

břicha u 11 % pacientů. Onemocnění bylo asymptomatické až u čtvrtiny pacientů – 95 % z nich ale mělo postižení jiného orgánu v rámci IgG4-RD (59). Naproti tomu v recentní studii ze Spojených států bylo z 89 pacientů asymptomatických pouze 6 % a ikterus byl přítomen až u 88 % z nich (60).

Sérologie

Zvýšení sérové hladiny IgG4 je přítomno u 90 % pacientů s IAC (61), z dalších laboratorních parametrů může být detekována hypergammaglobulinemie (50 %), zvýšení celkového IgG (6–70 %), pozitivita ANA (40–50%) nebo RF (20 %) a periferní eozinofilie (15–25 %) (62).

Zobrazovací metody a endoskopie

Sonograficky lze u pacientů s IAC pozorovat koncentrické zesílení stěny žlučodů (intra- a/nebo extrahepatálních), obvykle s průchodným lumen (63). Při časté asociaci onemocnění s AIP je možné touto metodou zaznamenat pankreatopatii, pro zhodnocení nálezu na pankreatu (a k případné detekci jiných intraabdominálních manifestací IgG4-RD) je ale vhodnější počítačová tomografie. Na CT svědčí pro IAC zvýšené sycení v pozdní arteriální fázi, homogenně zvýšené sycení v postkontrastní fázi, multifokální biliární stenózy s nápadným zesílením stěny žlučodů (s hladkými okraji) a zúženým, ale viditelným lumen, a to současně se zesílením stěny žlučníku a absencí vaskulární invaze (64).

Pro diagnózu IAC je stěžejní cholangiografie, od které se odvíjí i klasifikace IAC do čtyř typů (viz Obr. 1) (65).

Diagnostická kritéria

K stanovení diagnózy IAC jsou v současnosti užívány dvě diagnostická kritéria. HISORt kritéria obsahují podobné parametry, jako je tomu u AIP (67). Japonská kritéria (Tab. 3) jsou v hodnocených parametrech podobná, na rozdíl od HISORt ale umožňují kategorizaci pacientů ve smyslu definitivní, pravděpodobné nebo možné diagnózy (68).

Diferenciální diagnostika

Svou manifestací napodobuje IAC jiné sklerozující cholangitidy, u druhého typu je obtížné zejména odlišení od PSC, u sekundárních cholangitid bývá často příčina sklerozujícího postižení známá (iatrogení, ischemická, HIV-asociovaná etc.). Klinický obraz u typů 3 a 4 často imponuje jako cholangiogenní karcinom (CCC). Diferenciálně diagnostický proces je obtížný, vyžaduje kombinaci vícero metod a měl by tudíž být proveden na pracovištích se zkušeností s IAC, obvykle terciárních.

Obdobně jako je tomu u AIP, je i pro IAC zvýšení sérové hladiny IgG4 typické, ale ne patognomické; elevace sérové IgG4 je přítomna i u 9–22 % pacientů s PSC, 8–14 % pacientů s CCC a 5 % zdravé populace (55, 69). Senzitivita a specifita toho markeru v diagnostice IAC se tudíž odvíjí od zvolené mezní hodnoty. Při hladině 1,4 g/l byla referována senzitivita 90 % a specifita 85 % (70), jako optimální mezní hodnota k odlišení IAC a PSC byla doporučena hladina 2,5 g/l se senzitivitou 67–89 % a specificitou 95%, k odlišení IAC a CCC pak 2 g/l (61). K odlišení IAC od CCC a jiných cholangiopatií může být nápomocné stanovení poměru IgG4 k celkovému IgG nebo IgG1; pro IAC pak svědčí poměr IgG4/IgG > 0,1 a IgG4/IgG1 > 0,24 (70, 71).

Při diferenciaci IAC (typ 2) od PSC může být užitečné stanovení protilátek proti cytoplazmě neutrofilů (ANCA), které bývají pozitivní až u 84 % pacientů s PSC, zatímco u IAC zcela výjimečně (72, 73). Z invazivních výkonů je pak v rámci diagnostiky možné provést necílenou jaterní biopsii, onemocnění mají odlišný histopatologický nálezu, nicméně vzhledem k fokální distribuci změn při IAC bývá ve vzorku zachycen charakteristický nálezu pouze v 25 % (74, 75). Z dalších metod je možné provést koloskopii k eventuálnímu průkazku IBD, typicky asociovanému s PSC.

Při diagnostickém procesu typů IAC napodobujících karcinom (1, 3 a 4) je vyjma obvyklých vyšetřovacích metod (CT, ERCP s biopsií) často prováděna biopsie z Vaterské papily, endosonografie s FNAB, IDUS nebo cholangioskopie (76, 77).

Stručný přehled diferenciální diagnostiky IAC je shrnut v tabulce 4.

Tab. 4. Odlišnosti v klinickém obrazu IgG4 asociované cholangitidy, primární sklerozující cholangitidy a (extrahepatálního) cholangiocelulárního karcinomu

	IgG4 asociovaná cholangitida	Primární sklerozující cholangitida	Cholangiocelulární karcinom
Demografie	starší pacient (M >> Ž)	mladší pacient (M > Ž)	starší pacient (M ≈ Ž)
Symptomatologie			
■ bolest břicha	méně častá	méně častá	méně častá
■ kachexie	vzácná	vzácná	častá
■ ikterus	častý	častý	častý
Komorbidity	AIP (≈ 90 %)	IBD (≈ 75 %)	žádná typická
Sérologie			
■ sIgG4 ≥ 1,35 g/l	≈ 90 %	≈ 15 %	≈ 10 %
■ ANCA pozitivita	výjimečná	≈ 80 %	výjimečná
Zobrazovací vyšetření			
■ stenóza žlučodů	extrahepatální > intrahepatální dlouhé kontinuální	difuzní vícečetné krátké	hilární > extrahepatální > intrahepatální jedna krátká
■ zesílení stěny žlučodů	> 2,5 mm, symetrické, ohraničení hladké, ostré	< 2,5 mm, symetrické, ohraničení hladké, rozmazané	> 5 mm, asymetrické, ohraničení nepravidelné
■ parenchym jater	změny v pozdní fázi onemocnění	změny běžné	změny výjimečné
Odpověď na kortikoterapii	≈ 100%	malá nebo žádná	žádná

M: muž; Ž: žena; AIP: autoimunitní pankreatitida; IBD: idiopatický střevní zánět; ANCA: protilátky proti cytoplazmě neutrofilů; sIgG4: sérová koncentrace IgG4