AUTOIMUNNÍ PANKREATITIDA S POSTIŽENÍM ŽLUČOVODŮ A JATER JAKO SOUČÁST IGG4 POZITIVNÍHO AUTOIMUNNÍHO ONEMOCNĚNÍ (IGG4-RELATED AUTOIMMUNE SCLEROSING DISEASE). KAZUISTIKA

Honsová E[1]., Lodererová A[1]., Kostolná E[2]., Oliverius M[3].
Transplantcentrum IKEM, Praha
[1]Pracoviště klinické a transplantační patologie
[2]Klinika hepatogastroenterologie
[3]Klinika transplantační chirurgie

Souhrn

Prezentujeme případ 44letého muže s autoimunní pankreatitidou, sklerozující cholangitidou, s postižením ledvin a slinných žláz. Pacient byl vyšetřován pro váhový úbytek 10 kg s příznaky onemocnění pankreatu. Ve výsledcích zobrazovacích metod byl popsán zvětšený pankreas a mnohotné uzly v játrech a v ledvinách. ERCP bylo hodnoceno jako typická sklerozující cholangitida. V klinickém obraze byl zvažován karcinom pankreatu s metastázami v játrech. Histologické vyšetření jaterní tkáně odpovídalo zánětlivému postižení, které připomínalo mnohočetná ložiska zánětlivého pseudotumoru s četnými IgG4 pozitivními plazmatickými buňkami a bylo diagnostikováno jako IgG4 pozitivní autoimunní sklerotizující onemocnění. V séru byla zvýšená hladina IgG. Léčba steroidy vedla k vymizení klinických, laboratorních i morfologických příznaků.

Klíčová slova: autoimunní pankreatitida – IgG4 – primární sklerozující cholangitida

Summary

Autoimmune Pancreatitis with Biliary Tree and Liver Involvement as a Part of IgG4-related Autoimmune Sclerosing Disease. Case Report

We report a rare case of autoimmune pancreatitis associated with sclerosing cholangitis, kidney, and salivary glands involvement. Abdominal ultrasound and CT scan showed enlarged pancreas, multiple nodular mass in the liver and kidney. ERCP showed features compatible with primary sclerosing cholangitis. The working clinical diagnosis considered malignant tumor with liver metastases. Histological examination of the liver biopsy sample revealed inflammatory process with numerous IgG4 positive plasma cells. The diagnostic conclusion of IgG4-related autoimmune sclerosing disease was drawn. The serum IgG level was elevated. Treatment with steroids improved the clinical course, all masses in the liver and kidneys disappeared, and laboratory tests were normalized. Now, 4 years after diagnosis the patient is free of all symptoms.

Key words: autoimmune pancreatitis – IgG4 – primary sclerosing cholangitis

Čes.-slov. Patol., 46, 2010, No. 3, p. 65–67

Autoimunní pankreatitida (AIP) je jedním z typů chronické pankreatitidy, která na rozdíl od jiných dobře reaguje na léčbu steroidy. V roce 1961 Sarles se spolupracovníky poprvé navrhli autoimunitu jako patogenetický mechanismus u pankreatitidy s hypergamaglobulinémií (10). V prvních desetiletích byl pohled na tuto kategorii poněkud skeptický, ale v 80. a 90. letech přibývalo především v Japonsku popsaných případů a poté, kdy byla v r. 1995 publikována klinická a morfologická kritéria (14), bylo onemocnění akceptováno jako nová entita. Pro onemocnění je typické, že se velmi často vedle pankreatitidy objevuje postižení jiných orgánů, především žlučových cest a jater, retroperitonea, slinných žláz nebo ledvin. V laboratoři pacienti vykazují hypergamaglobulinémii, vyšší hladiny IgG zvl. IgG4. V zánětlivé celulizaci lze prokázat vysoký počet IgG4 pozitivních plazmocytů. Postižení různých orgánů s obdobnou morfologií vedlo zvl. v Japonsku ke změně pohledu na AIP a Kamisawa navrhl začlenění systémových příznaků do pojmenování choroby a navrhl pro onemocnění pojmenování: IgG4-related sclerosing autoimmune disease (4, 6).

POPIS PŘÍPADU

44letý muž s váhovým úbytkem 10 kg během posledního půl roku byl přijat k hospitalizaci pro podezření na karcinom hlavy pankreatu. Na chirurgické indikační skupině bylo rozhodnuto o provedení laparoskopické revize. Během výkonu byla v játrech nalezena mnohočetná bělavá ložiska různé velikosti, která byla chirurgem hodnocena jako velmi pravděpodobné metastázy. Byla provedena klínovitá excize z jednoho ložiska a vzorek byl odeslán na bioptické vyšetření.

V histologickém vyšetření šlo o nenádorovou afekci s rysy tzv. zánětlivého pseudotumoru. Pacient se během dvou týdnů vrátil k celkovému vyšetření, které mělo upřesnit diagnózu a umožnit kauzální léčbu onemocnění. Z anamnézy bylo známo, že pacient se několik let léčil s chronickou pankreatitidou s vývojem DM, nejprve na dietě a poslední dva měsíce s nutností aplikace inzulinu. Před rokem byla na jiném pracovišti u pacienta diagnostikována primární sklerozující cholangitida (PSC) na základě výsledků ERCP, současně tamtéž bylo