

ENDOCRINOPATIA ED ESOCRINOPATIA PANCREATICA AUTOIMMUNE: UN RARO CASO DI PANCREATITE IGG4+ IN PAZIENTE CON DMT1



Furlanetto D.¹, Boscarì F.¹, Ceccato F.², Bruttomesso D.¹
Corresponding author: Damiano Furlanetto (furlanettodamiano@gmail.com)

¹ U.O.C. Malattie del Metabolismo, Azienda Ospedaliera di Padova, Padova, Italia

² U.O.C. Endocrinologia, Azienda Ospedaliera di Padova, Padova, Italia

BACKGROUND

- La **pancreatite autoimmune (AIP)** è una rara patologia infiammatoria del pancreas
- Può essere distinta in due sottogruppi. AIP di tipo 1 (**AIP-1**) è una forma multi-sistemica, caratterizzata da **elevati livelli di IgG4**, mentre AIP di tipo 2 (AIP-2) è localizzata a livello del pancreas e non presenta aumentati livelli di IgG4.
- AIP-1 può essere associato ad **altre patologie autoimmuni**.
- Clinicamente si manifesta con calo ponderale, diabete, dolore addominale, ittero ostruttivo e steatorrea.
- La **diagnosi radiologica** si avvale di ecografia addominale, TC addome e RM addome. In alcuni casi l'aspetto radiologico è quello di una massa pancreaticca.
- La terapia prevede un ciclo di **terapia steroidea**.

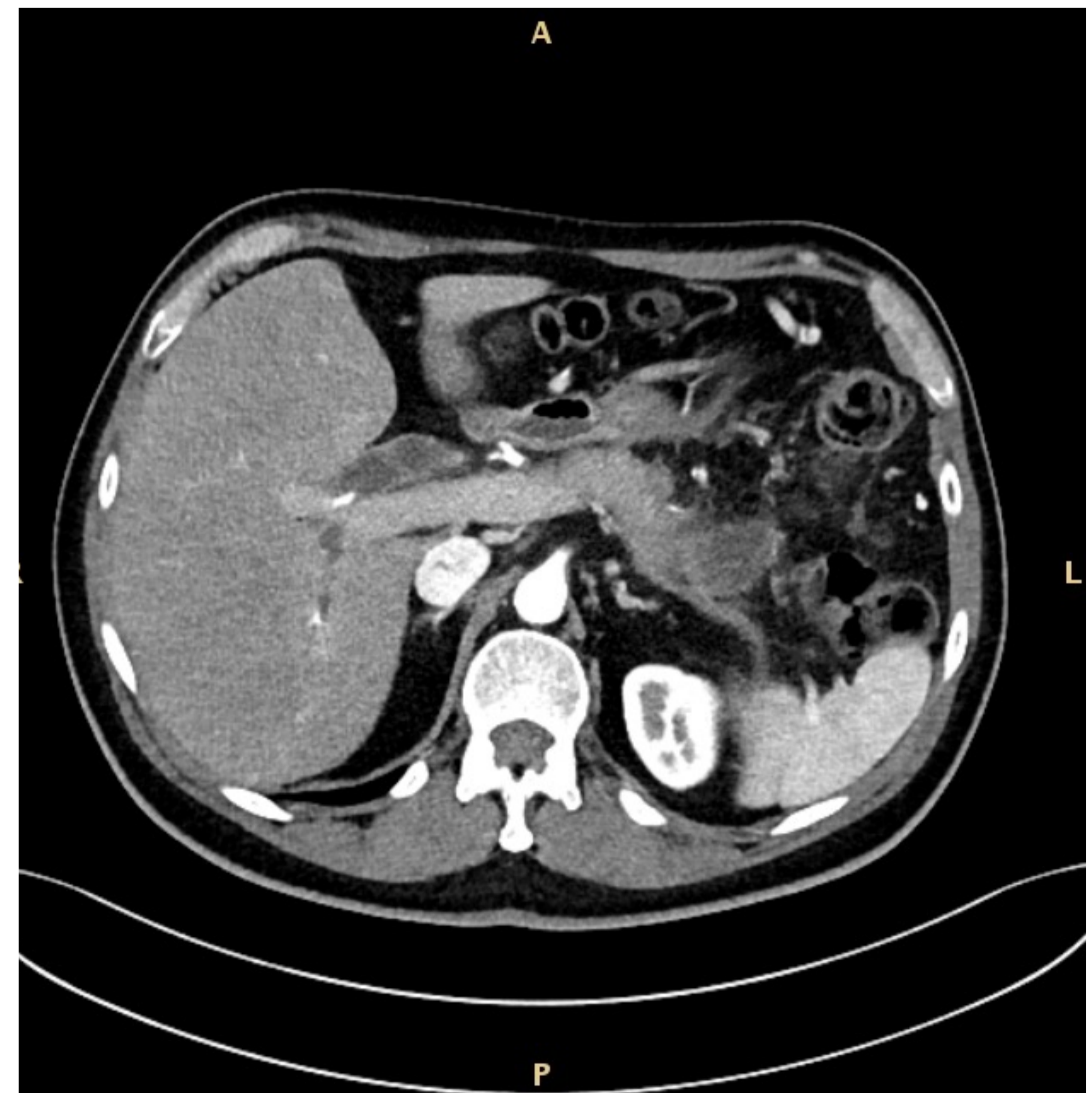
CASO CLINICO

Un uomo di 56 anni, con ipopituitarismo post-chirurgico da macroadenoma e **diabete mellito di tipo 1** in terapia insulinica multiiniettiva si recava a visita endocrinologica dove venivano riscontrati **aumentati livelli degli indici di epatocitolisi e di colestasi**.

Eseguiva un'ecografia addominale con riscontro di un'area rotondeggiante di 3.5 mm al terzo distale del pancreas, pertanto veniva ricoverato presso la UOC di Endocrinologia, dove venivano eseguiti i seguenti accertamenti.

- Clinicamente: subittero, urine ipercromiche, feci acoliche, lieve dolorabilità addominale
- EEC**: AST 765 U/L (10-45), ALT 673 U/L (10-50), GGT 885 U/L (3- 65) , bilirubina totale 102 umol/L (2-17), amilasi pancreaticca 58 U/I (13-53), **IgG4 11,700 g/L** (0,030-2,010), elastasi fecale fecale 71 ug/g. CEA, CA19-9 negativi.
- TC addome con mdc**: aumento di spessore abbastanza diffuso del pancreas con appiattamento dei margini, più marcato tuttavia della coda corpo, fino a 26-27 mm. La stessa inoltre presenta profili più sfumati e mostra minore incremento di densità dopo mdc ev.
- Colangio-RM**: dotto di Wirsung non riconoscibile a livello della testa, non significative dilatazione a monte. L'intensità del segnale pancreaticco permane complessivamente disomogenea con disomogeneità del tessuto adiposo circostante il corpo-coda.

Alla luce di tali accertamenti veniva posto il sospetto di **AIP-1**



Ispessimento pancreaticco alla Tc addome con mdc

Trattamento e follow-up:

Veniva avviata terapia steroidea con prednisone 25 mg 2 cp/die, secondo schema a scalare. Contestualmente veniva adeguata la terapia insulinica ai valori glicemici.

Alla valutazione ambulatoriale eseguita 30 giorni dopo l'avvio della terapia gli indici di epatocitolisi e di colestasi risultavano notevolmente ridotti (AST 20 U/L, ALT 37 U/L, gGT 144 U/L, ALP 326 U/L, bilirubina totale 13.5 umol/L).

Il quadro radiologico di pancreatite e gli elevati livelli sierici di IgG4, con markers di eteroplasia negativi, risultano compatibili con AIP-1. Tale diagnosi è stata supportata dal miglioramento del quadro clinico e bioumorale dopo avvio di terapia steroidea. L'associazione di un'endocrinopatia e di un'esocrinopatia pancreaticca di tipo autoimmune suggerisce la presenza di possibili fattori di rischio comuni dell'eziopatogenesi, anche se tale meccanismo rimane ancora da chiarire.

TAKE HOME MESSAGE

- ✓ AIP è una patologia rara, la cui diagnosi spesso è insidiosa.
- ✓ La diagnosi di AIP1 si avvale di elementi radiologici , biochimici e anatomopatologici.
- ✓ In presenza di una massa pancreaticca deve essere esclusa una forma neoplastica e, a tal proposito, mandatoria è l'esecuzione di una biopsia.
- ✓ La terapia prevede l'utilizzo di terapia steroidea e nei pazienti non responsivi si può valutare terapia con rituximab

REFERENCES

- Nista EC, De Lucia SS, Manilla V, Schepis T, Pellegrino A, Ojetti V, Pignataro G, Zileri Dal Verme L, Franceschi F, Gasbarrini A, Candelli M. Autoimmune Pancreatitis: From Pathogenesis to Treatment. Int J Mol Sci. 2022 Oct 21;23(20):12667.
- Ennazz L, Mghari GE, Ansari NE. Association of newly diagnosed type 1 diabetes and autoimmune pancreatitis. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep. 2016;2016:16-0047.
- T Taniguchi, S Seko, M Okamoto, A Hamasaki, H Ueno, F Inoue, O Nishida, N Miyake, T Mizumoto; Association of autoimmune pancreatitis and type 1 diabetes: autoimmune exocrinopathy and endocrinopathy of the pancreas.. Diabetes Care 1 October 2000; 23 (10): 1592–1594.