

## Epidemiologie

Recentně byla stanovena prevalence onemocnění v roce 2016 v Japonsku na 10,1 na 100 000 obyvatel a incidence na 3,1 případů na 100 000 obyvatel ročně; průměrný věk v době diagnózy byl 64,8 let a poměr mužů a žen byl 3 : 1 (4). Ve srovnání s předchozími studií z roku 2011 se za pět let počet pacientů více než zdvojnásobil (z 5 745 případů narostl na 13 436) (24). Epidemiologická data z Evropy jsou velice sporá. Roční incidence onemocnění v Rhine-Neckar regionu v jihozápadním Německu byla odhadnuta na 0,29 na 100 000 obyvatelů (25). V regionu jižní Moravy byla AIP zjištěna u 4,7 % pacientů sledovaných s diagnózou idiopatické chronické pankreatitidy (26).

## Klinický obraz

### Symptomatologie

Klinická manifestace AIP je dána povahou nemoci a anatomii, z příznaků je nejčastější ikterus (35–70 %), který je podmíněn buď fokálním (v hlavě) nebo difúzním zvětšením pankreatu, popřípadě může být manifestací přidruženého postižení žlučového stromu v rámci IgG4-RD, které je přítomno u 40–80 % pacientů s AIP a je nejčastějším extrapancreatickým postižením u pacientů s AIP (24, 27–29). Mezi další symptomy patří bolest břicha nebo bolesti zad, popřípadě váhový úbytek (přítomný až u 25 % pacientů); manifestace onemocnění obrazem akutní pankreatitidy je považována za vzácnou, v některých kohortách ale dosahuje až 22 % (27, 29). Mezi další projevy patří funkční postižení žlázy (diabetes nebo steatorea), až třetina pacientů ale může být asymptomatických (4).

### Sérologie

Zvýšení sérové hladiny IgG4 nad 1,35 g/l je přítomno u přibližně dvou třetin pacientů, až 20 % nemocných s AIP ale může mít hodnoty v mezích normy (30). Z dalších laboratorních nálezů byla u pacientů s AIP zaznamenána pozitivita autoprotilátek proti karboanhydráze, laktoferinu, mitochondriím (AMA), hladkému svalu (ASMA), tyreoglobulinu nebo proteinu vázícího plasminogen (PBP) (29, 31). U řady z nich ale následující studie nedokázaly replikovat jejich diagnostický potenciál a v klinické praxi se rutinně nevyužívají (32, 33). U pacientů s AIP mohou být rovněž detekovány antinukleární protilátky (ANA) a revmatoidní faktor (RF) (34).

### Zobrazovací metody a endoskopie

Pro stanovení diagnózy AIP je stěžejní zhodnocení morfologie parenchymu i pankreatického vývodu. Sonografie je levná a dostupná metoda, kterou lze zaznamenat zvětšený, difúzně hypoechoenní pankreas, většinou ale neumožňuje řádné zobrazení pankreatického vývodu.

Tomografické metody jako CT a MRI umožňují lepší posouzení přítomnosti parenchymálních změn sugestivních pro AIP, kterými jsou (I.) difúzní nebo (multi)fokální zvětšení pankreatu se ztrátou lobulizace (sausage-like pankreas), (II.) obdelníkový tvar kaudy pankreatu (cut-tail příznak), (III.) přítomnost diskretního peripankreatického lemu nebo sytícího se pouzdra (capsule sign) a nakonec MR obraz (IV.) difúzně snížené intenzity signálu na T1 vážených obrazech, lehce zvýšené na T2 obrazech a postkontrastní nepravidelné tečkované syčení v pozdní arteriální fázi (15).

Změny na pankreatickém vývodu pozorované při MR nebo endoskopické cholangiografii svědčící pro AIP jsou (I.) zúžení dlouhého segmentu ( $\geq 1/3$  délky) vývodu bez proximální dilatace, (II.) postižení vícero segmentů pankreatického vývodu s interponovaným normálním vývodem (tzv. skip lesions), (III.) viditelné lumen wirsungu nebo choledochu procházejícího fokální expanzí pankreatu (tzv. duct-penetrating sign) a (IV.) hladké pozvolné zvětšení průsvitu pankreatického vývodu postupující proximálně od léze (icicle sign) (15).

Důležitou roli v diagnostice AIP má i endosonografie (EUS), která umožní zhodnocení jak parenchymálních, tak i duktálních změn a rovněž umožňuje odběr biologického materiálu k histopatologickému vyšetření (35).

### Diagnostická kritéria

Výše uvedené typické nálezy na zobrazovacích metodách nejsou přítomny u všech pacientů, stanovení diagnózy AIP je často obtížné a vyžaduje komplexní přístup. Od rozpoznání nemoci byla publikována řada diagnostických kritérií, v západních zemích jsou nejčastěji používána HISORT kritéria (název je v anglickém jazyku mnemonický pro sledované parametry) a mezinárodní konsenzuální diagnostická kritéria (ICDC) (36, 37). Oba systémy hodnotí histologický nálezy (H), morfologii pankreatického parenchymu a vývodu na zobrazovacích metodách (I), serologický nálezy (S), přítomnost postižení jiných orgánů (OO) a odpověď na kortikoterapii (Rt). V ICDC kritériích existují pro každý sledovaný parametr dvě úrovně průkaznosti, jejichž kombinací je možné určit pravděpodobnou či definitivní diagnózu AIP 1. typu (viz Tab. 1. a–b). Doporučený postup pro diagnostiku AIP v České republice byl vypracován v roce 2015 (38).

**Tab. 2.** Odlišnosti v klinickém obrazu autoimunitní pankreatitidy a karcinomu pankreatu

	Autoimunitní pankreatitida	Karcinom pankreatu
<b>Demografie</b>	starší pacient (M >> Ž)	starší pacient (M > Ž)
<b>Symptomatologie</b>		
■ bolest břicha	méně častá	častá
■ kachexie	vzácná	častá
■ ikterus	častý, undulující	častý, progredující
<b>Sérologie</b>		
■ sIgG4 $\geq 1,35$ g/l	$\approx 70$ %	$\approx 10$ %
■ Ca 19–9 $\leq 74$ U/ml	$\approx 75$ %	$\approx 25$ %
<b>Zobrazovací vyšetření</b>		
■ parenchym	■ difúzní postižení > fokální (70 : 30) ■ capsule sign	■ fokální >>> difúzní ■ hyperdenzní lem na nativním CT s nasycením ve venózní fázi
■ vývod	■ typicky absence proximální dilatace ■ dilatace postranních vývodů ■ penetrating duct sign	■ obvykle proximální dilatace ■ obliterace postranních vývodů tumorem ■ double duct sign
Odpověď na kortikoterapii	$\approx 100$ %	obvykle žádná

M: muž; Ž: žena; sIgG4: sérová koncentrace IgG4