

191 DOENÇA BILIOPANCREÁTICA AUTOIMUNE: UMA ENTIDADE DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

Gravito-Soares E(1), Gravito-Soares M(1), Almeida N(1), Oliveira R(2), Cipriano MA(2), Silva N(3), Sofia C(1)

INTRODUÇÃO: A Doença Biliopancreática Autoimune(DBPAI) é uma patologia benigna que compreende a Colangiopatia Autoimune(CAI) e a Pancreatite Autoimune(PAI), associadas ou não a IgG4. O diagnóstico é difícil, podendo mimetizar neoplasias e implicando frequentemente a ressecção cirúrgica para a sua exclusão.

OBJETIVO: Caracterização de uma coorte de doentes com DBPAI.

METODOLOGIA: Estudo retrospectivo do total de casos IgG4 \geq 1,35g/L e/ou histologia sugestiva, de 2000-2015. O diagnóstico de DBPAI foi considerado definitivo ou provável, consoante a presença/ausência de histologia compatível. Avaliadas características clínicas, serológicas, imagiológicas, histológicas, resposta à corticoterapia e prognóstico.

RESULTADOS: Dos 136 casos com serologia/histologia positiva, foram diagnosticadas 9(6,6%) DBPAI (sexo masculino-8(88,9%);média etária-49,8 \pm 18,5anos), definitivas em 6(66,7%). A IgG4 não foi estatisticamente diferente das condições não-DBPAI (3,7 \pm 3,8vs2,7 \pm 2,2;p=0,194).

Identificados 6 PAI e 3 CAI. Clinicamente, a dor abdominal estava presente em todos os doentes e 5(55,6%) apresentavam também icterícia obstrutiva. A IgG4 foi $>$ 1,35g/L em 8(88,9%) doentes, mas apenas 3 $>$ 2,8 g/L, sendo o valor médio 3,7 \pm 3,8 (PAI-2,1 \pm 0,7;CAI-6,8 \pm 5;p=0,07). O valor médio de CA 19.9 foi 18,3 \pm 11,6(2-34). Radiologicamente, 5 doentes apresentavam aumento focal "tumour-like" do pâncreas, 1 deles aumento difuso desta glândula e 3 estenose da via biliar principal(VBP), 1 dos quais com padrão "Colangite esclerosante-like". Na histologia, obtida por biopsia TC-guiada(n=1), PAAF por eco-EDA(n=2), duodenopancreatectomia cefálica(n=1), exérese da VBP com hepaticojunostomia(n=1) e transplante hepático(n=1), foi identificado infiltrado linfoplasmocitário em 6 doentes, fibrose com padrão estoriforme em 4, flebite obliterativa em 1 e plasmócitos IgG4-positivos em 2.

Cinco doentes realizaram corticoterapia, com resposta em 60,0% (follow-up:2,2 \pm 2,0anos). A mortalidade global foi 22,2%, não associada à DBPAI, embora 1 caso por complicações pós-cirúrgicas.

CONCLUSÃO: Dos resultados, obtidos num Hospital Terciário, a DBPAI permanece subdiagnosticada e o diagnóstico definitivo geralmente é pós-cirúrgico. O valor absoluto da IgG4 não é útil no diagnóstico diferencial da DBPAI. O diagnóstico precoce tem implicação terapêutica, evitando cirurgias desnecessárias, com morbimortalidade considerável.

(1)Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E. (2)Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E. (3)Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.