

Existují dva typy AIP (I a II), které kromě jiných znaků odlišujeme rozličnou hladinou IgG4, věkem pacientů, možným postižením dalších orgánů a koexistujícím IBD (Inflammatory Bowel Disease) onemocněním. Typ I patří do skupiny chorob, pro které je charakteristická vysoká hladina imunoglobulinu G4 v krevním séru. Tuto skupinu chorob označujeme jako IgG4 asociovaná onemocnění (IgG4-RD, IgG4-related disease), přičemž AIP prvního typu je nejčastěji se vyskytující nemoc z této skupiny (1, 2). Jasně odlišeni však poskytuje pouze histologie. Pouze u typu II jsou totiž přítomné GEL substance (granulocytární epitelové léze), které u typu I chybí (forma GEL negativní) (1, 3).

Zobrazovací metody při AIP umožňují dělit postižení pankreatu na difúzní a fokální (ložiskový) typ. Zvláště důležitá je diferenciální diagnostika u fokálního typu, kde je nesnadné odlišit AIP od karcinomu hlavy pankreatu (3, 4).

O prevalenci AIP máme poměrně málo studií s rozdílnými daty a rozdílnými diagnostickými kritérii (1). Na základě japonských studií z roku 2005 byla odhadována 0,82 na 100 000 osob, ale r. 2016 byla rovněž podle japonského zdroje (3) stanovena prevalence 10,1 na 100 000 obyvatel. Podle české studie v regionu jižní Moravy (4) tvoří AIP 4–6 % všech idiopatických chronických pankreatitid. AIP typu 1 má výrazně vyšší prevalenci než typ 2, přičemž nemoc častěji postihuje starší muže, podle (2) obvykle v pátém až sedmém deceniu, podle (1) v průměrném věku 66 let.

Popis případu

Na našem gastroenterologickém pracovišti jsme řešili případ devětapadesátiletého pacienta, u něhož klinické obtíže, laboratorní výsledky i zobrazovací metody poukazyvaly na možnost nádorového onemocnění žlučových cest, případně pankreatu. Teprve po dalších vyšetřeních v horizontu několika měsíců jsme mu diagnostikovali AIP.

Pacient k nám byl odeslán praktickým lékařem pro vyšší jaterní testy (bilirubin 21,4, GGT 2,41, ALP 2,20, ALT 1,93, AST 1,04) v květnu 2012. V anamnéze měl dále arteriální hypertenzi a hyperlipidemii. Ultrasonografie (USG) břicha neprokázala patologické poměry. Pacient byl subjektivně bez obtíží, bez výrazné nadváhy, abúzus alkoholu popíral.

Cestou gastroenterologické poradny proběhla diferenciální diagnostika hepatopatie, přičemž kompletní imunologický panel neprokázal infekční či jinou metabolickou etiologii. Rovněž IgG4 v té době bylo v mezích normy.

Bylo doporučeno dodržovat dietní opatření, zvýšit fyzickou aktivitu a užívat hepatoprotektiva.

Při další kontrole byl pacient zcela bez obtíží, jaterní testy se postupně normalizovaly. Z provedených vyšetření bylo onemocnění uzavřeno jako hepatopatie při prosté steatóze (NAFLD-Non Alcoholic Fatty Liver Disease) se zlepšením po úpravě životosprávy.

O pravidelných kontrolách v šestiměsíčních intervalech byl pacient beze změn a bez obtíží až do roku 2015.

Toho roku koncem prosince byl pacient na doporučení praktického lékaře hospitalizován na interním oddělení pro bolesti v epigastriu. Obtíže neměl a v mezidobí se lehce snížila hmotnost.

USG břicha zobrazilo rozšířený ductus hepatocholedochus s lehce nápadnými intrahepatickými žlučovými cestami, pankreatický vývod nedilatován. To spolu s laboratorním vyšetřením ukazovalo na obstrukční ikterus.

Na základě těchto vyšetření byla pacientovi indikována endoskopická retrogradní cholangiopankreatografie (ERCP), při ní mu byla diagnostikována stenóza střední části choledochu v délce 20 mm. Byla provedena papilotomie a k zajištění drenáže žlučových cest zaveden plastický stent. Brush cytologie ze stenózy v tuto dobu provedena nebyla.

Pro nejasnou etiologii stenózy bylo provedeno CT břicha bez průkazu ložiskových změn svědčících pro neoplazii, rovněž hodnoty tumor markerů CEA, CA 19–9 byly v normě.

Vzhledem k ústupu ikteru, poklesu jaterních testů a dobrému klinickému stavu byl pacient propuštěn do ambulantní péče a zůstal nadále v dispenzarizaci gastroenterologické poradny.

Při kontrole v lednu 2016 přetrvávala v jaterních testech cholestáza. Byla nasazena kyselina ursodeoxycholová v tabletách v celkové dávce 750 mg denně.

Koncem ledna 2016 byl pacient akutně hospitalizován pro dyspeptické obtíže (nauzea, abdominalgie, subfebrilie). Kontrolní ERCP prokázalo dysfunkci stentu. Obturovaný stent byl proto extrahován a zavedeny dva nové plastické stenty. Krátce poté jsme doplnili CT břicha, které potvrdilo správné uložení zavedených stentů ve žlučových cestách, obraz pankreatu bez tumorózních změn, ale nově byla zjištěna lymfadenopatie v hilu jater.

Vzhledem ke stále přítomné a neměnicí se stenóze choledochu (zatím stále nejasné etiologie) byla provedena endoskopická ultrasonografie (EUS) horní části trávicího traktu. V nálezů dominovalo hypoechogenní ložisko v oblasti těla pankreatu (velikosti 1 × 1 cm, ostatní tkáň slinivky byla homogenní), infiltrace žlučovodu a mnohočetná lymfadenopatie podjaterní krajiny a okolí žlučovodu. Byla provedena biopsie FNAB (Fine Needle Aspiration Biopsy) uzliny a z infiltrace žlučovodu. Výše uvedená vyšetření vedla k podezření na tumor distálního choledochu a v diferenciální diagnóze se poprvé objevila možnost autoimunitní cholangiopatie. Histologie však vyšla bez průkazů nádorových struktur (mj. 15 krevnatých nátěrů s heterogenní lymfoidní populací, sliznice žlučovodu s hojnými rozpadajícími se polynukleáry v terénu tyčinkových a kokovitých bakteriálních kolonií).

Pacient byl dále objednan k MRCP (Magnetic Resonance Cholangiopancreatography) a cholangioskopie SpyGlass (Role single-operator cholangioskopie) v IKEM, k čemuž v tuto dobu nedošlo pro rozvoj cholangitidy s nutností pacienta v březnu 2016 znovu hospitalizovat na gastroenterologii. Během této hospitalizace byl pacient odeslán k cholangioskopii SpyGlass v IKEM, kde mu byly vyměněny plastické stenty za jeden metalický biliární. Odebrána biopsie ze stenózy, histologie popsala sliznici žlučovodu s morfologií zánětlivých změn, dysplastické změny ani nádorové struktury nebyly nalezeny.

Na našem pracovišti bylo v dubnu 2016 znovu plánovaně provedeno vyšetření ERCP, které prokázalo migraci metalického stentu, a proto byl extrahován. Stenóza choledochu patrná nebyla. Z biopsie byl opět popsán chronický středně aktivní zánět a známky malignity