

## 自身免疫性胰腺炎报告1例

张心月, 李登欣

### ■背景资料

自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis, AIP)是一种特殊类型的慢性胰腺炎,与自身免疫相关,其以自身免疫炎症过程为特征,引起免疫学异常和器官功能障碍。其主要病变器官为胰腺,亦可以有胆管、涎腺、淋巴结等多种器官受累,首发症状多为腹痛、进行性加重的黄疸,糖皮质激素治疗效果好。

张心月, 潍坊医学院 山东省潍坊市 261000

李登欣, 潍坊市人民医院消化内科 山东省潍坊市 261000

张心月, 在读硕士, 主要从事于消化系统疾病学的研究。

作者贡献分布: 张心月负责资料的收集、查找相关文献及论文的撰写; 李登欣负责病例的选择、影像学资料的提供及论文的修改。

通讯作者: 李登欣, 主任医师, 261000, 山东省潍坊市奎文区虞河路广文街151号, 潍坊市人民医院消化内科。  
[lidengxin0515@sina.com](mailto:lidengxin0515@sina.com)

收稿日期: 2016-10-23

修回日期: 2016-11-23

接受日期: 2016-11-29

在线出版日期: 2017-01-18

### Diagnosis and treatment of autoimmune pancreatitis: A case report

Xin-Yue Zhang, Deng-Xin Li

Xin-Yue Zhang, Weifang Medical University, Weifang 261000, Shandong Province, China

Deng-Xin Li, Department of Gastroenterology, Weifang People's Hospital, Weifang 261000, Shandong Province, China

Correspondence to: Deng-Xin Li, Chief Physician, Department of Gastroenterology, Weifang People's Hospital, 151 Guangwen Street, Yuhe Road, Kuiwen District, Weifang 261000, Shandong Province, China. [lidengxin0515@sina.com](mailto:lidengxin0515@sina.com)

Received: 2016-10-23

Revised: 2016-11-23

Accepted: 2016-11-29

Published online: 2017-01-18

### Abstract

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a particular

type of chronic pancreatic inflammatory disease which is caused by an autoimmune process, accounting for 2% to 6% of chronic pancreatitis cases. Because of its low incidence and similar clinical presentation and radiographic manifestations to chronic pancreatitis and pancreatic cancer, AIP is often misdiagnosed clinically. This paper reports a case of autoimmune pancreatitis treated at Weifang People's Hospital.

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Autoimmune pancreatitis; Pancreatic cancer; Autoimmunity

Zhang XY, Li DX. Diagnosis and treatment of autoimmune pancreatitis: A case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2017; 25(2): 204-208 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i2/204.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i2.204>

### 摘要

自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis, AIP)是由于自身免疫引起的特殊类型的胰腺慢性炎症性病变,占慢性胰腺炎病例的2%-6%。由于其发病率较低,并且临床表现和影像学表现与慢性胰腺炎和胰腺癌有相似之处,故在临床上误诊率较高。本文报告潍坊市人民医院近年来收治的1例AIP病例。

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 自身免疫性胰腺炎; 胰腺癌; 自身免疫

核心提要: 自身免疫性胰腺炎(autoimmune

### ■同行评议者

沈薇, 教授, 重庆医科大学附属第二医院; 张国顺, 主任医师, 华北理工大学附属医院消化内科; 郑盛, 副教授, 副主任医师, 云南省第三人民医院消化内科

pancreatitis, AIP)是一种特殊类型慢性胰腺炎, 其发病可能与自身免疫介导作用有关, 以免疫球蛋白G4明显升高为其特异性的表现, 由于临床表现及影像学表现与胰腺癌有相似之处, 造成极高的误诊率, 本文以1例临床病例来介绍AIP, 进一步提高对该病的认识与诊断.

张心月, 李登欣. 自身免疫性胰腺炎报告1例. 世界华人消化杂志 2017; 25(2): 204-208 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i2/204.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v25.i2.204>

## 0 引言

自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis, AIP)是一种与自身免疫有关的特殊类型的慢性胰腺炎, 其主要病变器官为胰腺, 亦可以有胆管、涎腺、淋巴结等多种器官受累, 首发症状多为腹痛、进行性加重的黄疸, 糖皮质激素治疗效果, 由于其在临床表现及影像学上与胰腺癌有一定的相似之处, 故早期误诊率极高. 本文通过分析1例AIP患者的临床特点、影像学表现、血清学及其对糖皮质激素的治疗反应, 进一步提高对该病的认识与诊断.

## 1 病例报告

患者, 男, 55岁, 主因腹痛于2016-04-21收住院, 20余天前出现腹痛, 上腹部为主, 伴腹胀、恶心, 伴皮肤、巩膜轻度黄染, 未呕吐, 无发热, 后腹痛进行性加重, 就诊于当地县医院, 考虑诊断为“急性胰腺炎”, 治疗后好转出院, 2 d前再次出现上腹痛, 伴腹胀, 无恶心、呕吐. 病来患者精神良好、饮食基本正常, 大小便正常, 体质量无改变. 既往有脑梗病史5年, 现恢复良好; 否认高血压、冠心病及糖尿病病史, 5年前因左踝粉碎性骨折行内固定术. 无烟酒不良嗜好. 入院后完善辅助检查: 大生化: 谷丙转氨酶429 U/L, 谷草转氨酶209 U/L, 谷氨酰转肽酶411 U/L, 总胆红素 50.1  $\mu$ mol/L, 乳酸脱氢酶246 U/L. 糖类抗原19-9(carbohydrate antigen, CA19-9)78.83 U/mL. 免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig)A 0.78 g/L(正常0.82-4.53 g/L), IgG 20.6 g/L, IgM 0.39 g/L, 补体C3 0.55 g/L, 补体C4 0.08 g/L. 嗜酸性粒细胞百分比6.5%. 县医院计算机断层扫描(computed tomography, CT)于潍坊市人民医院会诊阅片示: 胰腺饱满, 胰周改变, 胰腺炎后改变; 胰头部增大, 除外占

位; 胰腺弥漫性增大, IgG4胰腺炎? IgG4 7.0 g/L. 潍坊市人民医院复查CT示: 胰腺饱满, 免疫性胰腺炎? 肝内胆管扩张. 鉴于患者血清学、影像学及临床表现, 考虑为AIP, 故转入风湿风湿免疫科进行治疗, 行磁共振胰胆管造影示: 胆总管下端与胰头交界区占位, 并胆系扩张; 胰周及腹膜后肿大淋巴结; 胰腺改变, 不排除AIP. 肝胆胰脾肾彩超示: 胰头部增厚. 给予抑酸护胃、保肝、激素及调节免疫治疗, 每日甲泼尼龙60 mg静脉点滴, 治疗10 d后复查肝功及补体C3、C4, Ig均恢复正常, 嗜酸性粒细胞百分比为0.0%. 患者皮肤黄染明显消退, 腹痛、腹胀症状明显好转, 根据患者辅助检查、临床症状及治疗效果, 可确诊为AIP, 于2016-05-15出院. 院外继续口服甲泼尼龙片8 mg/d, 每月门诊随访, 复查IgG、肝功及血沉均无明显异常.

## 2 讨论

AIP是一种罕见的慢性胰腺疾病, 首次由Sarles等在1961年报道出来, 并于1995年由日本学者Yoshida正式命名<sup>[1]</sup>. 来自日本的一项全国性调查发现, AIP的患病率为0.82/10万<sup>[2]</sup>. AIP是一种少见疾病, 因此对该疾病的认识不足, 极易将其误诊为胰腺癌而行手术治疗. 到目前为止AIP的病因尚不明确, 但确定的是该病与自身免疫相关<sup>[3]</sup>, 其以自身免疫炎症过程为特征, 引起免疫学异常和器官功能障碍.

AIP患者多在55岁以上, 以男性为主, 早期临床表现不显著, 少数以急性胰腺炎起病, 也可伴有糖尿病及胰腺外症状. 其中最常累及的胰腺外组织是胆道系统, 当累及到胆总管下端时, 常常被误诊为胰头癌. 因此对AIP的诊断十分重要. 目前国际上存在许多AIP的诊断标准, 但并未得到统一的认证, 最初为日本胰腺协会制定的JPS标准, 但该标准有一定的局限性, 并未对激素治疗有效的疑似AIP的病例做出诊断, 故在2006年进行了修订. 韩国同样在2006年制定了Kim标准诊断AIP. 为了更准确、更全面的诊断、减少误诊的可能性, 2008年韩日共同提出“亚洲标准”<sup>[4]</sup>: 一, 血清学检查(具备其中1条即可): (1)血清高水平IgG或IgG4; (2)其他自身抗体阳性. 二, 影像学检查(必须同时具备该两条标准): (1)胰腺实质影像学: 腺体局限性/局灶性/弥漫性增大, 可伴有包块和/或低密度边缘; (2)胰胆管影像学: 局限性/局灶性/弥

## ■ 研究前沿

AIP的诊断主要依靠血清学免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig)G4及特异性影像学的表现. 虽然病理学为诊断的金标准, 但在临床工作中极少获取到病理组织, 故在今后的工作中遇到类似诊断较困难的病例时可行EUS穿刺来进一步明确诊断, 同时治疗方面, 激素治疗有效, 但关于激素治疗的疗程、复发后激素的使用以及存在激素依赖性且忌用激素的患者应如何治疗、是否给予免疫抑制剂仍有待进一步研究.

**□ 相关报道**  
徐均等提到AIP的病理分型, 同时提到了除特异性较高的IgG4的检测, 还有一些血清学检测有助于AIP的诊断; Shimosegawa等的研究体现了影像学检查的重要性。

慢性胰管狭窄, 通常伴有胆管狭窄。三, 组织病理学: 胰腺病变部位组织活检提示淋巴浆细胞浸润伴纤维化及大量IgG4阳性细胞浸润。该标准中, 两条影像学检查为必备条件, 血清学及组织学检查具备其中之一即可做出AIP的诊断; 若手术切取胰腺标本的组织病理学表现为淋巴浆细胞硬化性胰腺炎(lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, LPSP), 单凭此结果即可做出诊断。四, 可选择的标准: 使用激素治疗后的效果, 患者仅符合影像学检查的两条必备。同样的美国也通过Mayo Clinic制定了HISORT标准。以下3条符合其中一条便可做出诊断: (1)病理检查显示LPSP或伴有大量的IgG4阳性细胞( $\geq 10/\text{HPF}$ )浸润; (2)CT影像检查为特征性表现合并血清IgG4水平升高; (3)对激素治疗有效和/或伴有胰腺外脏器受累。该标准更加强调组织病理学诊断的重要性, 同时将胰腺外脏器的表现列入诊断标准, 并将对激素治疗后的效果作为重要参考指标。此外, 若手术活检或穿刺活检显示LPSP改变, 则可单纯依据这一组织学改变做出AIP的诊断。虽然各国制定的标准不尽相同, 但总体而言不外乎通过影像学、血清学、组织病理学、激素治疗及胰腺外器官受累这5个方面来进行诊断。有研究针对以上标准诊断AIP的敏感性显示: JPS、Kim及HISORT标准的敏感性分别为78%、96%及85%。在2010年国际胰腺疾病协会于日本召开第十四届学会, 会议中探讨并结合上述诊断标准, 并于2011年发表了AIP诊断标准的国际共识ICDC<sup>[5]</sup>。

在AIP诊断标准国际共识中体现了影像学检查的重要性: 如患者有典型的影像学征象, 且有实验室检查或胰腺外受累证据, 即可诊断为AIP, 可行激素治疗。如影像学不典型, 需除外胰腺癌, 再结合实验室检查、组织病理学证据做出诊断。

同样在诊断敏感性较高的Kim和HISORT标准中, 也显示出影像学诊断重要的地位, AIP在影像学主要表现为胰腺弥漫性或局限性肿大, 由于胰腺表面相对缺乏血供所形成的“盔甲样”假被膜, 典型征象为“腊肠样”改变<sup>[6]</sup>, 胰周可有囊状低密度环, 其形成可能与胰周脂肪组织的炎症及纤维化有关; 强化CT示病变区域胰腺实质均一性延迟强化, 罕见胰腺钙化或囊肿, 伴胰管狭窄。在报告本例AIP患者

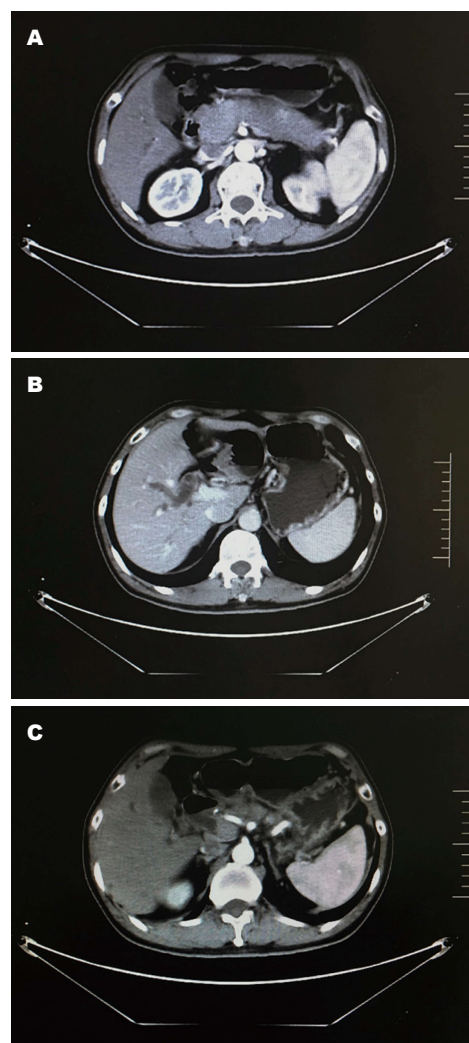


图1 患者治疗前上腹部强化CT动脉期。A: 胰腺呈“腊肠样”改变, 弥漫性增粗, 以胰头为主, 强化后密度呈不均匀改变; B: 扩张的肝内胆管; C: 扩张的胆总管。CT: 计算机断层扫描。

中, 根据以上诊断标准, 可诊断为AIP, 且依靠影像学给以提示, CT(图1)及磁共振成像(图2)均可见胰腺饱满、胰头为主、胆管扩张, 还可见胰腺囊肿。这进一步显示了影像学在诊断AIP的重要作用, 同样的血清学检查, 尤其是IgG4的明显升高, 高于正常值的2倍以上, 其准确性可高达97%, 敏感性高达95%<sup>[7]</sup>, 由此可进一步确诊为AIP, 有的患者还可检测到抗核抗体、类风湿因子等异常指标。部分患者血清淀粉酶(amylase, AMY)及肿瘤标志物(癌胚抗原、CA19-9)升高, 经治疗后降至正常。在本例病例中AMY均正常, 但CA19-9升高明显, 加之存在黄疸, 磁共振可见胆总管下端占位, 不能排除恶性肿瘤的诊断, 极易误诊为胰腺癌。

组织病理学为诊断AIP的金标准, 但在临



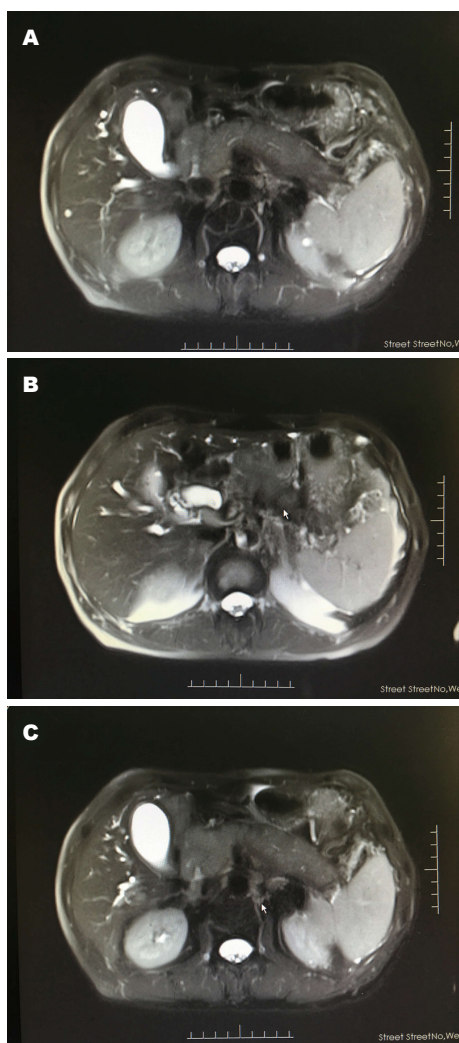


图 2 患者治疗前行磁共振平扫T2加权像。A: 胆囊稍大, 可见主胰管狭细, 胰腺体积大, 边缘较清晰, 周围脂肪间隙清楚; B: 扩张的胆总管; C: 胰腺增粗, 胰头大。

床上胰腺组织很难取得, 既往的病例组织都是通过切除误诊为胰腺癌的AIP所得, 镜下见胰腺组织弥漫性淋巴细胞、浆细胞浸润, 胰腺组织间隙纤维化。免疫组织化学显示胰腺内淋巴细胞浸润, 以CD4<sup>+</sup>、CD8<sup>+</sup> T淋巴细胞为主, 浆细胞中IgG、IgG4浸润。随着内镜技术的发展, 我们可以通过EUS引导下胰腺穿刺来获取组织, 提高诊疗率。

对于诊断明确的AIP患者, 激素治疗为首选, 大多数患者激素治疗有效, 对于疑似AIP患者也可通过激素试验性治疗来明确诊断, 本次报道的病例在临床确诊后使用激素治疗后症状明显改善, 院外多次复查血清学指标也恢复正常。然而对于激素治疗的疗程、复发后激素的使用以及存在激素依赖性及忌用激素的患者应如何治疗、是否给予免疫抑制剂仍有待

进一步研究。

同其他的自身免疫性疾病一样, AIP也可在胰腺外器官中表现出症状, 有些患者可能合并有干燥综合征、自身免疫性肝炎、硬化性胆管炎、系统性红斑狼疮等疾病。因此在患有自身免疫性疾病的基础上出现腹痛、AMY升高等可疑胰腺炎的表现时, 要注意排除AIP的诊断。

### 3 结论

由于AIP患者早期可表现出黄疸伴腹痛, 并可伴有谷酰转氨酶、CA19-9升高, 影像学可见胰头肿大和/或胰管狭窄、胆管狭窄, 易与胰腺癌相混淆, 也常常在临床上误诊为胰腺癌而行手术治疗, 给患者及家属带来极大的痛苦和负担, 但AIP在血清学及组织学上有一定的特异性, 故在临床上应全面综合分析, 充分利用超声或CT引导下穿刺来获取病理组织, 及早、准确的诊断, 从而避免不必要的剖腹手术及胰腺切除。

以上病例由于治疗时间较短, 故随访时间短, 在随访期间, 患者无复发倾向, 多次复查IgG恢复正常, 无明显症状, 但缺少影像学资料, 故今后遇到类似病例时应加强复查指标并进行长期随访观察有无复发及存在其他远期并发症。

### 4 参考文献

- 1 Chari ST, Smyrk TC, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N, Zhang L, Clain JE, Pearson RK, Petersen BT, Vege SS, Farnell MB. Diagnosis of autoimmune pancreatitis: the Mayo Clinic experience. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006; 4: 1010-1016; quiz 934 [PMID: 16843735 DOI: 10.1016/j.cgh.2006.05.017]
- 2 Nishimori I, Tamakoshi A, Otsuki M. Prevalence of autoimmune pancreatitis in Japan from a nationwide survey in 2002. *J Gastroenterol* 2007; 42 Suppl 18: 6-8 [PMID: 17520216 DOI: 10.1007/s00535-007-2043-y]
- 3 冯丽, 高歌. 自身免疫相关胰腺炎. *国外医学·消化疾病分册* 2005; 25: 46-48
- 4 Otsuki M, Chung JB, Okazaki K, Kim MH, Kamisawa T, Kawa S, Park SW, Shimosegawa T, Lee K, Ito T, Nishimori I, Notohara K, Naruse S, Ko SB, Kihara Y. Asian diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: consensus of the Japan-Korea Symposium on Autoimmune Pancreatitis. *J Gastroenterol* 2008; 43: 403-408 [PMID: 18600383 DOI: 10.1007/s00535-008-2205-6]
- 5 Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, Kim MH, Klöppel G, Lerch MM, Lohr M, Notohara K, Okazaki K, Schneider A, Zhang L. International consensus

### 应用要点

本文病例源于临床, 并与理论知识及最新研究进展结合起来, 应用于临床工作中, 而如今自身免疫性疾病的发病率有所升高, 故在临床工作中出现类似临床表现及特征性辅助检查时, 应警惕起来, 减少误诊。

#### □ 同行评价

本文针对临床上少见的AIP作了报告, 较为详尽地对该病进行了分析, 涵盖了临床、病理、影像等多方面内容, 对临床具有较好的指导价值。

diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: 6  
guidelines of the International Association of  
Pancreatology. *Pancreas* 2011; 40: 352-358 [PMID:  
21412117 DOI: 10.1097/MPA.0b013e3182142fd2]

徐均, 李琅, 邓绍平. 自身免疫性胰腺炎1例报告. 实用医院临床杂志 2015; 12: 208-210  
胡海一, 于永征. 自身免疫性胰腺炎一例. 临床和实验医学杂志 2012; 11: 799

编辑: 闫晋利 电编: 胡珊



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 © 2017 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

#### • 消息 •

### 《世界华人消化杂志》正文要求

**本刊讯** 本刊正文标题层次为 0 引言; 1 材料和方法, 1.1 材料, 1.2 方法; 2 结果; 3 讨论; 4 参考文献。序号一律左顶格写, 后空1格写标题; 2级标题后空1格接正文。以下逐条陈述: (1)引言 应包括该研究的目的和该研究与其他相关研究的关系。(2)材料和方法 应尽量简短, 但应让其他有经验的研究者能够重复该实验。对新的方法应该详细描述, 以前发表过的方法引用参考文献即可, 有关文献中或试剂手册中的方法的改进仅描述改进之处即可。(3)结果 实验结果应合理采用图表和文字表示, 在结果中应避免讨论。(4)讨论 要简明, 应集中对所得的结果做出解释而不是重复叙述, 也不应是大量文献的回顾。图表的数量要精选。表应有表序和表题, 并有足够具有自明性的信息, 使读者不查阅正文即可理解该表的内容。表内每一栏均应有表头, 表内非公知通用缩写应在表注中说明, 表格一律使用三线表(不用竖线), 在正文中该出现的地方应注出。图应有图序、图题和图注, 以使其容易被读者理解, 所有的图应在正文中该出现的地方注出。同一个主题内容的彩色图、黑白图、线条图, 统一用一个注解分别叙述。如: 图1 萎缩性胃炎治疗前后病理变化。A: …; B: …; C: …; D: …; E: …; F: …; G: …。曲线图可按●、○、■、□、▲、△顺序使用标准的符号。统计学显著性用: <sup>a</sup> $P<0.05$ , <sup>b</sup> $P<0.01$ ( $P>0.05$ 不注)。如同一表中另有一套 $P$ 值, 则<sup>c</sup> $P<0.05$ , <sup>d</sup> $P<0.01$ ; 第3套为<sup>e</sup> $P<0.05$ , <sup>f</sup> $P<0.01$ 。 $P$ 值后注明何种检验及其具体数字, 如 $P<0.01$ ,  $t = 4.56$  vs 对照组等, 注在表的左下方。表内采用阿拉伯数字, 共同的计量单位符号应注在表的右上方, 表内个位数、小数点、±、-应上下对齐。“空白”表示无此项或未测, “-”代表阴性未发现, 不能用同左、同上等。表图勿与正文内容重复。表图的标目尽量用 $t/\text{min}$ ,  $c/(\text{mol/L})$ ,  $p/\text{kPa}$ ,  $V/\text{mL}$ ,  $t/^\circ\text{C}$ 表达。黑白图请附黑白照片, 并拷入光盘内; 彩色图请提供冲洗的彩色照片, 请不要提供计算机打印的照片。彩色图片大小 $7.5\text{ cm}\times 4.5\text{ cm}$ , 必须使用双面胶条黏贴在正文内, 不能使用浆糊粘贴。(5)致谢 后加冒号, 排在讨论后及参考文献前, 左齐。



Published by **Baishideng Publishing Group Inc**  
8226 Regency Drive, Pleasanton,  
CA 94588, USA  
Fax: +1-925-223-8242  
Telephone: +1-925-223-8243  
E-mail: [bpgoffice@wjgnet.com](mailto:bpgoffice@wjgnet.com)  
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

