

慢性自身免疫性胰腺炎误诊1例

宋建功, 黄如川, 李红燕, 李雪玲

■背景资料

AIP在日本及韩国报道很多, 国内发病人数估计在4-5位数, 但截止2003年底尚无一例报道, 近年方有10余例个案报道. 本文通过对一经几家医院误诊, 至手术中才得以确诊的病例描述, 结合文献复习, 讨论了AIP的临床特点及治疗方法.

宋建功, 李红燕, 李雪玲, 河南省宜阳县人民医院消化科 河南省宜阳县 471600

黄如川, 海南省海口市琼州医院消化科 海南省海口市 571003

通讯作者: 宋建功, 471600, 河南省宜阳县, 河南省宜阳县人民医院消化科. yxrmmy@163.com

电话: 0379-68882538

收稿日期: 2006-07-04 接受日期: 2006-09-01

摘要

总结1例AIP患者的临床表现及影像和病理特点, 探讨慢性自身免疫性胰腺炎(AIP)的临床表现与特点. 本例42岁发病, 以持续性腹痛1 mo伴进行性黄疸2 wk多处就医, 均误诊为胰腺癌, 经术中快速病检证实为AIP. 通过本病例, 可以看出AIP临床表现缺乏特异性, 临床医师时刻保持警惕及活组织病检是诊断AIP的重要手段.

关键词: 慢性胰腺炎; 自身免疫性; 误诊

宋建功, 黄如川, 李红燕, 李雪玲. 慢性自身免疫性胰腺炎误诊1例. 世界华人消化杂志 2006;14(30):2980-2982

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/14/2980.asp>

0 引言

慢性自身免疫性胰腺炎(AIP)并非罕见病, 但由于临床表现缺乏特异性, 诊断十分困难, 国内报道极少. 我们报告1例并作一文献复习, 以期引起同仁的重视.

1 病例报告

女, 42岁, 因慢性不规则上腹痛1 mo伴进行性黄疸2 wk就医. 1 mo前无明显诱因出现不规则上腹痛, 呈发作性, 可忍受, 餐后半小时内痛较明显, 无放射痛及夜间痛, 伴腹胀不适, 无恶心、呕吐. 经某县医院胃镜检查诊断为“慢性充血渗出性胃炎、胃动力障碍”, 口服“吗丁啉、甲硝唑、阿莫西林”等, 效果不好. 2 wk前开始尿黄, 1 wk前发现巩膜黄染, 即赴某三级医院就诊, 经腹部B超、CT检查, 发现胰头胰体肿大, 胰周有少量渗出, ERCP示主胰管弥漫性狭窄, 管壁不规则, 胆总管下端狭窄, 上段扩张. 化验: 血常规正

常, 大便常规及隐血正常, 尿胆素阳性, 尿胆原阴性, 肝功能正常, 甲肝、乙肝、丙肝标志物均阴性, BS 5.6 mmol/L, 血总胆红素138.4 μ mol/L, 血碱性磷酸酶140 U/L, 血总蛋白68 g/L, 白蛋白34 g/L, 球蛋白34 g/L, A : G = 1 : 1, 凝血酶原时间、凝血酶时间、活化部分凝血酶时间测定均在正常范围, 肿瘤标记物CEA 48 μ g/L. 诊断为胰腺癌晚期, 因经济困难, 转至本院手术. 术中依次打开腹腔, 顺利打开胃结肠韧带, 见胰头胰体明显充血, 水肿, 色较深, 腺小叶分割线消失, 与周围无黏连, 四周有少量液体渗出, 有数处肿大淋巴结约花生米大小, 无黏连, 胰腺与门静脉界限清, 与腹膜后无黏连, 腹腔探查未发现他处肿大淋巴结. 直视下所见与一般胰腺癌不符, 困术前已有内科医生提到慢性自身免疫性胰腺炎的可能, 即停止手术, 用21 G Surecut穿刺针在头、体部各二处活组织取材, 切除肿大淋巴结两枚一并快速病检. 经冰冻切片镜下可见: 腺泡细胞萎缩, 弥漫性间质纤维化, 有大量淋巴细胞浸润, 周围淋巴结可见大量浆细胞浸润呈滤泡样增生, 均未见肿瘤细胞. 经上级医院紧急病理会诊, 诊断为慢性自身免疫性胰腺炎, 遂缝合胃结肠韧带, 逐次关闭腹腔. 1 wk后伤口I期愈合, 开始口服强的松10 mmg, 每日3次, 服药2 wk后腹痛消失, 黄疸消退, 4 wk后复查B超、CT胰腺形态及异常化验结果均恢复正常, 强的松开始每周减量5 mmg, 减至5 mmg时维持4 wk停药, 随访半年无复发.

2 讨论

慢性胰腺炎的最主要病因仍是胆结石性和乙醇性, 但仍有约30%的患者病因不明. 自1995年Yoshida *et al*^[1]提出AIP这一命名以来, AIP作为一种特殊类型的胰腺炎逐渐被人们所认识, 但远未引起应有的重视. 据估算, 国内的患者数应在4-5位数, 但截止2003年底尚无一例报道^[2], 近2 a来方有10余例个案报道. 由于AIP的临床表现和影像及检验结果缺乏特异性, 诊断十分困难, 不少患者甚至要等到胰腺手术切除后方能确诊,

■相关报道

日本人Yoshida于1995年提出了AIP这一命名, 并进行了较为深入的研究, 国内上海第一医院巫协宁教授也对AIP潜心研究, 均认为AIP临床表现缺乏特异性, 诊断十分困难.

给患者的生理、精神及经济造成了极大的伤害且无法挽回, 我们报道的1例最终能避免重要脏器的切除, 亦属万幸. 从目前的资料不难推断, AIP不是只发生于某些地区或某些区域的地方病, 也不是罕见的疾病, 只要对该患者认识深刻, 时刻保持警惕性, 就能最大限度地减少误诊和漏诊. 故在此作一文献复习, 以期引起同仁的重视.

2.1 病因及发病机制 病因及发病机制目前均未明了, 据认为是自身免疫功能异常引起, 是一种自身免疫异常相关性疾病^[1].

2.2 临床表现及实验室检查 发病年龄多在50岁以后, 男多于女. 临床表现无特异性, 可有周身不适、乏力、恶心、消化不良等非特异性症状, 可有不规则上腹部轻中度痛, 腹痛有时放射到背部. 腹痛及逐渐加重的梗阻性黄疸往往是患者就诊的主要原因. 体检多无阳性体征. 部分患者同时合并有其他自身免疫性疾病如干燥综合征、炎症性肠病、原发性胆汁性肝硬化、原发性硬化性胆管炎、自身免疫性肝炎等. 化验提示半数患者的肿瘤标记物如CA19-9, CEA等可升高, 但升高的幅度可能低于胰腺癌患者^[3]. 部分患者有高丙种球蛋白血症和IgG4升高, 特别是IgG4的升高, 约60%患者有血清碳酸酐酶II型抗体阳性, 小部分有抗核抗体及抗甲状腺球蛋白及抗微粒体抗体阳性^[4]. 有梗阻性黄疸者血胆红素、碱性磷酸酶、谷氨酸转氨酶升高.

2.3 影像学检查 通常, 腹痛和梗阻性黄疸患者的检查首选是B超, AIP患者表现为胰腺弥漫性低回声肿大(呈所谓腊肠样改变)或局限性肿大类似于胰腺癌的表现, 并且可以有肝外胆管的扩张, 很易与胰腺癌相混淆, 但可通过彩色多普勒检查发现AIP肿大的胰腺血供丰富^[5]. AIP在CT和MRI上均表现为胰腺局限性或弥漫性肿大, 增强延迟, 无钙化或假性囊肿, 呈“腊肠样”改变, 和超声检查结果类似, 胰周可有包膜样环状影, 考虑为炎症、周围液体积聚或胰周脂肪组织纤维化所致^[6], 在CT影像上该包膜样环状影表现为低密度影. 没有钙化是诊断AIP的基本条件, 有人报道CT对于诊断AIP的灵敏度和特异性可达86%和95%^[7], 但如果病变较局限, 就很难和胰腺肿瘤相区别. MRI T₁权重示异常信号, 强度低于肝, 但老年人胰腺信号反应高于肝脏, T₂权重胰实质信号强度增加, 亦可有包膜样改变. ERCP示胰头或胰体增大, 个别有胰尾增大, 主胰管节段性或弥漫性狭窄, 并且管壁不规则, 胆总管下端

常有狭窄, 其上段扩张.

2.4 组织病理学检查 活组织病理学检查对于AIP的诊断具有最重要的价值. 通常是通过超声内镜经胃针吸穿刺取得病理组织, 镜下可见胰腺弥漫性间质纤维化, 腺泡细胞萎缩和以T淋巴细胞为主的慢性炎性细胞浸润. 周围淋巴结可因大量浆细胞浸润而呈滤泡样增生^[8]. 但该方法所需设备昂贵, 操作复杂, 很难在基层医院开展.

2.5 诊断与治疗 1995年, Yoshida *et al*^[1]提出了AIP的诊断标准, 包括以下10个方面: (1)血清IgG4增高; (2)碳酸酐酶I型或II型抗体阳性; (3)胰头肿大甚于胰体、胰尾; (4)ERP示主胰管弥漫性或节段性不规则狭窄; (5)组织学示间质纤维化和淋巴细胞浸润; (6)ERC示胰内胆总管下端狭窄, 上段扩张; (7)症状无或轻, 无急性胰腺炎发作史; (8)无钙化或假性囊肿; (9)偶伴其他自身免疫性疾病或免疫介导性疾病; (10)皮质激素疗效佳. 目前已知激素是治疗AIP最有效的方法^[9], 初始剂量常用30-40 mg/d, 约1 mo左右, 该病的症状、体征即可消失, 血清γ球蛋白恢复正常, B超、CT可示胰腺恢复正常大小, ERCP有显著改变, 若血清IgG4水平恢复正常, 应是中止治疗的良好指标. 停用激素时可每周减量5 mg, 减至5 mg/d时维持治疗1 mo, 少有复发. Tsubakio *et al*^[10]报道用熊去氧胆酸治疗AIP也有较好效果, 为我们治疗AIP提供了更多的选择. 对于激素治疗无效或怀疑恶性肿瘤时, 就必须进行外科手术, 对有梗阻性黄疸、感染等合并症的患者, 在使用激素之前可行胆汁引流术并使用抗生素. AIP远期疗效尚不清楚, 其预后可能与伴发疾病如其他自身免疫性疾病的严重程度有关.

3 参考文献

- 1 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: 1561-1568
- 2 巫协宁. 慢性自身免疫性胰腺炎. 胃肠病学和肝病杂志 2003; 12: 518-519
- 3 Aparisi L, Farre A, Gomez-Cambronero L, Martinez J, De Las Heras G, Corts J, Navarro S, Mora J, Lopez-Hoyos M, Sabater L, Ferrandez A, Bautista D, Perez-Mateo M, Mery S, Sastre J. Antibodies to carbonic anhydrase and IgG4 levels in idiopathic chronic pancreatitis: relevance for diagnosis of autoimmune pancreatitis. *Gut* 2005; 54: 703-709
- 4 Komatsu K, Hamano H, Ochi Y, Takayama M, Muraki T, Yoshizawa K, Sakurai A, Ota M, Kawa S. High prevalence of hypothyroidism in patients with autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 2005; 50:

■应用要点

临床医生只要对该病认识深刻, 时刻保持应有的警惕性, 再辅以相应的检查和激素治疗, 就能最大限度地减少漏诊及误诊. 提示临床医生时刻注意AIP的存在.

■名词解释

慢性自身免疫性胰腺炎(AIP): 是自身免疫功能异常引起, 是一种自身免疫异常相关性疾病, 临床表现缺乏特异性, 诊断困难, 极易漏误诊.

■同行评价

本文通过一个经几家医院诊治误诊,最后到手术时才明确诊断的病例的描述及对该病的文献复习和讨论分析,对提醒临床上认识此病有重要指导意义。

- 1052-1057
- 5 Susset MA, Kunz A, Szczepanski B, Littmann M, Blank W, Braun B. Autoimmune pancreatitis (AIMP) - a clinical entity of its own? *Dtsch Med Wochenschr* 2001; 126: 1294-1298
- 6 Irie H, Honda H, Baba S, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Tajima T, Jimi M, Sumii T, Masuda K. Autoimmune pancreatitis: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170: 1323-1327
- 7 Procacci C, Carbognin G, Biasiutti C, Frulloni L, Bicego E, Spoto E, el-Khalidi M, Bassi C, Pagnotta N, Talamini G, Cavallini G. Autoimmune pancreatitis: possibilities of CT characterization. *Pancreatol* 2001; 1: 246-253
- 8 Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Tsuruta K, Okamoto A, Amemiya K, Egawa N, Nakajima H. Close relationship between autoimmune pancreatitis and multifocal fibrosclerosis. *Gut* 2003; 52: 683-687
- 9 Horiuchi A, Kawa S, Akamatsu T, Aoki Y, Mukawa K, Furuya N, Ochi Y, Kiyosawa K. Characteristic pancreatic duct appearance in autoimmune chronic pancreatitis: a case report and review of the Japanese literature. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 260-263
- 10 Tsubakio K, Kiriya K, Matsushima N, Taniguchi M, Shizusawa T, Katoh T, Manabe N, Yabu M, Kanayama Y, Himeno S. Autoimmune pancreatitis successfully treated with ursodeoxycholic acid. *Intern Med* 2002; 41: 1142-1146

电编 张敏 编辑 王晓瑜

ISSN 1009-3079 CN 14-1260/R 2006年版权归世界胃肠病学杂志社

● 消息 ●

第十九届全国中西医结合消化会议征文通知

本刊讯 中国中西医结合学会消化系统疾病专业委员会决定于2007-08下旬在石家庄市召开第十九届全国中西医结合消化学术交流会,并同时举办全国中西医结合消化疾病诊治新进展学习班。

1 征文内容和要求

征文内容: (1)有关消化系统疾病包括食管、胃、肝、胰等诊疗、实验研究进展; (2)中西医结合对慢性肝炎(病)、肝纤维化临床诊治以及基础、实验研究; (3)中西医结合对消化系统肿瘤诊治经验与实验研究; (4)中西医结合对“淤血症”以及脾胃学说与脾虚证研究进展。征文要求: 来稿请附800字论文摘要,并附软盘或发电子邮件至211zyke@163.com或czs.xiaohua@163.com(尽量以电子邮件发送)。征文请于2007-06-30前邮寄。

2 学习班招收对象

学习班招收对象: 从事中西医结合、中医或西医消化专业医师以上人员。参加学习班者授予国家继续教育学分12分; 在大会论文报告者另授继续教育学分6分。

3 联系方式

(1) 黑龙江省哈尔滨市南岗区学府路45号 解放军第211医院中医科(中国中西医结合学会消化系统疾病专业委员会), 邮编: 150080, 联系人: 李春雷, 贾云, 联系电话: 0451-57752440或86632450, 传真: 0451-86603878或0451-57752440; (2) 河北省石家庄和平西路215号河北医科大学附属第二医院, 邮编: 050000, 联系人: 姚希贤, 冯志杰, 联系电话: 0311-87222301或13333015658。