



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

“FRECUENCIA DE PANCREATITIS AUTOINMUNE EN PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE PANCREATITIS CRÓNICA IDIOPÁTICA EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRÍA DE ENERO DEL 2001
A DICIEMBRE DEL 2010”

TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN
GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

PRESENTA:
JAQUELINE ROSARIO REYES AGUILAR

TUTOR DE TESIS
DRA. FLORA ELVA ZÁRATE MONDRAGÓN

CIUDAD DE MÉXICO 2022





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**“FRECUENCIA DE PANCREATITIS AUTOINMUNE EN PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE PANCREATITIS CRÓNICA IDIOPÁTICA EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRÍA DE ENERO DEL 2001
A DICIEMBRE DEL 2010”**



**DR. LUIS XÓCHIHUA DÍAZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. GABRIEL GUTIERREZ MORALES
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DRA. FLORA ELVA ZARATE MONDRAGON
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA**



**DRA. FLORA ELVA ZARATE MONDRAGÓN
TUTORA DE TESIS**

Índice

1. Resumen
2. Antecedentes
3. Planteamiento del problema
4. Justificación
5. Objetivos
6. Material y métodos
7. Aspectos éticos
8. Resultados
9. Discusión
10. Conclusiones
11. Referencia

Resumen

Introducción: La pancreatitis autoinmune (PAI) es una forma distinta e infrecuente de pancreatitis en niños con una fisiopatología poco conocida, que muestra evidencia de la posible participación de mecanismos autoinmunes, sólo el 4% de los niños con pancreatitis crónica idiopática tienen riesgo de cursar con pancreatitis autoinmune.

Objetivo: Reportar los resultados en la medición de marcadores de autoinmunidad, específicamente de Inmunoglobulina IgG4 sérica para establecer la prevalencia real en la edad pediátrica. Además de describir las características clínicas, bioquímicas y radiológicas de éstos pacientes.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo. Se recabo por medio de una base de datos las características clínicas, bioquímicas, radiológicas e histológicas de los pacientes con pancreatitis crónica idiopática. Se realizó estadística descriptiva.

Resultados: De los pacientes incluidos el 28.5% (n=4) se determinaron como pancreatitis crónica idiopática al no identificarse agente etiológico, 75% (n=3) género femenino y 25% (n=1) género masculino, el rango de edad de presentación 50% (n=2) 10 años y 50% (n=2) 15 años, en el 100% (n=4). Los valores de IgG4 <135mg/dL y los anticuerpos antinucleares (ANA) fueron positivos en el 75% (n=3). Los síntomas predominantes fueron dolor abdominal 100% (n=4), náuseas y/o vómito 75% (n=3) y fiebre 25% (n=1). De los hallazgos radiológicos en la tomografía axial computarizada se observó en el 75% (n=3) aumento del volumen de la glándula pancreática y en el 25% (n=1) presencia de lipólisis peripancreática y en la colangiorresonancia pancreática el 100% (n=4) el conducto pancreático principal se describe sin alteraciones.

Conclusiones: La presentación clínica de PAI es diferente en niños en comparación con adultos, el uso exclusivo de los criterios diagnósticos establecidos para los adultos puede conducir a un infradiagnóstico de PAI en los niños.

Antecedentes

Definición: La pancreatitis autoinmune (PAI) en niños se define como un subtipo distinto de pancreatitis asociada con cambios en el parénquima pancreático (infiltrado linfoplasmocitario y/o infiltrado neutrófilos y/o fibrosis parenquimatosa), una característica de la enfermedad es la respuesta clínica favorable al tratamiento con esteroides.^{1,2}

Desde 2003 se han descrito 2 patrones histológicos diferentes de la PAI: tipo 1 (pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica) y tipo 2 (pancreatitis ductal central idiopática). Actualmente, se

mantiene por consenso el mismo nombre a las dos formas, aunque difieren entre sí en varios aspectos clínicos, epidemiológicos e histológicos (Tabla 1).^{3,4}

Tabla 1. Diferencias entre pancreatitis autoinmune tipo 1 y tipo 2.		
	PAI tipo 1	PAI tipo 2
Edad	Adulto	Niños y adultos
Sexo	Predominio masculino	Igual ambos sexos
Geografía	Asia > Europa	Europa > Asia
Histología	Pancreatitis esclerosante linfoplasmocítica	Pancreatitis del ducto central idiopática
Elevación de IgG4	80%	17%
Otros órganos y/o enfermedades asociadas	Enfermedades relacionadas con IgG4	Enfermedad inflamatoria intestinal
Recurrencia	Común	Rara
Ig: Inmunoglobulina; PAI: Pancreatitis autoinmune		

Etiología: La categorización de la PAI como un trastorno autoinmune se basa en la observación de la enfermedad, la cual está asociada a la infiltración en el tejido pancreático de varios tipos de células inmunes. Se asocia a hipergammaglobulinemia con una frecuencia que oscila entre el 37% y el 76%. Las subclases de Ig(Inmunoglobulina) G humana se numeran según su concentración en plasma, siendo la IgG1 la más abundante (superior al 50% de la IgG total), mientras que la cantidad de IgG4 es escasa, normalmente inferior al 5%. Los niveles totales de IgG4 son bajos en la infancia, refleja una dependencia de la madurez de las células accesorias (macrófagos, células dendríticas, etc.) que son importantes productores de interleucina (IL) 10.⁵

La PAI se caracteriza por una respuesta inmunitaria dominante de tipo 2 (Th2) colaboradora mejorada. La eosinofilia periférica está presente en el 15.6% de los pacientes con pancreatitis crónica, y su incidencia es significativamente mayor en los pacientes con PAI. Los infiltrados eosinofílicos leves a moderados están presentes en el 70-80% de los pacientes con PAI tipo 1. Las quimiocinas son una gran familia de citocinas quimioatrayentes, químicamente relacionadas y tienen un papel en la orquestación de la inflamación y en la dirección de la migración de leucocitos hacia los sitios inflamatorios. La subfamilia eotaxina de quimiocinas CC está compuesta por eotaxina-1 (CCL11), eotaxina-2 (CCL24) y eotaxina-3 (CCL26), que tienen una función similar de atraer eosinófilos a los sitios de inflamación al unirse al receptor

de quimiocina CC. Se han demostrado en diferentes estudios un papel esencial de los eosinófilos en enfermedades pancreáticas como la PAI. Recientemente, varios estudios han sugerido la respuesta inmune Th2 como mecanismo principal en la fisiopatología de la PAI, la cual está mediada principalmente por la inducción de IL-4, IL-5 e IL-13, lo que conduce a la expresión de eotaxina-3 a través de la activación de la vía STAT6. En el miofibroblasto pancreático humano hay una sobreexpresión de eotaxina-3 inducida por las citocinas Th2, IL-4 e IL-13, lo que sugiere que la eotaxina-3 inducida por citocinas Th2 puede participar en la fisiopatología de trastornos pancreáticos como la PAI.^{6,7,8}

La PAI tipo 1 puede entenderse como la manifestación pancreática de un trastorno multiorgánico (espectro de enfermedades IgG4). Las IgG4 se liberan tras la exposición prolongada a un antígeno, y todo apunta a que el mecanismo patogénico de esta entidad esté mediado por células T, que de forma secundaria activan células B, quienes liberan este tipo de Ig. La PAI tipo 2 en cambio, no tiene una elevación sérica de IgG4. Esto, junto al infiltrado linfoplasmocitario en la glándula pancreática, sugiere que más que tratarse de un desorden sistémico con afectación pancreática, sea una enfermedad autoinmune con el páncreas como órgano diana. En cuanto a la susceptibilidad genética, parece haber polimorfismos en el gen del antígeno 4 de los linfocitos T citotóxicos (CTLA-4, CD152) que dan cierta predisposición a la enfermedad.^{3,8}

Cuadro clínico: El diagnóstico de la PAI requiere un alto índice de sospecha por parte del clínico, y debe plantearse ante cualquier paciente con síntomas biliopancreáticos, más aún si tiene antecedentes de otras enfermedades extrapancreáticas como tiroiditis, fibrosis retroperitoneal, colangitis autoinmune, etc. La PAI se encontró en pacientes con antecedentes caucásicos, africanos y asiáticos, con una ligera preponderancia masculina del 53%. La mediana de edad al diagnóstico fue de 13 años, dolor abdominal agudo como síntoma principal en el 91% y/o ictericia obstructiva en el 42%, fueron los síntomas clínicos más comúnmente informados al momento del diagnóstico. Los lineamientos emitidos por el grupo de Estudio Internacional de Pancreatitis Pediátrica (INSPPIRE) reporta a seis síntomas principales en la edad pediátrica que se describen en la tabla 2.^{2,8,9}

Tabla 2. Resumen de los síntomas clínicos reportados en niños con pancreatitis autoinmune		
Características Clínicas	Literatura	INSPIRE
Dolor Abdominal	93%	89%
Ictericia obstructiva	34%	55%
Pérdida de peso	38%	33%
Nauseas/vomito	21%	44%
Fatiga	14%	44%
Evacuaciones anormales	3%	22%

Diagnóstico: El proceso en el diagnóstico de PAI se base en la clínica, datos de laboratorio, pruebas de imagen e histológicas. En el momento del diagnóstico, se observó un aumento de la amilasa (mediana: 1,7× límite superior de la normalidad (LSN), rango intercuartílico (IQR): 1,3–4× LSN) y lipasa (mediana: 4× LSN, IQR: 2,4–11×ULN) en aproximadamente la mitad de los pacientes. Se encontró una serología positiva para IgG4 en solo el 22% de los pacientes Aunque no es específico para la PAI, el aumento de los niveles de anticuerpos antinucleares (ANA) estuvo presente en el 29% de los casos. Los hallazgos de las imágenes fueron anormales en todos los pacientes pediátricos, la ecografía transabdominal fue a menudo la primera modalidad de imagen disponible. Se describió un páncreas hipoeoico y agrandado en el 83% de los niños con un diagnóstico establecido de PAI. En pacientes que presentaban ictericia se encontró en todos los casos una dilatación proximal del conducto biliar común (CBD) que se estrecha distalmente hacia la cabeza pancreática. En todos los pacientes con PAI, la colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) con frecuencia mostró agrandamientos globales (30%) o focales del páncreas (53%), demostrados como áreas hipodensa. Las irregularidades del conducto pancreático principal fueron las características más reportadas (64%), seguidas de un CBD estrechado (estenosis o estrechamiento, 55%). Se encontró un "borde similar a una cápsula" (signo de halo) en (16%). Los hallazgos de la CPRE se correlacionaron con los de la CPRM.^{2,10,11,12}

Se dispuso de resultados histológicos interpretables mediante toma de biopsias endoscópicas de páncreas guiadas por ultrasonido y mediante biopsias quirúrgicas abiertas. En conjunto, la mayoría (69%) de los pacientes pediátricos con PAI demostraron una combinación de infiltración linfoplasmocítica, fibrosis pancreática e infiltración de granulocitos del epitelio y la luz del conducto pancreático (también llamada lesión epitelial granulocítica). Se encontró tinción IgG4 positiva en el 4%. Tabla 3. ^{2,13,14}

Tratamiento: El principal enfoque de tratamiento para la PAI fue el uso de prednisona. Las dosis de prednisona variaron de 1 a 1,5 mg/kg/día, siendo esta superior a la dosis recomendada en adultos (0.6-1mg/kg/día), con un máximo de 30 a 120 mg/día por vía oral durante 15 a 50 días en adolescentes, seguidas de una disminución progresiva durante 2 a 24 meses. En ausencia de estudios comparativos o de resultados en niños, se cree que se justifica un curso de tratamiento con corticosteroides de tiempo limitado para tratar los síntomas agudos de la pancreatitis, que también puede prevenir las complicaciones a largo plazo de la insuficiencia pancreática. Sin embargo, se necesitan más estudios para determinar si las ventajas de la terapia con esteroides superan los posibles efectos secundarios de esta terapia, particularmente en niños. Es útil obtener imágenes de control aproximadamente 3 meses después de comenzar los corticosteroides para evaluar la normalización de los hallazgos de imágenes pancreáticas, confirmando el diagnóstico de PAI.^{2,15}

Pronóstico: La PAI pediátrica tiene una presentación distinta con características similares a la PAI tipo 2 en adultos. El diagnóstico de PAI pediátrica se basa en la combinación de síntomas clínicos y distintas anomalías en el parénquima pancreático, el conducto pancreático y / o las imágenes del conducto biliar, posiblemente complementadas con hallazgos histopatológicos. La opción primaria de tratamiento son los corticosteroides con posibles secuelas a largo plazo que incluyen insuficiencia pancreática exocrina y diabetes. La recurrencia de la PAI se documentó en el 17%, tuvieron solo una respuesta parcial al curso de inducción, pero fueron llevados con éxito en remisión después de agregar mofetil micofenolato o 6-mercaptopurina, respectivamente.^{2,15,16}

Planteamiento del problema

En los niños, los informes sobre pancreatitis autoinmune son escasos. En la actualidad, los gastroenterólogos pediátricos confían en las guías establecidas para pancreatitis autoinmune en adultos para diagnosticar y tratarla; sin embargo, las observaciones iniciales y los informes de casos sugieren que la presentación clínica es diferente en los niños en comparación con los adultos. Por ello es importante resumir los rasgos característicos en los pacientes con pancreatitis crónica idiopática del Instituto Nacional de Pediatría y realizar búsqueda intencionada de la etiología autoinmune a través de la medición de la IgG4 sérica.

Justificación

Dada la dificultad de establecer el diagnóstico de pancreatitis autoinmune en niños es necesario reportar las cifras de IgG4 como marcador de autoinmunidad y la prevalencia de esta en la población pediátrica, ya que solo el 4% de los niños con pancreatitis crónica

tienen como principal factor de riesgo etiología autoinmune, por ello es necesario apoyar la identificación y facilitar la estratificación de estos pacientes para futuros estudios de investigación.

Objetivos

Objetivo General

- Describir las características clínicas, bioquímicas, radiológicas, endoscópicas e histológicas de pacientes con diagnóstico de pancreatitis crónica idiopática

Objetivo específico

- Describir los resultados de la determinación de IgG4 sérica en los pacientes con diagnóstico de pancreatitis crónica idiopática.

Material y métodos

Tipo de estudio

Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

Población

Pacientes pediátricos atendidos en el servicio de Gastroenterología y Nutrición pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría (Ciudad de México, México) con el diagnóstico de pancreatitis crónica idiopática del 01 enero del 2001 al 31 diciembre del 2010.

Criterios de inclusión y exclusión

Inclusión

- Pacientes de 0-17años 11 meses con diagnóstico de pancreatitis crónica idiopática y expediente clínico completo diagnosticado desde el 01 de enero del 2001 al 31 de diciembre del 2010.

Exclusión

- Pacientes que no cuenten con determinación de IgG4 sérica.

Variables

Variables	Definición	Tipo de Variable	Respuestas Posibles
Género	Grupo al que pertenecen los seres humanos de cada sexo.	Cualitativa nominal	Masculino Femenino
Edad	Es el periodo en el que transcurre la vida de un ser vivo.	Cuantitativa discreta	1 mes – 17 años 11 meses
Número de Episodios	Incidente, suceso enlazado con otros que forman un todo o conjunto.	Cuantitativa	1-10
Ictericia	Coloración amarilla de la piel y las mucosas, debida a un incremento de sales biliares en la	Cualitativa nominal	Presente/ Ausente
Dolor abdominal Epigástrico	Dolor o molestia que se siente en la parte del tronco debajo de las costillas y encima de la pelvis. Proviene de órganos dentro del abdomen u órganos adyacentes al abdomen.	Cualitativa Nominal	Si/No
Náuseas y vómito	Las náuseas son la sensación consciente, involuntaria y desagradable de desazón e inquietud, referida a la garganta y al epigastrio, con sudoración, sialorrea y modificación del ritmo respiratorio, que se presenta sola o seguida de arcadas, y que puede culminar en el	Cualitativa Nominal	Si/No
Fiebre	Es el aumento en la temperatura del cuerpo en respuesta a alguna enfermedad o padecimiento igual o mayor a 38°C.	Cuantitativa Discreta	°C
Amilasa	Enzima que fragmenta el almidón en sus componentes.	Cuantitativa	U/L
Lipasa	Enzima que fragmenta los lípidos en sus componentes.	Cuantitativa Discreta	U/L
IgG	Globulina plasmática que actúa como anticuerpo.	Cuantitativa Discreta	mg/dl
IgG4	Subclase de inmunoglobulina G que normalmente representa entre el 3 y el 6% del	Cuantitativa Discreta	mg/dl

Anticuerpos antinucleares	Son inmunoglobulinas que reconocen componentes celulares autólogos (nucleares y	Cuantitativa	Positivo/negativo
Factor reumatoide	Autoanticuerpo del tipo IgM producido contra la porción Fc de la inmunoglobulina G (Ig G)	Cuantitativa	UI/ml
Tomografía Axial computarizada	Procedimiento computarizado de imágenes por rayos X, produciendo señales que son procesadas por la computadora de la máquina para generar imágenes transversales del cuerpo.		1. Normal 2. Aumento volumen 3. Dilatación/estenosis del conducto pancreático Principal.
Colangiografía por resonancia pancreática	Examen imagenológico que utiliza imanes y ondas de radio potentes para crear imágenes del cuerpo, aplicada al hígado, vías biliares y páncreas.		1. Páncreas contornos regulares/irregulares 2. Conducto pancreático principal normal/dilatado/estrecho.

Análisis estadístico

Se utilizará estadística descriptiva. Frecuencias para variables categóricas y medidas de tendencia central y de dispersión para las variables cuantitativas.

Aspectos éticos

Los nombres de los pacientes no serán requeridos en la tabulación y publicación de los datos por lo que la confidencialidad del mismo se mantendrá y solamente los investigadores conocerán dicha información. Por tratarse de un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo no se requerirá consentimiento informado.

Resultados

Se encontraron 14 niños con diagnóstico de pancreatitis crónica en la base de datos del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido del 01 de Enero del 2001 al 31 diciembre del 2010 en 10 casos se estableció la etiología, de los cuales tres presentaron fibrosis quística, dos con pancreatitis crónica asociada a medicamentos anticomisiales (ácido valproico), dos secundario a trauma abdominal, uno asociado a sepsis grave, uno con *páncreas divisum* y en un paciente microlitiasis vesicular. Sin embargo, en cuatro niños con diagnóstico de pancreatitis crónica no se identificó agente etiológico, por lo cual se determinaron como pancreatitis crónica idiopática; de estos cuatro pacientes, tres fueron del género femenino, las edades al diagnóstico fueron dos de 10 años y dos de 15 años. Las manifestaciones clínicas se muestran en la Tabla 1, los hallazgos bioquímicos en la tabla 2 y los radiológicos en la Tabla 3. La medición de IgG4 en todos los casos resultó <135 mg/dl, lo cual no descarta el diagnóstico de pancreatitis autoinmune.

Tabla 1. Características clínicas de los pacientes

Paciente	Género	Edad al diagnóstico	Número de episodios	Ictericia	Dolor abdominal epigástrico	Náuseas y vómito	Fiebre
1	Femenino	15 años	10	No	Si	No	No
2	Femenino	10 años	4	No	Si	Si	Si
3	Femenino	10 años	3	No	Si	Si	No
4	Masculino	15 años	3	No	Si	Si	No

Tabla 2. Características bioquímicas de los pacientes

Paciente	Amilasa U/L	Lipasa U/L	IgG mg/dl	IgG4 Mg/dl	Anticuerpos Antinucleares 1/40	Factor Reumatoide UI/ml >15
1	443	400	1240	27.4	Positivo	10 UI/ml
2	650	2478	1380	5	Positivo	10 UI/ml
3	1191	859	1100	12.8	Positivo	10 UI/ml
4	1866	1726	1300	10	Negativo	10 UI/ml

Paciente	Tomografía axial computarizada	Colangiografía Pancreática
1	Aumento del volumen de la glándula pancreática sin evidencia de colecciones y/o quistes.	Glándula pancreática contornos regulares, vía biliar sin alteraciones.
2	Discreta dilatación del conducto pancreático principal y adelgazamiento del parénquima pancreático a nivel del cuerpo.	Vesícula biliar distendida, Conducto pancreático principal normal.
3	Aumento del volumen de la glándula, hiperdensidad y lipolisis peripancreática	Aumento de volumen, conducto pancreático principal normal y vesícula biliar distendida.
4	Sin alteración en la vía biliar intra ni extrahepática, páncreas incrementado de tamaño a nivel de cuerpo y cola, con presencia de calcificaciones intrapancreáticas.	Conducto pancreático principal y vesícula biliar normal.

Discusión

La incidencia de pancreatitis autoinmune (PAI) es baja en el Instituto Nacional de Pediatría, en 10 años (2001-2010) encontramos únicamente 4 casos con diagnóstico de pancreatitis crónica idiopática, 3 fueron del género femenino 75%. En la literatura mundial la PAI tipo 2 no tiene predilección por ningún género, mientras que la tipo 1 es predominantemente del sexo masculino, sin embargo nuestra serie es pequeña y posiblemente necesitamos un mayor número de casos para poder establecer la frecuencia en cuanto al género. La edad de presentación en nuestra serie fueron 2 pacientes de 10 años y 2 de 15 años. La edad de presentación más frecuente a nivel mundial ocurre durante la adolescencia, en la serie de casos presentada coincide a lo descrito por los diversos autores. En los cuatro pacientes el cuadro clínico inicial corresponde a lo descrito en los diversos artículos, los cuales describen como síntoma principal al dolor abdominal localizado en epigastrio en primer lugar, seguido por náuseas y vómito, sin presencia de colestasis y solo en un caso presentó además de los síntomas descritos la presencia de fiebre ¹².

Los mecanismos precisos por los cuales se rompe la tolerancia a autoantígenos y se activan las células T autorreactivas aún no se entienden por completo; sin embargo, se acepta que las fallas en la regulación del proceso de coestimulación contribuyen a la iniciación y a la conservación de la autoinmunidad por la activación de células T autorreactivas. Varios estudios han sugerido a la respuesta inmune Th2 como principal mecanismo en la fisiopatología de la PAI ^{6,7}. Aunque los niveles séricos elevados de IgG4 tienen un alto valor diagnóstico para los adultos (>140mg/dl), en los niños es poco común, solo el 22% se pueden observar alterados, los niveles séricos bajos en la infancia se debe a que estos dependen de la madurez de las células accesorias (macrófagos, células dendríticas, etc.), importantes productoras de interleucina 10 (IL-10). La cinética lenta de las células que expresan IgG4 también se refleja en los niveles de anticuerpos específicos de IgG4, altamente relacionado con estimulación crónica para la producción ⁹. En nuestra serie de casos el resultado de la medición sérica de IgG4 resultó menor a 135 mg/dl y se observó como único marcador de autoinmunidad presente a los anticuerpos antinucleares (ANA) en 3 pacientes. Existe falta de datos para asociar el diagnóstico de PAI con niveles elevados de gammaglobulina e IgG4, así como también de otros anticuerpos relacionados como son anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR) o anticuerpo *Saccharomyces cerevisiae* (ASCA), ya que no han sido estudiados sistemáticamente en la población pediátrica ^{12,16}.

Los hallazgos radiológicos reportados en los pacientes mediante tomografía axial computarizada fueron aumento de volumen de la glándula pancreática en tres casos, contornos irregulares y difusos en un caso, dilatación del conducto pancreático principal (CPP) en un caso y presencia de hiperdensidad grasa peri pancreática en un caso. La colangiopancreatografía por resonancia magnética reportó la vesícula biliar distendida y aumento de volumen de la glándula pancreática. Solo en un paciente se realizó colangiopancreatografía retrograda endoscópica (CPRE) y reportó dilatación del CPP (4mm). Solo en un caso se realizó biopsia con un reporte histopatológico sin alteraciones significativas. Estos hallazgos describen el patrón radiológico difuso mayormente reconocido en los artículos de revisión, así como la hiperdensidad grasa peri pancreática como signo radiológico característico de esta entidad patológica. ^{13,14}

Conclusiones

La presentación clínica de PAI es diferente en niños en comparación con adultos, el uso exclusivo de los criterios diagnósticos establecidos para los adultos puede conducir a un infradiagnóstico de PAI en los niños. Se debe sospechar de PAI en los cuadros de pancreatitis crónica idiopática sobretodo en adolescentes con cuadro clínico inicial

caracterizado por dolor abdominal en epigastrio, elevación de lipasa sérica y la presencia de cambios estructurales anatómicos particularmente la dilatación del CPP mayor o igual a 4 mm y la respuesta clínica con cambios estructurales en la glándula pancreática con esteroide vía oral confirman la etiología autoinmune. Sin embargo, es necesario continuar realizando mediciones de marcadores de autoinmunidad específicamente de IgG4 sérica para establecer la prevalencia real en la edad pediátrica. La toma de biopsia de la glándula pancreática se debe considerar en todos los casos que sea viable realizarla y poder establecer la clasificación inmunológica en relación con los hallazgos histológicos, sin embargo, ya sea tipo 1 o 2 la respuesta al tratamiento con esteroide es favorable en ambos casos. Los lineamientos emitidos por el grupo de Estudio Internacional de Pancreatitis Pediátrica (INSPPIRE) recomiendan seguir los lineamientos establecidos en la edad pediátrica para facilitar la estratificación de estos pacientes para futuros estudios de investigación.

Referencias

1. Scheers I, Palermo JJ, Freedman S. Autoimmune pancreatitis in children: characteristic features, diagnosis, and management. *Am J Gastroenterol.* 2017; (10):1604-1611. doi:10.1038/ajg.2017.85
2. Navarro S. Pancreatitis crónica. Algunos aspectos históricos relevantes. *Gastroentol Hepatol.* 2018; 41(7):474.e1-474.e8
3. Senosiain C, Foruny J. Pancreatitis autoinmune. *Gastroenterol Hepatol.* 2015; 38(9): 549-555-
4. Shimosegawa T, Chari S, Frulloni L. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis. *Pancreas J* 2011;40(3):352-358.
5. Pezzilli R, Pagano N. Pathophysiology of autoimmune pancreatitis. *World J Gastrointest Pathophysiol* 2014.15;5(1):11-17. doi:10.4291/wjgp.v5.i1.11
6. Okazaki K, Uchida K, Sumimoto K. Autoimmune pancreatitis: pathogenesis, latest developments and clinical guidance. *Ther Adv Chronic Dis* 2014;5(3):104-111. doi:10.1177/2040622314527120.
7. Mari A, Kadah A, Mahamid M. IgG4 related autoimmune pancreatitis: An overview and the emerging role of serum eotaxin as a potential treatment target. *IMAJ* 2019;21:620-623.
8. Oluwarotimi A. Autoimmune pancreatitis. *Glan Surg* 2016;5(3):318-326. doi:10.21037/gs.2015.11.02
9. Matsubayashi H, Kakushima N, Takizawa K. Diagnosis of autoimmune pancreatitis. *World J Gastroenterol* 2014;20(44):14559-16569. doi:10.3748/wjg.v20.i44.16559

10. Corsara S, D'Onofrio M, De Robertis R. Autoimmune pancreatitis: Multimodality non-invasive imaging diagnosis. *World J Gastroenterol* 2014; 20(45):16881-16890. doi:10.3748/wjg.v20.i45.16881.
11. Busireddy K, Alobaidy M, Ramalho M. Pancreatitis-imaging approach. *World J Gastrointest Pathophysiol* 2014;5(3):252-270. doi:10.4291/wjgp.v5.i3.252
12. Sheers I, Palermo JJ, Freedman S. Recommendations for diagnosis and management of autoimmune pancreatitis in childhood: consensus from INSPPIRE. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018;67(2): 232-236.
13. Kanno A, Masamune A, Tooru Shimosegawa. Endoscopic approaches for the diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Digestive Endoscopy* 2015; 27:250-258. doi:10.1111/den.12343.
14. Kanno A, Ikeda E, Ando K.. The diagnosis of autoimmune Pancreatitis using endoscopic ultrasonography. *Diagnostics* 2020;10,1005.
15. Matsubayashi H, Ishiwatari H, Imai K. Steroid therapy and steroid response in autoimmune pancreatitis. *Int J Mol Sci* 2020;21,257.
16. Yoh Zen, Dimitrios P. Bogdanos and Shigeyuki Kawa. Type 1 autoimmune pancreatitis. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6:82. <http://www.ijrd.com/content/6/1/82>.