Autoimmun pankreatitis: En sjælden, men behandlelig årsag til gulsot

Autoimmun pankreatitis er en sjælden form for kronisk betændelse i bugspytkirtlen, hvor immunsystemet angriber kirtlens eget væv. Tilstanden kan ligne kræft i bugspytkirtlen til forveksling — både på scanninger og klinisk — og er derfor vigtig at kende, fordi den i modsætning til kræft reagerer flot på steroidbehandling. Mange patienter undgår en stor operation, hvis diagnosen stilles i tide.

I Danmark anslås incidensen til omkring 1 ud af 100.000 om året, men sygdommen er sandsynligvis underdiagnosticeret.

To typer

Autoimmun pankreatitis deles i to forskellige sygdomme:

- **Type 1 (IgG4-relateret):** den hyppigste, oftest mænd over 60, en del af det bredere IgG4-relaterede sygdomsspektrum, der også kan ramme galdeveje, spytkirtler, lymfeknuder og lunger
- **Type 2 (idiopatisk gang-centrisk):** sjældnere, yngre patienter, begge køn, ofte associeret med colitis ulcerosa, ingen IgG4-stigning

Hvad mærker du?

Symptomerne ligner kræft og kommer ofte snigende:

- Smertefri gulsot (gule øjne og hud), når en hævet kirtelhovedet trykker på galdegangen
- Mørk urin og lys afføring
- Vægttab og manglende appetit
- Diskret eller ingen mavesmerte (modsat akut pankreatitis)
- Nyopstået diabetes eller forværring af kendt diabetes
- Træthed
- Ved type 1: samtidige symptomer fra spytkirtler (hævelse), øjne (tørhed), nyrer eller lunger

Tilstanden findes også som tilfældigt fund ved CT-scanning lavet af andre årsager.

Hvorfor sker det?

Type 1 er en del af IgG4-relateret sygdom, hvor en bestemt undertype af antistoffer (IgG4) og lymfocytter ophobes i organer og skaber fibrose. Den nøjagtige udløser er ukendt. Type 2 er en isoleret pankreassygdom uden systemisk IgG4-aktivitet.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen er svær og bygger på internationale ICDC-kriterier, der kombinerer fem søjler:

- **Billeddiagnostik:** CT eller MR viser klassisk diffust forstørret, "pølseformet" pankreas med kapsel-lignende rand. Lokaliseret form kan ligne tumor
- **Blodprøver:** IgG4 forhøjet (oftest >2 gange normalt) ved type 1
- **Andre organer:** tegn på IgG4-relateret involvering andre steder
- **Histologi:** EUS-biopsi (endoskopisk ultralydsstyret) viser lymfoplasmacytær infiltration, storiformerfibrose og obliterativ phlebitis
- **Steroidrespons:** dramatisk klinisk og radiologisk forbedring inden for 2-4 ugers steroidbehandling

Det helt afgørende kliniske skel er **at udelukke pankreaskræft**. Ved tvivl laves EUS-biopsi, og ved manglende afklaring må man overveje operation.

Behandling

Steroid er hjørnestenen.

- **Induktion:** prednisolon 0,6-1 mg/kg dagligt i 2-4 uger, derefter aftrapning over 2-3 måneder
- Klinisk respons indenfor 2 uger og radiologisk respons indenfor 4 uger forventes
- Manglende respons skal få mistanken om kræft op igen

Vedligehold:

- Mange forbliver i ro efter aftrapning

- Tilbagefald er hyppigt ved type 1 (op mod 50 procent), særligt med samtidig galdevejsinvolvering
- Lavdosis prednisolon eller azathioprin/mycophenolat kan bruges som steroidbesparende
- Ved svære tilbagefald bruges rituximab

Galde- og pankreasgangsstent kan lægges midlertidigt ved svær gulsot, mens steroid begynder at virke.

Diabetes og pankreas-enzymsvigt skal behandles på vanlig vis.

Type 2 har lavere tilbagefaldsrisiko og kræver sjældent vedligeholdsbehandling.

Prognose

Prognosen er god, hvis diagnosen stilles rigtigt. Langtidsrisiko for pankreas-eksokrin og -endokrin svigt findes, og en mindre øget risiko for visse cancere ved IgG4-relateret sygdom er beskrevet.

Hvornår skal du søge læge?

Kontakt egen læge ved:

- Smertefri gulsot, mørk urin og lys afføring — det skal **altid** udredes akut
- Vægttab uden forklaring, særligt med fedtet, lys afføring
- Nyopstået diabetes hos en slank person over 50 år
- Kendt IgG4-relateret sygdom (spytkirtler, øjne) der får mavesymptomer

Akut læge ved gulsot kombineret med feber og kuldegysninger — det kan være cholangitis.

Ofte stillede spørgsmål

Er autoimmun pankreatitis det samme som almindelig kronisk pankreatitis? Nej. Almindelig kronisk pankreatitis skyldes oftest alkohol eller forkalkninger; den giver smerter, ikke gulsot, og reagerer ikke på steroid.

Kan jeg blive helt rask? Mange opnår fuld remission, men tilbagefald er almindeligt ved type 1, særligt det første år. Tæt kontrol med blodprøver og scanninger er standard.

Hvad med alkohol og kost? Alkohol bør undgås. Kost er normal, men ved fedtet afføring suppleres med pankreas-enzymer (Creon) til måltider.

Hvorfor er det vigtigt at adskille det fra kræft? Fordi behandlingen er fundamentalt forskellig. Pankreatitis behandles med steroid og bevarer kirtlen; kræft kræver operation. En forkert diagnose hver vej har store konsekvenser.

Skal mine pårørende screenes? Nej, sygdommen er ikke arvelig i klassisk forstand, og screening af raske familiemedlemmer anbefales ikke.

Kilder

1. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas.* 2011;40(3):352-358. PubMed
2. Okazaki K, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus for the treatment of autoimmune pancreatitis. *Pancreatology.* 2017;17(1):1-6. PubMed
3. Sundhed.dk. Autoimmun pankreatitis (lægehåndbogen).
4. Hart PA, Kamisawa T, Brugge WR, et al. Long-term outcomes of autoimmune pancreatitis: a multicentre, international analysis. *Gut.* 2013;62(12):1771-1776. PubMed

---

Denne artikel er almen information og erstatter ikke lægekonsultation. Kontakt din egen læge ved symptomer.