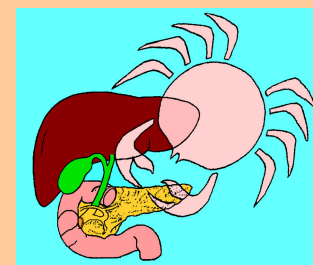


AUTOIMMUN PANCREATITIS

Zalatnai Attila

Semmelweis Egyetem ÁOK, I.sz. Patológiai és
Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest



Chronicus pancreatitis

A. - chronicus fibrotizáló pancreatitis

B. - chronicus obstructiv pancreatitis

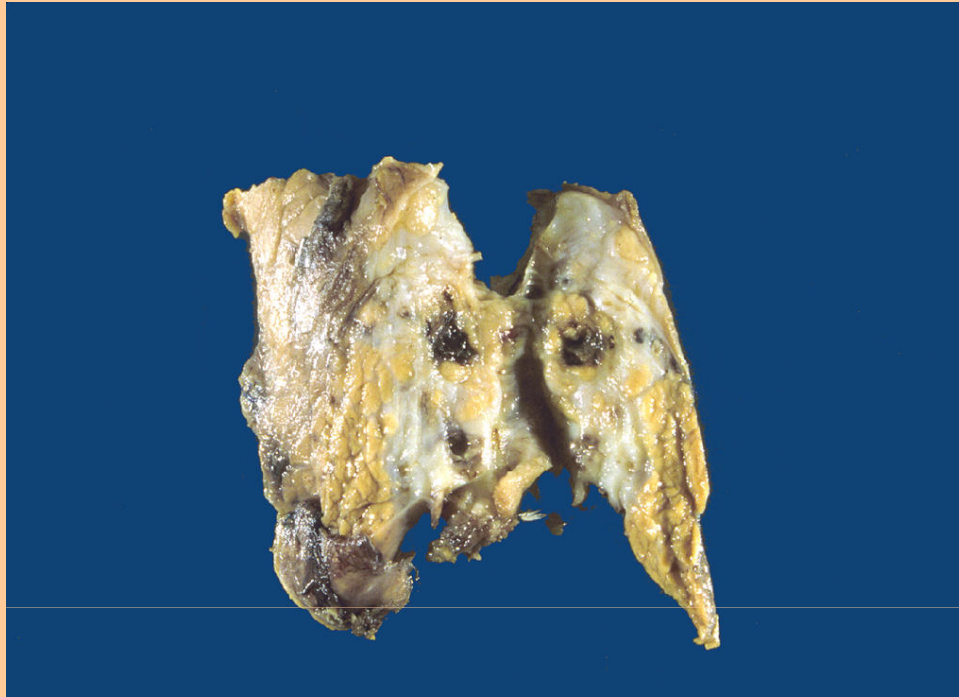
C. - autoimmun pancreatitis

Sarles, HSJ., Sarles, JC., Muratore, R., Guien, C.:
Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas –
an autoimmune pancreatic disease?

Am. J. Dig. Dis., 6: 688-698, 1961.

Egyéb elnevezések:

- chronicus gyulladákos pancreatitis (1988, Marseilles – Róma)
- lymphoplasmocytás sclerotizáló pancreatitis
- nem alkoholos, ductus-destructiv chronicus pancreatitis
- gyulladákos pseudotumor



Tumort utánzó elváltozás („mass-forming pancreatitis“)

Obstructio icterus

Differenciáldiagnosztikai probléma (pancreasrák!)

Autoantitestek jelenléte:

ANA }
RF } leggyakrabbak

(AMA) – 10%

anti-lactoferrin – 50%

anti-carboanhydrase – 50%

Hyper- γ -globulinaemia

Serum IgG4-szint emelkedett – 95%

Társuló autoimmun betegségek

Sjögren-syndroma

Primaer sclerotizáló cholangitis

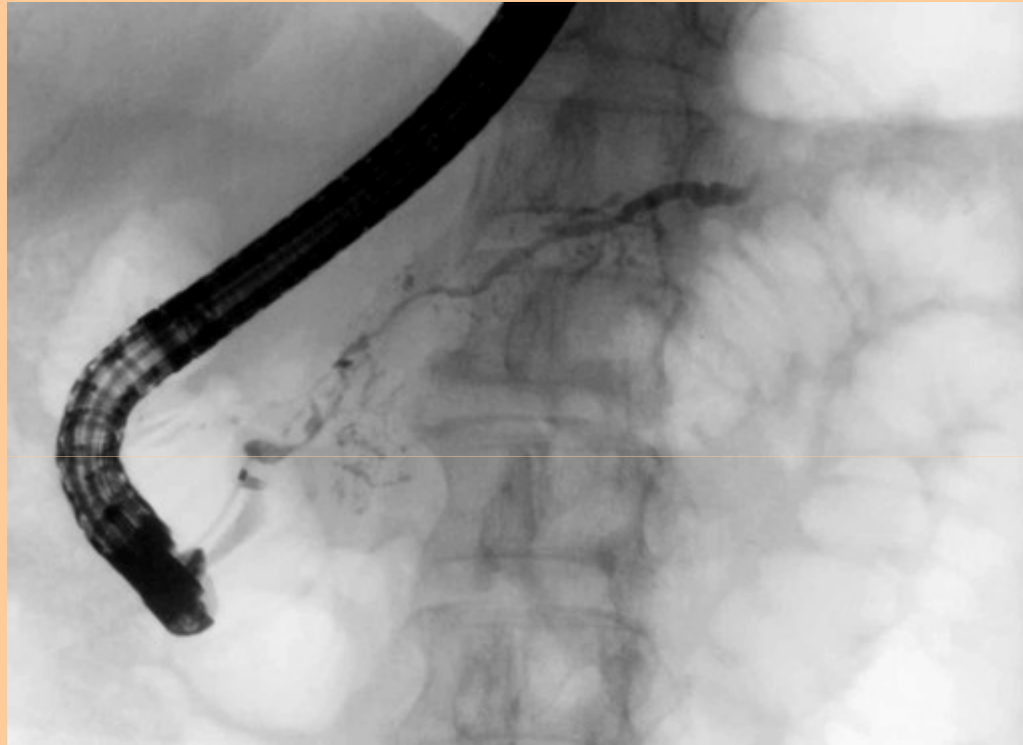
IBD

Rheumatoid arthritis

PBC

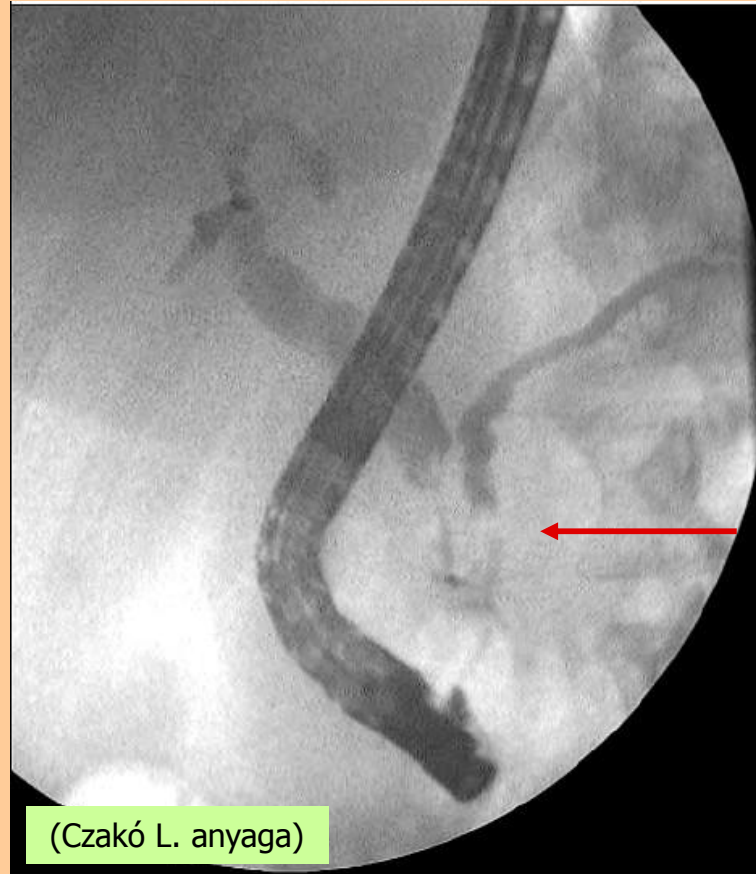
.....

Rendszerbetegség?



ERCP: jellegzetes zezugos (fűrészfogszerű) tágulat

CT: nem ad lényeges segítséget



Pancreasfej-carcinoma: Wirsung-szűkület, mögöttes tágulattal

STEROID TERÁPIA

Klinikai tünetek javulása

Autoantitestek eltűnése

Emelkedett IgG-szint normalizálódása

Jelentős javulás a szűkült pancreasvezetéken

(~ 2 hét)

Szövetteni regressio (diff. dg. lehetőség!)

Szöveteti típusai

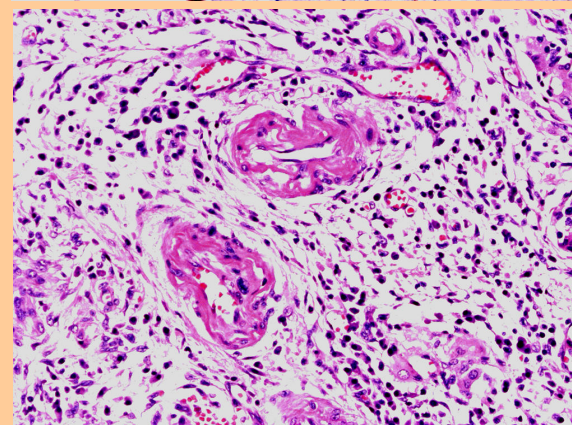
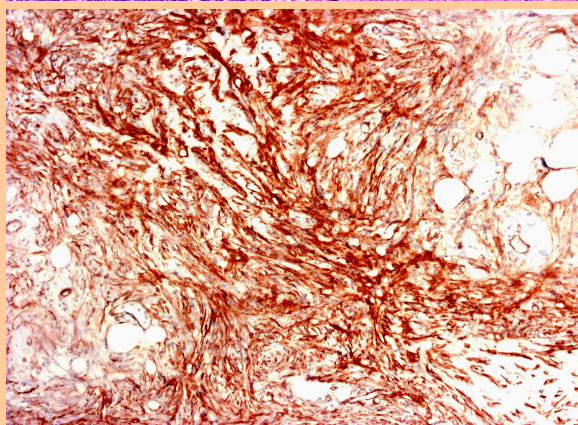
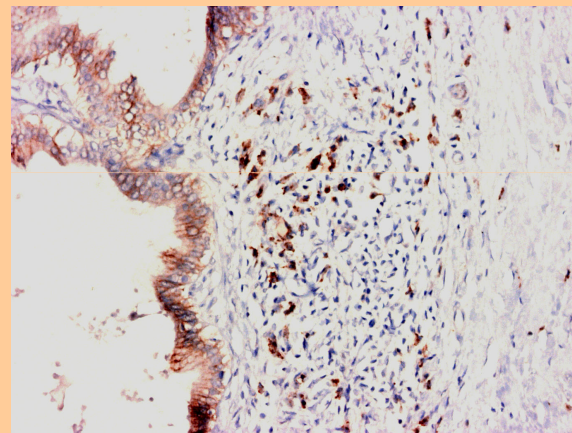
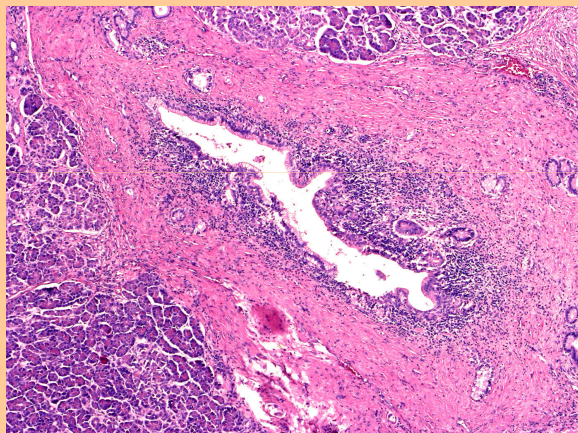
1. Lymphoplasmocytás sclerotizáló pancreatitis

vaskos, periductalis lymphoplasmocytás gyűrű

IgG4 pozitív plazmasejtek nagy száma

periductalis storiform fibrosis

obliteratív venulitis



Szöveti típusai

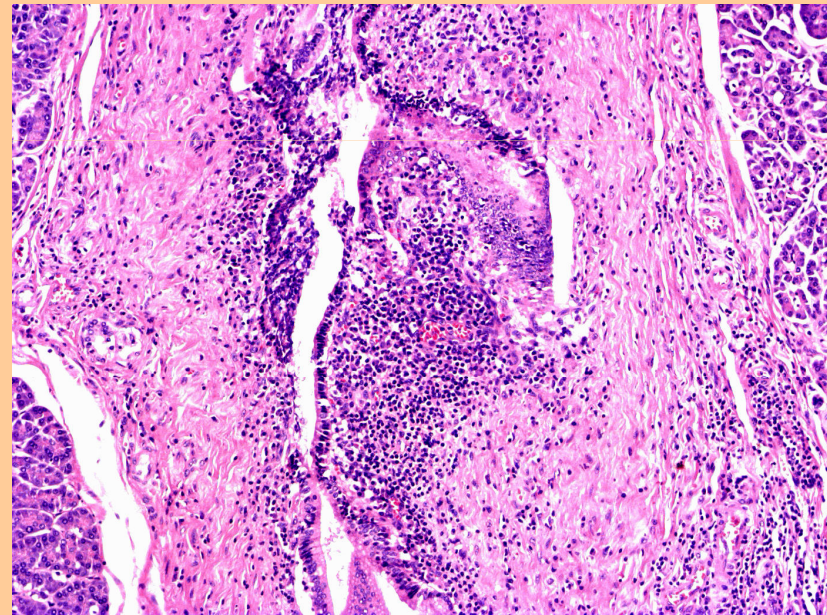
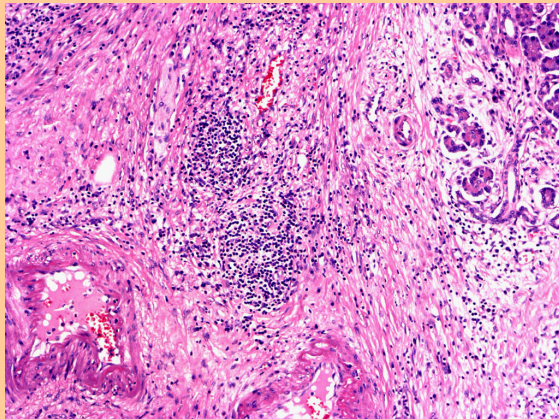
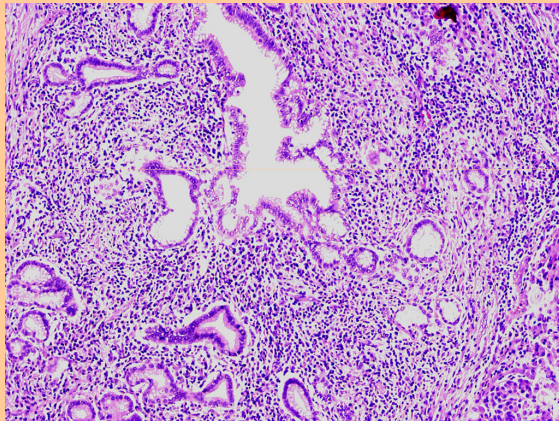
2. Idiopathiás ductocentrikus pancreatitis

intenzív lobularis gyulladás (oedema, neutrophilek, + lymphoplasmocytás)

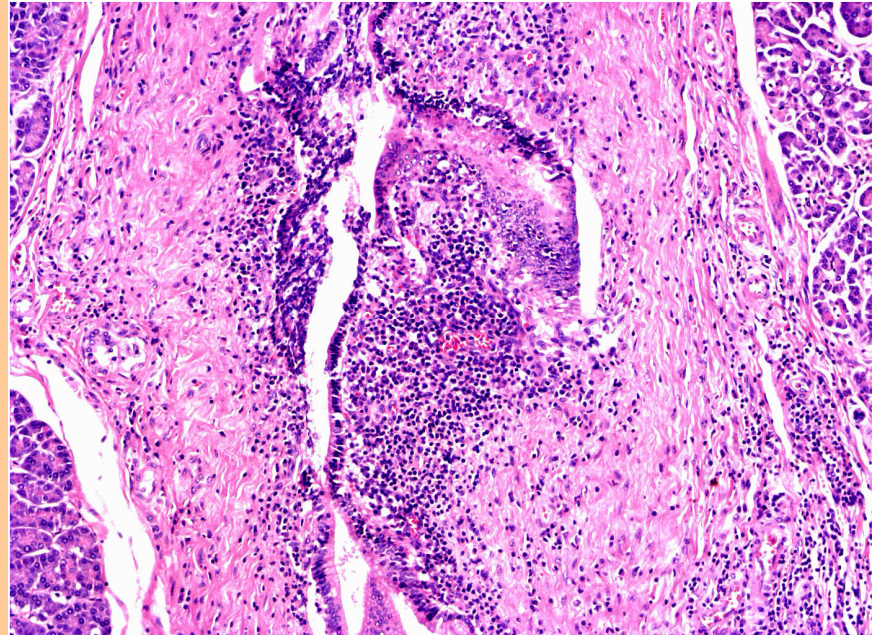
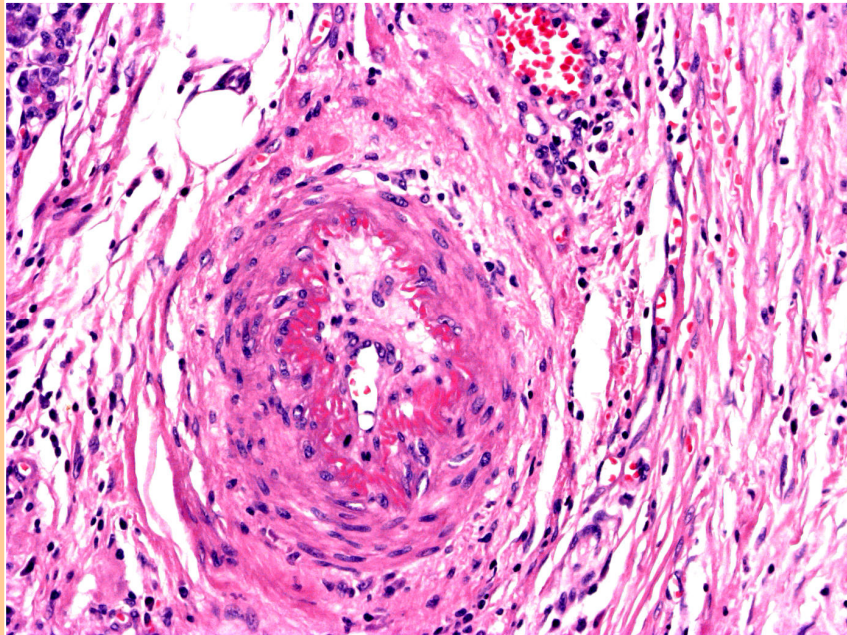
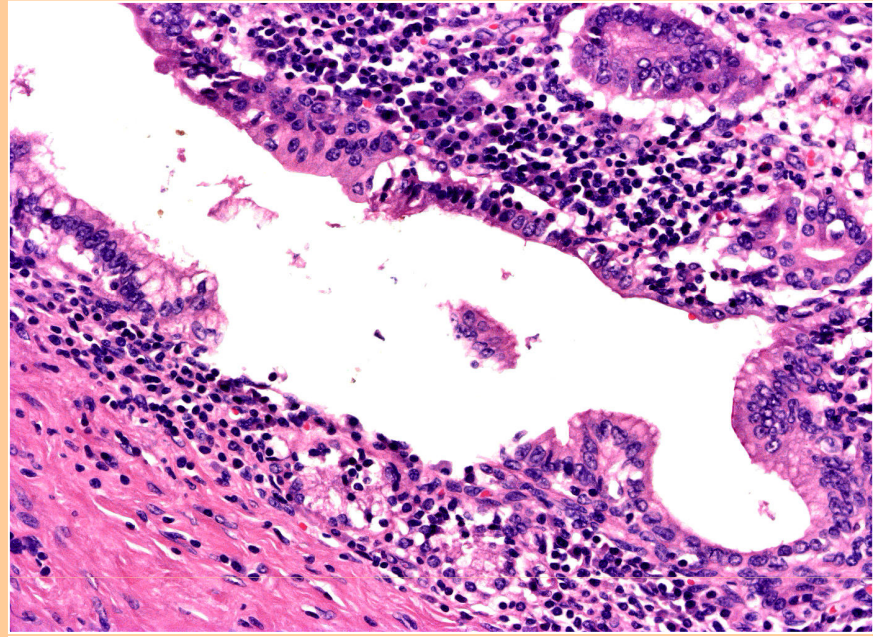
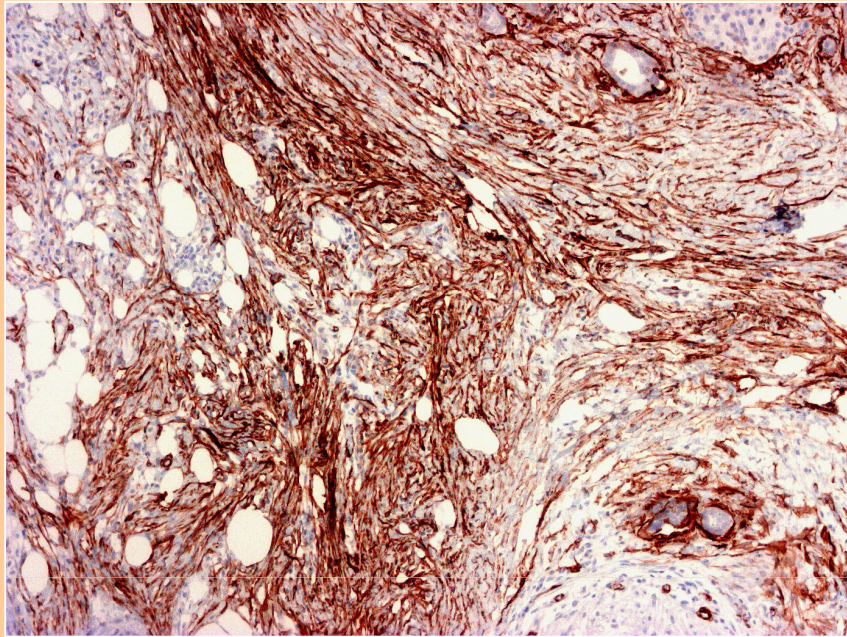
közepes méretű ductusok fala teljes vastagságban beszűrt

ductushám-destructio, ductusok elzáródása gyakori

lymphoid aggregátumok



Átfedések!



Asian Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis (Jan 26, 2008)

Criterion I. Imaging (Both required)

- Imaging of pancreatic parenchyma;
Diffusely/segmentally/focally enlarged gland, occasionally with mass and/or hypoattenuation rim
- Imaging of pancreatobiliary ducts;
Diffuse/segmental/focal pancreatic ductal narrowing, often with the stenosis of bile duct

Criterion II. Serology (One required)

- Elevated level of serum IgG or IgG4
- Detected autoantibodies

Criterion III. Histopathology of pancreatic biopsy lesion

- Lymphoplasmacytic infiltration in fibrosis, common with abundant IgG4-positive cell infiltration

Option: Response to Steroids

- Diagnostic trial of steroid therapy could be done carefully in patients fulfilling criterion 1 alone with negative work-up for pancreatobiliary cancer by experts.

Diagnosis of AIP is made when any two criteria including criterion I are satisfied or histology of lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis is present in the resected pancreas.

MAYO KLINIKA BETEGANYAGA

([Notohara et al.: Am J Surg Pathol. 27, 1119-1127, 2003.](#))

Életkor:

Átlag: 63 év (33-79)

Nem:

Többségük férfi

Klinikum:

Obstructios icterus: 72 %, fájdalom: 50 %, diabetes mellitus: 22 %

Gyakori társulás egyéb autoimmun betegségekkel (Sjögren, Hashimoto)

Kezelés:

Whipple-rezekció: 77 %

Czakó L.: Autoimmun pancreatitis – Aluldiagnosztizált kórkép?
LAM 16, 505-510, 2006.

Igaz P., Tulassay Zs.: Az autoimmun pancreatitis
Orvosi Hetilap 149, 873-876, 2008.

Czakó L, Hegyközi É, Pálinkás A, Lonovics J: Autoimmune
pancreatitis: functional and morphological recovery after steroid
therapy. A case report.
World J Gastroenterol. 12,1810-1812. 2006.

Pap Á.: Autoimmun pancreatitis (AIP)
MGT 52. Nagygyűlése, Tihany, 2010.

