

**Enfermedad relacionada a IgG4:
Manifestaciones extrapancreáticas
en pancreatitis autoinmune**

*IgG4 Related disease: extrapancreatic
manifestations in autoimmune pancreatitis*

Sr. Editor:

Leímos con gran interés el artículo de Erlij et al, sobre el caso de un paciente portador de enfermedad relacionada a IgG4 y su análisis¹. Estamos muy en acuerdo con que se trata de una enfermedad que entró al grupo de “grandes simuladores” y su importancia en el diagnóstico diferencial está creciendo cada día. La representante más conocida de este grupo de enfermedades es la pancreatitis autoinmune, descrita por Sarles hace más de 50 años. Sin embargo, el término autoinmune data sólo de 1994² y el concepto de enfermedad sistémica es joven, sólo aproximadamente 10 años³. Las experiencias iniciales de nuestro grupo con pancreatitis autoinmune (PAI) fueron ya comunicadas⁴, discutiendo también posteriormente la dificultad de diagnóstico diferencial con el cáncer de páncreas⁵.

Aprovechando la buena revisión de Erlij et al¹, queremos enfatizar que la importancia de esta patología involucra a muchos más especialistas de lo pensado. En nuestro grupo, actualmente tenemos registrados 36 pacientes quienes tuvieron por lo menos un episodio de pancreatitis autoinmune, algunos de ellos con recaídas, otros con necesidad de tratamiento de mantención, pero la gran mayoría con excelente respuesta al tratamiento con esteroides. Las enfermedades asociadas a la PAI en parte comprometen el tubo digestivo, hígado y en particular, la vía biliar, pero no exclusivamente el terreno gastroenterológico: en múltiples casos son manifestaciones extradiigestivas (Tabla 1). Una de las principales dificultades en el diagnóstico ha sido el bajo rendimiento de IgG4: aunque varios de nuestros pacientes, en particular los primeros de ellos, no tuvieron determinación de IgG4 (n = 11), el nivel de IgG4 fue normal en 16 de los 25 casos estudiados, resultó elevado sólo en 8 y dudoso en 1 paciente. Cabe la posibilidad de que parte de estos casos correspondan a PAI tipo 2, lo que sería apoyado también por la asociación con enfermedad inflamatoria intestinal en 5 pacientes. Sin embargo, la especificidad y sensibilidad de la

Tabla 1. Enfermedades asociadas a pancreatitis autoinmune

| | Hombre | Mujer | Total |
|--------------------------------------|--------|-------|-------|
| Colitis ulcerativa | 2 | 3 | 5 |
| Colangitis esclerosante | 2 | 1 | 3 |
| Fibrosis retroperitoneal | 1 | - | 1 |
| Hepatitis VHC | 1 | - | 1 |
| Nefritis | 1 | 1 | 2 |
| Tiroiditis | - | 2 | 2 |
| Tumor inflamatorio glándula lacrimal | 2 | - | 2 |
| Artritis reumatoidea | | 1 | 1 |
| Fibromialgia | - | 1 | 1 |
| Neuritis óptica | 1 | - | 1 |
| Total | 10 | 9 | 19 |

determinación de IgG4 en el suero están muy lejos de 100%, aún en casos cuando las alteraciones histológicas son características y la infiltración por linfocitos IgG4 positivos es detectable en la biopsia. La alternativa podría ser la determinación de plasmoblastos⁶, normalmente ausentes en la sangre periférica, pero presentes en gran número en enfermedad relacionada a IgG4.

Del punto de vista clínico, el diagnóstico diferencial es de gran importancia, en primer lugar por la excelente y rápida respuesta a la prednisona en la mayoría de los casos. Muy por el contrario, la prednisona no tiene efecto en el cáncer de páncreas y puede ser muy peligrosa y dañina en las enfermedades infecciosas mencionadas en el artículo de Erlij et al. En acuerdo con ellos, llamamos la atención de diferentes especialistas para considerar esta enfermedad en el diagnóstico diferencial en la rutina cotidiana, solicitando determinación de IgG4 en la sangre. En caso de sospecha clínica -aun en el caso de IgG4 normal- es recomendable obtener biopsia de los órganos comprometidos más fácilmente accesibles y estar preparados para estudiar la presencia de linfocitos positivos a IgG4.

Zoltán Berger¹ MD, PhD, Carla Mancilla A.² MD

¹Sección Gastroenterología.

²Unidad de Paciente Crítico, Departamento de Medicina, Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Referencias

1. Erlij D, Ramos D, Montaña J, Kusnir P, Correa G, Neira O. Enfermedad relacionada a IgG4, el nuevo "gran simulador": caso clínico. *Rev Med Chile* 2014; 142: 646-50.
2. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995; 40: 1561-8.
3. Kamisawa T, Egawa N, Nakajima H. Autoimmune Pancreatitis is a Systemic Autoimmune Disease. *Am J Gastroenterol* 2003; 98 (12): 2811-2 (letter).
4. Muñoz S, Mancilla C, Moyano L, Castillo C, Rossi R, Brahm J, Berger Z. Pancreatitis autoinmune: Experiencia clínica y revisión de la literatura. *Rev Med Chile* 2010; 138: 295-302.
5. Berger Z. Un desafío clínico: diagnóstico diferencial de pancreatitis autoinmune y cáncer de páncreas. El valor de tratamiento esteroideal de prueba. *Rev Med Chile* 2014; 142: 413-7.
6. Wallace ZS, Mattoo H, Carruthers M, Mahajan VS, Della Torre E, Lee H et al. Plasmablasts as a biomarker for IgG4-related disease, independent of serum IgG4 concentrations. *Ann Rheum Dis*. 2014 May 9. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-205233. [Epub ahead of print] downloaded from ard.bmj.com on june 27 2014.

Correspondencia a:

Dr. Zoltán Berger
Hospital Clínico Universidad de Chile, Sección de
Gastroenterología, Departamento de Medicina.
Teléfono: 229788350.
berger.zoltan@gmail.com