

Autoimmun pancreatitis

Aluldiagnosztizált kórkép?

Czakó László

Az autoimmun pancreatitis a krónikus pancreatitis egy, az utóbbi időben elfogadott sajátos formája, amely alapvetően különbözik az alkoholos eredetű krónikus hasnyálmirigy-gyulladástól. Klinikailag a betegség vezető tünetei a sárgaság, a hasi fájdalom, a fogyás és a cukorbetegség. Más autoimmun betegségekkel is társulhat. Emelkedett IgG-szint és autoantitestek jelenléte jellemzi. A képalkotó vizsgálatokkal a pancreas diffúz kiszélesedését és a Wirsung-vezeték egyenetlen szűkületét, szövettani vizsgálattal limfoplazmasejttes infiltrációt és fibrosist lehet kimutatni. Az autoimmun pancreatitis szteroidterápiára drámaian javul, szemben a krónikus pancreatitis egyéb formáival, amelyek alig reagálnak a különböző terápiás beavatkozásokra. A betegség ismerete azért is különösen fontos, mert könnyen összetéveszthető az egyéb formákkal vagy pancreascarcinomával, amely a pancreas sebészi reszekcióját vonja maga után, noha elegendő lenne a szteroidterápia. Jelen tanulmány ismerteti az autoimmun pancreatitis klinikai, laboratóriumi, szövettani ismérveit, a képalkotó vizsgálatok jellegzetességeit és a kórisme felállításának lépéseire fókuszál. A diagnosztikus munka javulásával várható, hogy kevesebb autoimmun pancreatitis betegnél kerül sor felesleges pancreasreszekcióra.

autoimmun pancreatitis, krónikus pancreatitis, limfoplazmasejttes szklerotizáló pancreatitis, vezetékdestruáló pancreatitis, IgG₄

AUTOIMMUNE PANCREATITIS – AN UNDERDIAGNOSED DISEASE?

Autoimmune pancreatitis is a recently recognized type of chronic pancreatitis that is clearly distinct from alcoholic chronic pancreatitis. Its clinical symptoms include jaundice, abdominal pain, weight loss and diabetes mellitus. It may be associated with other autoimmune diseases. IgG levels are elevated and autoantibodies can be detected. Pancreatic imaging reveals a diffuse enlargement of the pancreas and irregular narrowing of the main pancreatic duct. The characteristic histological features are lymphoplasmacytic infiltration and fibrosis. Autoimmune pancreatitis responds dramatically to steroid therapy, in contrast to other types of chronic pancreatitis, which hardly respond to any of the various therapies.

It is important to be aware of this disease because it may be mistaken for other forms of chronic pancreatitis or pancreatic cancer, which leads to pancreatic resection when steroid treatment would be sufficient.

This review discusses the clinical, laboratory, histological and imaging findings that are seen in autoimmune pancreatitis with particular focus on diagnosis. With the improvement of the diagnostic work-up less unnecessary pancreatic resections are expected to happen in patients with autoimmune pancreatitis.

autoimmune pancreatitis, chronic pancreatitis, lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, duct destructive pancreatitis, IgG₄

dr. Czakó László (levelezési cím/correspondence): Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Sz. Belgyógyászati Klinika/University of Szeged, Faculty of Medicine, 1st Department of Internal Medicine; H-6701 Szeged, Pf. 427. E-mail: czal@in1st.szote.u-szeged.hu

Érkezett: 2005. szeptember 12. Elfogadva: 2006. január 10.

Az autoimmun pancreatitis egyre gyakrabban felismert jóindulatú betegség, amit könnyű összetéveszteni a pancreascarcinomával és a krónikus pancreatitis egyéb formáival. A kórképek elkülönítése azért is lényeges, mert az autoimmun pancreatitis kortikoszteroid adásával gyógyítható, ezáltal elkerülhető a feleslegesen elvégzett pancreasresekción. Jelen tanulmányban összefoglaljuk az autoimmun pancreatitis klinikai, laboratóriumi, szövettani ismérveit, a képzővizsgálatok jellegzetességeit a kórkép diagnosztizálásának a lépéseire fókuszálva.

Prevalencia

A kórképről első ízben több mint 40 évvel ezelőtt történt említés: *Sarles* egy idiopathiás, hypergammaglobulinaemiával járó krónikus pancreatitis betegről számolt be, s felvetette az autoimmun patomechanizmus lehetőségét (1). Ezt követően egyre szaporodtak az irodalmi közlések, bizonyítékok, amelyek alapján az autoimmun pancreatitis ma már egy jól körülírt klinikai entitás (2), és az autoimmun eredet a krónikus pancreatitis egyik elfogadott etiológiája (3).

Bár a legtöbb irodalmi közlés Japánból származik (2, 4–15), nem valószínű, hogy a betegség itt endémiás lenne (16). Inkább arról lehet szó, hogy más országokban az ismeretek hiánya miatt téves, idiopathiás krónikus pancreatitis vagy pancreascarcinoma diagnózis születik.

A betegség előfordulása jelenleg pontosan nem ismert. A Mayo klinika tanulmánya szerint a pancreascarcinoma gyanúja miatt végzett Whipple-műtétek 10,6%-ában nem igazolódott malignus megbetegedés. Posztoperatív ezek a benignus elváltozások leggyakrabban (23,4%) autoimmun pancreatitisnek bizonyultak (17). A kórkép prevalenciája három, eltérő környezeti és genetikai háttérrel bíró országban is hasonlóan adódott: Japánban 5% (4), Olaszországban 6% (18), Koreában 5,4% (19). Ez valószínűleg csak a jéghegy csúcsa, mivel a betegség ismerete, a diagnózis ismérvei még hiányosak.

Magyarországról mindössze három beteg esetének ismertetéséről olvashattunk (20–22). Ennek oka lehet a betegség ritka előfordulása, de akár a betegség felismerésének az elmulasztása is.

Klinikum

A betegség előfordulása férfiakban gyakoribb (férfi:nő=2:1), és inkább az idősebb korosztályban jelentkezik (átlagéletkor: 55 év). Szemben az alkoholos eredetű krónikus pancreatitisszel, autoimmun elváltozás esetén hiányzik az alkoholfogyasztás, illetve az

1. TÁBLÁZAT

Az autoimmun pancreatitis jellegzetességei

Enyhe tünetek, nincs akut pancreatitis anamnézis.
A pancreas diffúz megnagyobbodása.
A Wirsung-vezeték diffúz vagy szegmentális szűkülete.
Pancreasmeszesedés, pseudocysta hiánya.
Emelkedett szérumszintű gamma-globulin, IgG.
Autoantitestek jelenléte.
Más autoimmun betegségekkel való társulás.
Fibrosis lymphocytás infiltrációval.
Szteroidra bekövetkező drámai javulás.

akut pancreatitis anamnézis. A betegek ritkán panaszkodnak súlyos hasi fájdalomról. A három vezető tünet a fájdalommentes sárgaság, a nem jellegzetes enyhe hasi fájdalom és a fogyás (1. táblázat). A betegség időskori manifesztációja, a férfi dominancia és a klinikai tünetek jellege (sárgaság, hasi fájdalom, fogyás) alapján a vizsgáló orvosban a biliopancreaticus rendszer daganatos betegsége merül fel. A gyanút a képzővizsgálatok eredményei is megerősíthetik, s valóban, az autoimmun pancreatitis betegek egy részénél műtéti beavatkozásra is sor kerül (17). Ritkább tünet a hányinger, a gyengeség, a zsírszékelés. Cukorbetegség gyakran (42–76%) társul a kórképhez, és az esetek többségében újonnan kialakult pancreatogen diabetesről van szó.

Az autoimmun pancreatitis az esetek 50–63%-ában társulhat más autoimmun betegséggel, így Sjögren-szindrómával, primer szklerotizáló cholangitisszel (PSC), primer biliaris cirrhosisal, retroperitonealis fibrosissal, gyulladós bélbetegséggel, Hashimoto-thyreoiditisszel, rheumatoid arthritisszel, diabetes mellitusszal, szisztémás lupus erythematosusszal (4, 5, 18, 19, 23–25). Leggyakoribb az autoimmun pancreatitis és a Sjögren-szindróma együttes előfordulása, ezt a társulást szisztémás endocrinopathiának is nevezik.

Laboratóriumi vizsgálatok

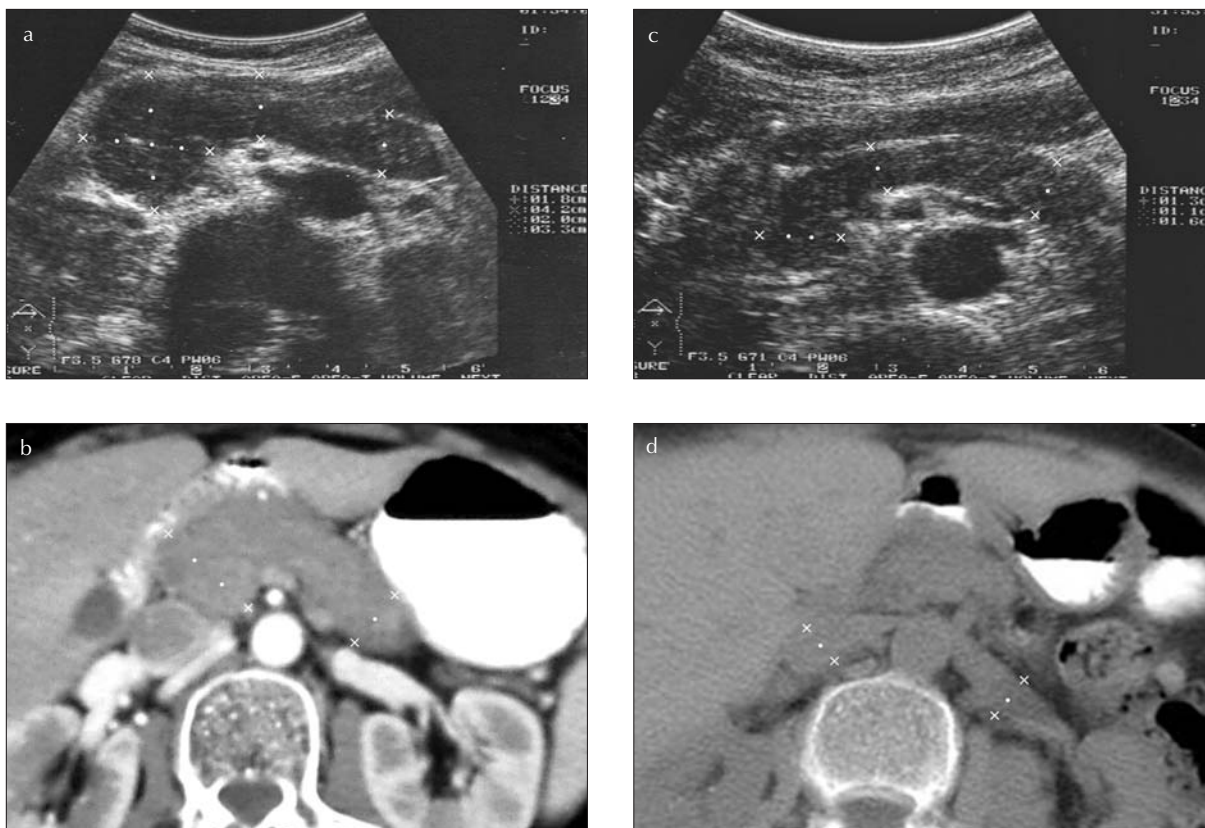
Az amiláz és a lipáz szérumszintje a betegek többségénél a normális tartományban van vagy kissé emelkedett. A hypergammaglobulinaemia és az emelkedett IgG-szint az autoimmun betegségek általános ismérve, de ezek az eltérések nem mindig találhatók meg autoimmun pancreatitisben. Irodalmi adatok alapján az ilyen betegek 37–76%-ában mutatható ki (19). Az IgG₄ (IgG 4-es alosztálya, amely a komplementrendszer aktiválására képes) szérumszintjének meghatározása magas szenzitivitású (95%) és specificitású (97%), ezért alkalmasnak látszik az autoimmun pancreatitis és az egyéb pancreasbetegségek elkülönítésére (4, 6). Különösen a biliaris érintettséggel járó formák esetén magas az IgG₄-meghatározás diagnosztikus hatékonysága. Az IgG₄ értéke szoros korrelációt mutat a betegség aktivitásával is.

Az autoimmun pancreatitis három vezető tünete a fájdalommentes sárgaság, a nem jellegzetes enyhe hasi fájdalom és a fogyás. Gyakran cukorbetegség társul a kórképhez.

1. ÁBRA

Autoimmun pancreatitis kezelés előtti és utáni ultrahangos és komputertomográfiai képe. a), b) A pancreas éles kontúrú, diffúz megnagyobbodása. c), d) Egy hónapos kezelést követően a pancreas diffúz kiszélesedése teljesen megszűnt és a pancreas mérete normális lett (22)

A 62 éves, absztinens nőt négy hónapja meglévő, visszatérő epigastriális fájdalmak és 5 kg-os fogyás miatt vizsgáltuk. Sem a beteg kórtörténetében, sem a családi anamnézisben nem szerepelt pancreatitis esemény. Fizikális vizsgálattal a köldök felett kis almányi fájdalommentes rezisztencia volt tapintható. A laboratóriumi vizsgálatok során ANA és RF-pozitivitást találtunk. Az OGTT vizsgálat manifeszt cukorbetegséget igazolt, a széket elasztázmenyisége szignifikánsan alacsonyabb volt, mint a normálérték. A képalkotó vizsgálatokkal parenchymameszesedés, intraductalis kő nem ábrázolódott. A beteg metilprednisonon-kezelés hatására panaszmentessé vált



ANA: antinukleáris antitest; RF: reumatoid faktor; OGTT: orális cukorterheléses teszt

Az autoantitestek közül a laktoferrin és a karboanhidráz II-ellenes antitestek találhatók meg leggyakrabban (90%) az autoimmun pancreatitis betegek szérumban. Ezek meghatározása azonban speciális laboratóriumi háttérrel igényel, amely a legtöbb klinikus számára nem hozzáférhető. Antinukleáris antitest, anti-mitokondriális antitest, simaizom-ellenes antitest, reumafaktor kisebb gyakorisággal (10–70%) mutatható ki a betegek szérumban (4, 19).

A pancreas exokrin funkciója az esetek 58–88%-ában károsodott (4).

Képalkotó vizsgálatok

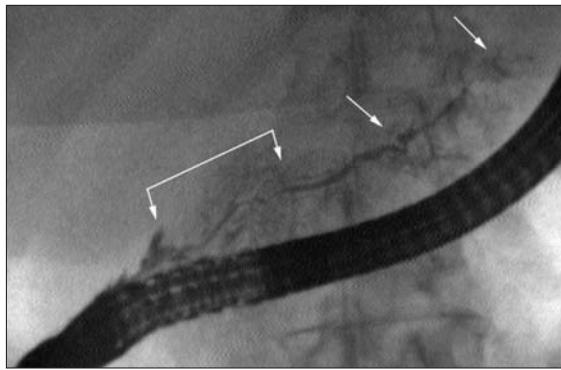
Az ultrahang-, a komputertomográfiai (CT) és a mágneses rezonanciás (MR) vizsgálattal a pancreas diffúz kiszélesedése, megnagyobbodása látható, amely a pancreas kolbászszerű megjelenését eredményezi (1. ábra).

Az esetek egy részében a pancreas körülírt megnagyobbodását észleljük, amely térszűkítő folyamatot utánozhat (mass-forming pancreatitis) (14, 15). Különösen a pancreasfejre lokalizálódó és az epevezeték distalis szakaszát is szűkítő autoimmun pancreatitis elkülönítése nehéz a pancreasfej-carcinomától (11, 18, 23). A pancreas egy tokszerű szegély veszi körül, ami a CT-n alacsony denzitású, T2-súlyozott MR-felvételen pedig csökkent jelintenzitású területként jelenik meg. A pancreasparenchyma meszesedése, intraductalis kő, pseudocysta, amelyek gyakran láthatók krónikus pancreatitisben, hiányoznak autoimmun pancreatitisben (7, 26).

Az ERCP-vel (endoszkópos retrográd cholangiopancreatographia) a Wirsung-vezeték diffúz vagy szegmentális szűkülete figyelhető meg fali egyenetlenséggel. Diffúz szűkület esetén a Wirsung-vezeték teljes hosszában keskenyebb. Mivel az autoimmun pancreatitis az idősebb korosztály betegsége, és a Wirsung-

2. ÁBRA

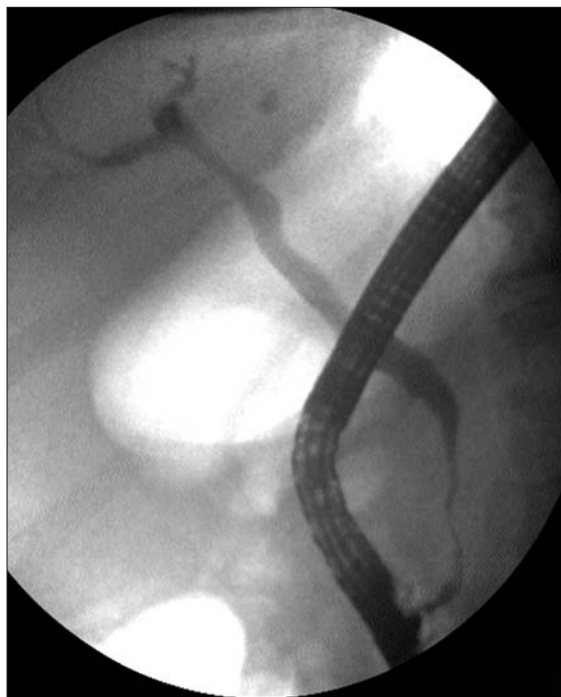
Az ERCP vizsgálat a Wirsung-vezeték többszörös szegmentális szűkületét (nyílak) mutatja mögöttes tágulat nélkül



ERCP: endoszkópos retrográd cholangiopancreatographia

3. ÁBRA

Az ERCP vizsgálat a ductus choledochus intrapancreaticus szakaszának szűkületét mutatja



ERCP: endoszkópos retrográd cholangiopancreatographia

vezeték tágassága a kor előrehaladtával növekvő tendenciát mutat, a diffúz szűkület egyértelműen felismerhető. Szegmentális szűkületek esetén a stenoticus vezetékregiók normális tágasságú vezeték szakaszokkal váltakoznak, azaz a szűkület mögötti vezeték nem tágabb (2. ábra). Ezt a radiológiai eltérést a gyulladós infiltráció és a fibrosis heterogén megoszlása eredmé-

nyezi, és élesen különbözik a pancreascarcinoma okozta vezetékcsűkülettől, ahol jelentős poststenoticus tágulat alakul ki. Autoimmun pancreatitisben gyakori az intrapancreaticus choledochusszakasz stenosisa (3. ábra) mögöttes tágulattal és az extrapancreaticus choledochus PSC-hez hasonló szklerotizáló szűkülete. A PSC-vel szemben az autoimmun pancreatitisben jelentkező epeúti elváltozások szteroidra javulnak, amely az eltérő patomechanizmusra utal. Gyakori a choledochus és a pancreasvezeték distalis szakaszainak együttes szűkülete (double duct sign), amely patognomikus pancreascarcinomára.

A mágneses rezonanciás cholangiopancreatographia (MRCP) sok esetben képes kiváltani a diagnosztikus ERCP-t, de szerepe az autoimmun pancreatitis vonatkozásában korlátozott. A Wirsung-vezeték szűkületeinek kimutatásában ugyanis az MRCP nem elég hatékony, de adekvátan képes ábrázolni a choledochus szűkületeit (8, 19, 23–26).

F-18-fluoro-2-deoxi-D-glükóz-pozitron emissziós tomográfián (PET) fokozott izotópfelvétel látjató a pancreas vetületében autoimmun pancreatitis esetén, hasonlóan a pancreascarcinoma PET-képéhez, tehát a módszer nem segít a két kórkép elkülönítésében (4, 26).

A vékonytű-aspirációval kiegészített endoszkópos ultrahangvizsgálat, illetve az intraductalis ultrahang segíthetnek az epe- és pancreasvezeték-szűkületek természetének a tisztázásában és ezáltal az autoimmun pancreatitis és a pancreascarcinoma elkülönítésében (9).

Szöveti eltérések

Jellegzetes szöveti eltérések az interstitialis fibrosis, az acinussejtek atrophijája, a periductalis limfoplazmasejttes infiltráció és a periphlebitis. Ha a pancreas fibrosisa nagy területet érint, a kórkép radiológiai és klinikailag térszűkítő folyamat (gyulladásos pseudotumor) formájában jelentkezhet. A gyulladásos infiltráció általában inhomogén, megkímélt területek váltakozhatnak éles határral a súlyos morfológiai eltérést mutató régiókkal. A gyulladásos sejtek elsősorban lymphocyták és plazmasejtek. Immunhisztokémiai vizsgálat alapján a lymphocyták főleg CD₄+T-sejtek, kevés CD₈+T-sejttel és B-sejttel. A gyulladásos infiltráció a közepes és nagyméretű interlobularis vezeték subepithelialis régiójában található. A gyulladásos folyamat körbefogja a vezetékét és szűkíti a lument. A későbbi stádiumban a periductalis fibrosis a vezeték falának megvastagodását is eredményezi. A gyulladásos infiltráció és a fibrosis az erekre terjedve obliteratív vasculitist okoz, amely főleg a vénákat érinti. Ha a phlebitis a peripancreaticus szövetekre is ráterjed, pancreascarcinoma érinvázióját utánozhatja. Az alkoholos krónikus pancreatitisre jellemző eltérések, így a meszesedés, pseudocysta, vegetektágulat, önmésztdődéses nekrozis hiányoznak (4, 19, 23, 27, 28).

Diagnózis

Az autoimmun pancreatitis diagnózisa a klinikai kép, a laboratóriumi, a képkotó és a szövettani vizsgálatok eredményein, illetve az egyéb pancreasbetegségek kizárásán alapul. A betegség számos jellegzetességéből a Japán Pancreas Társaság 2002-ben összeállított egy, az autoimmun pancreatitis diagnosztizálását elősegítő kritériumrendszert, amely három követelményt tartalmaz: a képkotó, a laboratóriumi és a szövettani vizsgálatok eredményeit (2. táblázat) (4, 19), amelyek közül ha az első kritérium mellett a második vagy a harmadik is teljesül, felállítható az autoimmun pancreatitis diagnózisa.

A morfológiai ismérvek jelenléte nélkülözhetetlen.

Az emelkedett IgG-szint és az antitestek előfordulása széles határok között változik, és vannak olyan betegek, akiknél hiányoznak a fenti laboratóriumi eltérések, ugyanakkor jól reagálnak a szteroidkezelésre. Tehát ezek jelenléte nem feltétlenül szükséges kritérium. Ráadásul az emelkedett IgG-szint alkoholos etiológiájú krónikus pancreatitisben is kimutatható, tehát nem specifikus vizsgálat (29).

Egyes vélemények szerint a szövettani vizsgálat, azaz a limfoplazmasejtes infiltráció és a fibrosis kimutathatósága az arany standard az autoimmun pancreatitis diagnózisában (18). Azonban a fenti szövettani eltérések nem patognomikusak a betegségre, a periductalis lymphocytás infiltráció kevésbé kifejezett formában alkoholos krónikus pancreatitisben is megfigyelhető (28). Ezért önmagában a szövettani kép alapján nehézségbe ütközhet az autoimmun pancreatitis diagnózisa. Ráadásul vékonytű-aspiráció esetén a szövettani vizsgálat hatékonyságát rontja a minta kis mennyisége, illetve az elváltozás heterogén volta miatt a hibás mintavételi lehetőség. Mindezek miatt autoimmun pancreatitis gyanúja esetén a szövettani vizsgálat sokkal inkább más infiltratív pancreasbetegségek, így a carcinoma kizárását célozza.

A második és a harmadik kritériumként említett vizsgálatok nyújtotta bizonytalanságok miatt egyes szerzők a képkotó vizsgálatok fontosságát hangsúlyozzák. A morfológiai eltérések annyira jellegzetesek és mindig megfigyelhetők autoimmun pancreatitisben, hogy ezek megléte esetén, ha a laboratóriumi és szövettani eredmények nem állnak rendelkezésre vagy nem teljesülnek a velük szemben támasztott követelmények, ugyanakkor a pancreascarcinoma lehetősége kizárható, megkísérelhető az empirikusan alkalmazott szteroidterápia (18, 19). A szteroidkezelésre bekövetkező javulást – amely a klinikai és a morfológiai eltérések rendszerint kettő–négy héten belül bekövetkező jelentős regresszióját jelenti (11, 12) – egyes szerzők az autoimmun pancreatitis diagnosztikus kritériumának tartják (8).

Differenciáldiagnosztikai problémát a krónikus pancreatitistől és a pancreascarcinomától való elkülönítés okozhat. Krónikus pancreatitisben a Wirsung-vezeték egyenetlen tágulata látható, szemben az autoimmun pancreatitisben talált egyenetlen szűkülettel. Míg

2. TÁBLÁZAT

Az autoimmun pancreatitis diagnosztikus kritériumai

1. A pancreas diffúz megnagyobbodása, a Wirsung-vezeték diffúz/szegmentális szűkülete (a teljes hossz egyharmadában), a fal egyenetlenségével.
 2. Szérum-gamma-globulin- és/vagy IgG-szint emelkedése, vagy autoantitestek jelenléte.
 3. Szövettan: fibrosis lymphocytá és plazmasejt-infiltrációval.
- A diagnózishoz az 1. kritérium jelenléte mellett a 2. vagy a 3. kritérium teljesülése szükséges.

3. TÁBLÁZAT

Az autoimmun pancreatitis és a pancreascarcinoma differenciáldiagnózisa

	Autoimmun pancreatitis	Pancreascarcinoma
Teljes stop a Wirsung-vezetéken	ritka	gyakori
Vezetékszűkület	többszörös	lokalizált
Poststenoticus tágulat	nincs	kifejezett
Double duct sign	gyakori	gyakori
Vezeték a térszűkítésben	van	hiányzik
A pancreas diffúz duzzanata	mindig	ritka

az utóbbi esetén a pancreas kiszélesedett, megnagyobbodott, krónikus pancreatitisben inkább atrofizált. A parenchymameszesedés, intraductalis kő jelenléte, pseudocysta-képződés az alkoholos eredetű krónikus pancreatitis diagnózisát támasztják alá (3).

Nehezebb elkülöníteni az autoimmun pancreatitist a pancreascarcinomától. Klinikailag a két kórkép sokban hasonlít egymásra: gyakrabban fordul elő idős férfiakban, a vezető tünetek mindkét esetben a bizonytalan hasi fájdalom, fogyás, obstrukciós icterus, frissen felfedezett diabetes mellitus. A képkotó eljárások segítségével oldható meg a probléma (3. táblázat).

A pancreascarcinoma általában obstruálja a pancreasvezeték, ami a pancreatogrammon teljes stop vagy lokalizált szűkület formájában jelentkezik mögöttes tágulattal. Ezzel szemben autoimmun pancreatitise a Wirsung-vezeték többszörös, sima kontúrú szűkülete a jellemző, amit nem kísér mögöttes tágulat.

Gyakori a „double duct sign”, tehát az epe- és a pancreasvezeték együttes kompressziója pancreasfejdaganat esetén, de gyakori autoimmun pancreatitisben is, ahol a gyulladási folyamat komprimálja a pancreasvezeték és a choledochus intrapancreaticus szakaszát. Tumort utánzó körülírt autoimmun pancreatitis esetén a vezeték jelenléte a tumorban („penetrating duct sign”) segíthet elkülöníteni a két kór-

A morfológiai ismérvek jelenléte nélkülözhetetlen az autoimmun pancreatitis diagnózisához.

képet (13). A pancreas diffúz duzzanata gyakori autoimmun pancreatitisben, miközben ez a megjelenési forma nem jellemző a pancreascarcinomára (8, 26). Laboratóriumi vizsgálatok, mint az IgG- és a Ca19-9-meghatározás segíthetnek az elkülönítésben, de kétes esetben szövettani vizsgálattal kell kizárni a malignitás lehetőségét.

Kezelés

Szemben az egyéb etiológiájú krónikus pancreatitisszel, ahol irreverzibilis szövetpusztulás tapasztalható, autoimmun pancreatitisre a szteroidra bekövetkező drámai javulás a jellemző. A prednisolon javasolt kezdő adagja 30-40 mg/nap egy-két hónapig. A dózis kettő-négy hetente 5 mg-mal csökkentendő, a javasolt fenntartó adag 5-10 mg/nap az esetleges relapsusok kivédésére. A kezelés hatása kettő-négy héten belül megfigyelhető: a tüneti javulás mellett regrediálnak a laboratóriumi eltérések, a morfológiai kép (a pancreas kiszélesedése, a Wirsung-vezeték és a choledochus szűkülete) (1. ábra), a pancreas exokrin és endokrin funkciója és a krónikus pancreatitisben korábban irreverzibilis-

nek tartott szövettani elváltozások. A szteroidra bekövetkező gyors javulás megerősíti az autoimmun pancreatitis diagnózisát. Ha nem következik be egyértelmű javulás, a diagnózist revidálni kell. A károsodott exokrin pancreasfunkció miatt átmeneti kiegészítő enzimpótló kezelés javasolt. A betegség hosszú távú prognózisa jelenleg nem ismert (4, 11, 12, 19, 21-25).

Összegzés

Az autoimmun pancreatitis a krónikus pancreatitis egy sajátos formája, amelyet a szteroidterápiára bekövetkező javulás jellemez, szemben a krónikus pancreatitis egyéb formáival, amelyek alig reagálnak a különböző terápiás beavatkozásokra. A diagnosztikus lehetőségek javulásával párhuzamosan várható, hogy kevesebb autoimmun pancreatitis betegnél kerül sor felesleges pancreasrezekcióra.

Köszönetnyilvánítás

A kézirat megírását az ETT (5K503), OTKA (5K507) és a Magyar Tudományos Akadémia (BÖ 5/2003) ösztönzői támogatták.

IRODALOM

1. Sarles H, Sarles JC, Muratore R, Quien C. Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas – an autoimmune pancreatic disease? *Am J Dig Dis* 1961;6:688-98.
2. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995;40:1561-8.
3. Etemad B, Whitcomb DC. Chronic pancreatitis: Diagnosis, classification, and new genetic developments. *Gastroenterology* 2001;120:682-707.
4. Okazaki K. Autoimmune pancreatitis: etiology, pathogenesis, clinical findings and treatment. The Japanese experience. *J Pancreas (Online)* 2005;6(Suppl1):89-96.
5. Okazaki K, Chiba T. Autoimmune related pancreatitis. *Gut* 2002;51:1-4.
6. Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Eng J Med* 2001;344:732-8.
7. Sahani DV, Kalva SP, Farrell J, Maher MM, Saini S, Mueller PR, et al. Autoimmune pancreatitis: imaging feature. *Radiology* 2004;233:345-52.
8. Horiuchi A, Kawa S, Hamano H, Hayama M, Ota H, Kiyosawa K. ERCP features in 27 patients with autoimmune pancreatitis. *Gastrointest Endosc* 2002;55:494-9.
9. Hyodo N, Hyodo T. Ultrasonographic evaluation in patients with autoimmune-related pancreatitis. *J Gastroenterol* 2003;38:1201-3.
10. Japan Pancreas Society. Diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis by the Japan Pancreas Society (2002). *J Jpn Pancreas Soc* 2002;17:585-7.
11. Saito T, Tanaka S, Yoshida H, Imamura T, Ukegawa J, Seki T, et al. A case of autoimmune pancreatitis responding to steroid therapy. Evidence of histologic recovery. *Pancreatol* 2002;2:550-6.
12. Kojima E, Kimura K, Noda Y, Kobayashi G, Itoh K, Fujita N. Autoimmune pancreatitis and multiple bile duct strictures treated effectively with steroid. *J Gastroenterol* 2003;38:603-7.
13. Ichikawa T, Sou H, Araki T, Arbab AS, Yoshikawa T, Ishigame K, et al. Duct-penetrating sign at MRCP: Usefulness for differentiating inflammatory pancreatic mass from pancreatic carcinomas. *Radiology* 2001;221:107-16.
14. Wakabayashi T, Kawaura Y, Satomura Y, Fujii T, Motoo Y, Okai T, et al. Clinical study of chronic pancreatitis with focal irregular narrowing of the main pancreatic duct and mass formation: comparison with chronic pancreatitis showing diffuse irregular narrowing of the main pancreatic duct. *Pancreas* 2002;3:283-9.
15. Koga Y, Yamaguchi K, Sugitani A, Chijiwa K, Tanaka M. Autoimmune pancreatitis starting as a localized form. *J Gastroenterol* 2002;37(2):133-7.
16. Sutton R. Autoimmune pancreatitis – also a Western disease. *Gut* 2005;54:581-3.
17. Abraham SC, Wilentz RE, Yeo CJ, Sohn TA, Cameron JL, Boitnott JK, et al. Pancreaticoduodenectomy (Whipple resections) in patients without malignancy: Are they all chronic pancreatitis? *Am J Surg Pathol* 2003;27:110-20.
18. Pearson RK, Longnecker DS, Chari ST, Smyrk TC, Okazaki K, Frulloni L, et al. Controversies in clinical pancreatology. Autoimmune pancreatitis: does it exist? *Pancreas* 2003;27:1-13.
19. Kim KP, Kim MH, Song MH, Lee SS, Seo DW, Lee SK. Autoimmune chronic pancreatitis. *Am J Gastroenterol* 2004;99:1605-16.
20. Sahin P, Pozsar J, Simon K, Illyes G, Laszlo F, Topa L. Autoimmune pancreatitis associated with immune-mediated inflammation of the papilla of Vater: report on two cases. *Pancreas* 2004;29:162-6.
21. Czako L, Hegyközi É, Lonovics J. Steroid treatment improves the exocrine and endocrine insufficiency, and the clinical and morphological alterations in autoimmune pancreatitis. *Z Gastroenterol* 2005;5:481.
22. Czako L, Hegyközi É, Pálkás A, Lonovics J. Autoimmune pancreatitis: functional and morphological recovery after steroid therapy. *World J Gastroenterol* 2006;12:1810-12.
23. Klöppel G, Lüttges J, Löhr M, Zamboni G, Longnecker D. Autoimmune pancreatitis: Pathological, clinical, and immunological features. *Pancreas* 2003;27:14-9.
24. Gelrud A, Freedman SD. Autoimmune pancreatitis. *J Gastrointest Surg* 2005;9:2-5.
25. Ketikoglou I, Moulakakis A. Autoimmune pancreatitis. *Progress Report. Digestive Liver Dis* 2005;37:211-5.
26. Morana G, Tapparelli M, Faccioli N, D'Onofrio M, Mucelli RP. Autoimmune pancreatitis: Instrumental diagnosis. *J Pancreas (Online)* 2005;6(Suppl1):102-7.
27. Wreesmann V, van Eijck CH, Naus DC, van Velthuysen ML, Jeekel J, Mooi WJ. Inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumour) of the pancreas. A report of six cases associated with obliterative phlebitis. *Histopathology* 2002;38:105-10.
28. Notohara K, Burgart LJ, Yadav D, Chari S, Smyrk TC. Idiopathic chronic pancreatitis with periductal lymphoplasmacytic infiltration: Clinicopathologic features of 35 cases. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1119-27.
29. Bank S, Noci BH, Petersen E, Dowdle E, Marks IN. Serum immunoglobulins in calcific pancreatitis. *Gut* 1973;14:723-5.