

BÖLÜM 31

PANKREAS MALİGNİTESİNİ TAKLİT EDEN İGG4 İLİŞKİLİ KOLANJİYOPATİ

Ayşenur SEVİNÇ¹

GİRİŞ

IgG4 ilişkili hastalık, nadir görülen, sistemik fibroinflamatuvar bir sendrom olup çok sayıda organı etkileyebilmektedir. İlk kez 2003 yılında multiorgan fibroinflamatuvar hastalık olarak tanımlanmış, günümüzde baş-boyun, toraks, abdomen ve pelvik organları içeren farklı tutulum paternleri tanınmıştır.

19. yüzyılda IgG4 ilişkili hastalığın Mikulicz Hastalığı, Küttner Tümörü ve Riedel Struma gibi bazı organ tutulumları tanımlanmıştı. IgG4 ilişkili kolanjiyopati, hastalığın hepatobiliyer sistemdeki yansıması olup 2004 yılında “IgG4 ilişkili sklerozan kolanjit” terimi ile tanımlanmış, 2007’den itibaren “IgG4 ilişkili kolanjit” (IAC) olarak adlandırılmıştır (1). IgG4 ilişkili kolanjiyopati; serum IgG4 düzeyinde artış, safra kanalı duvarında IgG4-pozitif plazma hücre infiltrasyonu, storiform fibrozis ve/veya obliteratif flebit varlığı ile karakterize; sıklıkla otoimmün pankreatit ile birlikte görülen, steroid tedavisine dramatik yanıt veren bir klinik antite olarak tanımlanmaktadır (2,3).

Patogenez tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte, genetik yatkınlık, doğuştan ve edinsel immün sistem yanıtlarında düzensizlik, naif regülatör T hücrelerinde azalma ve anormal B hücresi aktivasyonu ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (4).

¹ Uzm. Dr., Eskişehir Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, aysenursevinc@yahoo.com, ORCID iD: 0009-0007-1382-469X

SONUÇ

Bu olgu, maligniteyi taklit eden pankreatik kitle ve safra yolu darlığı ile başvuran IgG4 ilişkili pankreatit ve kolanjiyopatiyi göstermesi açısından önemlidir. Multidisipliner yaklaşım, tekrarlayan histopatolojik örneklemeler ve kılavuzlara uygun tanısal kriterlerin kullanımı yanlış tanı ve gereksiz cerrahi girişimlerin önlenmesinde kritik rol oynamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Ohara, H., Okazaki, K., Tsubouchi, H., Inui, K., Kawa, S., Kamisawa, T., ... & Tanaka, A. (2012). Clinical diagnostic criteria of IgG4-related sclerosing cholangitis 2012. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 19(5), 536–542. <https://doi.org/10.1007/s00534-012-0521-y>
2. Löhr, J. M., Beuers, U., Vujasinovic, M., Alvaro, D., Frøkjær, J. B., Buttgerit, F., ... & Schneider, A. (2020). European Guideline on IgG4-related digestive disease. *United European Gastroenterology Journal*, 8(6), 637–666. <https://doi.org/10.1177/2050640620942819>
3. Tanaka, A., Tazuma, S., Okazaki, K., Nakazawa, T., Inui, K., Chiba, T., ... & Harada, K. (2019). Clinical practice guidelines for IgG4-related sclerosing cholangitis. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 26(1), 9–42. <https://doi.org/10.1002/jhbp.596>
4. Bowlus, C. L., Lim, J. K., Lindor, K. D., Chapman, R. W., Kowdley, K. V., Murillo, A., ... & AASLD. (2022). AASLD practice guidance on primary sclerosing cholangitis and cholangiocarcinoma. *Hepatology*, 75(4), 1012–1043. <https://doi.org/10.1002/hep.32267>
5. Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-related disease: a cross-sectional study of 114 cases. *Am J Surg Pathol*. 2010 Dec;34(12):1812-9. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181f7266b. PMID: 21107087.
6. Kitagawa S, Zen Y, Harada K, Sasaki M, Sato Y, Minato H, Watanabe K, Kurumaya H, Katayanagi K, Masuda S, Niwa H, Tsuneyama K, Saito K, Haratake J, Takagawa K, Nakanuma Y. Abundant IgG4-positive plasma cell infiltration characterizes chronic sclerosing sialadenitis (Küttner's tumor). *Am J Surg Pathol*. 2005 Jun;29(6):783-91. doi: 10.1097/01.pas.0000164031.59940.fc. PMID: 15897744.
7. Geyer JT, Ferry JA, Harris NL, Stone JH, Zukerberg LR, Lauwers GY, Pilch BZ, Deshpande V. Chronic sclerosing sialadenitis (Küttner tumor) is an IgG4-associated disease. *Am J Surg Pathol*. 2010 Feb;34(2):202-10. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181c811ad. PMID: 20061932.
8. Yamamoto M, Harada S, Ohara M, Suzuki C, Naishiro Y, Yamamoto H, Takahashi H, Imai K. Clinical and pathological differences between Mikulicz's disease and Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2005 Feb;44(2):227-34. doi: 10.1093/rheumatology/keh447. Epub 2004 Oct 27. PMID: 15509627.
9. Hamano H, Kawa S, Uehara T, Ochi Y, Takayama M, Komatsu K, Muraki T, Umino J, Kiyosawa K, Miyagawa S. Immunoglobulin G4-related lymphoplasmacytic sclerosing cholangitis that mimics infiltrating hilar cholangiocarcinoma: part of a spectrum of autoimmune pancreatitis? *Gastrointest Endosc*. 2005 Jul;62(1):152-7. doi: 10.1016/s0016-5107(05)00561-4. PMID: 15990840.
10. Wallace ZS, Miles G, Smolkina E, Petruski-Ivleva N, Madziva D, Cook C, Fu X, Zhang Y, Stone JH, Choi HK. Incidence, prevalence and mortality of IgG4-related disease in the USA: a claims-based analysis of commercially insured adults. *Ann Rheum Dis*. 2023 Jul;82(7):957-962. doi: 10.1136/ard-2023-223950. Epub 2023 May 3. PMID: 37137671.

11. Ghazale A, Chari ST, Zhang L, Smyrk TC, Takahashi N, Levy MJ, Topazian MD, Clain JE, Pearson RK, Petersen BT, Vege SS, Lindor K, Farnell MB. Immunoglobulin G4-associated cholangitis: clinical profile and response to therapy. *Gastroenterology*. 2008 Mar;134(3):706-15. doi: 10.1053/j.gastro.2007.12.009. Epub 2007 Dec 7. PMID: 18222442.
12. Takuma K, Kamisawa T, Igarashi Y. Autoimmune pancreatitis and IgG4-related sclerosing cholangitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2011 Jan;23(1):80-7. doi: 10.1097/BOR.0b013e3283412f60. PMID: 21124090.
13. Kamisawa T, Nakazawa T, Tazuma S, Zen Y, Tanaka A, Ohara H, Muraki T, Inui K, Inoue D, Nishino T, Naitoh I, Itoi T, Notohara K, Kanno A, Kubota K, Hirano K, Isayama H, Shimizu K, Tsuyuguchi T, Shimosegawa T, Kawa S, Chiba T, Okazaki K, Takikawa H, Kimura W, Unno M, Yoshida M. Clinical practice guidelines for IgG4-related sclerosing cholangitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2019 Jan;26(1):9-42. doi: 10.1002/jhbp.596. Epub 2019 Jan 18. PMID: 30575336; PMCID: PMC6590186.
14. Saegusa H, Momose M, Kawa S, Hamano H, Ochi Y, Takayama M, Kiyosawa K, Kadoya M. Hilar and pancreatic gallium-67 accumulation is characteristic feature of autoimmune pancreatitis. *Pancreas*. 2003 Jul;27(1):20-5. doi: 10.1097/00006676-200307000-00003. PMID: 12826901.
15. Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, Akamizu T, Azumi A, Carruthers MN, Chari ST, Della-Torre E, Frulloni L, Goto H, Hart PA, Kamisawa T, Kawa S, Kawano M, Kim MH, Kodama Y, Kubota K, Lerch MM, Löhr M, Masaki Y, Matsui S, Mimori T, Nakamura S, Nakazawa T, Ohara H, Okazaki K, Ryu JH, Saeki T, Schleinitz N, Shimatsu A, Shimosegawa T, Takahashi H, Takahira M, Tanaka A, Topazian M, Umehara H, Webster GJ, Witzig TE, Yamamoto M, Zhang W, Chiba T, Stone JH; Second International Symposium on IgG4-Related Disease. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol*. 2015 Jul;67(7):1688-99. doi: 10.1002/art.39132. PMID: 25809420.
16. Zhang W, Stone JH. Management of IgG4-related disease. *Lancet Rheumatol*. 2019 Sep;1(1):e55-e65. doi: 10.1016/S2665-9913(19)30017-7. Epub 2019 Aug 28. PMID: 38229361.