

Pancreatite Auto-Imune: O Papel da Imagem no Diagnóstico



Auto-Immune Pancreatitis: The Diagnostic Role of Imaging Studies

João RESSURREIÇÃO¹, Maria BALI², Celso MATOS²
Acta Med Port 2015 Sep-Oct;28(5):667-670

RESUMO

A pancreatite auto-imune é uma patologia incomum e subdiagnosticada. O seu quadro clínico é inespecífico, condicionando dificuldades diagnósticas. Os exames de imagem têm papel crucial no diagnóstico desta doença, assim como no controle da eficácia terapêutica. Com o objetivo de salientar a importância diagnóstica da imagiologia nesta patologia, os autores apresentam o caso de um paciente com queixas abdominais inespecíficas não recentes, diagnosticado como pancreatite auto-imune após avaliação analítica e imagiológica. Com base neste diagnóstico foi instituída terapêutica com metilprednisolona oral, a qual foi bem-sucedida, com progressiva resolução clínica, laboratorial e imagiológica.

Palavras-chave: Doenças Auto-Imunes; Pancreatite; Ressonância Magnética; Tomografia Computorizada.

ABSTRACT

Auto-immune pancreatitis is an uncommon and underdiagnosed pathology. Its clinical picture is not specific and the diagnosis is therefore difficult. Imaging studies have a crucial role in the diagnostic process and also in the follow-up of treatment. With the objective of emphasizing the importance of imaging in the correct diagnosis of this pathology, the authors report the case of a patient with long-term unspecific abdominal complaints that was diagnosed as auto-immune pancreatitis after laboratorial and imaging investigation. Assuming this diagnosis it was instituted treatment with oral methylprednisolone, which succeeded, with progressive resolution of the clinical, laboratorial and imaging findings.

Keywords: Autoimmune Diseases; Magnetic Resonance Imaging; Pancreatitis; Tomography, X-Ray Computed.

INTRODUÇÃO

A pancreatite auto-imune (PAI) é uma patologia incomum que pode traduzir um processo primário do pâncreas ou, na sua forma mais comum, fazer parte de uma doença sistémica relacionada com IgG4. Por apresentar variantes patofisiológicas e na sua apresentação clínica e por poder mimetizar outras doenças com envolvimento pancreático, um elevado grau de suspeição é essencial para o seu diagnóstico e tratamento.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, caucasiano, 77 anos, com

antecedentes clínicos de diabetes tipo II e hipertensão arterial, ambas mal-controladas apesar de tratamento apropriado. Sem outros antecedentes clínicos de relevo. Foi avaliado em consulta de Gastrenterologia por quadro de epigastralgias, anorexia, icterícia e perda ponderal de 5 kg com dois meses de evolução.

Neste contexto realizou estudo analítico que revelou padrão de colestase bastante marcado e aumento moderado da lipase (Tabela 1), tendo também realizado tomografia computadorizada (TC) abdominal. A TC revelou um aspeto difusamente tumefato do pâncreas, com

Tabela 1 – Resultados analíticos

| | Dia 1 | Dia 15 | Valor de referência |
|---------------------------|-------|--------|---------------------|
| Bilirrubina total (mg/dL) | 4,8 | 0,56 | < 1,2 |
| Fosfatase alcalina (U/L) | 830 | 138 | 56 - 119 |
| γ -GT (U/L) | 1300 | 218 | 8 - 61 |
| Lipase (U/L) | 140 | 69 | < 70 |
| IgG4 sérica (g/L) | 3,4 | 1,9 | 1,26 |

γ -GT: γ -glutamyltranspeptidase.

1. Serviço de Imagiologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho. Vila Nova de Gaia. Portugal.

2. Service de Radiologie. Hôpital Erasme. Université Libre de Bruxelles. Bruxelles. Belgique.

✉ Autor correspondente: João Ressurreição. joaofres@gmail.com

Recebido: 15 de Outubro de 2014 - Aceite: 10 de Agosto de 2015 | Copyright © Ordem dos Médicos 2015



Figura 1 – TC com contraste. Pancreatite auto-imune, pré-tratamento. Imagem axial (A) e sagital (B) revelando pâncreas tumefacto (*), envolvido por halo hipodenso.

perda da habitual lobulação dos seus contornos e hiporrealce difuso. Constatou-se ainda discreto “halo” hipodenso periglandular e ausência de valorizável densificação da gordura peripancreática (Fig. 1). Foi também observada discreta proeminência das vias biliares. Perante estes achados, clínicos, laboratoriais e tomodensitométricos, foi levantada a hipótese diagnóstica de PAI, que foi corroborada pelo doseamento sérico de IgG4, com valores três vezes acima do normal (Tabela 1) e por achados de ressonância magnética abdominal com colangiopancreatografia associada (CPRM). Para além de confirmar os achados de TC, a CPRM demonstrou um canal pancreático principal fino e irregular e a existência de restrição do sinal de todo o pâncreas nas sequências de difusão (Fig. 2).

A investigação clínica não demonstrou envolvimento de outros sistemas orgânicos para além do sistema pancreático-biliar.

Efetuiu tratamento com metilprednisolona oral (40 mg/dia durante as primeiras 4 semanas), com avaliação clínica e laboratorial ao fim de duas semanas. Verificou-se melhoria clínica e laboratorial progressiva com atenuação significativa do padrão de colestase, normalização da lipase e redução importante dos valores de IgG4 (Tabela 1). Repetiu CPRM no final das quatro semanas, que revelou um pâncreas com normal morfologia parenquimatosa e ductal, ausência de restrição à difusão e normal calibre das vias biliares (Fig. 3). A resposta positiva ao tratamento permitiu efetuar uma redução progressiva da dose, prevenindo-se

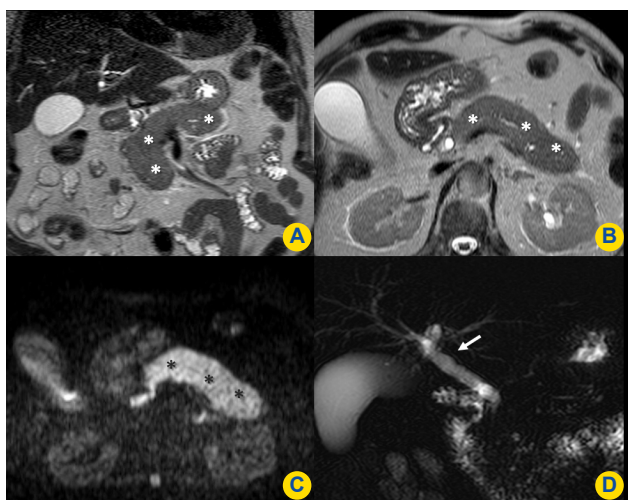


Figura 2 – RM. Pancreatite auto-imune, pré-tratamento. Sequências T2 nos planos coronal (A) e axial (B), difusão no plano axial ($b = 1000$) (C) e CPRM no plano coronal (D), revelando pâncreas tumefacto (*), com irregularidade do canal pancreático principal e marcado hipersinal no estudo de difusão (C). Em (D) constata-se ligeira dilatação e irregularidade da via biliar principal (seta), que atinge um calibre de 10mm, a que se associa ligeira dilatação das vias biliares intra-hepáticas.

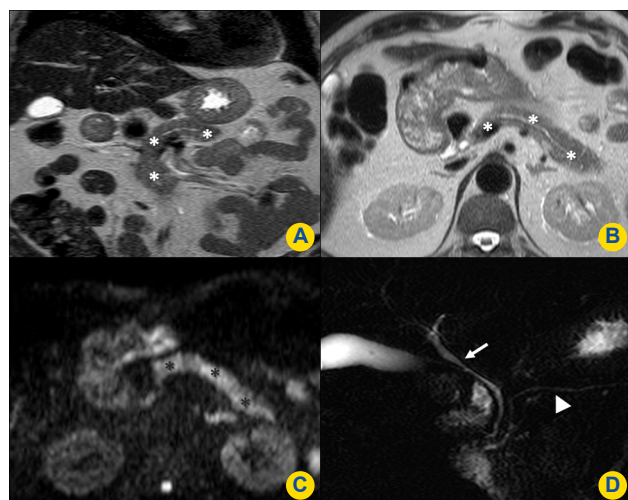


Figura 3 – RM. Pancreatite auto-imune, após 4 semanas de tratamento. Sequências T2 nos planos coronal (A) e axial (B), difusão no plano axial ($b = 1000$) (C) e CPRM no plano coronal (D), revelando normalização das dimensões do pâncreas (*) e do seu sinal no estudo de difusão. Em (D) já não se observa dilatação das vias biliares (seta) e o canal pancreático principal apresenta normal calibre e é regular (cabeça de seta).

suspensão completa ao fim de dois meses de tratamento. O doente prosseguirá vigilância clínica e laboratorial para avaliação de eventual recidiva.

DISCUSSÃO

A PAI é uma patologia fibroinflamatória crónica do pâncreas, de origem auto-imune.^{3,4,5} Embora se trate de uma doença incomum, de distribuição mundial, os valores de incidência e prevalência não são conhecidos com precisão pois trata-se de uma patologia geralmente subdiagnosticada.^{3,6-8} A sua etiopatogenia ainda não é completamente conhecida, mas é possível dividir a PAI em dois grupos: PAI do tipo 1 (PAI-1), o subtipo mais frequente,² integrada num quadro de 'doença sistémica relacionada com IgG4' que, para além do pâncreas, pode envolver glândulas salivares, pulmões, vias biliares, rins, entre outros órgãos. Histologicamente o pâncreas apresenta um padrão inflamatório clássico do tipo esclerosante linfoplasmocitário, verificando-se acumulação de IgG4 no sangue, tecido pancreático e noutros órgãos; PAI do tipo 2 (PAI-2), patologia limitada ao pâncreas e que se caracteriza histologicamente por infiltração neutrofilica do epitélio ductal do pâncreas, o que leva à sua destruição. A PAI-2 não está associada a elevação dos níveis séricos / tecidulares de IgG4.^{2,9}

Clinicamente, a PAI cursa com icterícia obstrutiva, dor abdominal recorrente e emagrecimento, um quadro bastante inespecífico. A raridade da patologia, a falta de especificidade da clínica e o facto de existirem dois subtipos da doença faz com que o seu diagnóstico seja difícil e baseado num elevado grau de suspeição. Neste contexto, em 2011 foi criado um consenso multidisciplinar que reúne uma série de critérios para facilitar o diagnóstico desta doença: 1) imagiológicos (imagem do parênquima e canal pancreático); 2) serológicos (doseamento de IgG4); 3) histológicos (histologia pancreática); 4) avaliação da resposta à terapêutica com corticoides; 5) pesquisa de envolvimento extra-pancreático.¹⁰ Importa realçar que a histologia não é essencial para o diagnóstico de PAI-1, mas é essencial para o diagnóstico de PAI-2.¹⁰

O diagnóstico imagiológico baseia-se nos achados de TC e de RM. O quadro típico cursa com tumefação difusa do parênquima pancreático, com perda da lobulação dos seus contornos – 'pâncreas em salsicha' e envolvimento por um halo hipodenso em TC e hipointenso em todas as

sequências de RM. O padrão de realce após administração de contraste endovenoso é variável, dependendo do grau de inflamação e fibrose do pâncreas, sendo que o aspeto típico é um realce progressivo que toma lugar numa fase mais tardia que o habitual. Outros achados característicos em RM são a marcada restrição do parênquima pancreático no estudo de difusão, assim como a redução de calibre e irregularidade do canal pancreático principal na CPRM. Com menor frequência pode ocorrer um envolvimento limitado da cabeça e/ou processo uncinado do pâncreas, com tumefação isolada destas regiões – forma focal da PAI, causando grande dificuldade no diagnóstico diferencial com adenocarcinoma pancreático.^{1,11,12}

O doseamento sérico de IgG4 é o marcador biológico mais utilizado para o diagnóstico de PAI-1, estimando-se que um valor superior a 1,4 g/L tenha uma sensibilidade de 86% e uma especificidade de 91% para o diagnóstico de PAI no quadro clínico adequado.^{3,13,14}

O tratamento da PAI está centrado na corticoterapia, estimando-se que dois terços dos pacientes respondam ao tratamento, embora cerca de 25% apresente recidiva e uma pequena proporção necessite de tratamento contínuo. O regime terapêutico mais comum envolve tratamento com metilprednisolona durante 11 semanas: 40 mg/dia durante as primeiras 4 semanas com diminuição progressiva da dosagem durante as 7 semanas seguintes, a um ritmo de 5mg/semana. A resposta terapêutica pode começar a ocorrer ao fim de 2 semanas de tratamento. A ausência de resposta ao tratamento deve levar à consideração de outras hipóteses diagnósticas.^{6,14,15}

CONCLUSÃO

A PAI é uma patologia incomum, embora subdiagnosticada. Os exames de imagem, os doseamentos laboratoriais (nomeadamente os valores séricos de IgG4) e a resposta à corticoterapia são a base do seu diagnóstico.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não terem quaisquer conflitos de interesse.

FONTE DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram que para a realização do presente trabalho não existiu qualquer financiamento.

REFERÊNCIAS

- Bodily KD, Takahashi N, Fletcher JG, Fidler JL, Hough DM, Kawashima A, et al. Autoimmune pancreatitis: pancreatic and extrapancreatic imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;192:431-7.
- Ketwaroo GA, Sheth S. Autoimmune pancreatitis. *Gastroenterol Rep.* 2013;1:27-32.
- Khandelwal A, Shanbhogue AK, Takahashi N, Sandrasegaran K, Prasad SR. Recent advances in the diagnosis and management of autoimmune pancreatitis. *AJR Am J Roentgenol.* 2014;202:1007-21.
- Kawaguchi K, Koike M, Tsuruta K, Okamoto A, Tabata I, Fujita N. Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis with cholangitis: a variant of primary sclerosing cholangitis extensively involving pancreas. *Hum Pathol.* 1991;22:387-95.
- Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T, Naruse S, Tanaka S, Nishimori I, et al. Clinical diagnostic criteria of autoimmune pancreatitis: revised proposal. *J Gastroenterol.* 2006;41:626-31.
- Sah RP, Chari ST. Autoimmune pancreatitis: an update on classification, diagnosis, natural history and management. *Curr Gastroenterol Rep.* 2012;14:95-105.
- Nishimori I, Tamakoshi A, Otsuki M, Research Committee on Intractable Diseases of the Pancreas, Ministry of Health, Labour, and Welfare of Japan. Prevalence of autoimmune pancreatitis in Japan from a nationwide survey in 2002. *J Gastroenterol.* 2007;42:6-8.
- Sutton R. Autoimmune pancreatitis-also a Western disease. *Gut.* 2005;54:581-3.
- Park DH, Kim MH, Chari ST. Recent advances in autoimmune pancreatitis. *Gut.* 2009;58:1680-9.

10. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas*. 2011;40:352-8.
11. Irie H, Honda H, Baba S, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Tajima T, et al. Autoimmune pancreatitis: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;170:1323-7.
12. Takahashi N, Fletcher JG, Fidler JL, Hough DM, Kawashima A, Chari ST. Dual-phase CT of autoimmune pancreatitis: a multireader study. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190:280-6.
13. Choi EK, Kim MH, Lee TY, Kwon S, Oh HC, Hwang CY, et al. The sensitivity and specificity of serum immunoglobulin G and immunoglobulin G4 levels in the diagnosis of autoimmune chronic pancreatitis: Korean experience. *Pancreas*. 2007;35:156-61.
14. Ghazale A, Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N. Value of serum IgG4 in the diagnosis of autoimmune pancreatitis and in distinguishing it from pancreatic cancer. *Am J Gastroenterol*. 2007;102:1646-53.
15. Moon SH, Kim MH, Park DH, Hwang CY, Park SJ, Lee SS, et al. Is a 2-week steroid trial after initial negative investigation for malignancy useful in differentiating autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer? A prospective outcome study. *Gut*. 2008;57:1704.

Miocardiopatia de Takotsubo: Na Origem do Choque Cardiogénico



Takotsubo Cardiomyopathy: Cause of a Cardiogenic Shock

Maria do Carmo FEVEREIRO¹, Maria Inês SIMÕES¹, Fátima LAMPREIA¹, Isabel MARCÃO¹, António GODINHO¹, Vítor LOPES²

Acta Med Port 2015 Sep-Oct;28(5):670-673

RESUMO

A miocardiopatia de Takotsubo, de etiologia desconhecida, caracteriza-se pela disfunção sistólica súbita e transitória dos segmentos médio-apicais do ventrículo esquerdo, sem doença coronária significativa, com total normalização das alterações segmentares. É mais frequente em mulheres de meia-idade, implicando diagnóstico diferencial com a síndrome coronária aguda. Apresentamos o caso de uma mulher de 59 anos que recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia súbita e dor torácica. À admissão apresentava-se em edema pulmonar agudo hipotensivo com necessidade de suporte aminérgico e ventilação invasiva. A avaliação analítica demonstrava elevação dos marcadores cardíacos. Electrocardiogramas seriados em ritmo sinusal com inversão progressiva da onda T nas derivações precordiais (v2 - v6). Ecocardiogramas de controlo revelando acinesia apical com diminuição da função sistólica global, e reversão total das alterações em duas semanas. Admitido choque cardiogénico de etiologia não esclarecida foi excluída doença coronária, sustentando o diagnóstico de miocardiopatia de Takotsubo.

Palavras-chave: Choque Cardiogénico; Miocardiopatia de Takotsubo.

ABSTRACT

Takotsubo cardiomyopathy, of unknown etiology, is characterized by sudden and transient systolic dysfunction of the mid-apical segments of the left ventricle without significant coronary disease, and full normalization of segmental changes. More common in middle-aged women, it is cause of differential diagnosis with acute coronary syndrome. We present the case of a 59 year old woman admitted to the emergency room with sudden chest pain and dyspnea. At presentation: acute hypotensive pulmonary edema requiring aminergic support and invasive ventilation. Blood tests showed elevated necrosis myocardial enzymes. Serial electrocardiograms: sinus rhythm with progressive inversion of the T wave through the precordial leads (v2 - v6). Control echocardiograms: overall decreased systolic function with apical akinesia, and full reversal of the changes in 2 weeks. Cardiogenic shock of unknown etiology was admitted and a coronary computed tomography angiography was performed excluding coronary heart disease, supporting the diagnosis of Takotsubo cardiomyopathy.

Keywords: Shock, Cardiogenic; Takotsubo Cardiomyopathy.

INTRODUÇÃO

A miocardiopatia de Takotsubo (MCT), também chamada miocardiopatia de *stress*, síndrome do balonamento apical, acinesia/discinesia apical transitória do ventrículo esquerdo (VE) ou síndrome de *broken heart*, é uma entidade caracterizada pela disfunção sistólica súbita e transitória dos segmentos médio-apicais do VE, sem doença coronária significativa, e com total normalização das alterações segmentares.¹⁻⁵

Mais frequente em mulheres, 80 - 100% dos casos ocorre em idades entre 61 - 76 anos.

Apesar da etiopatogenese não estar totalmente esclari-

recida, são postulados mecanismos que incluem excesso de catecolaminas, espasmo coronário, isquémia microvascular ou obstrução aguda e dinâmica do tracto de saída do VE.³⁻⁶

Geralmente ocorre após situações de *stress* físico/emocional, doença aguda ou utilizadores de drogas ilícitas,^{3,6} sendo a forma de apresentação mais frequente semelhante à síndrome coronário agudo (SCA), resultando numa prevalência estimada de 1,7 - 2,2% dos casos suspeitos de SCA.^{4,5,7,8}

Os sintomas mais comuns são dor retrosternal súbita,

1. Unidade Funcional de Medicina 1.4. Hospital de São José. Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa. Portugal.

2. Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente 1. Hospital de São José. Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa. Portugal.

✉ Autor correspondente: Maria do Carmo Fevereiro, carmofevereiro@yahoo.com

Recebido: 08 de Maio de 2015 - Aceite: 07 de Setembro de 2015 | Copyright © Ordem dos Médicos 2015

João RESSURREIÇÃO, Maria BALI, Celso MATOS

Pancreatite Auto-Imune: O Papel da Imagem no Diagnóstico

Acta Med Port 2015;28:667-670

Publicado pela **Acta Médica Portuguesa**, a Revista Científica da Ordem dos Médicos

Av. Almirante Gago Coutinho, 151

1749-084 Lisboa, Portugal.

Tel: +351 218 428 215

E-mail: submissao@actamedicaportuguesa.com

www.actamedicaportuguesa.com

ISSN:0870-399X | e-ISSN: 1646-0758



ACTA MÉDICA
PORTUGUESA

