

## **Pancreatite autoimune por doença IGG4 mediada: achados radiológicos**

### **Autoimmune pancreatitis due to IGG4-mediated disease: radiological findings**

DOI:10.34117/bjdv7n6-647

Recebimento dos originais: 07/05/2021

Aceitação para publicação: 28/06/2021

#### **Letícia Lemes Gai**

Formação acadêmica mais alta: Ensino Superior em curso (Acadêmica de Medicina)

Instituição de atuação atual: Universidade de Passo Fundo

Endereço: Rua Capitão Eleutério, 1088, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: leticia.gai@hotmail.com

#### **Naura Danieli Marcon**

Formação acadêmica mais alta: Ensino Superior em curso (Acadêmica de Medicina)

Instituição de atuação atual: Universidade de Passo Fundo

Endereço: Rua 15 de novembro, 643, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: nauramarcon@hotmail.com

#### **Milena Bellinaso**

Formação acadêmica mais alta: Ensino Superior em curso (Acadêmica de Medicina)

Instituição de atuação atual: Universidade de Passo Fundo

Endereço: Avenida Brasil Centro, 593, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: milena.bellinaso@hotmail.com

#### **Raíssa dos Reis Echer**

Formação acadêmica mais alta: Ensino Superior Completo (Médica Residente em Cirurgia Geral)

Instituição de atuação atual: Hospital São Vicente de Paulo – Passo Fundo RS

Endereço: Avenida Brasil Oeste, 855, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: Syh\_\_@hotmail.com

#### **Gabriela Estacia Ambrós**

Formação acadêmica mais alta: Médica Especialista em Radiologia

Instituição de atuação atual: Hospital São Vicente de Paulo – Passo Fundo RS

Endereço: Rua Teixeira Soares, 808, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: gabiambros@hotmail.com

#### **Aiglon Moura Simas Neto**

Formação acadêmica mais alta: Médico Especialista em Cirurgia do Aparelho Digestivo

Instituição de atuação atual: Hospital São Vicente de Paulo – Passo Fundo RS

Endereço: Rua Teixeira Soares, 808, centro, Passo Fundo - RS

E-mail: simasneto@hotmail.com

## RESUMO

A doença IgG4 mediada é uma condição fibroinflamatória sistêmica, caracterizada por lesões tumefativas e infiltrado linfoplasmocitário rico em células IgG4, fibrose estoriforme e elevação dos níveis séricos de IgG4. Foi primeiro descrita no pâncreas, como pancreatite autoimune, mas pode acometer outros órgãos. Definida por uma clínica variável, tem sua avaliação diagnóstica complementada pelos achados de imagem, histopatológicos e imunohistoquímicos. Apresentamos um paciente com achados clínicos inespecíficos de foco pancreático e com exames compatíveis com a doença, objetivando descrever seus principais aspectos e incluí-la como diagnóstico diferencial das patologias pancreáticas.

**Palavras-chave:** Pâncreas, Pancreatite, Doença Autoimune, Imunoglobulina, IgG4, Neoplasia.

## ABSTRACT

IgG4-mediated disease is a systemic fibroinflammatory condition, characterized by tumefactive lesions and lymphoplasmacytic infiltrate rich in IgG4 cells, storiform fibrosis and elevated serum IgG4 levels. It was first described in the pancreas as autoimmune pancreatitis, but it can affect other organs. Defined by a clinical variable, its diagnostic evaluation is complemented by imaging, histopathological and immunohistochemical findings. We present a patient with nonspecific clinical findings of pancreatic focus and with exams compatible with the disease, aiming to describe its main aspects and include it as a differential diagnosis of pancreatic pathologies.

**Keywords:** Pancreas, Pancreatitis, Autoimmune Disease, Immunoglobulin, IgG4, Neoplasm.

## 1 RELATO DO CASO

Paciente masculino, 51 anos, em acompanhamento ambulatorial por discreta icterícia há 7 meses, prurido leve em membros e colúria, sem demais alterações ao exame clínico e ausência de atopias ou comorbidades. Devido à história prévia de pancreatite e aos achados tomográficos sugestivos de neoplasia pancreática, interna para investigação. Foram solicitados exames laboratoriais gerais, sem alterações significativas, Antígeno Carcinoembrionário 1,2 ng/ml e Antígeno Carboidrato19/9 101,18 U/ml. Prosseguiu-se com a realização de Colangiorressonância Magnética (Figuras 1 e 2), a qual demonstrou edema peripancreático focal em cabeça e cauda do pâncreas, irregularidade do ducto pancreático e estreitamento à montante, característicos de pancreatite autoimune, além de dilatação de via biliar intra-hepática, colédoco com 9 mm de dilatação, cálculo impactado no infundíbulo e espessamento parietal circular na parede do colédoco, com provável origem inflamatória. A partir dessa avaliação, suspeitou-se de doença IgG4 mediada e foi realizada a dosagem sérica da imunoglobulina G4, com valor de 1220 mg/dL (valor de

referência: 8 a 140 mg/dL), reforçando a hipótese. Foi iniciada terapia com prednisona 40mg/dia, com excelente resposta clínica e tomográfica, além de redução da IgG4 sérica para 610mg/dL em menos de 1 mês de tratamento.

## 2 DISCUSSÃO

A doença IgG4 mediada é um distúrbio que se caracteriza, primordialmente, por concentrações elevadas de imunoglobulina G4 (IgG4) no soro. <sup>(1)</sup> Essa patologia foi reconhecida nos anos 90, no Japão, através de uma série de casos. Trata-se de uma doença sistêmica, a qual afeta diversos órgãos em diferentes graus. É prevalente no sexo masculino (62% a 83%) e em adultos maiores de 50 anos de idade. Salienta-se que ainda existem poucos dados sobre a prevalência e a incidência global da doença, já que a maioria dos estudos relacionados à sua epidemiologia vêm do Japão e se concentram especificamente na pancreatite autoimune. <sup>(2)</sup>

A IgG4 é uma imunoglobulina única, tanto na estrutura, quanto na função. A molécula é responsável por menos de 5% do total de IgG em pessoas saudáveis e é a menos abundante. O comportamento da IgG4 in vivo permanece desconhecido, mas sabe-se que a doença envolve diversas vias inflamatórias, sendo importante investigar o histórico de atopias no paciente suspeito. <sup>(1)</sup>

De modo geral, a doença se apresenta como uma condição fibroinflamatória sistêmica, caracterizada por lesões tumefativas com infiltrado linfoplasmocitário rico em células IgG4-positivas. <sup>(1)</sup> Foi primeiramente descrita no pâncreas <sup>(2)</sup>, mas pode acometer outros órgãos e sistemas, como trato biliar, glândulas salivares e lacrimais, rins, pulmões e linfonodos. O comportamento da doença ainda é pouco conhecido, mas condições características têm sido descritas em órgãos isolados, como o tumor de Kuttner, a tireoidite de Riedel e a síndrome de Mikulicz, que hoje são reconhecidas como parte do espectro da doença por IgG4. <sup>(1)</sup>

O quadro clínico varia com o local de acometimento, sendo tipicamente subagudo. Alguns pacientes têm doença confinada em um único órgão por muitos anos. No pâncreas, ao encontro dos achados descritos no caso, pode ocorrer estreitamento difuso do ducto pancreático, devido ao processo fibroinflamatório, o qual se estende ao tecido adiposo adjacente ao órgão com inflamação periductal não oclusiva. <sup>(3)</sup>

O diagnóstico, portanto, se dá pelo conjunto de achados clínicos e exames complementares, sendo a análise histopatológica o padrão-ouro. <sup>(4)</sup> O distúrbio é

identificado incidentalmente na maioria dos casos, através de achados radiológicos ou patológicos. Os exames de imagem são normalmente inespecíficos e não permitem a distinção completa entre a doença IgG4 mediada e neoplasias. Aproximadamente 30% dos pacientes podem ter concentrações séricas normais de IgG4, apesar dos achados histopatológicos e imuno-histoquímicos clássicos: infiltrado linfoplasmocitário com alta porcentagem de plasmócitos - padrão peculiar de fibrose nominado como estoriforme. <sup>(1)</sup>

O tratamento quando órgãos vitais estão envolvidos é agressivo, já que a doença pode levar a disfunção orgânica grave e falência de órgãos. No entanto, nem todas as manifestações requerem tratamento imediato. A monitorização da concentração plasmática de IgG4 identifica recidivas precoces em alguns pacientes, porém não é definidora de prognóstico. <sup>(1, 4)</sup> Na terapia farmacológica, os glicocorticoides são a primeira linha utilizada, principalmente a Prednisolona, por um período de 3 a 6 meses. Quando glicocorticoide não é uma opção de tratamento, seja por contraindicação ou por necessidade de manutenção a longo prazo, se opta por outro imunossupressor, como a Azatioprina. Em casos de doença recorrente ou refratária, a depleção de células B com Rituximabe parece ser uma abordagem útil. O declínio sérico da IgG4 está associado a melhora clínica em semanas, no entanto, um dos principais determinantes da responsividade do tratamento é o grau de fibrose dentro dos órgãos. <sup>(1)</sup>

### 3 CONCLUSÃO

A pancreatite autoimune por doença IgG4 mediada é uma patologia rara, com poucos dados e relatos na literatura ocidental. Sendo assim, requer um alto grau de suspeição para ser considerada como hipótese diagnóstica. Ademais, é fundamental distinguir a doença, que pode afetar diversos órgãos, de neoplasias, já que os achados de imagem podem ser muito semelhantes. Quando disponível, a dosagem de IgG4 sérica auxilia no diagnóstico, ressaltando-se que valores normais não excluem a doença. Por fim, a análise do caso apresentado e dos dados a ele relacionados possibilita incluir a doença como uma das possíveis causas de pancreatite autoimune, a qual apresenta tratamento clínico eficaz baseado no uso de glicocorticoides.

## REFERÊNCIAS

1. Stone JH, Zen Y., Deshoande V., et al. Mechanisms of Disease IgG4 Related. The New England Journal of Medicine 2012; 366:539-51.
2. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Mod Pathol. 2012;25(9):1181-92.
3. Stone JH, Khosroshahi A, Hilgenberg A, Spooner A, Isselbacher EM, Stone JR. IgG4-related systemic disease and lymphoplasmacytic aortitis. Arthritis Rheum 2009;60:3139-45.
4. Linhares LMC, Duarte KC, Harriz M, Bacchella T, Cecconello I, Cançado ELR. Doença sistêmica associada à IgG4, mimetizando colangiocarcinoma. GED gastroenterol. endosc. dig. 2012; 31(4):164-169.

Figura 1. Colangiorressonância magnética demonstrando edema peripancreático focal em cabeça e cauda do pâncreas.

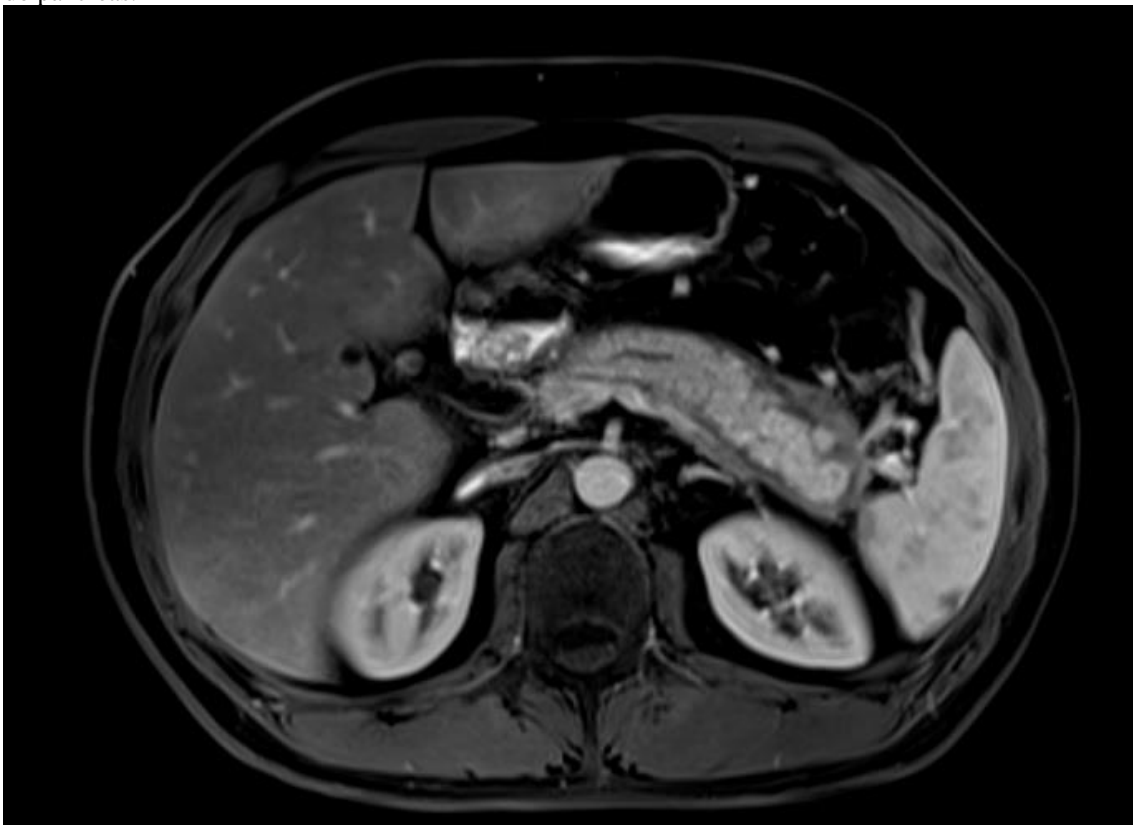


Figura 2. Colangiorressonância magnética demonstrando irregularidade do ducto pancreático com estreitamento à montante.

