

Vzhledem k tomu, že léčba kosteroidy byla v našem případě úspěšná, nebylo nutno přistoupit k dalším terapeutickým možnostem, například indikovat terapii imunosupresivy, nebo dokonce biologickou léčbu (1), či přistoupit k chirurgické intervenci (14).

Diskuze

Světový vývoj k rozpoznání tohoto poměrně vzácného onemocnění se vyvíjel řadu desetiletí a potvrzoval nesnadnost stanovení této diagnózy.

První případ s příznaky zmíněného onemocnění (AIP) popsal roku 1961 Sarles (7), ale nestanovil ještě chorobu jako etiologickou jednotku. Diagnostická kritéria prošla delším vývojem v druhé polovině 20. století a zejména od 80.–90. let jim byla věnována větší pozornost v Japonsku, kde Yoshida 1995 navrhl klinická a morfologická kritéria (8), Japan Pancreas Society jako první na světě 2002 navrhla diagnostická kritéria a ta byla revidována roku 2006 (9). Kamisawa v r. 2003 stanovil pojmenování IgG4-related sclerosing autoimmune disease jako klinickopatologickou entitu ve spojení s jinými autoimunitními chorobami (10) a v r. 2008 při stanovení diagnostických kritérií zároveň upozornil na důležitost přednostní diferenciaci od karcinomu pankreatu (9). Novější diagnostický konsenzus je pozdější, např. (3).

Histologicky se rozlišují dva typy AIP. Typ I známý jako lymfoplazmatická sklerotizující pankreatitida (LPSP), u které je typické postižení i dalších orgánů. Je považována za součást systémového IgG4 onemocnění. Typ II (IDCP – idiopatická duktocentrická pankreatitida) bývá diagnostikován současně s koexistujícím idiopatickým střevním zánětem (IBD). V tomto případě obvykle chybí zvýšené sérové hladiny IgG4 v séru oproti zmíněnému typu I. Typ I může být diagnostikován bez biopsie, typ II téměř vždy biopsii vyžaduje (1, 11).

Charakteristickými znaky typu I jsou vysoká hladina IgG4 v krevním séru (vyšší než dvojnásobek normy), masivní infiltrace žlázy plazmatickými buňkami s pozitivitou IgG4 a s fibrózou. Tento typ onemocnění je velmi často spojen s tzv. extrapancreatickými lézemi, není však spojen s přítomností ulcerózní kolitidy, která je typická u typu II. Postižená slinivka břišní je obvykle zvětšená. Téměř ve všech případech jsou u tohoto typu pozorovány vedle fibrózy periduktální či lobulární zánět,

obliterativní flebitida. Vyskytuje se častěji u mužů než u žen v poměru 2 : 1, nejčastěji ve věku 50–60 let. Je provázen břišním dyskomfortem. Recidiva nastává u 30–50 % pacientů (12).

Typ II je méně častý než typ I a postihuje mladší pacienty, obvykle ve věku 40–50 let. Charakteristickými znaky jsou podstatně nižší počet IgG4 pozitivních plazmatických buněk, přítomnost tzv. GEL (granulocytární epiteliální léze) substance a nález periacinárních eozinofilních infiltrátů, koexistující IBD onemocnění (15–30 %), zejména Crohnova choroba a proktolitia. U tohoto typu jsou recidivy vzácné (12, 13).

Chronické pankreatitidy, mezi něž patří případy AIP, jsou onemocnění, jejichž incidence dlouhodobě vzrůstá, což podle (14) zřejmě souvisí se způsobem života v průmyslově vyspělých společnostech. Zároveň se ale zpřesňuje diagnostika, jejímž problémem ale stále zůstává její včasnost.

Závěr

Co ukázala kazuistika tohoto případu? Aniž bylo zanedbáno jakékoli potřebné vyšetření podle světově uznávaného konsenzu diagnostického systému HISORT a toto dokonce v průběhu času několikrát opakováno a ověřováno na různých pracovištích bez zbytečných odkladů a průtahů, trvalo poměrně dlouho, než mohlo být podezření na karcinom vyloučeno a mohlo se dospět k diagnóze AIP.

Jak bylo zmíněno, u části pacientů AIP dochází k relapsu. Procento výskytu se udává v obdobném rozmezí – 26–70 % po ukončení indukční léčby (2). To se bohužel potvrdilo i v popisovaném případě, který byl nadále sledován v naší gastroenterologické poradně. K relapsu AIP u konkrétního pacienta došlo poměrně pozdě – až po období cca 5 let. V době zpracování této kazuistiky byl pacient opět přijat do našeho zařízení pro ikterus a stenózu choledochu. Po několikaletém období se obstrukční žloutenka objevila znovu, čímž se případ stal znovu aktuálním. Naším dalším postupem bude znovuzahájení léčby prednisonem s doporučením vyšší než původní dávky a prodloužením léčby, čímž lze podle dostupných zdrojů dosáhnout remise až u 95 % pacientů (2, 15).

Vzhledem k relativní vzácnosti výskytu onemocnění je jasné, že určení správné diagnózy podle světově uznávaných kritérií není krátkodobá záležitost, jak tento nesnadný případ dobře dokumentuje.

LITERATURA

1. Blaho M, Dítě P, Kunovský L, Kianička B. Autoimmune pancreatitis – An ongoing challenge. *Adv Med Sci* 2020; 65(2): 403–408.
2. Mačinga P, Jarošová J, Špičák J a Hucí T. Imonoglobulin G4 asociované onemocnění v gastroenterologii. *Vnitř Lék* 2021; 67(2): 76–83.
3. Dítě P, Novotný I, Kianička B et al. Autoimunitní pankreatitida – diagnostický konsenzus. *Vnitř Lék* 2015; 61(2): 114–118.
4. Kunovský L, Dítě P, Blaho M, Dvořáčková J et al. Is autoimmune pancreatitis a risk factor for pancreatic adenocarcinoma? *Vnitř Lék* 2021; 67(1): e9–e13.
5. Masamune A, Kikuta K, Hamada S et al. Nationwide epidemiological survey of autoimmune pancreatitis in Japan in 2016. *J Gastroenterol*. 2020; 55(4): 462–470.
6. Dítě P, Ševčíková A et al. Autoimunitní pankreatitida v České republice – region jižní Morava. *Čes a Slov Gastroent a Hepatol* 2007; 61(2): 82–85.
7. Sarles H, Sarles J-C et al. Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas: an autonomous pancreatic disease? *Am J Dig Dis* 1961 Jul; 6: 688–698.
8. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T et al. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995; 40(7): 1561–1568.
9. Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S. Diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis in Japan. *World J Gastroenterol* 2008; 14(32): 4992–4994.
10. Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol* 2003; 38(10): 982–984.
11. Novotný I, Dítě P, Lata J et al. Autoimmune pancreatitis – recent advances *Dig Dis (Basel)* 2010; 28(2): 334–338.
12. Feldman M et al. Sleisenger and Fortran's Gastrointestinal and Liver Disease. Vol. 1. 10th Edition, 2016: 1001.
13. Kupka T, Novotný I, Kunovský L et al. Idiopatický střevní zánět a 1. typ autoimunitní formy pankreatitidy: kazuistika. *Vnitř Lék* 2019; 65(7–8): 520–523.
14. Kunovský L, Dítě P, Bojková M et al. Diagnostika a terapie chronické pankreatitidy dle UEG guidelines. *Vnitř Lék* 2021; 67(2): 85–91.
15. Löhr J-M, Beuers U, Vujasinovic M et al. European Guideline on IgG4-related digestive disease – UEG and SGF evidence-based recommendations. *United European Gastroenterology Journal* 2020; 8(6): 637–666.