



CASUISTIC PAPER / PRACA KAZUISTYCZNA

Mariusz Partyka^{1,3(ABDFG)}, Mariusz Jednakiewicz^{2(BDFG)}, Robert Staroń^{1(BD)},
Dorota Gutkowska^{3(DF)}, Krzysztof Gutkowski^{1,4(ABDF)}

Autoimmune pancreatitis mimicking malignant pancreatic tumor in 79-year-old patient – a case report

Autoimmunologiczne zapalenie trzustki imitujące zmianę rozrostową trzustki u 79-letniego mężczyzny – opis przypadku

¹ Department of Gastroenterology and Hepatology, Teaching Hospital No 1 in Rzeszow

² Department of Anesthesiology and Intensive Care, Teaching Hospital No 1 in Rzeszow

³ Nursing and Health Science Institute, Medical Department, University of Rzeszow

⁴ Physiotherapy Institute, Medical Department, University of Rzeszow

ABSTRACT

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a rare inflammatory disease of this organ distinguished by a specific clinical course and a good response to glucocorticosteroids. The disease may be limited to the pancreas itself or be part of a multi-organ autoimmune inflammatory process. The basis of diagnosis are radiological image techniques, enabling the location of organ changes, and endoscopic ultrasound examination, giving the possibility of material collection for cytological examination, supplemented by determination of the concentration of G4 subclass immunoglobulins.

STRESZCZENIE

Autoimmunologiczne zapalenie trzustki (*autoimmune pancreatitis, AIP*) to rzadka choroba zapalna tego narządu wyróżniająca się specyficznym przebiegiem klinicznym i dobrą reakcją na glikokortykoterapię. Schorzenie może ograniczać się do samej trzustki lub stanowić część wielonarządowego autoimmunizacyjnego procesu zapalnego. Podstawę diagnostyki stanowią radiologiczne techniki obrazowe pozwalające na lokalizację zmian narządowych oraz badanie endosonograficzne dające możliwość pobrania materiału do badania cytologicznego, uzupełnione o oznaczenie stężenia immunoglobulin podklasy G4.

Mailing address / Adres do korespondencji: Krzysztof Gutkowski, Klinika Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego nr 1 w Rzeszowie, ul. Szopena 2, 35-057 Rzeszów, tel/fax; 17-8666131, email: kgutski@intertele.pl

Participation of co-authors / Udział współautorów: A – preparation of a research project / przygotowanie projektu badawczego; B – collection of data / zbieranie danych; C – statistical analysis / analiza statystyczna; D – interpretation of data / interpretacja danych; E – preparation of a manuscript / przygotowanie manuskryptu; F – working out the literature / opracowanie piśmiennictwa; G – obtaining funds / pozyskanie funduszy

Received / Artykuł otrzymano: 13.06.2016 | Accepted / Zaakceptowano do publikacji: 15.09.2016

Publication date / Data publikacji: october / październik 2016

Partyka M, Jednakiewicz M, Staroń R, Gutkowski K, Gutkowska D. *Autoimmune pancreatitis mimicking malignant pancreatic tumor in 79-year-old patient – a case report*. Medical Review 2016; 14 (3): 324–330. doi: 10.15584/medrev.2016.3.7

We report a case of autoimmune pancreatitis mimicking malignant tumor of this organ in a 79-year-old male patient.

Key words: autoimmune pancreatitis, pancreatic tumor, IgG4

Introduction

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a rare form of chronic inflammation of this organ, characterized by a specific etiology and clinical course. The disease may be restricted only to the pancreas or constitute a pancreatic manifestation of systemic subsidiary disease - IgG4. Noticed in the affected organs is an inflammatory infiltration, mainly composed of plasma cells producing large amounts of G4 subclass immunoglobulins [1]. According to the prepared and published in 2011 criteria (International Consensus Diagnostic Criteria for autoimmune pancreatitis, ICDC), diagnosis of AIP is based on the presence of 5 clinical features, i.e. a typical histopathological picture, characteristic changes in imaging examinations, presence of serological exponents, coexistence of inflammation in other than the pancreas organs and good response to glucocorticosteroids [2].

Differences in the clinical and immunological picture enabled the distinction of two types of AIP. Type 1 (*Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, LPSP*) is recognized mainly in Asia among the population of older men [3]. It is characterized by a multi-organ location and the presence of infiltration from lymphoplasmacytic cells producing IgG4. Extrapancreatic location manifests by cholangitis (60%), salivary gland (14%), retroperitoneal fibrosis (10%), interstitial pneumonitis (8%), and glomerulonephritis (8%) [4]. Type 2 (*Idiopathic duct-centric pancreatitis, IDCP*) occurs mainly in younger people, more frequently diagnosed in Europe and North America. Inflammatory lesions are localized predominantly in the pancreas in the form of neutrophil infiltration involving pancreatic ducts [5]. The disease in about 30% coexists with ulcerative colitis and low concentrations of IgG4 [6]. In some cases a clear distinction between type 1 and 2 of AIP is not possible. In clinical practice, we can distinguish an acute form, usually with jaundice and pain in the upper abdomen, and a subacute form leading to fibrosis and progressive dysfunction of the affected organs.

Case report

A 79-year-old patient, treated for insulin dependent diabetes and benign prostate hypertrophy, was referred to the Department of Surgery of one of the district hospitals, due to sudden yellowing of skin layers preceded by a drop in body weight by about 12 kg in the period of 6 months. Biochemical tests revealed increased bilirubin levels 45 mol/l ($n < 24$) and Ca 19-9 marker value of 503,7U/ml ($n < 27$), whereas examination of the pancreas by magnetic resonance imaging (MRI) revealed the presence of focal

Przedstawiamy przypadek autoimmunologicznego zapalenia trzustki imitującego zmianę rozrostową tego narządu u 79-letniego mężczyzny

Słowa kluczowe: autoimmunologiczne zapalenie trzustki, nowotwór trzustki, IgG4

Wstęp

Autoimmunologiczne zapalenie trzustki (*Autoimmune pancreatitis, AIP*) to rzadka forma przewlekłego zapalenia tego narządu charakteryzująca się specyficzną etiologią i przebiegiem klinicznym. Choroba może ograniczać się tylko do samej trzustki, lub stanowić trzustkową manifestację ogólnoustrojowej choroby IgG4 – zależnej. W zajętych narządach stwierdza się nacieki zapalne złożony w większości z komórek plazmatycznych produkujących duże ilości immunoglobulin podklasy G4 [1]. Według opracowanych i opublikowanych w 2011 r. kryteriów (*International Consensus Diagnostic Criteria for autoimmune pancreatitis, ICDC*) rozpoznanie AIP opiera się na obecności 5 klinicznych cech, tj. typowego obrazu histopatologicznego, charakterystycznych zmian w badaniach obrazowych, obecności wykładników serologicznych, współistnieniu zapalenia w innych niż trzustka narządach oraz dobrej reakcji na glikokortykoterapię [2].

Różnice w obrazie klinicznym i immunologicznym pozwoliły na wyróżnienie dwóch typów AIP. Typ 1 (*Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, LPSP*) rozpoznawany jest głównie na terenie Azji, w populacji starszych mężczyzn [3]. Charakteryzuje się wielonarządową lokalizacją oraz obecnością nacieków z komórek limfoplazmocytnych produkujących IgG4. Lokalizacja pozatrzustkowa manifestuje się zapaleniem dróg żółciowych (60%), ślinianek (14%), zwłóknieniem zaotrzewnowym (10%), śródmiąższowym zapaleniem płuc (8%) oraz zapaleniem kłębuszków nerkowych (8%) [4]. Typ 2 (*Idiopathic duct-centric pancreatitis, IDCP*) występujący głównie u osób młodszych, częściej diagnozowany jest w Europie i Ameryce Północnej. Zmiany zapalne lokalizują się przede wszystkim w mięszu trzustki w postaci nacieków z neutrofilów obejmujących przewody trzustkowe [5]. Choroba w około 30% współistnieje z wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego oraz niskim stężeniem IgG4 [6]. W części przypadków wyraźne rozróżnienie pomiędzy typem 1 i 2 AIP nie jest możliwe. W praktyce klinicznej wyróżnić można postać ostrą przebiegającą zazwyczaj z żółtaczką i bólem w nadbrzuszu oraz postać prowadzącą do włóknienia i postępującej dysfunkcji zajętych narządów.

Przedstawiamy przypadek autoimmunologicznego zapalenia trzustki imitującego zmianę rozrostową tego narządu u 79-letniego mężczyzny.

Opis przypadku

Pacjent lat 79, leczony z powodu cukrzycy insulinoniezależnej i łagodnego przerostu gruczołu krokowego, został

lesion within the pancreatic head with dimensions of 35 x 26 x 30 mm (Figure 1). Due to the obstruction features of the common bile duct in the head of the pancreas and extension of extrahepatic bile ducts, retrograde cholangiopancreatography (ERCP) was performed, including sphincterotomy and bile duct stent implementation. Followed by this the patient was transferred to the Department of Gastroenterology and Hematology of Teaching Hospital No. 1 in Rzeszów in order to continue the diagnostics and perform endosonography examination. In the executed during hospitalization biochemical studies, an increase the activity of cholestatic enzymes GGT 211 U/L (n: 12–58) and alkaline phosphatase 185 U/L (n: 28–126) was noted, with normal aminotransferase activities and normal serum of bilirubin. Also noticed were increased concentrations of the Ca 19-9 marker value, i.e. 60,18 U/ml (n <34) and immunoglobulins of subclass G4 - 8,18 g/l (n: 0,03–2,01). Executed endosonography revealed reduced echogenicity of the pancreas with a clear lobularization and presence in the sphere of the head a hypoechogenic area with dimensions of 39 x 33 mm, which size and location corresponded with the description in the previously taken MRI scan. The diameter of Wirsung's duct was stated normal in the head of the pancreas, demonstrating tendency to enlarge in the body and tail (2–3 mm). Moreover, in the area of the pancreatic head enlarged lymph nodes were visualized. Lesion biopsy in the head of the pancreas (20 G needle Pro Core) was performed. In the cytological examination, cell block and immunohistochemistry, the presence of glandular epithelium lobes, glandular coils with atrophic features, fiber strands and the presence of a number of T lymphocytes (CD3+) and B lymphocytes (CD20+) was revealed. No presence of tumor cells was presented in the material. Based on the clinical picture and the results of conducted tests, autoimmune pancreatitis was diagnosed and a preparation of prednisone (Encorton) was introduced for treatment at a dose of 40 mg/d with a recommendation for gradual reduction of dosage (5 mg every 7 days) to a maintenance dose of 10 mg/d. After 3 months, the patient was admitted to the clinic again for control tests. Biochemical tests revealed normal bilirubin concentration 13 mol/l (n: 3–22), normal activity of cholestatic enzymes type GGTP 30 U/l (n: 12–58), alkaline phosphatase 100 U/l (n: 28–126), also, in analogy as in the previous hospitalization a slightly increased concentration of marker value: Ca 19-9 59.84 (n <34). Implanted prosthesis was removed during ERCP, and after obtaining and revising biliary obstruction the presence of only a small degree of stenosis PAA in its distal part was recognized. Complete regression of the previously imaged by MRI focal lesion in the head of the pancreas was visualized in computed tomography (Figure 2). Due to a very good clinical response and good general condition of the patient, the treatment of low-dose of prednisone (Encorton 7.5

skierowany do Oddziału Chirurgii jednego ze szpitali rejonowych z powodu nagłego zażółcenia powłok skórnych poprzedzonego spadkiem masy ciała o około 12 kg w okresie 6 miesięcy. W badaniach biochemicznych stwierdzono podwyższone stężenie bilirubiny 45 mol/l (n: <24) i markera Ca 19-9 503,7 U/ml (n: <27), a w badaniu trzustki metodą rezonansu magnetycznego (MRI) uwidoczniło obecność zmiany ogniskowej w obrębie głowy trzustki o wymiarach 35 x 26 x 30 mm (Rycina 1). Z uwagi na cechy obturacji przewodu żółciowego wspólnego w głowie trzustki i poszerzenie zewnątrz-wątrobowych przewodów żółciowych wykonano cholangiopankreatografię wsteczną (ECPW), ze sfinkterotomią i protezowaniem dróg żółciowych. Następnie pacjenta przekazano do Kliniki Gastroenterologii i Hepatologii Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego nr 1 w Rzeszowie, celem kontynuacji diagnostyki i wykonania badania endosonograficznego. W wykonanych w trakcie hospitalizacji badaniach biochemicznych odnotowano podwyższenie aktywności enzymów cholestatycznych GGTP 211 U/L (n: 12–58) i fosfatazy alkalicznej 185 U/L (n: 28–126) przy prawidłowych aktywnościach aminotransferaz i prawidłowym stężeniu bilirubiny. Stwierdzono również podwyższone stężenie markera Ca 19-9 tj. 60,18 U/ml (n: <34) i immunoglobulin podklasy G4 – 8,18 g/l (n: 0,03–2,01). Wykonane badanie endosonograficzne uwidoczniło obniżoną echogeniczność miąższu trzustki z wyraźną lobularyzacją i obecnością w zakresie głowy hypoechogenicznego obszaru o wymiarach 39 x 33 mm, którego wielkość i lokalizacja korespondowała z opisem w uprzednio wykonanym badaniu MRI. Średnica przewodu Wirsunga prawidłowa w obrębie głowy trzustki, wykazywała tendencję do poszerzenia w trzonie i ogonie (2–3 mm). Ponadto, w okolicy głowy trzustki uwidoczniło odczynowo powiększone węzły chłonne. Wykonano biopsję zmiany w głowie trzustki (igła 20 G Pro Core). W badaniu cytologicznym, cell block i immunohistochemicznym stwierdzono obecność płatów nabłonka gruczołowego, cewek gruczołowych z cechami atrofii, strzępki włókniste oraz obecność licznych limfocytów T (CD3+) i limfocytów B (CD20+). W materiale nie wykazano obecności komórek nowotworowych. W oparciu o obraz kliniczny i wyniki przeprowadzonych badań postawiono rozpoznanie autoimmunologicznego zapalenia trzustki oraz wdrożono do terapii preparat prednizonu (Encorton) w dawce 40 mg/d i zaleceniem stopniowej redukcji dawki (5 mg co 7 dni) do dawki podtrzymującej 10 mg/d. Po upływie 3 miesięcy pacjenta przyjęto do kliniki ponownie w celu wykonania badań kontrolnych. W badaniach biochemicznych stwierdzono prawidłowe stężenie bilirubiny 13 umol/l (n: 3–22), prawidłową aktywność enzymów cholestatycznych GGTP 30 U/l (n: 12–58), fosfataza alkaliczna 100 U/l (n: 28–126) i analogicznie jak w trakcie poprzedniej hospitalizacji nieznacznie podwyższone stężenie markera Ca 19-9

mg/d) was upheld and control in the gastroenterological clinic was recommended.

Discussion

Autoimmune pancreatitis is a rare disease of this organ with underlying autoimmune causes, which identification remains a diagnostic challenge because of the similarity of the clinical picture to pancreas and bile duct cancers. Precise estimates of the prevalence of AIP in European countries remains unknown. Japanese statistics indicate that the AIP annually affects 2.2 persons per 100 thousand inhabitants. Data from the US indicate that the disease occurs in 3% of patients undergoing surgery due to solid focal lesions of the pancreas [7, 8].

The AIP diagnostic algorithm is based on the published in 2011 international ICDC criteria (previously developed in the Myo Clinic HISORt criteria, 2007), taking into account the results of imaging, histopathologic and serologic tests, extra-pancreatic organ involvement and good response to glucocorticosteroids [2, 9].

Typically, diagnosis begins with imaging tests, including ultrasonography, computed tomography, magnetic resonance, and currently considered to be the most useful, endoscopic ultrasound examination, which gives the opportunity to obtain the material for cytological examination [10]. The disease manifests as a generalized swelling of the pancreas, which bears the appearance of a "sausage-like" or less frequently as a focal lesion, being located mostly in the head of the organ [11].

The AIP histopathological picture varies depending on the type of condition. In type I – detected is rich in cells infiltration consisting of lymphoplasmacytic cells, the presence of bile duct fibrosis and malignant vasculitis [12]. Type II - characterized by the presence of inflammatory infiltration consisting of granulocytes, mostly involving pancreatic ducts at a very low number or total lack of plasma cells. In both types, the presence of proteinaceous masses and deposits in the pancreatic ducts or pseudocysts are not noticed [10, 13, 14].

Among the numerous immunological abnormalities observed in the AIP, distinctive and useful in diagnosis is the increase in concentration of immunoglobulins G subclass 4. Note, however, that the concentration of IgG4 can also be increased in proliferative diseases of the bile duct and pancreas, while few cases of AIP type 1 may proceed with proper concentrations [15, 16].

Multi-organ localization of inflammatory lesions constitutes an important diagnostic prerequisite in favor of the identification of AIP, especially type 1, considered the organ manifestation of IgG4-dependent diseases. Most commonly, these changes are localized within the biliary ducts taking the form of IgG4-dependent inflammation (20% to 88% cases of AIP) or less frequently primary sclerosing cholangitis (PSC) [4, 17]. Mechanical jaundice as a result of bile duct obstruction occurs in approximately

59,84 U/ml (n: <34). Podczas ECPW usunięto implantowaną protezę, a po zakontrastowaniu i zrewidowaniu drożności dróg żółciowych wykazano obecność jedynie niewielkiego stopnia zwężenia PŻW w jego dystalnym odcinku. W badaniu tomografii komputerowej uwidoczniiono całkowitą regresję zobrazonej uprzednio w badaniu MRI zmiany ogniskowej w głowie trzustki (Rycina 2). W związku z bardzo dobrą odpowiedzią kliniczną i dobrym stanem ogólnym chorego, podtrzymano leczenie małą dawkę prednizonu (Encorton 7,5 mg/d) i zalecono kontrolę w poradni gastroenterologicznej.

Omówienie

Autoimmunologiczne zapalenie trzustki jest rzadką chorobą tego narządu o podłożu autoimmunizacyjnym, której rozpoznanie stanowi wyzwanie diagnostyczne z uwagi na podobieństwo obrazu klinicznego do nowotworów trzustki i dróg żółciowych. Dokładne oszacowanie częstości występowania AIP w krajach Europy pozostaje nieznane. Statystyki japońskie podają, iż AIP rocznie dotyka 2,2 osób na 100 tys. mieszkańców, a dane z USA wskazują, że choroba występuje u 3% chorych poddanych leczeniu chirurgicznemu z powodu litych zmian ogniskowych trzustki [7, 8].

Algorytm diagnostyczny AIP oparty jest na opublikowanych w 2011 r. międzynarodowych kryteriach ICDC (uprzednio opracowane w Mayo Clinic kryteria HISORt, 2007), uwzględniających wyniki badań obrazowych, histopatologicznych, serologicznych, zajęcie narządów pozatrzustkowych i dobrą odpowiedź na glikokortykoterapię [2, 9].

Zazwyczaj diagnostykę rozpoczyna się od wykonania badań obrazowych, obejmujących ultrasonografię, tomografię komputerową, rezonans magnetyczny oraz uważane aktualnie za najbardziej przydatne badanie endosonograficzne, które daje możliwość pobrania materiału do badania cytologicznego [10]. Choroba manifestuje się jako uogólniony obrzęk trzustki, który przybiera wygląd „kiełbaski” lub rzadziej jako zmiana ogniskowa, lokalizująca się najczęściej w głowie narządu [11].

Obraz histopatologiczny AIP różni się zależnie od typu schorzenia. W typie I stwierdza się obecność bogatokomórkowego nacieku złożonego z komórek limfoplazmocytnych, obecność włóknienia przewodów żółciowych i zarostowego zapalenia naczyń [12]. Typ II charakteryzuje obecność nacieku zapalnego złożonego z granulocytów, obejmującego głównie przewody trzustkowe przy bardzo małej liczbie lub zupełnym braku komórek plazmatycznych. W obu typach nie stwierdza się obecności mas białkowych i złożeń w przewodach trzustkowych oraz pseudotorbieli [10, 13, 14].

Spśród licznych nieprawidłowości immunologicznych obserwowanych w AIP charakterystyczny i przydatny w diagnostyce jest wzrost stężenia podklasy 4 immunoglobulin G. Należy jednak pamiętać, iż stężenie

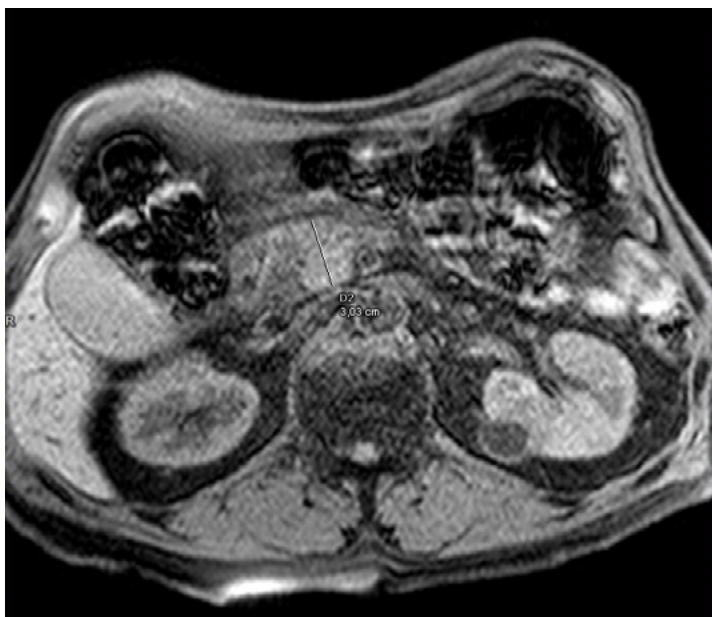


Figure 1. Magnetic resonance of the pancreas. Focal lesion within the head of the pancreas
Rycina 1. Rezonans magnetyczny trzustki. Zmiana ogniskowa w głowie trzustki

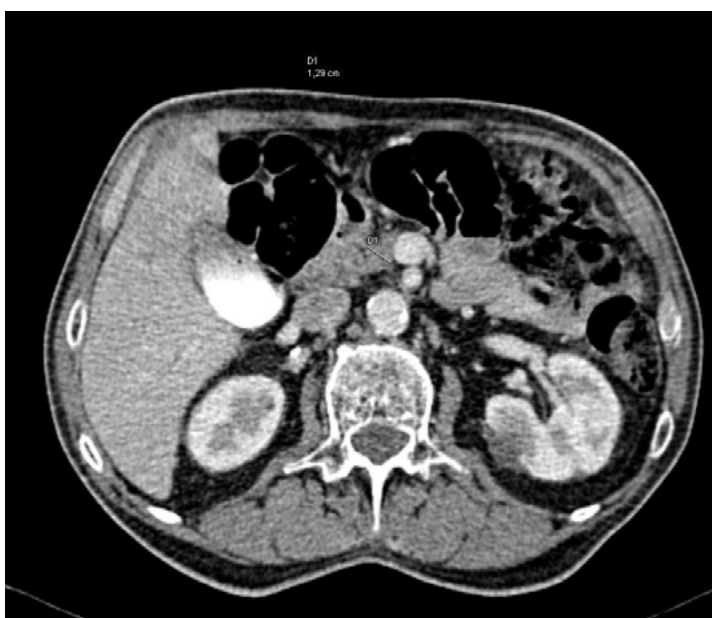


Figure 2. Computed tomography of the abdomen. Regression of the focal lesion within head of the pancreas after prednisone treatment
Rycina 2. Tomografia komputerowa jamy brzusznej. Regresja zmiany ogniskowej w głowie trzustki po leczeniu prednizonem

65% of patients with AIP. Diagnostics by magnetic resonance enables the location to stenosis, as well as evaluation of response to the treatment applied. In the case of identification of biliary ducts stenosis, it is recommended to perform retrograde cholangiopancreatography, which enables implantation of prostheses to the biliary ducts in order to remove mechanical obstructions in the flow of bile. Inflammatory changes in the remaining organs such as kidneys, retroperitoneal space, salivary glands, aorta, prostate glands, are usually detected incidentally in the

IgG4 może ulec podwyższeniu także w chorobach rozrostowych dróg żółciowych i trzustki, podczas gdy nieliczne przypadki AIP typu 1 mogą przebiegać z prawidłowymi jej stężeniami [15, 16].

Wielonarządowa lokalizacja zmian zapalnych stanowi ważną przesłankę diagnostyczną przemawiającą za rozpoznaniem AIP, szczególnie typu 1, uważanego za narządową manifestację zespołu chorób IgG4 zależnych. Najczęściej zmiany te lokalizują się w obrębie dróg żółciowych, przybierając postać IgG4 zależnego zapalenia

course of diagnostic imaging and usually do not dominate in the clinical picture [18, 19].

AIP treatment is based on the use of glucocorticoids and a good clinical response to their implementation is one of the important diagnostic criteria. Remissions are obtained in 98-99% of patients with the type 1 and about 92% with the type 2 disease [20]. Drug administration starts with a dose of 40–60 mg of prednisone (0.5 to 0.6 mg/kg body weight) upheld for a period of 4 weeks and then the dose is subject to a reduction of 5 mg, every 1–2 weeks until the maintenance dose (5–10 mg/d) upheld for a period of 6 months to 3 years [21]. It is recommended that the first evaluation of the effectiveness of treatment be made after 2–4 weeks of treatment, consisting of the analysis of the results of biochemical and imaging tests. AIP relapses after discontinuation of therapy are not uncommon and occur on average in 31% of patients with type 1 disease, especially, in a multi-organ form with high concentrations of IgG4 and in 9% of patients with AIP type 2. Re-implementation of glucocorticoids, at a dose initiating treatment, is generally in full effect. Attempts to apply other immunosuppressive agents such as azathioprine, alone or in combination with glucocorticoids, is a form of alternative treatment, but does not demonstrate superiority over monotherapy with corticosteroids [22]. In cases of particular resistant to treatment, monoclonal antibody-CD20 (Rituximab) has been proved efficient [23–25].

Conclusions:

1. Identification of the AIP should be included in the differential diagnosis for all focal lesions of the pancreas, especially when accompanied by the presence of inflammatory lesions in other organs or the presence of autoimmune diseases.
2. Implementation of glucocorticotherapy in a patient with AIP can radically change the course and prevent unnecessary surgical treatment.

(20% do 88% przypadków AIP) lub rzadziej pierwotnego stwardniającego zapalenia dróg żółciowych (*primary sclerosing cholangitis, PSC*) [4, 17]. Żółtaczką mechaniczną w następstwie obturacji dróg żółciowych występuje u około 65% chorych z AIP. Diagnostyka metodą rezonansu magnetycznego, pozwala na lokalizację miejsca zwężenia, jak również na ocenę odpowiedzi na stosowane leczenie. W przypadku stwierdzenia zwężenia dróg żółciowych zaleca się wykonanie cholangiopankreatografii wstecznej, która umożliwia implantację protez do dróg żółciowych w celu usunięcia mechanicznej przeszkody w wypływie żółci. Zmiany zapalne w pozostałych narządach, takich jak nerki, przestrzeń zaotrzewnowa, ślinianki, aorta, gruczoł krokowy, zwykle wykrywane są przypadkowo w trakcie prowadzonej diagnostyki obrazowej i zwykle nie dominują w obrazie klinicznym [18, 19].

Leczenie AIP oparte jest o zastosowanie glikokortykosteroidów, a dobra odpowiedź kliniczna na ich wdrożenie stanowi jedno z ważnych kryteriów diagnostycznych. Remisje uzyskuje się u 98–99% pacjentów w typie 1 i u około 92% w typie 2 choroby [20]. Podanie leku rozpoczyna się od dawki 40–60 mg prednizonu (0,5 do 0,6 mg/kg m.c.) utrzymywanej przez okres 4 tygodni, a następnie dawka podlega redukcji o 5 mg, co 1–2 tygodnie do dawki podtrzymującej (5–10 mg/d) utrzymywanej przez okres od 6 miesięcy do 3 lat [21]. Zaleca się, aby pierwszą ocenę skuteczności terapii dokonać po 2–4 tygodniach leczenia i składa się na nią analiza wyników badań biochemicznych oraz badań obrazowych. Nawroty AIP po zaprzestaniu leczenia nie należą do rzadkości i występują średnio u 31% chorych w typie 1 choroby, szczególnie w postaci wielonarządowej z wysokimi stężeniami IgG4 oraz u 9% pacjentów w typie 2 AIP. Ponowne wdrożenie glikokortykosteroidów, w dawce inicjującej leczenie, okazuje się zazwyczaj w pełni skuteczne. Próby zastosowania innych leków immunosupresyjnych, jak np. azatiopryna w monoterapii lub w połączeniu z glikokortykosteroidami stanowi formę leczenia alternatywnego, lecz nie wykazuje przewagi nad monoterapią glikokortykosteroidami [22]. W przypadkach szczególnie opornych na leczenie, wykazano skuteczność przeciwciała monoklonalnego anti-CD 20 (Rituximab) [23–25].

Wnioski:

1. Rozpoznanie AIP należy uwzględnić w diagnostyce różnicowej w przypadku wszystkich zmian ogniskowych trzustki, szczególnie, gdy towarzyszy im obecność zmian zapalnych w innych narządach lub obecność schorzeń autoimmunizacyjnych.
2. Wdrożenie glikokortykoterapii u chorego z AIP może radykalnie zmienić rokowanie i pozwolić na uniknięcie niepotrzebnego leczenia chirurgicznego.

Bibliography / Bibliografia

1. Neild GH, Rodriguez-Justo M, Wall C, Connolly JO. Hyper-IgG4 disease: report and characterisation of a new disease. *BMC Med* 2006;6 (4):23.
2. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas* 2011;40 (3):352–358.
3. Kamisawa T, Kim MH, Liao WC, et al. Clinical characteristics of 327 Asian patients with autoimmune pancreatitis based on Asian diagnostic criteria. *Pancreas* 2011;40 (2):200–205.
4. Wu L, Li W, Huang X, Wang Z. Clinical features and comprehensive diagnosis of autoimmune pancreatitis in China. *Digestion* 2013;88:128–134.
5. Kamisawa T, Chari ST, Giday SA, et al. Clinical profile of autoimmune pancreatitis and its histological subtypes: an international multicenter survey. *Pancreas* 2011;40 (6):809–814.
7. Sah RP, Chari ST, Pannala R, et al. Differences in clinical profile and relapse rate of type 1 versus type 2 autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology* 2010;139 (1):140–148.
8. Kanno A, Nishimori I, Masamune A, et al. Nationwide epidemiological survey of autoimmune pancreatitis in Japan. *Pancreas* 2012;41(6):835–839.
9. Smith CD, Behrns KE, van Heerden JA, Sarr MG. Radical pancreatoduodenectomy for misdiagnosed pancreatic mass. *Br J Surg* 1994;81(4):585–589.
11. Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, et al. Diagnosis of autoimmune pancreatitis: the Mayo Clinic experience. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4 (8):1010–1016.
12. Mizuno N, Bhatia V, Hosoda W, et al. Histological diagnosis of autoimmune pancreatitis using EUS-guided trucut biopsy: a comparison study with EUS-FNA. *J Gastroenterol* 2009;44(7):742–750.
13. Matsubayashi H, Kakushima N, Takizawa K, Tanaka M, Imai K, Hotta K, Ono H. Diagnosis of autoimmune pancreatitis. *World J Gastroenterol* 2014;20 (44):16559–16569.
14. Chari ST, Kloppel G, Zhang L, et al. Histopathologic and clinical subtypes of autoimmune pancreatitis: the Honolulu consensus document. *Pancreas* 2010;39(5):549–554.
15. Sugumar A, Kloppel G, Chari ST. Autoimmune pancreatitis: pathologic subtypes and their implications for its diagnosis. *Am J Gastroenterol* 2009;104(9):2308–2310.
16. Zhang L, Chari S, Smyrk TC, et al. Autoimmune pancreatitis (AIP) type 1 and type 2: an international consensus study on histopathologic diagnostic criteria. *Pancreas* 2011;40 (8):1172–1179.
17. Oseini AM, Chaiteerakij R, Shire AM, et al. Utility of serum immunoglobulin G4 in distinguishing immunoglobulin G4-associated cholangitis from cholangiocarcinoma. *Hepatology* 2011;54(3):940–948.
18. Ghazale A, Chari ST, Smyrk TC, et al. Value of serum IgG4 in the diagnosis of autoimmune pancreatitis and in distinguishing it from pancreatic cancer. *Am J Gastroenterol* 2007;102 (8):1646–1653.
19. Kawa S, Hamano H, Umemura T, Kiyosawa K, Uehara T. Sclerosing cholangitis associated with autoimmune pancreatitis. *Hepatol Res* 2007;37 (3):487–495.
20. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med* 2012; 366:539–551.
21. Ardila-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related disease: A concise review of the current literature. *Reumatol Clin* 2016 pii:S1699-258X(16)30053-5.
22. Hart PA, Kamisawa T, Brugge WR, et al. Long-term outcomes of autoimmune pancreatitis: a multicentre, international analysis. *Gut* 2013;62 (12):1771–1776.
23. Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S, et al. Japanese consensus guidelines for management of autoimmune pancreatitis: III. Treatment and prognosis of AIP. *J Gastroenterol* 2010;45 (5):471–477.
24. Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K, et al. Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut* 2009;58 (11):1504–1507.
25. Hart PA, Topazian MD, Witzig TE, et al. Treatment of relapsing autoimmune pancreatitis with immunomodulators and rituximab: the Mayo Clinic experience. *Gut* 2013;62 (11):1607–1615.
26. Kamisawa T, Chari ST, Lerch MM, et al. Recent advances in autoimmune pancreatitis: type 1 and type 2. *Gut* 2013;62(9):1373–80.
27. Chintanaboina J, Yang Z, Mathew A. Autoimmune Pancreatitis: A Diagnostic Challenge for the Clinician. *South Med J* 2015;108 (9):579–589.