

A Pancreatite Autoimune (PAI) é uma das possíveis causas de pancreatite crônica, que cursa com infiltrado inflamatório na glândula e fibrose progressiva, podendo levar à insuficiência pancreática (1).

**A observação do quadro clínico nos permite classificar a PAI em 2 subtipos (2,3):**

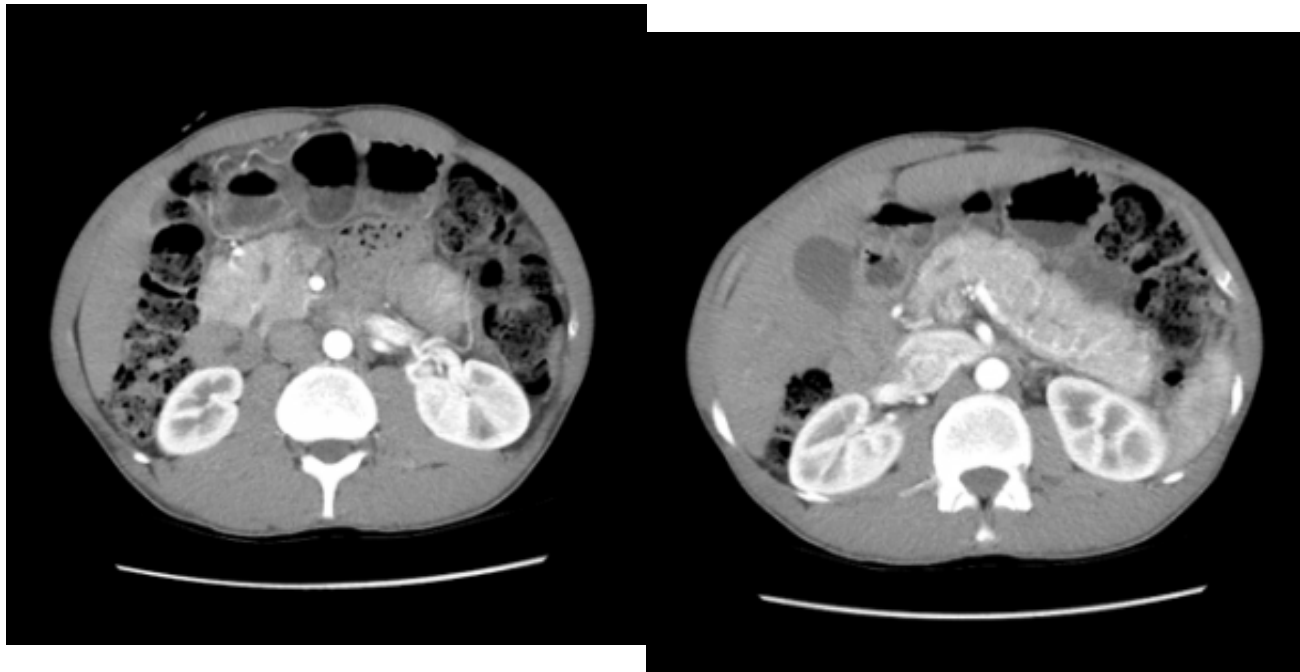
- **Pancreatite Autoimune tipo 1:** o envolvimento pancreático é parte de uma condição sistêmica, que acomete diversos órgãos, relacionada a infiltração por células imunes ricas em IgG4 (uma sub-fração da IgG). A principal característica é o infiltrado linfo-plasmocitário no pâncreas, com mais de 10 células / CGA positivas para IgG4, a fibrose estoriforme e a ausência de lesões granulocíticas.
- **Pancreatite Autoimune tipo 2:** é uma doença exclusivamente pancreática, que pode cursar com episódios de Pancreatite Aguda Recorrente, e que tem como característica o infiltrado granulocítico no pâncreas e a ausência de células positivas para IgG4. O diagnóstico de PAI tipo 2 só pode ser confirmado com a histologia pancreática. Apesar de ser uma doença restrita ao pâncreas, tem associação com outras condições autoimunes, como as Doenças Inflamatórias Intestinais (especialmente RCUI).

**Quadro clínico**

- O **quadro clínico** típico da PAI (em qualquer um dos subtipos) é a dor abdominal, icterícia obstrutiva e elevação de enzimas pancreáticas e canaliculares no sangue. É comum também o emagrecimento associado.
- Em alguns casos pode-se encontrar massas pancreáticas ou biliares, que necessitam diagnóstico diferencial com neoplasias.
- Menos comum é a ocorrência de pancreatites agudas de repetição, especialmente na PAI tipo 2 (4, 5).
- A dosagem de IgG4 > 140 mg/dl, a hipergamaglobulinemia e o FAN + podem ser marcadores secundários da doença sistêmica (PAI tipo 1).

**Achados Radiológicos**

Associado ao quadro clínico, os achados radiológicos podem corroborar o diagnóstico. Cerca de 85% dos pacientes com PAI têm alterações radiológicas compatíveis. O achado mais típico é o edema e o aumento pancreático (pâncreas "em salsicha") e a perda de lobulações, frequentemente associado a um halo hipoatenuante na tomografia ou na ressonância de abdome com contraste em 15-40% dos casos (6,7).



\* *Imagens de arquivo próprio*

Menos frequente é o acometimento focal, com presença de nodulações na glândula, podendo mimetizar neoplasia. Essa forma é mais comum na PAI tipo 2 (35-80% de incidência) e o essencial é fazer o diagnóstico diferencial com processos mitóticos. (7) Nesse contexto, o uso de exames como o Ultrassom Endoscópico ou a Colangiopancreatografia Retrógrada Endoscópica podem ser úteis na tentativa de afastar o diagnóstico de processos neoplásicos, já que permitem a obtenção de material para avaliação histopatológica. (8)

### **Tratamento**

O tratamento inicial é com corticoterapia, e ambas as formas da doença tem boa resposta ao curso de corticoide. O tratamento está indicado nos casos que se apresentam com icterícia obstrutiva e dor abdominal, forma nodular (massas pancreáticas ou biliares) , quadros simulando colangite esclerosante ou doença extra-pancreática. A dose inicial pode ser fixa de 40mg/dia de prednisona (ou em torno de 0,6 mg/kg/dia) pelo período de 4 semanas. Após esse período é recomendada uma reavaliação clínica, laboratorial e de imagem. No caso de melhora, está indicada a redução da dose de 5mg por semana até a completa suspensão da medicação. (5, 9)

No paciente que tenha contra-indicação ao uso de corticoide (especialmente os paciente com *diabetes*

*mellitus* descompensado) o Rituximab (anti CD-20) também pode ser usado como agente de primeira linha para indução de remissão. (9, 10)

Apesar de apresentar uma boa resposta ao tratamento com corticoesteróides, a taxa de recorrência dos sintomas é de aproximadamente 30%. Os preditores para reicidiva do quadro são: altos níveis de IgG4 ao diagnóstico e acometimento de outros órgãos, especialmente árvore biliar. Nesses casos ainda não está claro se é necessário um tratamento adjuvante com imunomoduladores (Ciclosporina, Azatioprina, Rituximab) ou se é necessário um tempo maior de terapia com corticoesteróides. (1, 2, 5, 9).

	<b>Tipo 1</b>	<b>Tipo 2</b>
<b>IgG4</b>	Relacionada a IgG4	Não relacionada a IgG4
<b>Idade</b>	> 60 anos	> 40 anos
<b>Sex</b>	Masc > Fem	Masc = Fem
<b>IgG4 sérica</b>	Elevada	Normal
<b>Histologia</b>	Células IgG4 +	Lesões epiteliais granulocíticas
<b>Taxa de remissão</b>	Alta	Baixa
<b>Extra-pancreático</b>	Doenças relacionadas a IgG4	DII (30%)

## Referências bibliográficas

- Mahdani, K. Farrel, J. Management of Autoimmune Pancreatitis. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am* 28, 2018, 493–519
- Shimosegawa, T. et al. International Consensus Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis Guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas* 2011; 40: 352-358
- Sah, R.P., Chari, S.T. Autoimmune Pancreatitis: An Update on Classification, Diagnosis, Natural History and Management. *Curr Gastroenterol Rep*, 2012 14:95–105
- Hart, P.A. et al. Recent Advances in Autoimmune Pancreatitis. *Gastroenterology* 2015;149:39–51
- Nagpal, S.J.S. et al. Autoimmune Pancreatitis. *Am J Gastroenterol* (2018) 113:1301–1309
- Raina A, Yadav D, Krasinskas AM, et al. Evaluation and management of autoimmune pancreatitis: experience at a large US center. *Am J Gastroenterol* 2009; 104(9):2295–306.
- Sandrasegaran, K. Menias, C.O. Imaging in Autoimmune Pancreatitis and Immunoglobulin G4-Related Disease of the Abdomen. *Gastroenterol Clin N Am* 47 (2018) 603–619
- Fujii-Lau, L.L.. Levy, M.J. The Role of Endoscopic Ultrasound in the Diagnosis of Autoimmune Pancreatitis. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am*, 2017.
- Kamisawa, T. et al. Advances in IgG4-related pancreatobiliary diseases. *Lancet Gastroenterol Hepatol*, 2018; 3: 575–85
- Okazaki, K. Uchida, K. Current perspectives on autoimmune pancreatitis and IgG4-related disease. *Jpn. Acad., Ser. B* 94 (2018) 412-427.

