

The background of the slide is a solid orange color with a pattern of stylized, overlapping autumn leaves in various shades of brown and orange. The leaves are scattered across the frame, creating a textured, seasonal feel.

Аутоиммунный панкреатит

Введение

- Существует две формы аутоиммунного поражения поджелудочной железы.
- Первая форма известна давно. Это поражение островковых клеток с развитием инсулинозависимого сахарного диабета.
- Вторая форма выделена в самостоятельную нозологическую единицу недавно. Ее патоморфологической характеристикой является воспалительный процесс вокруг протоков поджелудочной железы с лимфоцитарной инфильтрацией.

- Данная презентация является кратким изложением публикации:
 - *JOP. J Pancreas (Online) 2005; 6(1 Suppl.):89-96.*
 - **Autoimmune Pancreatitis: Etiology, Pathogenesis, Clinical Findings and Treatment. The Japanese Experience**
 - **Аутоиммунный панкреатит: Этиология, патогенез, клинические проявления и лечение. Японский опыт.**
 - **Kazuichi Okazaki**
 - Division of Gastroenterology, The Third Department of Internal Medicine, Kansai Medical University. Moriguchi, Osaka, Japan

Введение

- Идиопатический панкреатит, при котором не устанавливается явная причина, составляет около 30-40% хронического панкреатита.
- С тех пор как Sarles *et al.* описал первый случай панкреатита с гипергаммоглобулинемией, часто сообщается о сочетании панкреатита с аутоиммунными заболеваниями, такими как синдром Шегрена, первичный склерозирующий холангит или первичный билиарный цирроз.
- Эти находки подтверждают гипотезу, что аутоиммунный механизм может принимать участие в патогенезе у некоторых больных панкреатитом, что лежит в основе концепции «аутоиммунного панкреатита» (АИП).

Введение

- В японской литературе описано несколько сотен случаев.
- Из 620 случаев хронического панкреатита мы смогли отнести к АИП 30 случаев (5%).
- Преобладали мужчины.
- В большинстве случаев возраст был средний или пожилой (в среднем 58 лет).

Определение и концепция АИП

Характерные проявления:

- i) повышенные уровни сывороточного гаммаглобулина или IgG;
- ii) присутствие аутоантител;
- iii) диффузное увеличение поджелудочной железы;
- iv) диффузное неравномерное сужение главного панкреатического протока при эндоскопической ретроградной холангио-панкреатографии (ЭРХПГ);
- v) фибротические изменения и лимфоцитарная инфильтрация;
- vi) бессимптомность или лишь мягкие симптомы со стороны поджелудочной железы, обычно без приступов острого панкреатита;
 - vii) редко – кальцификация поджелудочной железы;
 - viii) редко – кисты поджелудочной железы;
- ix) иногда сочетание с другими болезнями, такими как диабет, склерозирующий холангит, сходный с первичным склерозирующим холангитом (ПСХ), сиалоаденит, интерстициальный нефрит и ретроперитонеальный фиброз;
- x) эффективность стероидной терапии.

Диагностические критерии аутоиммунного панкреатита 2002 года Японской Ассоциации Поджелудочной Железы:

- 1. Методы визуализации обнаруживают диффузное сужение главного протока поджелудочной железы с неровными стенками и диффузным увеличением железы.
- 2. Лабораторные данные показывают аномальное повышение уровней сывороточного гамма-глобулина или IgG или обнаружение аутоантител (антинуклеарные антитела, антитела против лактоферрина, анти-СА-II антитела или ревматоидный фактор).
- 3. Гистопатологическое исследование поджелудочной железы показывает фибротические изменения с инфильтрацией лимфоцитами и плазматическими клетками.
- Для диагноза должен присутствовать критерий 1 и критерий 2 и/или 3.

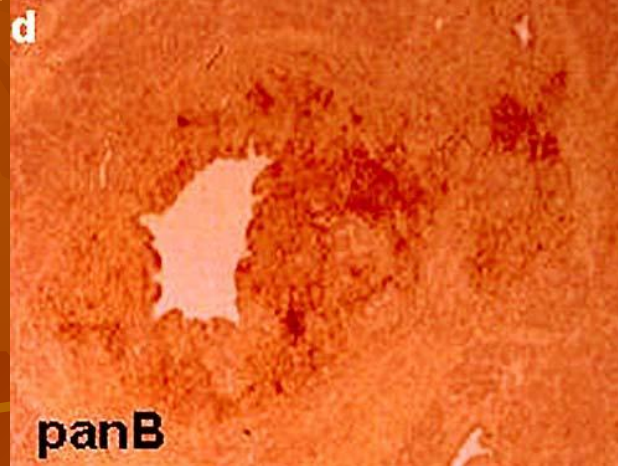
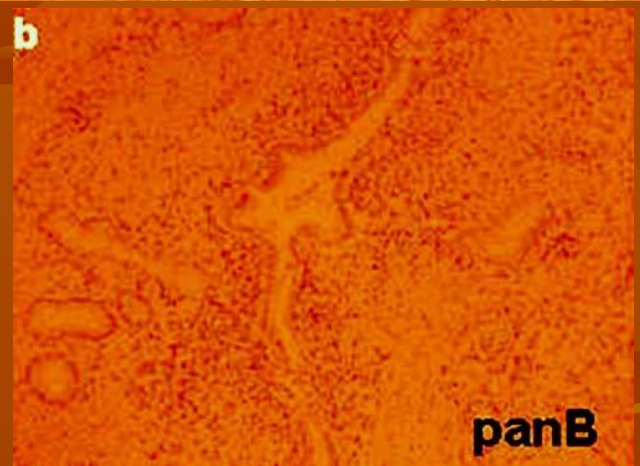
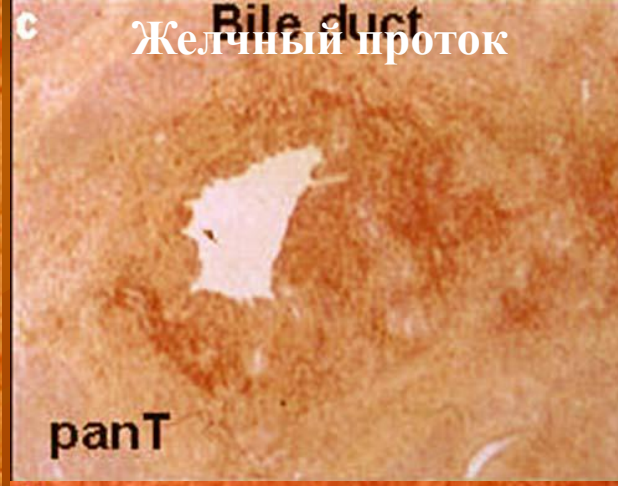
АИП часто сочетается с другими аутоиммунными болезнями

**Аутоиммунный панкреатит и ассоциированные болезни
(n=30, М/Ж 18/12, средний возраст 58 лет).**

Без осложнений	1 (4%)
Сахарный диабет	15 (50%) (1 тип Ia, 14 тип II)
Склерозирующий холангит	8 (27%)
Ревматоидный артрит	6 (23%)
Синдром Шегрена	5 (17%)
Нефропатия	3 (12%)
Ретроперитонеальный фиброз	3 (10%)

Гистопатология

- i) диффузная лимфоплазмочитарная инфильтрация с выраженной ацинарной атрофией;
- ii) выраженный фиброз смежных мягких тканей, а также всей поджелудочной железы, сходный с ретроперитонеальным фиброзом;
- iii) облитерирующий флебит внутри и вокруг поджелудочной железы, включая воротную вен;
- iv) воспалительное утолщение стенок общего желчного протока и желчного пузыря;
- v) мелкие слюнные железы при биопсии губы имеют воспаление, сходное поражением поджелудочной железы или синдромом Шегрена.



Интенсивно прокрашенные красновато-коричневые точки — это инфильтрирующие лимфоциты.

Иммуногистохимия показывает Т-клеточную инфильтрацию главным образом вокруг панкреатического протока (x 250).

a. Только Т клетки (панкреатический проток); **b.** Только В клетки (панкреатический проток); **c.** только Т клетки (внутрипеченочный желчный проток); **d.** только В cell (внутрипеченочный желчный проток).

Клинические проявления

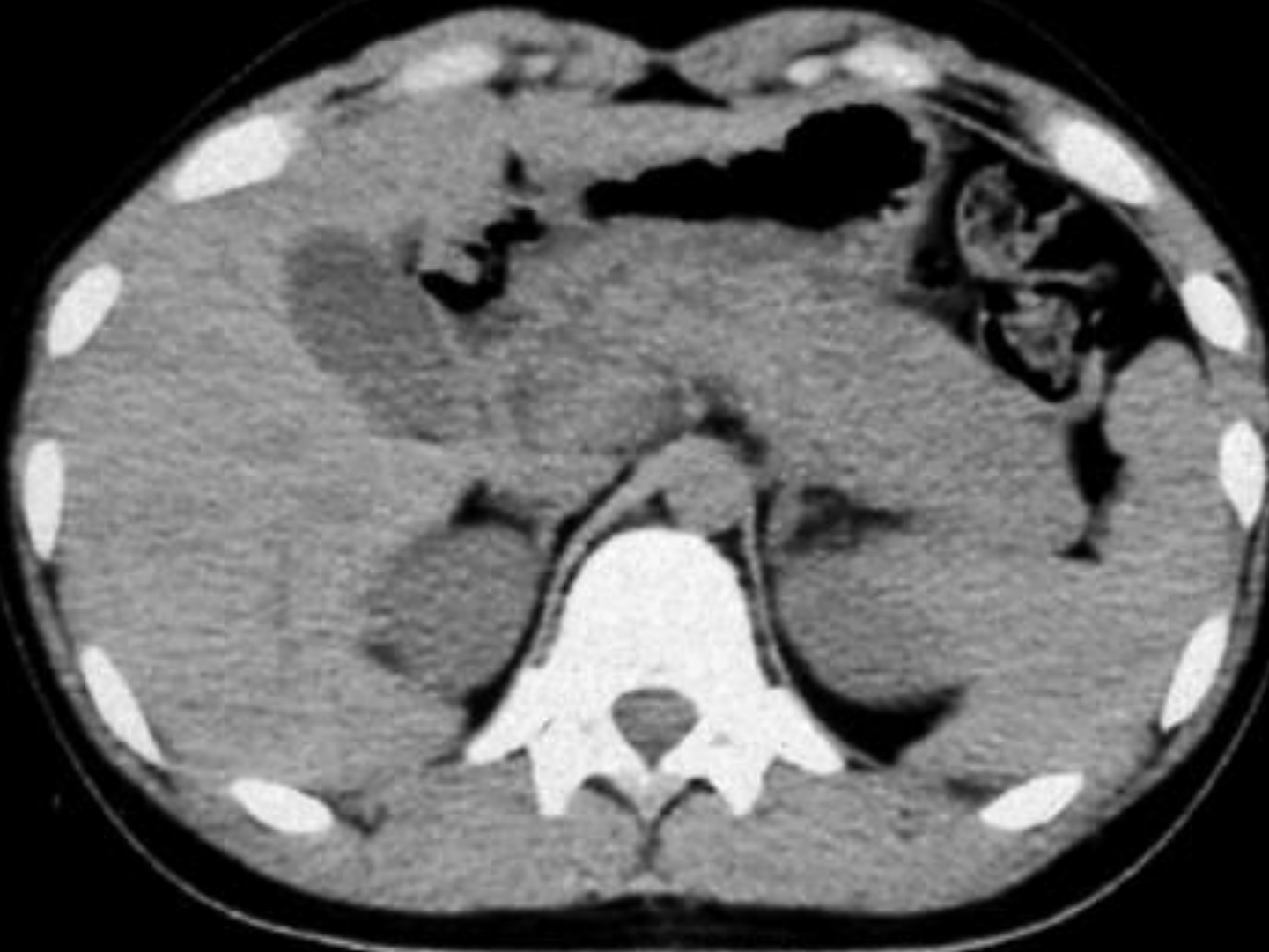
- У больных АИП обычно нет симптомов либо лишь небольшой дискомфорт в эпигастрии или в спине, а также симптомы, связанные с ассоциированными заболеваниями.
- Клинические симптомы отличаются от случаев острого или тяжелого панкреатита.
- Из наших 30 больных, у 19 была желтуха (63%), у 8 боли в животе (27%) и у 6 были боли в спине (20%).
- Обструктивная желтуха в связи со стенозом общего желчного протока или склерозирующего холангита более характерна для АИП в сравнении с другими типами панкреатита.
- Стероидная терапия эффективна в отношении стеноза желчного протока ассоциированного с АИП и облегчает клинические и лабораторные симптомы.

Методы визуализации

- КТ, МРТ или УЗИ показывают диффузно увеличенную поджелудочную железу с так называемой «колбасообразной формой» и капсуло-подобный ободок, который имеет сниженную плотность на КТ и гипоинтенсивен на T2-взвешенный МРТ изображениях, а также обнаруживают отсроченное усиление на динамических МРТ изображениях.

30.8cm
x = -0.18cm
y = +0.00cm
STND

9DS
9HS9HC



5
0
cm

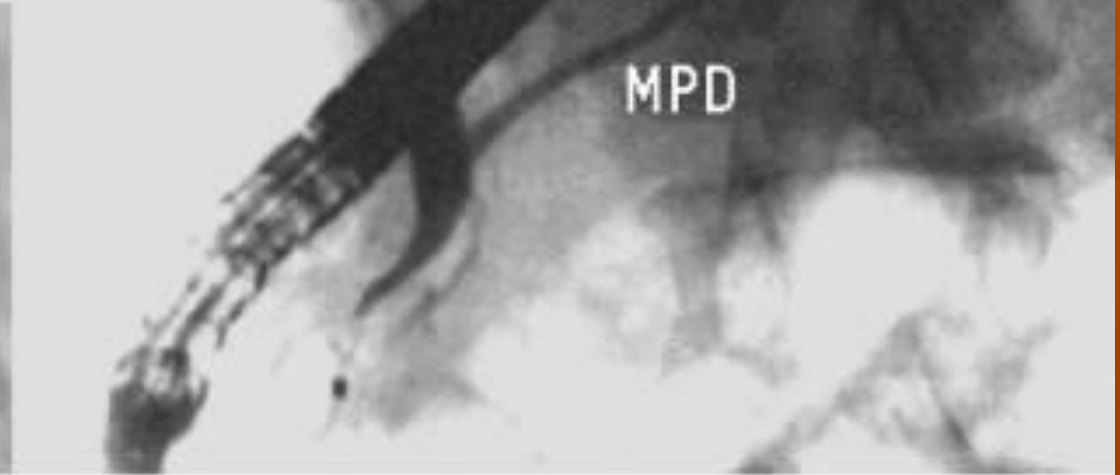
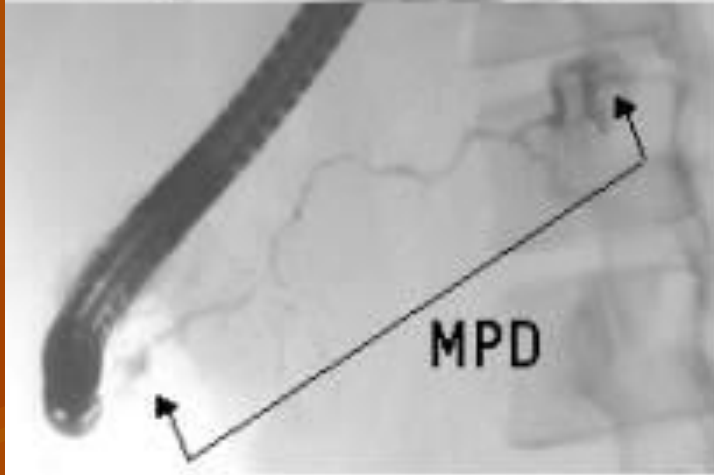
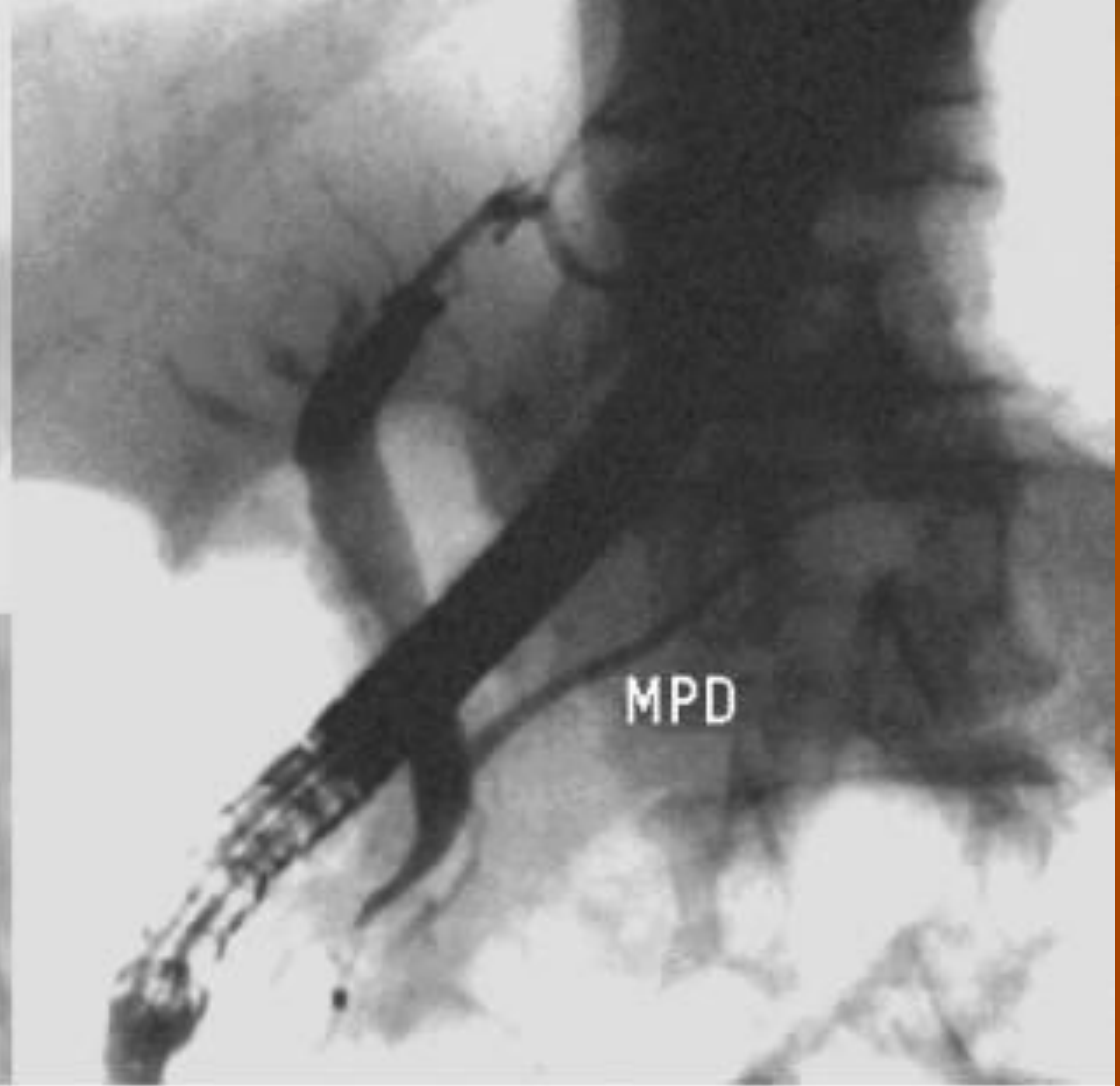
R

L

КТ поджелудочной железы. Диффузно увеличенная «колбасовидная» поджелудочная железа до лечения

Методы визуализации

- ЭРХПГ при АИП показывает сегментарное или диффузное сужение главного панкреатического протока.



Before steroid

After steroid

ЭРХПГ поджелудочной железы и эффект стероидной терапии. Как сужение главного панкреатического протока, так и внутрипанкреатического желчного протока уменьшились через месяц после начала стероидной терапии.

Методы визуализации

- У больных с АИП часто бывает стеноз внепанкреатического ОЖП, сходный с первичным склерозирующим холангитом (ПСХ).
- Стероидная терапия АИП обычно бывает эффективной в отношении стеноза общего желчного, а также панкреатического протоков, в то время как при классическом ПСХ она не столь эффективна.
- Эти данные предполагают, что механизм стеноза ОЖП при ПСХ и АИП может быть различным.

Лабораторные данные

- Для АИП характерно повышение:
- - панкреатических ферментов,
- - гаммаглобулина и IgG, особенно IgG4,
- - некоторых аутоантител из следующего ряда: антинуклеарные антитела, антилактоферриновые антитела, антитела против угольной ангидразы II (АСА-II), ревматоидный фактор и антигладкомышечные антитела.

Лабораторные данные

- У больных с желтухой или стенозом ОЖП повышен билирубин и гепатобилиарные ферменты.
- У 30 больных нашей серии было повышение:
 - - печеночных (73%) энзимов,
 - - панкреатических (63%) энзимов,
 - - общего билирубина (53%).

АИП и сахарный диабет

- Большая часть случаев диабета относилась к типу II, инсулинонезависимому, а не к типу I, инсулинозависимому

Лечение

- При мягкой форме АИП не требуется такого лечения как при обычном остром панкреатите, например, голодание, ингибиторы протеаз и антибиотики.
- В случае желтухи часто требуется чрезкожный чрезпеченочный или эндоскопический ретроградный дренаж желчи, особенно, если есть осложнения, вызванные бактериальной инфекцией.

Лечение

- Обычно в отношении поражения слюнных желез, желчных и панкреатических протоков эффективны кортикостероиды.
- У части больных наступает спонтанное улучшение без лечения.
- У некоторых больных с сахарным диабетом типа II после кортикостероидов наступает улучшение

Лечение

- При поражении желчевыводящих путей и неэффективности стероидной терапии может потребоваться хирургическое вмешательство, особенно в свете необходимости дифференциальной диагностики с опухолью.

Лечение

- Из наших 30 больных 21 человек прошел успешное лечение преднизолоном, два прошли панкреатэктомию и четверо обошлись без лечения.

Прогноз

- Долгосрочный прогноз АИП неизвестен.
- Поскольку клинические и лабораторные проявления в большинстве случаев обратимы после стероидной терапии, то прогноз АИП может зависеть от тяжести осложнений таких как другие аутоиммунные болезни или сахарный диабет.



Спасибо за внимание!