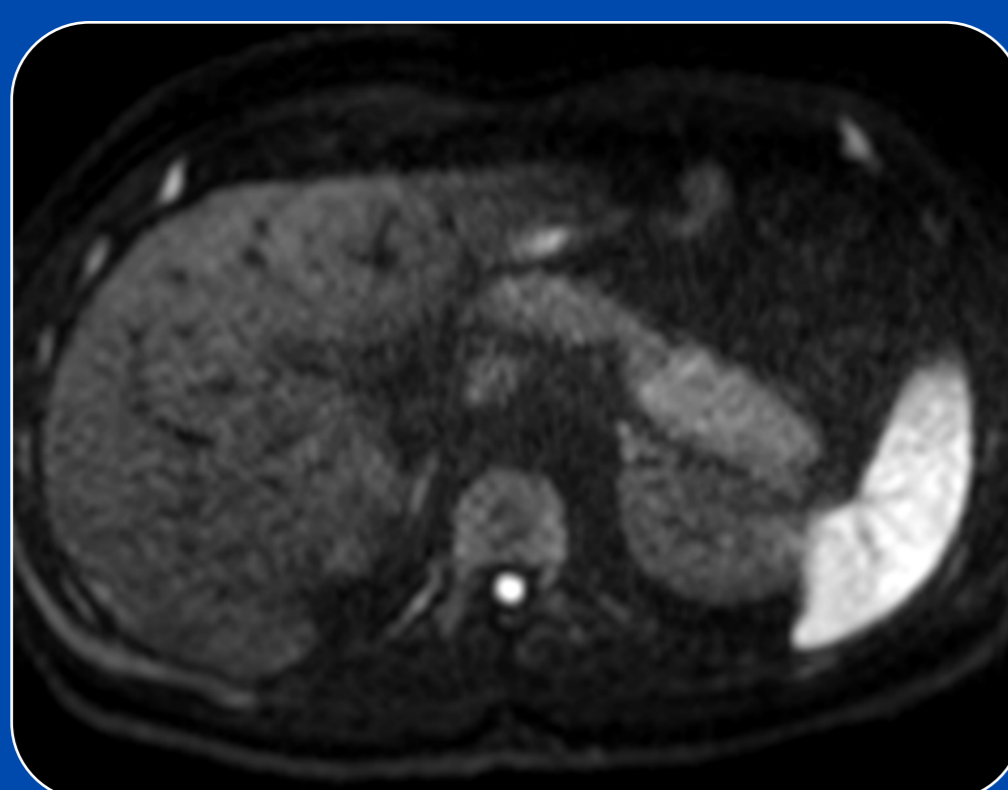
Imagen de afectación pancreática y ductal típica, que es altamente específico de PAI.

- En este caso se requerirá de menos evidencia colateral para establecer el diagnóstico



Hallazgos de PAI atípicos (imagen más típica de adenocarcinoma pancreático ductal).

- Se debería considerar que el paciente tiene un cáncer de páncreas hasta que se demuestre lo contrario



Hallazgos indeterminados de PAI (forma focal/segmentaria y multifocal)

- En este caso se debería descartar la existencia de adenocarcinoma pancreático.
- En caso de presencia de suficiente evidencia colateral se podría establecer el diagnóstico de PAI, incluso sin muestra histológica (en caso de PAI tipo 1).

Tratamiento:

El tratamiento más comúnmente empleado son los corticoides a altas dosis, con rápida respuesta por imagen en la mayoría de los casos (< 2 semanas). Tras el tratamiento se puede identificar atrofia pancreática en los sitios afectados. (Fig. 15).

Las recaídas son más frecuentes en pacientes con PAI tipo 1 (60%) que en los que presentan PAI tipo 2 (5%).

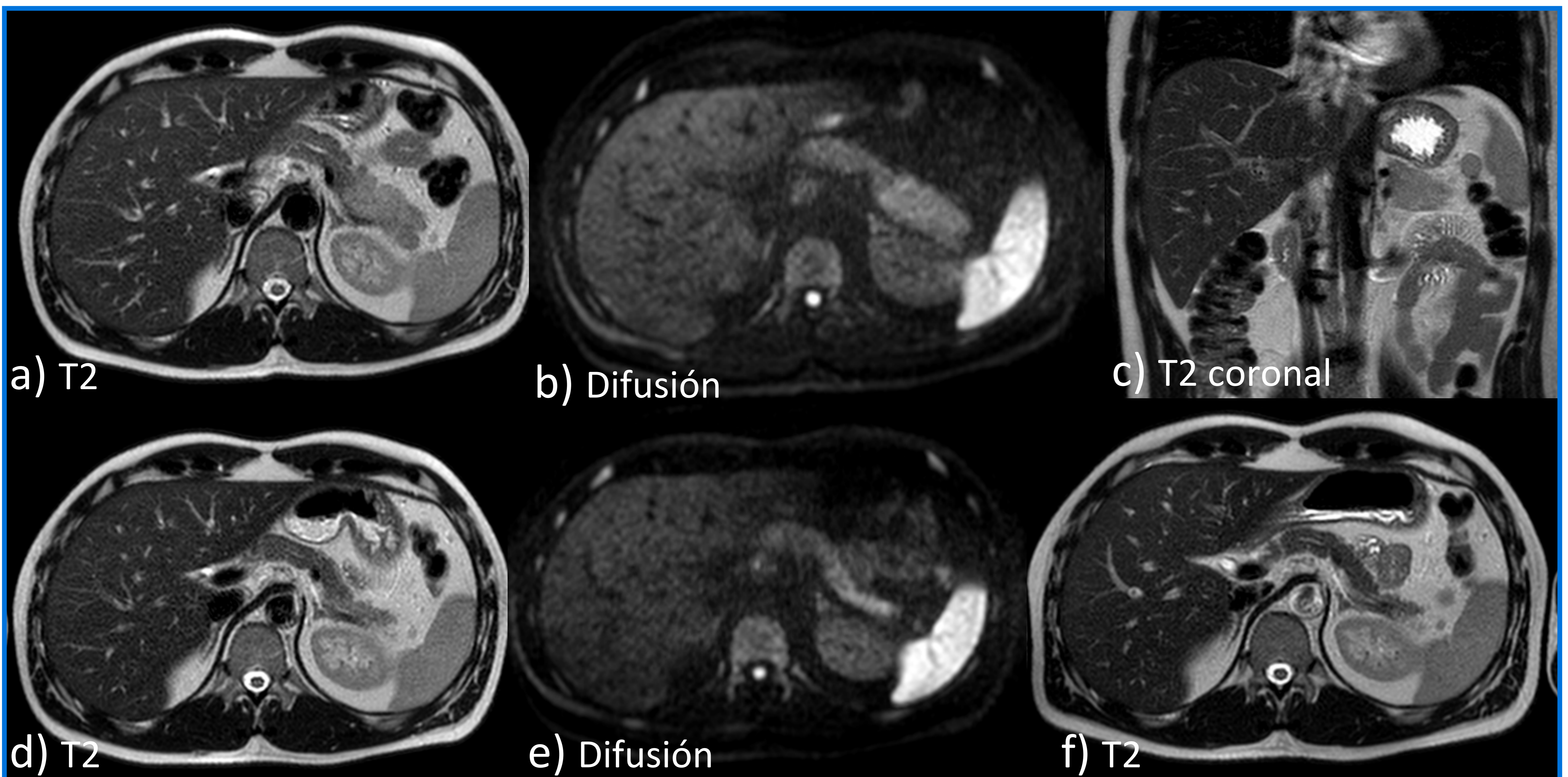
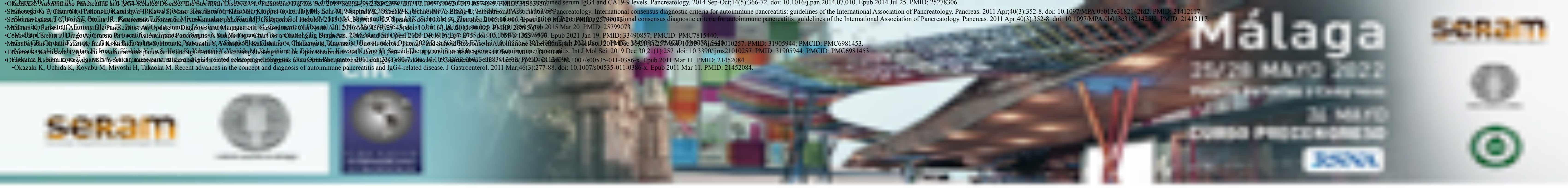


Fig. 15. Mismo paciente visto en la Fig. 11. Varón de 33 años que tras establecer el tratamiento con corticoides muestra marcada mejoría sintomática y resolución de los hallazgos identificados en primer estudio RM (a, b y c). En el estudio de control 1 mes después del tratamiento (d y e) se identifica cierto grado de atrofia pancreática, que se hace más evidente a los 6 meses del tratamiento (f).



CONCLUSIONES:

- La PAI es una entidad rara, con dos subtipos clínicos e histopatológicos distintos, el tipo 1 y el tipo 2 que se corresponden con la pancreatitis linfoplasmocítica esclerosante y la pancreatitis centroductal idiopática respectivamente.
- Ambos subtipos son indistinguibles en imagen, pero debemos conocer sus diferentes formas de presentación: difusa, focal/segmentaria y multifocal. La primera representa la forma de presentación típica, más específica. La forma focal/segmentaria supone un reto dado su difícil diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma pancreático ductal, requiriendo de mayor evidencia para poder establecer el diagnóstico, necesitando en muchos casos de la toma de muestra histológica.
- Los criterios de la ICDC se basan en 5 hallazgos cardinales, y en base a su grado de evidencia podremos establecer el diagnóstico definitivo o probable de PAI.
- En conclusión la imagen radiológica nos puede orientar hacia la presencia de una posible pancreatitis autoinmune, debiendo conocer las características que permiten diferenciarlo, en algunos casos, del cáncer de páncreas.



REFERENCIAS:

1. Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, Okamoto A, Egawa N, Nakajima H. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol*. 2003;38(10):982-4. doi: 10.1007/s00535-003-1175-y. PMID: 14614606.
2. Vlachou PA, Khalili K, Jang HJ, Fischer S, Hirschfield GM, Kim TK. IgG4-related sclerosing disease: autoimmune pancreatitis and extrapancreatic manifestations. *Radiographics*. 2011 Sep-Oct;31(5):1379-402. doi: 10.1148/rg.315105735. PMID: 21918050.
3. Senosiain Lalastra C, Foruny Olcina JR. Pancreatitis autoinmune [Autoimmune pancreatitis]. *Gastroenterol Hepatol*. 2015 Nov;38(9):549-55. Spanish. doi: 10.1016/j.gastrohep.2015.01.006. Epub 2015 Mar 20. PMID: 25799073.
4. Lopes Vendrami C, Shin JS, Hammond NA, Kothari K, Mittal PK, Miller FH. Differentiation of focal autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma. *Abdom Radiol (NY)*. 2020 May;45(5):1371-1386. doi: 10.1007/s00261-019-02210-0. PMID: 31493022.
5. Chang MC, Liang PC, Jan S, Yang CY, Tien YW, Wei SC, Wong JM, Chang YT. Increase diagnostic accuracy in differentiating focal type autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer with combined serum IgG4 and CA19-9 levels. *Pancreatology*. 2014 Sep-Oct;14(5):366-72. doi: 10.1016/j.pan.2014.07.010. Epub 2014 Jul 25. PMID: 25278306.
6. Khandelwal A, Inoue D, Takahashi N. Autoimmune pancreatitis: an update. *Abdom Radiol (NY)*. 2020 May;45(5):1359-1370. doi: 10.1007/s00261-019-02275-x. PMID: 31650376.
7. Okazaki K. Autoimmune Pancreatitis and IgG4-Related Disease: The Storiform Discovery to Treatment. *Dig Dis Sci*. 2019 Sep;64(9):2385-2394. doi: 10.1007/s10620-019-05746-9. PMID: 31363956.
8. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, Kim MH, Klöppel G, Lerch MM, Lühr M, Notohara K, Okazaki K, Schneider A, Zhang L; International Association of Pancreatologists. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatologists. *Pancreas*. 2011 Apr;40(3):352-8. doi: 10.1097/MPA.0b013e3182142fd2. PMID: 21412117.



9. Conti CB, Cereatti F, Drago A, Grassia R. Focal Autoimmune Pancreatitis: A Simple Flow Chart for a Challenging Diagnosis. *Ultrasound Int Open*. 2020 Dec;6(3):E67-E75. doi: 10.1055/a-1323-4906. Epub 2021 Jan 19. PMID: 33490857; PMCID: PMC7815440.
10. Takuma K, Kamisawa T, Igarashi Y. Autoimmune pancreatitis and IgG4-related sclerosing cholangitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2011 Jan;23(1):80-7. doi: 10.1097/BOR.0b013e3283412f60. PMID: 21124090.
11. Okazaki K, Uchida K, Koyabu M, Miyoshi H, Takaoka M. Recent advances in the concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis and IgG4-related disease. *J Gastroenterol*. 2011 Mar;46(3):277-88. doi: 10.1007/s00535-011-0386-x. Epub 2011 Mar 11. PMID: 21452084.
12. Matsubayashi H, Ishiwatari H, Imai K, Kishida Y, Ito S, Hotta K, Yabuuchi Y, Yoshida M, Kakushima N, Takizawa K, Kawata N, Ono H. Steroid Therapy and Steroid Response in Autoimmune Pancreatitis. *Int J Mol Sci*. 2019 Dec 30;21(1):257. doi: 10.3390/ijms21010257. PMID: 31905944; PMCID: PMC6981453.
13. Madhani K, Farrell JJ. Autoimmune Pancreatitis: An Update on Diagnosis and Management. *Gastroenterol Clin North Am*. 2016 Mar;45(1):29-43. doi: 10.1016/j.gtc.2015.10.005. PMID: 26895679.