



Revista *de la* Facultad *de* Medicina

Publicación anticipada

Este artículo fue aprobado para publicación en el v70n3 de la Revista de la Facultad de Medicina teniendo en cuenta los conceptos de los pares evaluadores y los cambios realizados por los autores según estos conceptos. Por lo tanto, se publica la versión preliminar del artículo para su consulta y citación provisional, pero debe aclararse que esta puede diferir del documento final, ya que no ha completado las etapas finales del proceso editorial (corrección de estilo, traducción y diagramación) y solo los títulos, datos de autores, palabras clave y resúmenes corresponden a la versión final del artículo.

Esta versión puede consultarse, descargarse y citarse según se indique a continuación, pero debe recordarse que el documento final (PDF, HTML y XML) puede ser diferente.

Cómo citar:

Acosta-Buitrago LA, Akram K, Jiménez-González D, Cabrera P, Pérez-Rivera C. [Diagnóstico de pancreatitis autoinmune basado en niveles de inmunoglobulina G4: reporte de caso]. Rev. Fac. Med. 2022;70(3):e91445 (In Press). English. doi: <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v70n3.91445>.

Article in press

This article was accepted for publication in V70N3 of Revista de la Facultad de Medicina (Journal of the Faculty of Medicine), considering the concepts of the peer reviewers and the changes made by the authors based on said concepts. Therefore, the preliminary version of this article is published for consultation and provisional citation purposes. However, it should be noted that this version may differ from the final document since it has not completed the final stages of the editorial process (proof-editing, translation, and layout). Only the titles, authorship, keywords and abstracts will remain unchanged in the final version of the article.

This version can be consulted, downloaded, and cited as indicated below, but please bear in mind that the final document (PDF, HTML, and XML) may differ.

How to cite:

Acosta-Buitrago LA, Akram K, Jiménez-González D, Cabrera P, Pérez-Rivera C. Autoimmune pancreatitis diagnosis based on immunoglobulin G4 levels: Case report. Rev. Fac. Med. 2022;70(3):e91445 (In Press). English. doi: <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v70n3.91445>.

Tipo de artículo: Reporte de Caso

<https://doi.org/10.15446/revfacmed.v70n3.91445>

Diagnóstico de pancreatitis autoinmune basado en niveles de inmunoglobulina G4: reporte de caso**Autoimmune pancreatitis diagnosis based on immunoglobulin G4 levels: Case report****Pancreatitis autoinmune: reporte de caso.****Autoimmune pancreatitis: Case report.**

Recibido: 28/08/2020 Aceptado: 28/07/2021

Lina Acosta-Buitrago¹, Akram Kadamani¹, Daniel Jiménez-González¹, Paulo Cabrera¹, Carlos Pérez-Rivera¹

¹ Fundación Cardioinfantil – Departamento Cirugía General - Bogotá D.C - Colombia.

Acosta Buitrago Lina María, (ORCID: 0000-0002-8651-7769, CVLAC: https://scienti.minciencias.gov.co/cvlac/visualizador/generarCurriculoCv.do?cod_rh=0001759021), Grupo de investigación académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia. l-maria26@hotmail.com

Kadamani Akram, (ORCID: 0000-0003-2313-9649, CVLAC: https://scienti.minciencias.gov.co/cvlac/visualizador/generarCurriculoCv.do?cod_rh=0000131050), M.D. Grupo de investigación académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia. akramkadamani@hotmail.com

Jiménez González Daniel Fernando, (ORCID: 0000-0002-1806-8631, CVLAC: https://scienti.minciencias.gov.co/cvlac/visualizador/generarCurriculoCv.do?cod_rh=0001808308) Grupo de investigación académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia. daferji96@hotmail.com

Cabrera Paulo, (ORCID: 0000-0002-8866-499X, CVLAC: https://scienti.minciencias.gov.co/cvlac/visualizador/generarCurriculoCv.do?cod_rh=0000129733), MD, M.Sc Grupo de investigación académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia. md.paulocabrera@gmail.com

Pérez Rivera Carlos José, (ORCID: 0000-0001-7937-7676, CVLAC: https://scienti.minciencias.gov.co/cvlac/visualizador/generarCurriculoCv.do?cod_rh=0000151708), MD, M.Sc Grupo de investigación académica, Departamento Cirugía General, Fundación Cardioinfantil – IC. Bogotá D.C, Colombia. cjperezrivera@gmail.com

Autor de Correspondencia: Acosta Buitrago Lina María

Correo: l-maria26@hotmail.com

Dirección: Calle 163 A N° 13B-60, Servicio de cirugía general, Fundación Cardio Infantil-Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia.

Teléfono: + 57 (031) 667 2727 Ext. 12301

Número de Palabras: 1.985

Número de Figuras: 2

Resumen

Introducción. La pancreatitis autoinmune es una forma de pancreatitis crónica poco frecuente, con una prevalencia estimada de 1 caso por cada 100 000 habitantes en la población general. Se caracteriza por la presencia de ictericia obstructiva INDOLORA y hallazgos imagenológicos de un páncreas aumentado de tamaño de forma difusa y pérdida de su lobularidad. Se clasifica en subtipo 1 o 2 dependiendo de sus características, y el diagnóstico se realiza de acuerdo con los hallazgos imagenológicos, serológicos, histológicos y la respuesta a la corticoterapia, que a su vez es el tratamiento indicado para esta enfermedad.

Presentación del caso. Hombre de 62 quien ingresó al servicio de urgencias de un hospital de cuarto nivel en Bogotá D.C. por cuadro clínico de ictericia generalizada asociada a coluria y episodios de acolia. Fue valorado por el servicio de cirugía general en conjunto con gastroenterología y diagnosticado con pancreatitis autoinmune basándose en los niveles de inmunoglobulina G4 y hallazgos imagenológicos y de laboratorio compatibles con esta enfermedad. El paciente fue tratado de manera exitosa con terapia corticoide, logrando resultados clínicos satisfactorios y resolución de la sintomatología.

Conclusiones. La pancreatitis autoinmune es una enfermedad que se debe sospechar en pacientes con sintomatología de ictericia obstructiva indolora, evitando de esta forma diagnósticos erróneos y brindando un tratamiento oportuno que permita la resolución de los síntomas y un manejo adecuado de la enfermedad.

Palabras clave: Pancreatitis autoinmune; Diagnóstico; Enfermedad Relacionada con Inmunoglobulina G4 (DeCS).

Acosta-Buitrago LA, Akram K, Jiménez-González D, Cabrera P, Pérez-Rivera C. [Diagnóstico de pancreatitis autoinmune basado en niveles de inmunoglobulina G4: reporte de caso]. Rev. Fac. Med. 2022;70(3):e91445 (In Press). English. doi: <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v70n3.91445>.

Abstract

Introduction: Autoimmune pancreatitis is a rare form of chronic pancreatitis, with an estimated prevalence of 1 case per 100 000 inhabitants in the general population. It is characterized by the presence of painless obstructive jaundice and imaging findings of a diffusely enlarged pancreas and loss of its lobularity. Depending on its characteristics, it can be classified as subtype 1 or 2, and its diagnosis is reached based on imaging, serological, and histological findings, as well as the patient's response to corticosteroid therapy, which in turn is the indicated treatment for this disease.

Case presentation: A 62-year-old man who was admitted to the emergency department of a quaternary care hospital in Bogotá D.C. due to experiencing generalized jaundice associated with choluria and acholia. Upon admission, the patient was assessed by the general surgery and gastroenterology services and diagnosed with autoimmune pancreatitis based on immunoglobulin G4 levels and imaging and laboratory findings compatible with this disease. He was successfully treated with corticosteroids, obtaining satisfactory clinical outcomes and a complete resolution of symptoms.

Conclusions: Autoimmune pancreatitis is a disease that should be suspected in patients with painless obstructive jaundice symptoms, thus avoiding

misdiagnoses and providing them with a timely treatment that allows the resolution of symptoms and proper management of the disease.

Keywords: Autoimmune Pancreatitis; Diagnosis; Immunoglobulins (MeSH).

Acosta-Buitrago LA, Akram K, Jiménez-González D, Cabrera P, Pérez-Rivera C. Autoimmune pancreatitis diagnosis based on immunoglobulin G4 levels: Case report. Rev. Fac. Med. 2022;70(3):e91445 (In Press). English. doi: <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v70n3.91445>.

Introducción

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una forma de pancreatitis crónica cuya principal manifestación clínica es la ictericia obstructiva indolora [1,2]. Se considera una entidad poco frecuente, con una prevalencia aproximada de 1 por cada 100.000 habitantes en la población general, y a su vez, representa entre el 5 y 6% de todas las pancreatitis crónicas [3,4]. Según las manifestaciones de la enfermedad y el patrón histológico, ésta se puede clasificar en dos subtipos, tipo 1: Pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria, o tipo 2: Pancreatitis idiopática ductocéntrica [4,5].

Para el diagnóstico se establece la combinación de diferentes aspectos, dentro de los cuales se encuentran: hallazgos imagenológicos de páncreas aumentado de tamaño con forma difusa y pérdida de su lobularidad a través de la tomografía axial computarizada (TAC) o la resonancia magnética nuclear (RMN). Serológicos como la elevación de inmunoglobulinas, histológicos como la infiltración linfoplasmocitaria sin infiltración granulocítica, infiltración linfoplasmocitaria con infiltración granulocítica,

fibrosis estoriforme, flebitis obliterativa y presencia de células IgG4 positivas, compromiso de otros órganos y respuesta a corticoides. [6,7,8]. En cuanto al tratamiento no requiere de intervenciones quirúrgicas, y tiene buen pronóstico con tratamiento médico [6]. Se presenta el caso de un paciente con pancreatitis autoinmune diagnosticado por Inmunoglobulina G4 tratado exitosamente con terapia corticoesteroides. Este reporte de caso fue escrito bajo los criterios de la guía CARE. [9]

Presentación del caso

Hombre de 62 años, sin antecedentes de importancia quien consultó al servicio de urgencias de un hospital de cuarto nivel en la ciudad de Bogotá, Colombia, por cuadro clínico de 5 días de evolución consistente en ictericia generalizada asociada a coluria y episodios de acolia. El examen físico de ingreso evidenció escleras ictéricas y tinte ictérico generalizado.

En urgencias, se solicitaron paraclínicos los cuales reportaron un hemograma dentro de rangos de normalidad, función renal conservada: (Cr: 0.8 mg/dl; BUN: 10 mg/dl), glucosa en 108 mg/dL y amilasa dentro de límites normales (70 U/L). Sin embargo, el perfil hepático se encontró alterado con elevación de la fosfatasa alcalina (606 U/L), Gamma glutamil Transferasa (1096 U/L), aspartato aminotransferasa AST (223 U/l), alanino aminotransferasa ALT 635 (U/L), Bilirrubina total (13.5 mg/dl), Bilirrubina directa (10.6 mg/dl) y Bilirrubina indirecta (2.9 mg/dl). Adicional a estos exámenes, se ordenó una ecografía abdominal en la que se observó dilatación de la vía biliar intra y extrahepática con radicales que alcanzaron los 6 mm y colédoco de 10 mm. A su vez, se evidenció una lesión focal hipoeoica en la cabeza del páncreas de contornos lobulados

con un tamaño aproximado de 33 x 30 x 42 mm, que no presentó flujo en exploración con doppler color.

Ante los hallazgos descritos, durante primer día de estancia hospitalaria, fue valorado por el servicio de cirugía general quienes consideraron que el paciente cursaba con cuadro de hiperbilirrubinemia de patrón obstructivo con lesión en cabeza de páncreas, por lo cual decidieron ampliar estudios con TAC de abdomen, Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de abdomen y marcadores tumorales.

Al siguiente día se obtuvo reporte de exámenes con marcadores tumorales negativos (CA 19.9: 14.5. U/ml Alfafetoproteína: 2.46. ng/ml y Antígeno Carcinoembrionario: 2.19 ng/ml), y RMN de abdomen con alteración difusa en la morfología del páncreas, con aumento de tamaño e interrupción tanto del conducto pancreático (sin dilatación) como de la vía biliar (**Figura 1**). En la TAC de abdomen se observó alteración de la grasa peripancreática, configurando un "halo" de baja densidad, incluyendo como principal diagnóstico diferencial la pancreatitis autoinmune (**Figura 2**). De acuerdo con los hallazgos, durante el tercer día de hospitalización, cirugía general consideró descartar proceso inflamatorio, y ante una posible etiología autoinmune, se solicitó prueba de inmunoglobulinas en sangre.

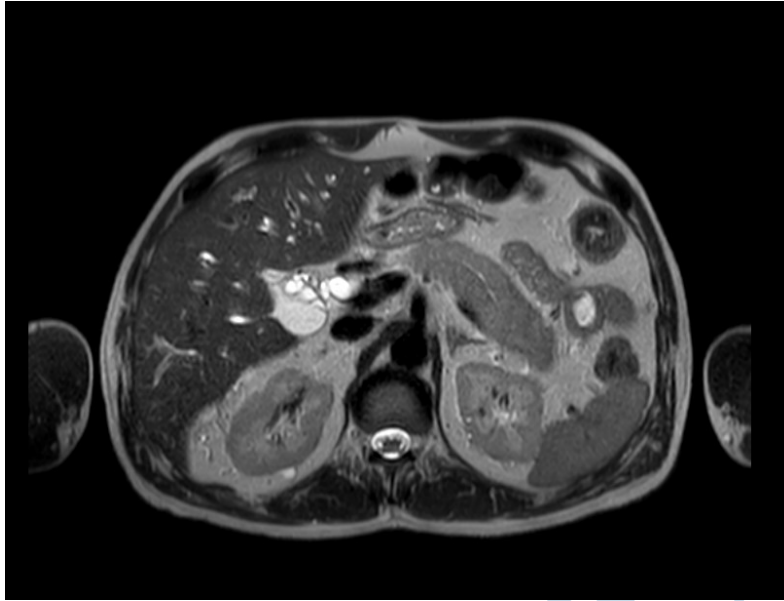


Figura 1. Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de abdomen. Se evidencia alteración de la morfología del páncreas con aumento de su tamaño y pérdida de lobularidad. Fuente: Imagen obtenida durante hospitalización del paciente.



Figura 2. Tomografía Axial Computarizada (TAC) de abdomen. Se observa un halo de baja densidad alrededor del páncreas dado por la alteración de la grasa peripancreática. Fuente: Imagen obtenida durante hospitalización del paciente.

Durante el cuarto día de hospitalización y tras haber sido manejado hasta el momento únicamente con soporte hídrico, el paciente fue valorado por el servicio de gastroenterología quienes reportaron ver en las imágenes un área de amputación en punta de lápiz del conducto biliar y pancreático por arriba de la papila, por lo cual, ante sospecha de estenosis del colédoco, realizaron una derivación biliar por colangiopancreatografía retrograda endoscópica (CPRE) 5 días después del ingreso, la cual confirmó una estenosis del colédoco intrapancreático con longitud de 1 cm, por lo que se avanzó un stent plástico de 7x7 cms franqueando completamente el área de estenosis de manera exitosa. Posteriormente, gastroenterología solicitó una endosonografía con el fin de descartar neoplasia, cuyo reporte evidenció un páncreas aumentado de tamaño con lobularidad del parénquima sin masas focales, corroborando así la sospecha del diagnóstico de pancreatitis autoinmune, por lo que se tomó biopsia para estudio histológico.

De acuerdo con lo anterior, cirugía general en conjunto con gastroenterología decidieron iniciar corticoterapia con prednisolona 40 mg diarios al séptimo día de hospitalización, con mejoría significativa del cuadro clínico a los tres días de instauración. Diez días después del ingreso, ante adecuada evolución clínica del paciente se decidió dar alta hospitalaria, dejando manejo ambulatorio con prednisolona a las dosis mencionadas por 6 semanas.

El paciente asistió 5 días después a cita control con el servicio de cirugía general con evidente mejora del cuadro clínico y con resultado de inmunoglobulinas, donde se observó elevación de las mismas, (IgG1: 877 mg/dl, IgG2: 397 mg/dl, IgG3: 135 mg/dl, IgG4: 518 mg/dl) y reporte de patología de biopsia pancreática con evidencia de fragmentos de pa-

rénquima pancreático con pérdida de acinos, presencia de ductos con cambios reactivos, fibrosis marcada con infiltrado inflamatorio crónico de tipo linfoplasmocitario, hallazgos característicos de pancreatitis crónica. Adicionalmente, con inmunohistoquímica positiva para IgG, con 8 células positivas para IgG4, con una relación de IgG4/IgG menor al 10 %, confirmando así el diagnóstico de pancreatitis autoinmune. Posteriormente, el paciente continuó con manejo corticoide a dosis de 40 mg día por 4 semanas más para completar 6 semanas de tratamiento en total, y asistió a cita control 2 meses después con resolución de sintomatología y adecuado manejo de la enfermedad.

Discusión

La pancreatitis autoinmune (PAI), es una forma de pancreatitis crónica caracterizada por presentar manifestaciones clínicas como ictericia obstructiva asociada a cambios histológicos del páncreas (infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis) y que usualmente responde al tratamiento con corticoides [1,2]. A diferencia de las otras formas de pancreatitis crónica, esta es una entidad completamente reversible la mayoría de los casos [1]. Fue descrita por primera vez en 1961 cuando Sarles et al. [10] documentaron una forma de pancreatitis crónica idiopática que se asociaba a ictericia e hipergammaglobulinemia sospechando un proceso autoinmune detrás de esta manifestación [1,2]. Sin embargo, no fue sino hasta 1995 cuando Yoshida et al. [11] acuñaron el término de pancreatitis autoinmune, término que hasta el día de hoy, es mundialmente conocido para describir esta forma de pancreatitis crónica [3,4].

Se considera como una entidad poco frecuente, con una prevalencia aproximada de 1/100.000 habitantes en la población general [12], y a su

vez representa entre el 5-6% de todas las pancreatitis crónicas. [3,4]. Clínicamente, la PAI se caracteriza por ictericia obstructiva indolora, no obstante, el espectro clínico de la enfermedad varía ampliamente encontrando incluso manifestaciones de sintomatología de pancreatitis aguda, instauración de diabetes de novo, pérdida de peso, astenia y adinamia [4,5]. Para el diagnóstico de esta enfermedad, en el 2010 la asociación internacional de pancreatología elaboró el consenso internacional sobre criterios diagnósticos de la PAI (CICD) [13], estableciendo la combinación de aspectos como hallazgos imagenológicos, serológicos, histológicos, compromiso de otros órganos y respuesta a corticoides [5,7].

Dentro de los hallazgos imagenológicos se encuentran para la TAC y la RMN, el aumento del tamaño del páncreas de forma difusa (páncreas en forma de salchicha) asociado a pérdida de loburalidad del mismo y la evidencia de un halo periférico hipoatenuado en la TAC e hipointenso en la RMN. En la CPRE, es característico ver una estenosis larga ($> \frac{1}{3}$ del wirsung) así como estenosis múltiples o focales sin dilatación proximal del sistema [5,7]. Los hallazgos serológicos involucran la elevación de inmunoglobulinas, en especial la IgG4, anticuerpos antinucleares, y factor reumatoideo, sin embargo, hay que tener en cuenta que algunos casos de PAI no presentan elevación de inmunoglobulinas [8].

Se ha descrito que la PAI puede tener manifestaciones extrapancreáticas debido al compromiso de otros órganos dentro de las cuales destacan afecciones de glándulas lacrimales y salivales, lesiones pulmonares, linfadenopatías hiliares, colangitis esclerosante, nefritis túbulo intersticial y fibrosis retroperitoneal [7]. Los hallazgos histológicos pueden mostrar infiltración linfoplasmocitaria con o sin infiltración granulocítica, fibro-

sis estoriforme, flebitis obliterativa y presencia de células IgG4 positivas [6,7,8]. Sobre el criterio de respuesta a corticoides, se afirma que la respuesta a la instauración farmacológica ha mostrado resolución de las manifestaciones tanto imagenológicas como clínicas de los pacientes por lo cual su respuesta al tratamiento es considerado a su vez como criterio diagnóstico [1].

En el caso del paciente en mención, el criterio imagenológico fue alcanzado al presentar tanto en la TAC como en la RMN una alteración difusa de la morfología del páncreas, un aumento del tamaño del mismo, y una "interrupción" tanto del conducto pancreático como de la vía biliar sugiriendo estenosis a este nivel, sin hallazgos de dilatación proximal, lo cual configura un hallazgo imagenológico característico de la PAI [1,2]. Para el criterio serológico, la literatura menciona múltiples alteraciones dentro de las cuales destaca la elevación de la IgG4 [4,5], lo cual será crucial para orientar el diagnóstico de la PAI y excluir otros diagnósticos diferenciales. Se ha descrito que un valor superior a 135 mg/dL permite diferenciar la PAI del cáncer de páncreas con una sensibilidad limitada, que varía entre el 79-93%. A pesar de ello, se considera que un valor superior a 280 mg/dl tiene una especificidad del 99% para PAI [1,2], por lo cual el criterio serológico fue cumplido al comparar este valor de corte con el valor de elevación que presentó el paciente de este caso paciente (518 mg/dl). Para el criterio de compromiso a otros órganos, las más frecuentes involucran el árbol biliar, los ganglios linfáticos, las glándulas salivales y lacrimales [1,4]. En este caso, dicho parámetro no estuvo presente, sin embargo, se considera que no es posible descartar su ocurrencia debido a que según la literatura las manifestaciones extrapancreáticas pueden ser previas, simultáneas o incluso posteriores a la PAI [2,4,5].

Para describir el parámetro histológico, es necesario señalar que según la presentación de los criterios diagnósticos de la PAI establecidos por el CICD, los cuales se han mencionado a lo largo de la discusión, es posible dividir la PAI en dos subtipos. La PAI tipo 1 o pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria (PELP) por su patrón histológico, se presenta más frecuentemente en hombres con un pico de incidencia durante la sexta década de vida y es actualmente reconocida como la manifestación pancreática de la enfermedad relacionada con IgG4 al cursar con abundante infiltración de células plasmáticas (IgG4 >10 células/ campo), fibrosis estoriforme, flebitis obliterativa en asociación con inflamación pancreática, elevación de los niveles séricos de IgG4 y excelente respuesta al tratamiento con corticoides [5,6,7]. En oposición, la PAI tipo 2 o pancreatitis idiopática ductocéntrica (PIDC), no cursa con elevación sérica de IgG4 y las características histopatológicas relatan lesiones epiteliales granulocíticas con escasa o nula infiltración de células plasmáticas (IgG4 < 10 células/ campo) [2,4]. Para este caso, llama la atención el resultado de la biopsia tomada, la cual reporta 8 células positivas para IgG4, hallazgo característico de la PAI tipo 2 a diferencia de la PAI tipo 1 en donde las células positivas para IgG4 normalmente son mayores de 10.

Finalmente, como se mencionó previamente, el uso de corticoesteroides es considerado tanto criterio diagnóstico como fármaco empleado para el tratamiento de esta enfermedad [6,7]. Se recomienda inicio de prednisona o prednisolona a 0.6 mg/kg día durante 4 a 6 semanas [6]. En el presente caso, ante la alta sospecha de PAI se dio manejo corticoide con prednisolona a dosis de 40 mg día por 6 semanas presentando mejoría clínica, por lo cual se considera que el paciente cumplió el criterio de ser respondedor a terapia con corticoide. De este modo, en asociación con los

criterios del cuadro clínico mencionado anteriormente, se puede concluir que el paciente cursó con un cuadro de PAI tipo 1, ya que los hallazgos observados y la evolución clínica del cuadro son característicos de este subtipo, a pesar de que la biopsia mostró solamente 8 células positivas para IgG4.

Conclusiones

La pancreatitis autoinmune es una enfermedad de la cual todo médico general y especialista debe tener conocimiento y considerar como diagnóstico diferencial en pacientes con ictericia obstructiva indolora, y hallazgos imagenológicos de un páncreas aumentado de tamaño de forma difusa y pérdida de su lobularidad, como fue el caso del paciente en mención. Esto con la finalidad de evitar diagnósticos erróneos e intervenciones innecesarias.

Consideraciones Éticas

El presente es un reporte de caso en donde no se realizó ninguna intervención en el paciente y fue obtenido el consentimiento informado.

Conflictos de Intereses

Ninguno.

Financiación

Ninguna.

Agradecimientos

Ninguno.

Referencias

- [1] O'Reilly DA, Malde DJ, Duncan T, Rao M, Filobos R. Review of the diagnosis, classification and management of autoimmune pancreatitis. *World journal of gastrointestinal pathophysiology*. 2014 May 15;5(2):71.
- [2] Saavedra-Perez D, Vaquero EC, Ayuso JR, Fernandez-Cruz L. Pancreatitis autoinmune: un dilema quirúrgico. *Cirugía Española*. 2014 Dec 1;92(10):645-53.
- [3] Finkelberg DL, Sahani D, Deshpande V, Brugge WR. Autoimmune pancreatitis. *New England Journal of Medicine*. 2006 Dec 21;355(25):2670-6.
- [4] Hart PA, Zen Y, Chari ST. Recent advances in autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology*. 2015 Jul 1;149(1):39-51.
- [5] Okazaki K, Tomiyama T, Mitsuyama T, Sumimoto K, Uchida K. Diagnosis and classification of autoimmune pancreatitis. *Autoimmunity reviews*. 2014 Apr 1;13(4-5):451-8.
- [6] Okazaki K, Uchida K, Sumimoto K, Mitsuyama T, Ikeura T, Takaoka M. Autoimmune pancreatitis: pathogenesis, latest developments and clinical guidance. *Therapeutic advances in chronic disease*. 2014 May;5(3):104-11.
- [7] Cai O, Tan S. From pathogenesis, clinical manifestation, and diagnosis to treatment: an overview on autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology Research and Practice*. 2017 Jan 19;2017.
- [8] Lian MJ, Liu S, Wu GY, Liu SY. Serum IgG4 and IgG for the diagnosis of autoimmune pancreatitis: a systematic review with meta-analysis. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*. 2016 Feb 1;40(1):99-109.

- [9] Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D, et al. The CARE guidelines: Consensus-based clinical case reporting guideline development. *BMJ Case Rep.* 2013;1–4.
- [10] Sarles H, Sarles JC, Muratore R, Guien C. Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas: An autonomous pancreatic disease. *Am J Dig Dis.* 1961;6:688–98.
- [11] Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci.* 1995;40:1561–8.
- [12] Akshintala VS, Singh VK. Management of Autoimmune Pancreatitis. *Clin Gastroenterol Hepatol [Internet].* 2019;17(10):1937–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2019.04.052>
- [13] 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(3):352–8.