

Imaging diagnosis and differential diagnosis of autoimmune pancreatitis

WANG Jiani, JIN Erhu*

(Department of Radiology, Beijing Friendship Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China)

[Abstract] Autoimmune pancreatitis (AIP) is a special type of chronic pancreatitis mediated by autoimmunity, which might be divided into lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis and idiopathic duct-centric chronic pancreatitis according to pathological characteristics. The imaging manifestations of some AIP are atypical and overlap with those of pancreatic ductal adenocarcinoma, lymphoma and other malignant tumors, but the treatment and prognosis are different. The progresses of imaging diagnosis and differential diagnosis of AIP were reviewed in this article.

[Keywords] pancreatitis, chronic; diagnosis, differential; diagnostic imaging; autoimmune pancreatitis

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2021.07.033

影像学诊断及鉴别诊断自身免疫性胰腺炎

王佳妮, 靳二虎*

(首都医科大学附属北京友谊医院放射科, 北京 100050)

[摘要] 自身免疫性胰腺炎(AIP)是由自身免疫介导的一种特殊类型的慢性胰腺炎,根据病理学特征分为淋巴浆细胞性硬化性胰腺炎和特发性导管中心性慢性胰腺炎。部分 AIP 影像学表现不典型,与胰腺导管腺癌、淋巴瘤等恶性肿瘤的影像学表现有一定重叠,而其治疗方式及预后不同。本文对 AIP 的影像学诊断及鉴别诊断进行综述,以提高临床对本病的认识。

[关键词] 胰腺炎,慢性; 诊断,鉴别; 诊断显像; 自身免疫性胰腺炎

[中图分类号] R657.5; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2021)07-1102-04

自身免疫性胰腺炎(autoimmune pancreatitis, AIP)的概念于 1995 年由日本学者^[1]提出,根据病理特点分为两种类型^[2], I 型为淋巴浆细胞性硬化性胰腺炎(lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, LPSP), II 型为特发性导管中心性慢性胰腺炎(idiopathic duct-centric chronic pancreatitis, IDCP)。

本研究对影像学诊断及鉴别诊断 AIP 进展进行综述。

1 AIP 临床表现及组织学特点

I 型 AIP 好发于中老年男性,男女比例约 3:1^[2],临床常表现为梗阻性黄疸;易伴胰腺外器官受累,以胆

管最常见(80%)^[2],其他依次为肾脏(35%)、腹膜后组织(10%~20%)及唾液腺/泪腺(12%~16%)^[3]。II 型 AIP 发病年龄相对年轻,患者平均年龄 40~50 岁,约 50%表现为反复发作的急性胰腺炎^[2];常伴炎症性肠病,多为溃疡性结肠炎^[4],较少累及其他胰腺外器官。

I 型 AIP 的组织学特点包括胰管周围大量淋巴浆细胞浸润、席纹状纤维化和闭塞性静脉炎(炎性细胞浸润所致),胰腺小叶内炎性细胞浸润往往较重,常导致腺泡萎缩,小叶间隔或胰腺周围纤维化病变更明显^[5]。II 型 AIP 常见胰管、胰腺内胆总管周围淋巴浆

[第一作者] 王佳妮(1996—),女,辽宁锦州人,在读硕士。研究方向:腹部疾病 MRI 诊断。E-mail: wangjiani7599@163.com

[通信作者] 靳二虎,首都医科大学附属北京友谊医院放射科,100050。E-mail: erhujin@263.net

[收稿日期] 2020-06-01 **[修回日期]** 2021-04-20

细胞浸润,席纹状纤维化和闭塞性静脉炎相对少见^[6],小叶间导管管腔及上皮细胞可被大量中性粒细胞浸润,即粒细胞性上皮损害(granulocyte epithelial lesion, GEL),亦可见中性粒细胞及淋巴浆细胞浸润腺泡。

2 AIP 影像学表现

影像学是诊断、鉴别诊断 AIP 及监测病情的重要方法。2011 年 AIP 诊断标准国际共识(international consensus diagnostic criteria, ICDC)^[7]强调影像学诊断 AIP 的价值,提出基于影像学特点可明确诊断 AIP。

2.1 胰腺实质 AIP 胰腺实质主要形态改变可呈弥漫型、局灶型或多灶型^[8]。I 型 AIP 常表现为胰腺实质弥漫性肿大,II 型 AIP 以局灶型肿块多见。

作为腹部疾病的初筛方法,超声具有无创、简便、经济的特点。AIP 病变超声表现为回声减低,但特异性低;彩色多普勒超声可见病变部位血供增多。

AIP 典型 CT 及 MRI 表现为胰腺弥漫性肿大、小叶结构消失,外观呈“腊肠”样;不典型 AIP 表现为胰腺局灶性肿大,常位于胰头部^[8]。平扫 CT 呈低密度, MRI 呈 T1WI 稍低信号, T2WI 呈稍高信号, DWI 呈明显高信号, ADC 图信号减低, DWI 呈高信号时临床症状常较明显,有明确激素治疗指征^[9];动态增强 CT 或 MRI 动脉期呈轻度不均匀强化或“雪花”样强化,静脉期呈渐进性强化,延迟期强化程度等于或高于邻近胰腺实质;其病理基础是正常胰腺组织被胶原纤维取代,同时伴大量淋巴浆细胞浸润^[2]。MRI 可显示胰腺实质内更多小病灶,动态增强扫描可见其呈均匀延迟强化,对于局灶型 AIP 较 CT 更具优势^[10]。

AIP 典型¹⁸F-FDG PET/CT 表现为病变区域呈相对均匀高摄取,标准摄取值(standard uptake value, SUV)升高。有学者^[11]认为 SUV 不能用于鉴别 AIP 与胰腺癌;但 ZHANG 等^[12]发现 AIP 与胰腺癌之间早期和延迟显像中胰腺病灶最大标准摄取值(SUV_{max})以及胰腺病灶 SUV_{max}/肝脏 SUV_{max}存在显著差异,对鉴别诊断具有一定价值。¹⁸F-FDG PET/CT 可同时显示胰腺外病灶,为诊断 AIP 提供更多信息,且可用于观察激素治疗 AIP 早期效果。

2.2 胰管 受胰管周围纤维炎性改变及肿大胰腺的压迫, AIP 病变部位胰管可呈向心性狭窄,典型表现为主胰管单或多节段不规则狭窄,分支胰管可见扩张。主胰管单节段狭窄时,狭窄段长度往往超过胰管总长的 1/3^[13],且非完全闭塞,而是穿过病变部位,形成“胰管穿通征”^[14],此征象高度提示良性狭窄;多节段狭窄

时,非狭窄段胰管多无明显扩张,少数可见轻度扩张,管径常小于 5 mm^[15]。发生于主胰管开口侧(如胰头或胰颈)的局灶型 AIP 病变的上游胰管可出现“冰锥”征,即呈光滑、冰锥样狭窄^[16]。

2.3 假包膜征 假包膜 CT 或 MRI 表现为胰腺周围脂肪间隙内部分或完全包裹胰腺实质的环状密度影/信号,其病理基础为胰腺周围脂肪组织炎性细胞浸润及纤维化改变。相比胰腺实质,假包膜 CT 平扫常呈等或稍低密度, MR T1WI 呈低信号, T2WI 呈低信号为主的混杂信号,增强后呈渐进性强化或延迟强化。假包膜具有较高的特异性, ICDC 将其视为诊断 AIP 的 1 级证据。

2.4 少见影像学表现 主要包括胰腺实质内囊性病灶、胰管内钙化灶和累及脾静脉致区域性门静脉高压^[17]。AIP 可引起继发性囊性病^[18-19],主要机制为病变部位胰管严重狭窄、梗阻导致上游胰管内压力增高、胰液潴留和/或局部组织破坏;影像学表现为胰腺实质内单房囊性病灶,可单发或多发,形态规则或不规则,增强扫描无强化,多见于胰体尾部^[17];激素治疗后囊性病灶可明显变小或消失,此点可作为鉴别 AIP 胰腺实质内良恶性囊性病灶的依据^[20]。AIP 亦可致胰管内结石,且 AIP 复发患者出现胰腺结石的概率较未复发者至少倍增^[21]。CT 显示结石的敏感性高于 MRI。胰周血管受累则与 AIP 继发性囊性病密切相关^[17]。脾静脉受累致胰源性区域性门静脉高压影像学表现为脾静脉形态不规则及腔内血栓,脾脏肿大、脾门静脉及胃静脉迂曲、扩张。

2.5 胰腺外器官受累 AIP 常累及胆管^[22],以胰头段胆总管受累最常见,表现为胆管壁对称性增厚、管腔规则或不规则狭窄而多非闭塞,上游胆管不同程度扩张;增强扫描病变胆管壁延迟强化。联合应用 PET/CT 功能显像及 MR 胆胰管造影(MR cholangiopancreatography, MRCP)结构成像可提高诊断准确性^[23]。AIP 可累及肾脏,常为双肾受累,影像学表现为肾皮质区多发类圆形、楔形结节状病变或肾盂内及肾周软组织肿块,平扫 CT 呈稍低密度, MR T1WI 及 T2WI 呈稍低信号, DWI 呈明显高信号, ADC 图信号减低,增强后相对于正常肾皮质呈低强化;双侧输尿管受累可致肾积水。AIP 可致腹膜后纤维化,主要表现为腹膜后软组织密度影/异常信号包绕腹主动脉, CT 呈等或低密度,与肌肉密度相近, MR T1WI 低信号、T2WI 高信号。

2.6 AIP 诊断标准 ICDC 提出诊断 AIP 的 6 个核

心要点,包括胰腺实质、胰管影像学改变,血清学指标,胰外器官受累,组织学特点及对激素治疗的反应。支持 AIP 的 1 级影像学证据包括:①胰腺实质弥漫性肿大伴延迟强化(可伴胰周环状强化);②较长节段(>1/3 主胰管长度)或多处胰管狭窄,而上游胰管无显著扩张;2 级证据包括:①胰腺节段性或局灶性肿大伴延迟强化;②胰管部分或局灶性狭窄而上游胰管无明显扩张,胰管管径<5 mm。对典型或非典型 AIP,影像学诊断应采用不同流程。

3 鉴别诊断

局灶型 AIP 主要应与胰腺导管腺癌(pancreatic ductal adenocarcinoma, PDAC)相鉴别。I 型 AIP 与 PDAC 均好发于中老年男性,临床症状均无特异性,但 AIP 发病率远低于 PDAC;且 AIP 所致黄疸呈波动性,可自行缓解,而 PDAC 黄疸呈进行性加重。PDAC 典型影像学表现为胰腺内实性为主肿块,易向腹膜后浸润性生长(嗜神经性),边界不清,CT 平扫呈等或低密度;MR T1WI 呈低信号,T2WI 信号多样,可伴坏死及囊变,DWI 呈高信号,ADC 图信号减低;病变部位胰管截断,上游胰管明显扩张;增强扫描动脉期 PDAC 与 AIP 均呈低强化,静脉期及延迟期 AIP 强化程度常高于 PDAC^[24],PDAC 肿块上游胰腺实质萎缩且常伴慢性炎症改变,增强扫描可见延迟强化。乏血供延迟强化特征对诊断 PDAC 及鉴别诊断具有重要价值。胰头部肿块累及胆总管致其明显扩张呈“双管”征、扩张胰管管径与同节段胰腺实质宽度之比>0.34、胰腺实质内钙化灶移位、肠系膜上动脉与静脉管径之比>1 及肿块包绕邻近血管致血管周围脂肪间隙消失呈“泪滴”征等高度提示 PDAC^[25]。同时,PDAC 与 AIP 病理改变亦有一定相似之处,致使经皮穿刺活检诊断 PDAC 的假阴性率高达 60%^[25]。鉴别 AIP 与 PDAC 遇到困难时,如无强有力证据(如活检组织病理结果、伴胰腺外器官受累等)支持 AIP,即便无明显支持 PDAC 的证据^[7],也应首先依照 PDAC 诊断流程进行处理。

弥漫型 AIP 多应与原发性胰腺淋巴瘤相鉴别,后者罕见,可见于 70 岁以上男性,CT 密度或 MRI 信号较均匀,CT 平扫呈等或低密度,MR T1WI 呈低或等信号,T2WI 呈稍高信号,DWI 呈明显高信号,水分子弥散受限致 ADC 值减低,增强扫描呈轻度延迟强化^[26],胰管受压致上游胰管轻度扩张。肿块易包绕邻近大血管,累及范围较广,特征性表现为形态正常的血管穿行其中,形成“血管漂浮”征;常伴腹膜后及其他部位多发淋巴结肿大或脾大。实验室检查及穿刺活检有

助于明确诊断。

4 相关影像学新技术

双能 CT、MR 弹性成像(MR elastography, MRE)及 T1-mapping 可提高诊断慢性胰腺炎的准确性^[27]。双能 CT 碘基图可清晰显示病变周围血管受累,有助于鉴别诊断 AIP 与胰腺癌;MRE 可监测 AIP 激素治疗前、后胰腺实质纤维化程度变化;T1-mapping 技术可用于测量病变组织的 T1 弛豫时间,量化分析病变特征或评估疗效,且与 DWI 和胰泌素增强 MRCP 比较扫描时间更短。上述影像学新技术的临床应用有望为诊断 AIP 提供新的思路。

综上所述,AIP 影像学表现具有一定特征性,结合临床表现及实验室检查有助于诊断及鉴别诊断。

[参考文献]

- [1] YOSHIDA K, TOKI F, TAKEUCHI T, et al. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis[J]. *Dig Dis Sci*, 1995, 40(7):1561-1568.
- [2] NAGPAL S J S, SHARMA A, CHARI S T. Autoimmune pancreatitis[J]. *Am J Gastroenterol*, 2018, 113(9):1301.
- [3] LOPES VENDRAMI C, SHIN J S, HAMMOND N A, et al. Differentiation of focal autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma[J]. *Abdom Radiol (NY)*, 2020, 45(5):1371-1386.
- [4] SAH R P, CHARI S T, PANNALA R, et al. Differences in clinical profile and relapse rate of type 1 versus type 2 autoimmune pancreatitis[J]. *Gastroenterology*, 2010, 139(1):140-148, quiz e12-13.
- [5] KAMISAWA T, ZEN Y, NAKAZAWA T, et al. Advances in IgG4-related pancreatobiliary diseases[J]. *Lancet Gastroenterol Hepatol*, 2018, 3(8):575-585.
- [6] HART P A, ZEN Y, CHARI S T. Recent advances in autoimmune pancreatitis[J]. *Gastroenterology*, 2015, 149(1):39-51.
- [7] SHIMOSEGAWA T, CHARI S T, FRULLONI L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: Guidelines of the International Association of Pancreatology[J]. *Pancreas*, 2011, 40(3):352-358.
- [8] CROSARA S, D'ONOFRIO M, de ROBERTIS R, et al. Autoimmune pancreatitis: Multimodality non-invasive imaging diagnosis [J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(45):16881-16890.
- [9] OKI H, HAYASHIDA Y, OKI H, et al. DWI findings of autoimmune pancreatitis: Comparison between symptomatic and asymptomatic patients[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2015, 41(1):125-131.

- [10] LEE S, KIM J H, KIM S Y, et al. Comparison of diagnostic performance between CT and MRI in differentiating non-diffuse-type autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma[J]. *Eur Radiol*, 2018, 28(12):5267-5274.
- [11] OZAKI Y, OGUCHI K, HAMANO H, et al. Differentiation of autoimmune pancreatitis from suspected pancreatic cancer by fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography [J]. *J Gastroenterol*, 2008, 43(2):144-151.
- [12] ZHANG J, JIA G, ZUO C, et al. (18)F-FDG PET/CT helps differentiate autoimmune pancreatitis from pancreatic cancer[J]. *BMC Cancer*, 2017, 17(1):695.
- [13] LEE L K, SAHANI D V. Autoimmune pancreatitis in the context of IgG4-related disease: Review of imaging findings[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(41):15177-15189.
- [14] ICHIKAWA T, SOU H, ARAKI T, et al. Duct-penetrating sign at MRCP: Usefulness for differentiating inflammatory pancreatic mass from pancreatic carcinomas [J]. *Radiology*, 2001, 221(1):107-116.
- [15] 张斌斌, 靳二虎. 自身免疫性胰腺炎胰管病变的 MRCP 特征[J]. *中国医学影像技术*, 2017, 33(2):232-236.
- [16] KIM H J, KIM Y K, JEONG W K, et al. Pancreatic duct "Icicle sign" on MRI for distinguishing autoimmune pancreatitis from pancreatic ductal adenocarcinoma in the proximal pancreas [J]. *Eur Radiol*, 2015, 25(6):1551-1560.
- [17] KUBOTA K, FUJITA Y, SATO T, et al. Autoimmune pancreatitis associated with pancreatic cyst: How can we manage it? [J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2014, 21(12):902-910.
- [18] KURAISHI Y, WATANABE T, MURAKI T, et al. Effectiveness of steroid therapy for pancreatic cysts complicating autoimmune pancreatitis and management strategy for cyst-related complications[J]. *Scand J Gastroenterol*, 2019, 54(6):773-779.
- [19] MATSUBAYASHI H, KUBOTA K. Pancreatic cystic lesions in cases of autoimmune pancreatitis[J]. *Pancreas*, 2019, 48(2):e14.
- [20] MATSUBAYASHI H, IWAI T, MATSUI T, et al. Pancreatic cystic lesions with atypical steroid response should be carefully managed in cases of autoimmune pancreatitis[J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2016, 31(1):270-276.
- [21] HART P A, KAMISAWA T, BRUGGE W R, et al. Long-term outcomes of autoimmune pancreatitis: A multicentre, international analysis[J]. *Gut*, 2013, 62(12):1771-1776.
- [22] NAKAZAWA T, IKEDA Y, KAWAGUCHI Y, et al. Isolated intrapancreatic IgG4-related sclerosing cholangitis[J]. *World J Gastroenterol*, 2015, 21(4):1334-1343.
- [23] 滕才钧, 邓燕云, 韦建林. ¹⁸F-FDG PET/CT 联合 MR 胰胆管造影多模态显像诊断良恶性梗阻性黄疸[J]. *中国医学影像技术*, 2019, 35(3):390-394.
- [24] HUR B Y, LEE J M, LEE J E, et al. Magnetic resonance imaging findings of the mass-forming type of autoimmune pancreatitis: Comparison with pancreatic adenocarcinoma[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2012, 36(1):188-197.
- [25] WOLSKE K M, PONNATAPURA J, KOLOKYTHAS O, et al. Chronic pancreatitis or pancreatic tumor? A problem-solving approach[J]. *Radiographics*, 2019, 39(7):1965-1982.
- [26] LOW G, PANU A, MILLO N, et al. Multimodality imaging of neoplastic and nonneoplastic solid lesions of the pancreas [J]. *Radiographics*, 2011, 31(4):993-1015.
- [27] PARAKH A, TIRKES T. Advanced imaging techniques for chronic pancreatitis[J]. *Abdom Radiol (NY)*, 2020, 45(5):1420-1438.