

OTOİMMÜN/IgG4 İLİŞKİLİ PANKREAS HASTALIĞI



Dr. Yusuf AYDEMİR
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD

Otoimmün Pankreatit

- ▶ **Otoimmün pankreatit (AIP)**, ilk olarak **1961**'de **Sarles** ve ark. tarafından hipergamaglobulinemi ile ilişkili özel bir kronik pankreatit (CP) formu olarak tanımlandı.
- ▶ **1991** yılında **Kawaguchi** ve ark tarafından pankreasta kitle oluşturan pankreatitli bir hastadan alınan doku üzerinde kitlenin olağandışı histopatolojik bulgusu **lenfoplazmasitik sklerozan pankreatit** olarak tanımlandı.
- ▶ **1995** yılında **Yoshida** ve ark. bu yeni tanımlanan hastalığı "otoimmün pankreatit" olarak adlandırdı.
- ▶ **2001**'de Hamano ve ark AIP'li hastaların serum IgG4 konsantrasyonlarının arttığını buldular.
- ▶ Japonya'daki Dr. Kamisawa'nın grubu, **2003** yılında IgG4 ilişkili sistemik hastalık olarak isimlendirdikleri yeni klinikopatolojik sistemik durumu tanımladılar. Grupları, AIP'nin bir pankreatit türü olmadığını, daha çok sistemik bir hastalığın pankreatik tutulumu olduğunu öne sürdüler.
- ▶ **2010**'da pediatrik olgular bildirilmeye başlamış.

Otoimmün Pankreatit

- ▶ Genellikle karın ağrısı ve tıkanma sarılığı ile bulgu verir.
- ▶ Pankreas tümörlerini taklit eden kitle görünümü olabilir.
- ▶ Pankreas dışı abdominal tutulum eşlik edebilir.
- ▶ Lenfoplazmasitik infiltrat ve fibrozisten oluşan kesin bir histolojik tablo ile karakterizedir.
- ▶ Kortikosteroidlere hızlı yanıt tipiktir ve hatta tanı doğrulamasına da katkı sağlar.

AIP Tip 1 (IgG4 ilişkili Pankreatit)

- ▶ Yeni adı **IgG4 ilişkili pankreatit**dir. **Yüksek IgG4** seviyeleri, ana pankreas kanalında yaygın şekilde **daralmalar**, pankreasın **segmental** ve/veya **yaygın genişlemesi** ve/veya **distal koledokun darlıkları** ile ilişkilidir.
- ▶ **Erişkinde**; Japonya'da ülke çapında bir araştırmada IgG4 ilişkili pankreatit için prevalans 100.000 kişide 4.6 ve insidans 100.000 kişide 1.4 olarak bildirilmiştir.
- ▶ IgG4 ilişkili pankreatit'in **erkeklerde** daha yaygın olduğu gösterilmiştir.
- ▶ **Çocukta**; **en yaygın IgG4 ilişkili GIS hastalığıdır**. Ancak, kesin prevalans bilinmemektedir.

IgG4 ilişkili Pankreatit -Klinik

- ▶ **Ađrı, kusma, kilo kaybı ve sarılık** ile başvurabilir.
- ▶ Özellikle çocuklarda ve adolesanlarda **koledokolitiazis, koledok kisti** ve en sık görülen pankreas kanseri **pankreatoblastoma** gibi hastalıklardan ayırıcı tanısı gerekebilir.

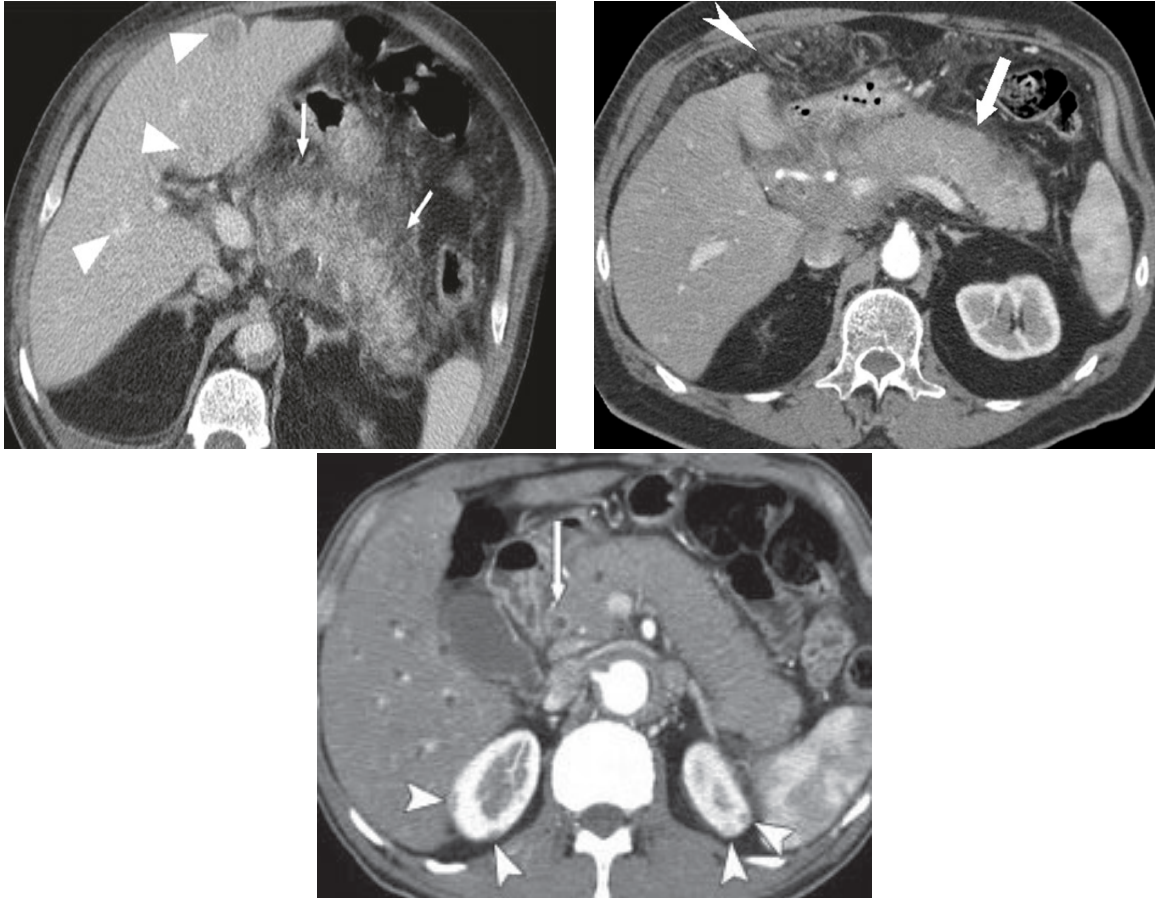
IgG4 ilişkili Pankreatit-Laboratuvar

- ▶ Serum **amilaz** ve **lipaz** seviyeleri yüksektir, ancak başlangıçta normal aralıkta olabilir.
- ▶ **Direkt hiperbilirubinemi** ve **artmış alkalin fosfataz** ve/veya **transaminazlar** eşlik edebilir.
- ▶ Artmış bir **serum IgG4** seviyesinin varlığı tanı için önemlidir. Çocuklarda **%22 ila %70 oranında** yükselmiş serum IgG4 seviyeleri bildirilmiştir. Ancak, normal olması tanıyı dışlamaz.
- ▶ Diğer bulgular olmadan **izole yüksekliği** IgG4 ilişkili pankreatit için tanısal değildir.
- ▶ **IgG4 serum düzeyi** önerilmesinin nedenlerinden biri, IgG4 ile ilgili hastalıkları, çocukları yetişkinlerle aynı ölçüde etkilemeyen malignite (kolanjiokarsinom ve pankreas kanseri dahil) gibi diğer durumlardan ayırt etmektir.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Görüntüleme

- ▶ Görüntüleme USG, BT, MRG, ERCP, EUS ve PET-BT sistemleri kullanılmaktadır.
- ▶ IgG4 ilişkili pankreatit'in klasik görüntüleme özellikleri **parankimal genişleme, 'sosis benzeri' görünüm, peripankreatik ödematöz kenar (kapsül benzeri görünüm) ve dilatasyon olmadan ana pankreas kanalı daralmasıdır**. Bu özellikler yaygın veya lokal olabilir, aynı zamanda oldukça değişken olabilir.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Görüntüleme

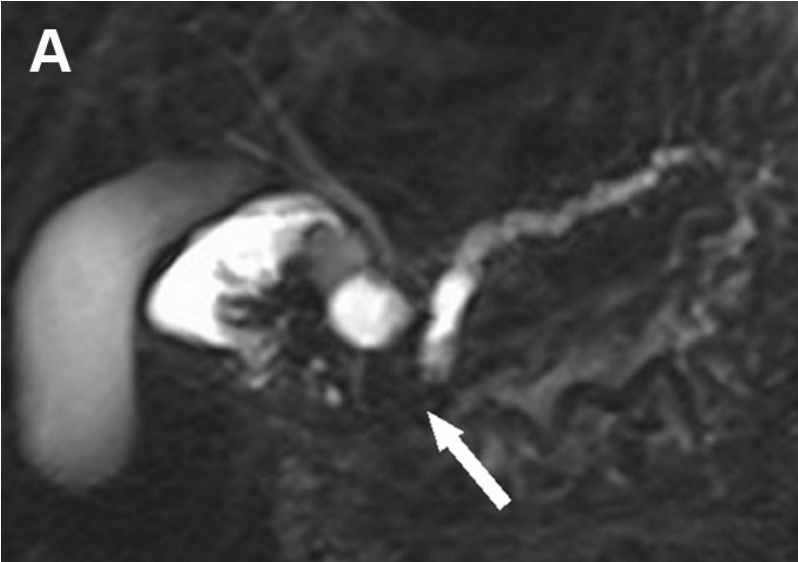


- ▶ IgG4 ilişkili pankreatit'i düşündüren **parankimal değişiklikler:**
 - ▶ Genişlemiş pankreas BT'de hipodens görünüm.
 - ▶ Kuyruğun dikdörtgen şekli (cut-tail işareti').
 - ▶ İnce peripancreatik ödemli kenar veya giderek belirginleşen gerçek kapsül görünümü.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Görüntüleme

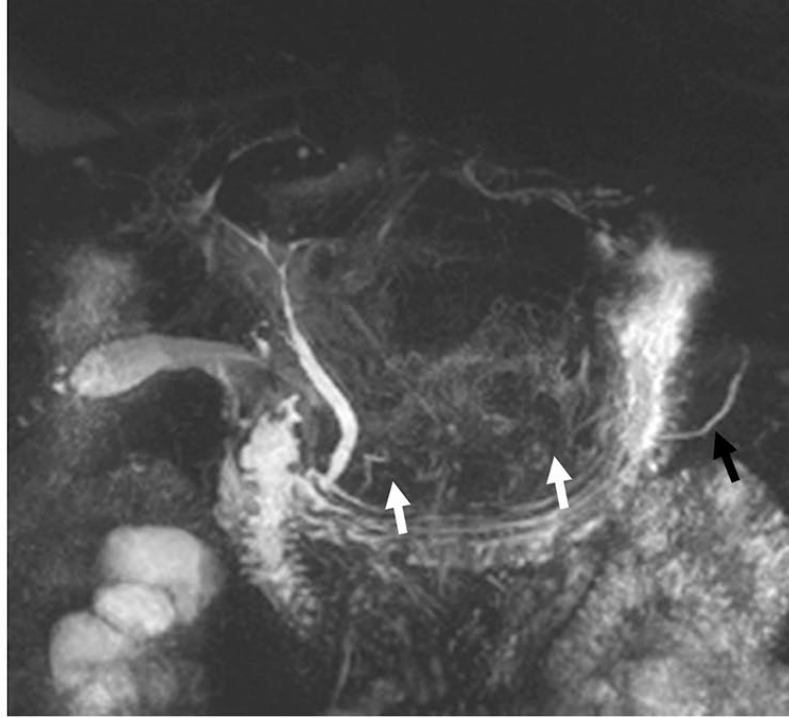
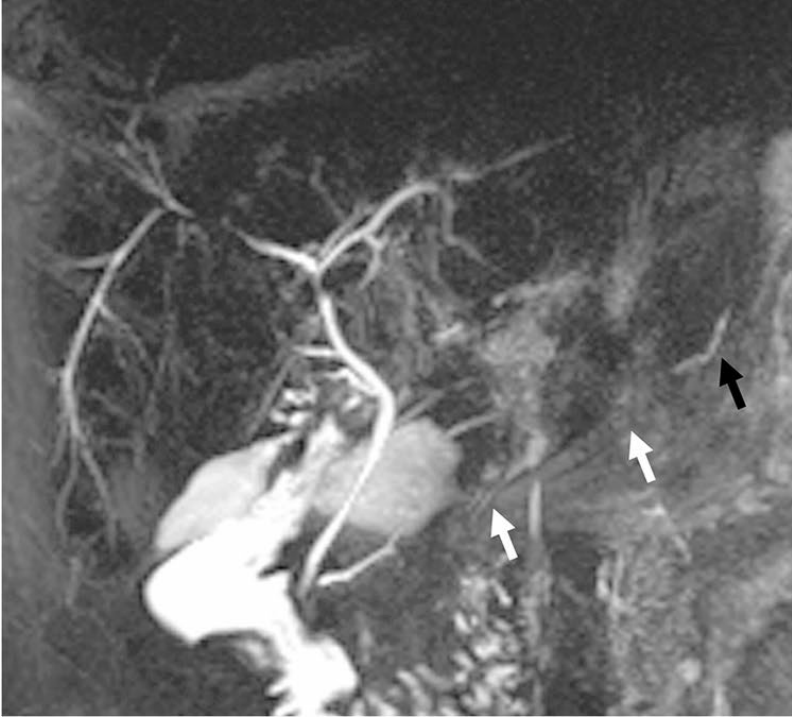
- ▶ IgG4 ilişkili pankreatit'i düşündüren **duktal değişiklikler**:
 - ▶ Dilatasyon veya diğer obstrüktif pankreatit belirtileri olmaksızın **uzun segment (yani uzunluğun 1/3'ü)** veya **multifokal ana pankreas kanalı (MPD) tutulumu** (daralma veya kaybolma).
 - ▶ **Atlamalı tutulum**; ana pankreatik kanalda 2 farklı tutulum bölgesi arasında normal kanal yapısı olması
 - ▶ Genişlemiş bir parankimal alan içinde "**kanal penetrasyonu**" (yani görünür MPD- ve/veya ortak safra kanalı (CBD)-lümen) ve "**icicle**" (yani MPD-çapında ilerleyici bir azalma) işaretleri.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Görüntüleme



(A) MRCP, kanser için endişe verici olan ani pankreas kanalı kesilmesini (ok) gösteriyor. **(B)** Sekretinle güçlendirilmiş MRCP, ani kesilmenin ötesine geçen dar bir kanalı (ok) gösteriyor. Bu, iyi huylu bir darlık için oldukça spesifik olan **"kanal penetrasyonu"** işaretidir.

IgG4 ilişkili Pankreatit-görüntüleme



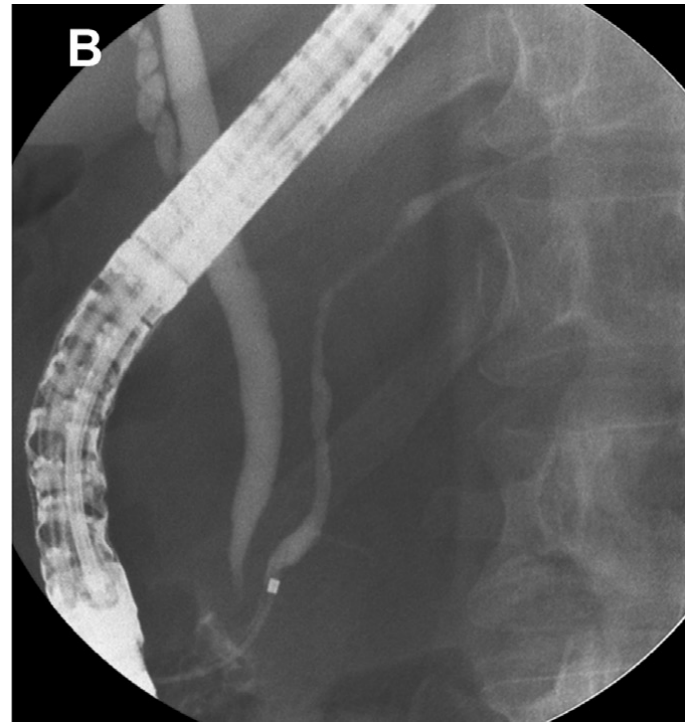
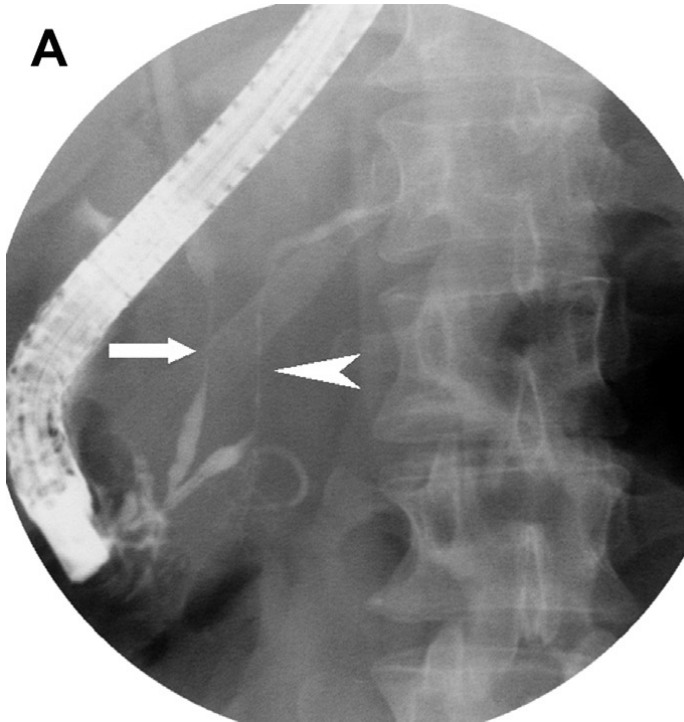
Ana pankreas kanalında uzun segment görüntülenemediği (beyaz oklar) kısa bir segmentinin ise görüntülediği (siyah oklar) MRCP görüntülemesi.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Görüntüleme



(A) Koronal T2 ağırlıklı turbo spin eko (HASTE), distal CBD'de (ok başı) konik bir darlık. **(B)** Kontrast sonrası MRI ödemli, hipoenhansif bir pankreas (beyaz oklar). **(C)** Müteakip ERCP, CBD darlığından uzakta birden fazla ana pankreas duktal darlığını (siyah oklar) gösterir.

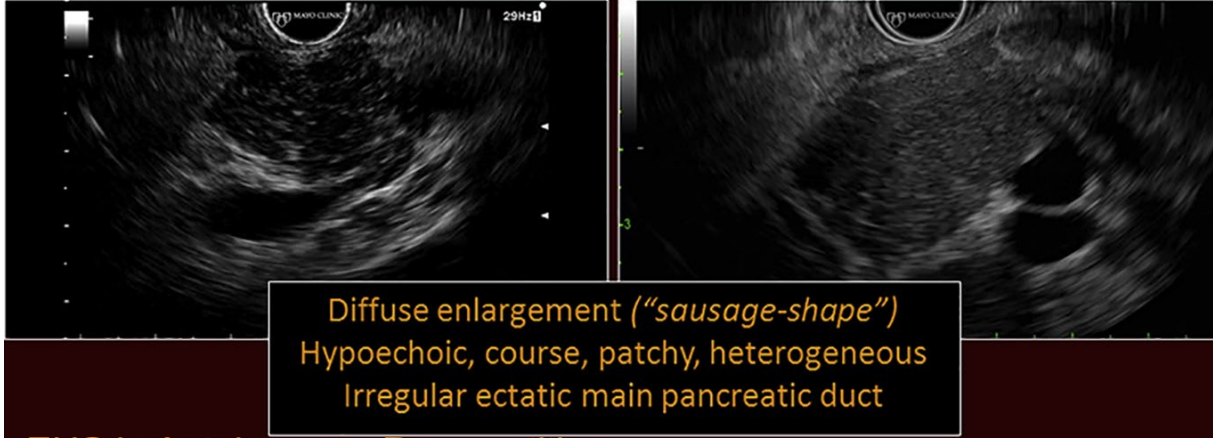
IgG4 ilişkili Pankreatit-ERCPC



IgG4 ilişkili Pankreatit-EUS

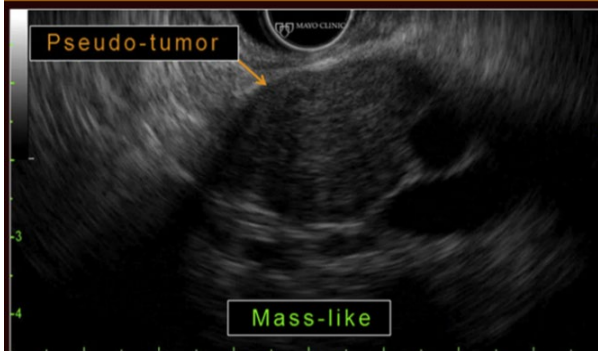
EUS in Autoimmune Pancreatitis

AIP ⇒ Classic Features



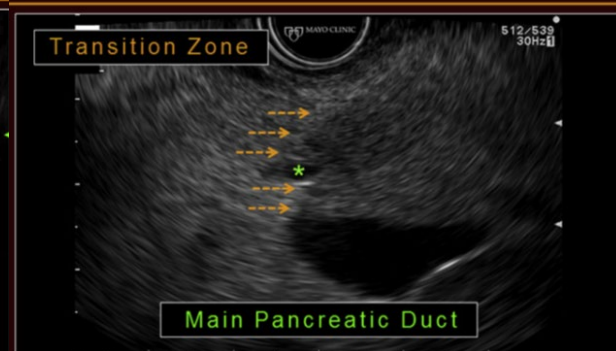
EUS in Autoimmune Pancreatitis

AIP ⇒ Other Features



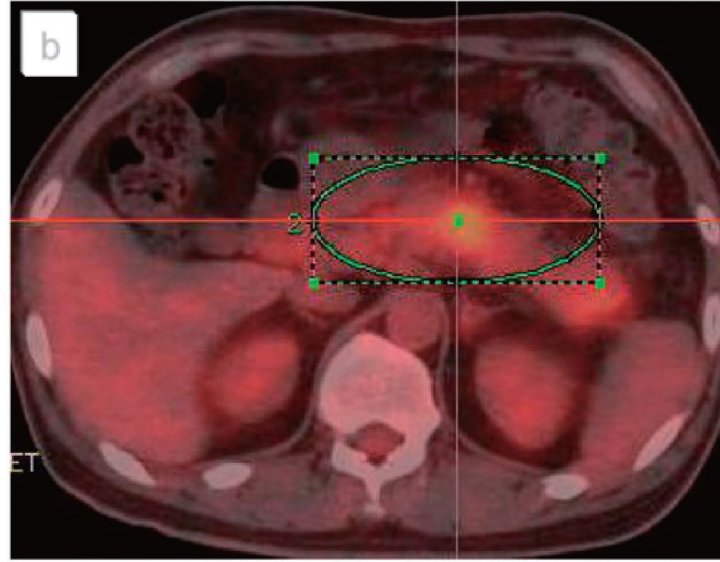
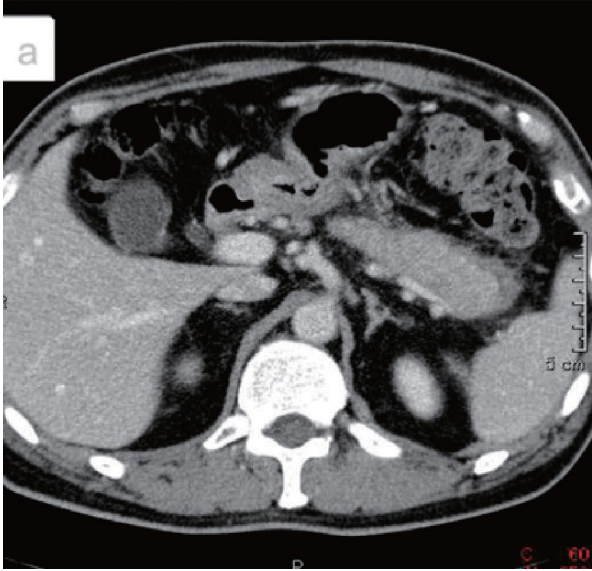
EUS in Autoimmune Pancreatitis

AIP ⇒ Other Features



- EUS, IgG4 ilişkili pankreatit'li hastalarda **yaygın** **hipoekoik** **pankreas genişlemesini** ve pankreas hastalığının diğer özelliklerini gösterebilir.
- EUS kılavuzluğunda doku alımı, IgG4 ilişkili pankreatit'in histolojik teşhisi için yeterli doku örneklerinin elde edilmesi ve pankreas karsinomasının dışlanması için kullanılır.
- **19 gauge** iğne ile doku alımı önerilir, ancak **22 gauge** iğne de histolojik değerlendirme için uygun olabilir.

IgG4 ilişkili Pankreatit-PET-CT



- A. Dinamik BT, pankreasın yaygın ödemini gösterir.
- B. B. Pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-CT), FDG'nin yaygın olarak anormal birikimini gösterir.

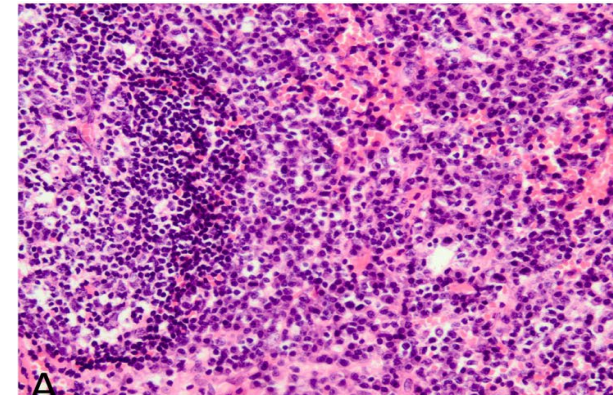
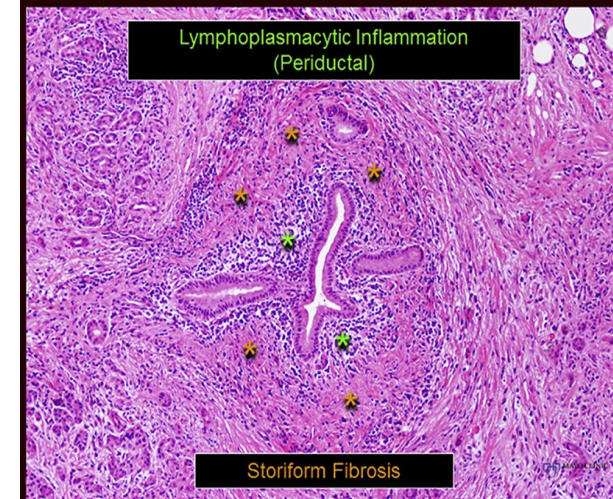
IgG4 ilişkili Pankreatit-Histopatoloji

► Çocuklarda EUS veya ERCP'nin zorluğu nedeniyle tanısal çalışmalarda uygun biyopsilerin alınması zordur. Bu nedenle immünsüpresif tedaviye başlamak için **pankreas biyopsisi şart değildir**. Ancak, alınabildiğinde **4 temel histopatolojik özellik** vardır;

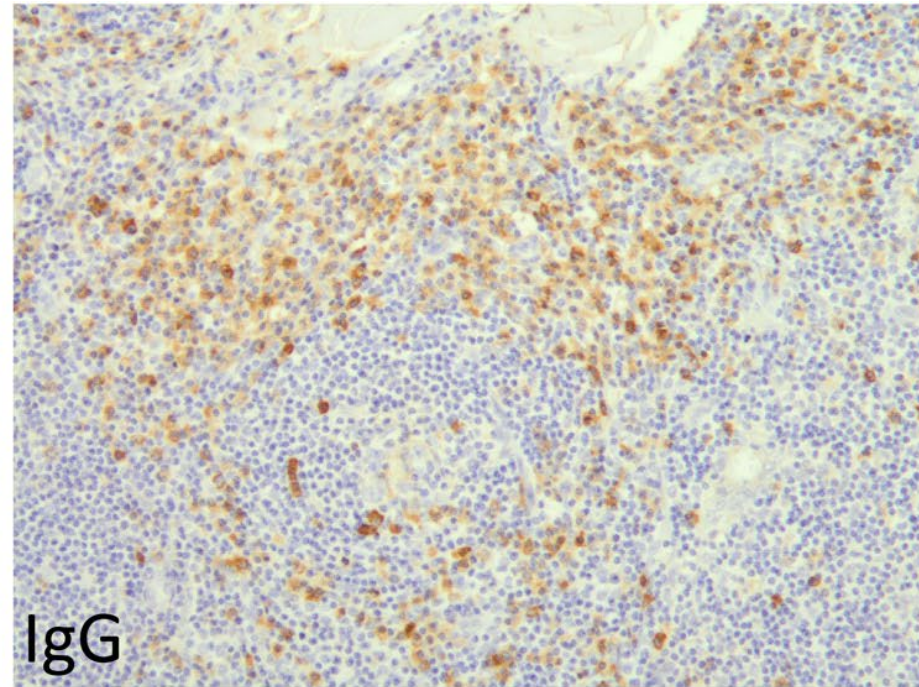
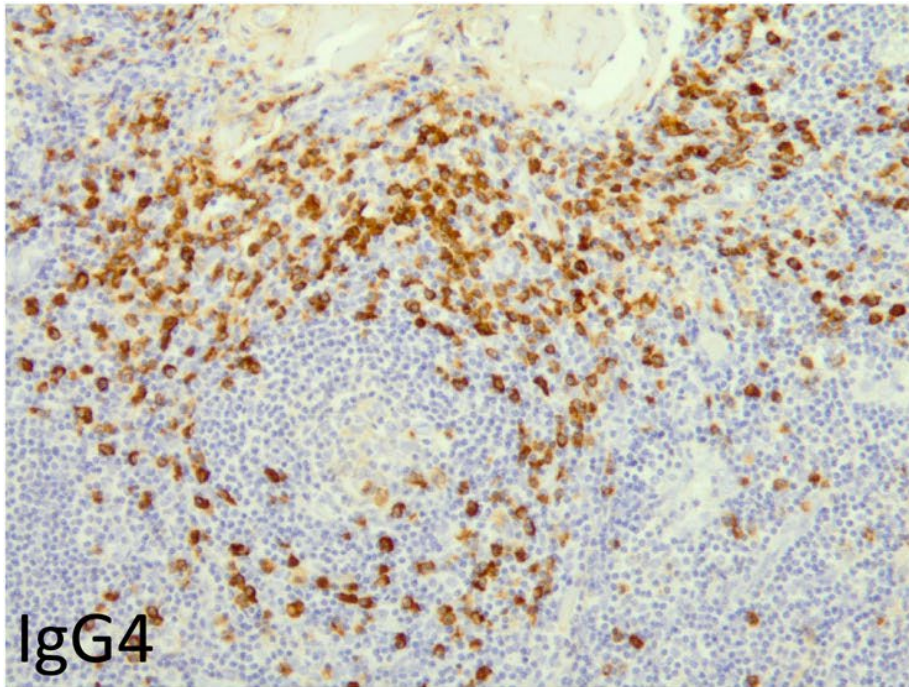
1. Yoğun lenfoplazmositik infiltrasyon
2. Storiform fibrozis
3. Obliteratif flebit
4. Eozinofili

IgG4 ilişkili Pankreatit-Histopatoloji

- ▶ **Yoğun lenfoplazmositik infiltrasyon:** Yaygın ya da yamalı tutulum olabilir. Ağırlıklı olarak **lobülde** ve **orta çaplı kanallarda** görülür. **Cerrahi** çıkarılan dokuda **50/HPF**, **biyopsi** materyalinde ise **10/HPF** IgG4 taşıyan plazma hücresi olması ve IgG4+ olanların tüm plazma hücrelerinin **%40**'ından fazla olması gerekmektedir.

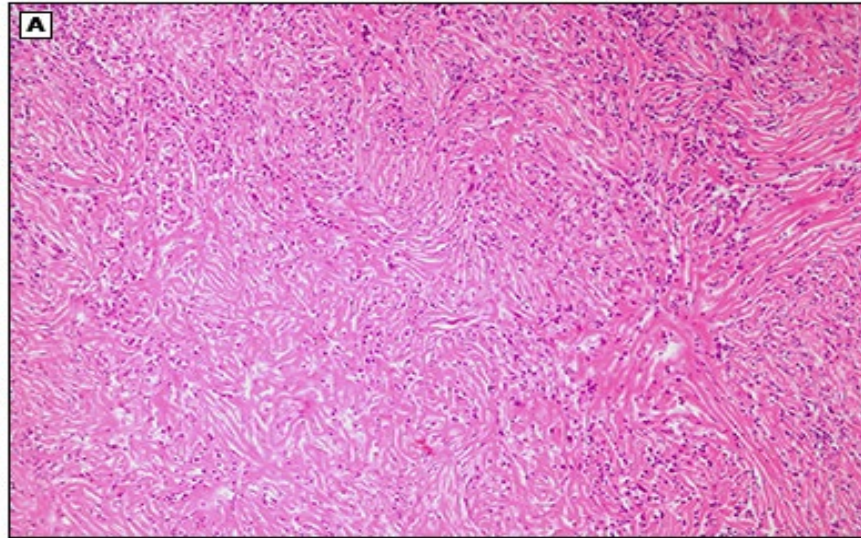


IgG4 ilişkili Pankreatit-IHC

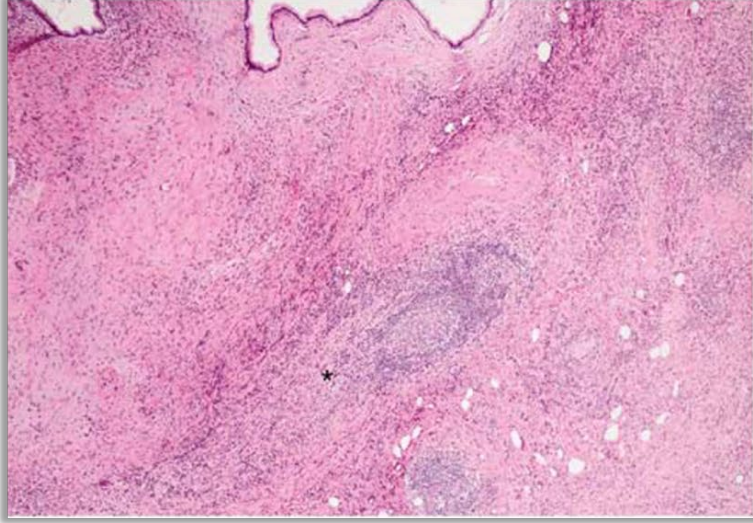


IgG4 ilişkili Pankreatit-Histopatoloji

- **Storiform fibrozis:** Belirgin kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile hücresel fibrozis genellikle yaygın olarak bulunurken, storiform fibrozun **karakteristik görünümü** sadece fokal olabilir.



IgG4 ilişkili Pankreatit-Histopatoloji



Obliteratif flebit : Kısmi veya tam venöz obliterasyon veya patent arterin yanında inflamatuvar nodül olarak ortaya çıkar. Elastica-van Gieson veya Verhoeff boyaması yardımcı olabilir.

IgG4 ilişkili Pankreatit-Tedavi

- ▶ **Glukokortikoidler**, kullanımları için kontrendikasyonlar olmadıkça, remisyon indüksiyonu için ilk tedavi seçeneğidir.
- ▶ **Conditio sine qua non** olmasa da steroid yanıtı önemli bir bulgudur.
- ▶ **INSPPIRE**, **1–1.5 mg/kg/gün** ila **maksimum 40–60 mg** dozlarda, **2-4 hafta** boyunca bir veya ikiye bölünmüş dozlarda birinci basamak tedavi olarak oral prednizolon önermektedir. **Daha sonra doz azaltılarak kesilmelidir. Nüks durumunda, yeni bir prednizolon kürü önerilir.**
- ▶ Çoğu hasta kortikosteroidlerin uygulanmasından **2 hafta** sonra gibi kısa bir sürede tüm serolojik ve radyolojik anormalliklerde önemli iyileşme gösterir.

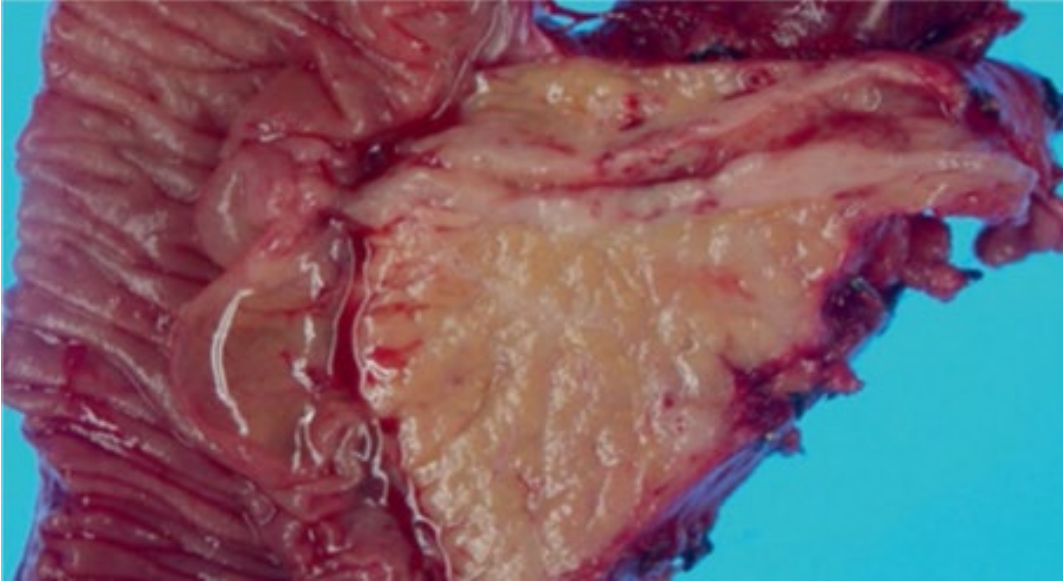
IgG4 ilişkili Pankreatit-Tedavi

- ▶ Kortikosteroide verilen klinik yanıt, tedavinin başlamasından **en az 3 hafta sonra ve ardından 3 ay sonra MRI/MRCP, CT veya EUS** yoluyla da değerlendirilmelidir.
- ▶ AIP nüksü, pankreasta ve diğer organlarda **semptom veya radyolojik** olarak saptanabilir bir görünümle tanımlanabilirken, tek başına biyokimyasal veya serolojik nüks gerçek bir nüks olarak kabul edilmez. Ayrıca, tip 1 AIP'deki relaps oranları, tip 2 AIP'dekinden önemli ölçüde daha yüksektir (**%31'e karşı %9**).
- ▶ **Nükste 6 aydan 3 yıla kadar bir süre idame dozu gerekebilir ve en az 6 aylık inaktif hastalıktan sonra tedavinin kesilmesi düşünülebilir.**

IgG4 ilişkili Pankreatit-Tedavi

- ▶ Yüksek derecede aktif veya dirençli AIP için etkili olduğu bildirilen diğer tedaviler;
 - ▶ **Yüksek doz metilprednizolon** (3 gün boyunca 500 mg)
 - ▶ **Tiyopurinler** (azatioprin veya 6-merkaptopürin)
 - ▶ **Mikofenolat mofetil**
 - ▶ **Anti TNF- α infliksimab** (eşlik eden inflamatuvar bağırsak hastalığı olan hastalarda)
 - ▶ **Anti-CD20 monoklonal antikor rituksimab**

IgG4 ilişkili Pankreatit-Cerrahi



- ▶ IgG4 ilişkili pankreatit'in teşhisi ve bazı durumlarda pankreas kanserinden ayırt edilmesi her zaman kolay değildir.
- ▶ Uluslararası Pankreas Cerrahisi Çalışma Grubu malignite şüphesiyle cerrahi rezeksiyon uygulanan hastaların %5-13'ünde patolojide benign bulgular olduğunu ve bu bulguların %30-43'ünü IgG4 ilişkili pankreatit'in oluşturduğunu bildirmiştir.

HİKAYE VE FİZİK MUAYENE

GÖRÜNTÜLEME

- CT
- MRG
- PET-CT
- USG
- ERCP

SEROLOJİ

- IgG4>135 mg/dl
- Eozinofili
- Dolaşımda artmış plazmoblastlar
- Renal tutulumda düşük C3 ve C4

DOKU ÖRNEKLEMESİ

- Biyopsi
- Pankreatik İİAB
- Biliyer fırça sitolojisi

DOKU BULGULARI

- IgG4(+)/IgG(+) plazma hücre oranı>40 % ve her büyük büyütme alanında >10 IgG4(+) plazma hücresi
- Storiform fibrozis
- Obliteratif Flebit
- Malignite ekarte edilmiş

Table 2. The 2020 Revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD.

[Item 1] clinical and radiological features

One or more organs show diffuse or localized swelling or a mass or nodule characteristic of IgG4-RD. In single organ involvement, lymph node swelling is omitted.

[Item 2] serological diagnosis

Serum IgG4 levels greater than 135 mg/dl.

[Item 3] pathological diagnosis

Positivity for two of the following three criteria:

- ① Dense lymphocyte and plasma cell infiltration with fibrosis.
- ② Ratio of IgG4-positive plasma cells /IgG-positive cells greater than 40% and the number of IgG4-positive plasma cells greater than 10 per high powered field
- ③ Typical tissue fibrosis, particularly storiform fibrosis, or obliterative phlebitis

Diagnosis:

Definite: 1) +2) +3)

Probable: 1) +3):

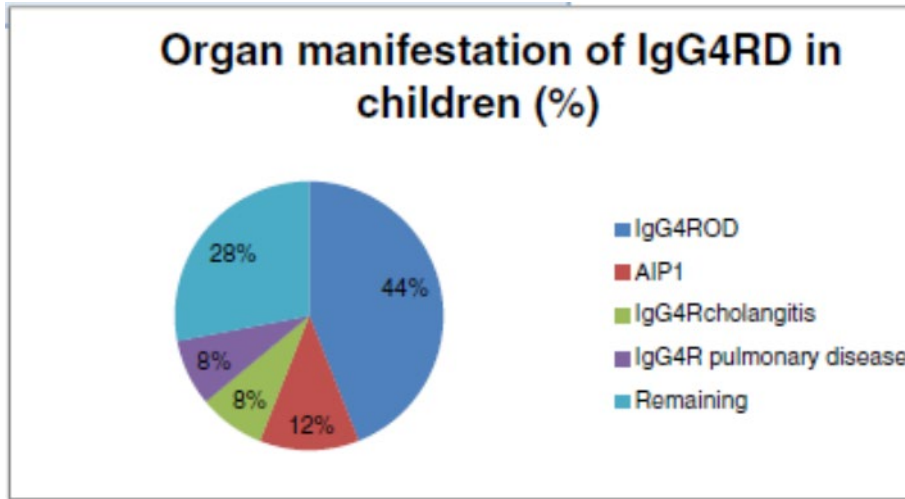
Possible: 1) +2)

IgG4 ilişkili hastalık

IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in pediatrics



Faiz Karim^{1*}, Jan Loeffen², Wichor Bramer³, Lauren Westenberg¹, Rob Verdijk⁴, Martin van Hagen¹ and Jan van Laar¹

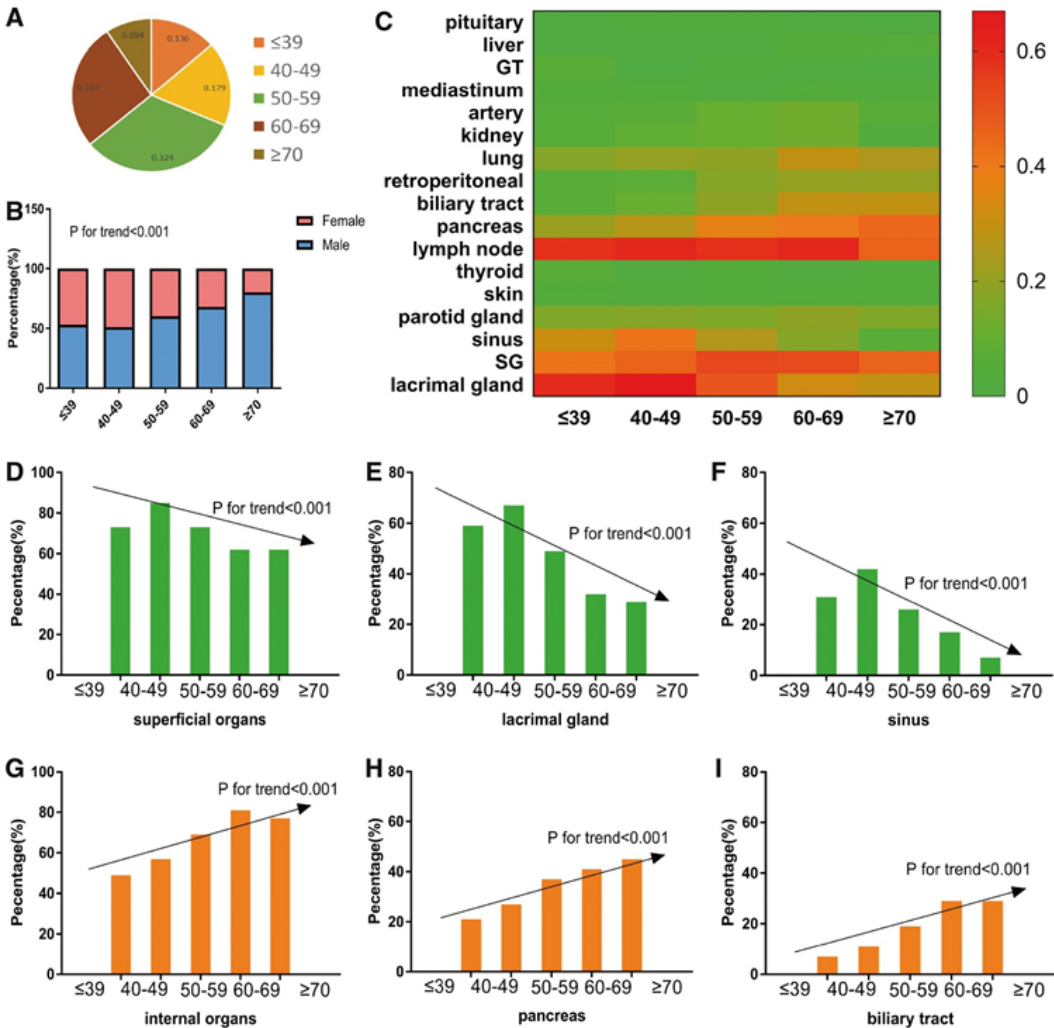


- ▶ 740 makaleden **25 çocuk** IgG4-RD vakasını içeren 22 çalışma incelenmiş.
- ▶ Çocukların **ortanca yaşı 13** idi ve bunların **%64'ü** kızdı.
- ▶ **Otoimmün pankreatit tip 1/IgG4 ile ilişkili pankreatit %12 oranında bulunmuş.**
- ▶ Prednizolon, vakaların **%83'ünde** olumlu klinik yanıtı açan ilk tedavi seçeneğiymiş.
- ▶ Tekrar tedaviye ihtiyaç duyan vakaların **%43'ünde** steroid dışı ajanlarla idame tedavisi gerekmiştir. **Rituximab** 4 vakanın hepsinde başarılı olurken, hastalığı modifiye edici antiromatizmal ilaçlar (DMARD'lar) **mikofenolat mofetil, azatioprin** ve **metotreksat** vakaların neredeyse **%50'sinde** etkili olmuştur.

Original article

Differences in clinical characteristics of IgG4-related disease across age groups: a prospective study of 737 patients

Hui Lu^{1,*}, Fei Teng^{1,*}, Panpan Zhang¹, Yunyun Fei¹, Linyi Peng¹, Jiaxin Zhou¹, Mu Wang², Xiaowei Liu³, Liang Zhu⁴, Liwen Wang⁵, Xuan Luo¹, Zheng Liu¹, Jieqiong Li¹, Yan Zhao¹, Wen Zhang¹ and Xiaofeng Zeng¹



- IgG4-RD tanılı, **9 ila 17 yaşları** arasındaki **10** hasta (yedi erkek ve üç kız)
- Hastaların çoğu **Mikulicz** hastalığı (%70)
- Diğerleri **lenfadenopati** (%40), **otoimmün pankreatit** (%30), **IgG4 ilişkili sklerozan kolanjit** (%20), **akciğer** hastalığı (%10), **sinüzit** (%10), **hepatopati** (%10) ve **tiroidit** (%10)
- Pediatrik hastaların **%60'ında çoklu organ tutulumu**
- **Serum IgG4 yüksekliği** olan pediatrik hastaların yüzdesi, yetişkinlerdekinden önemli ölçüde daha düşüktü (**%70'e** karşı %92,6, P=0,036).
- Hastaların çoğu (%70) tek başına GC ile veya IM ile birlikte tedavi edildi.
- GC monoterapisi veya İM ile kombine GC ile tedavi edilen yedi hastada, takipte üç hastada (**%42.9**) **nüks** görüldü.

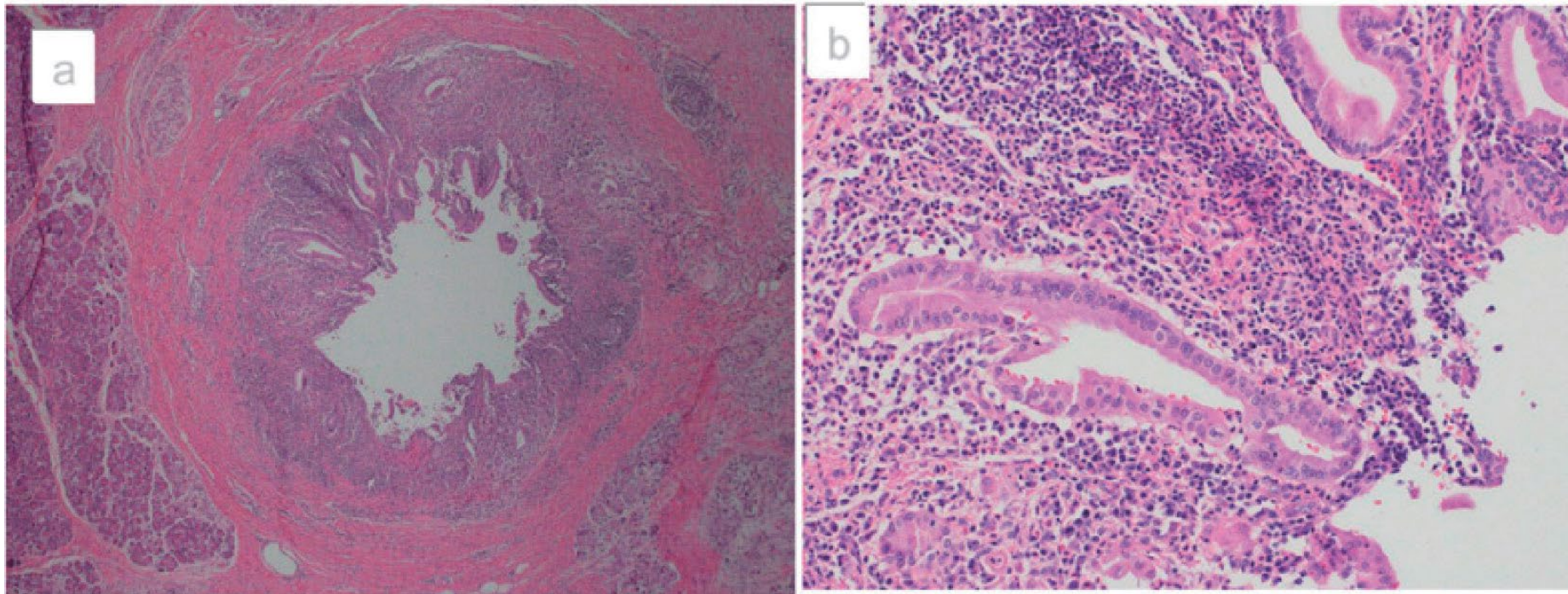
AIP Tip 2

- ▶ Tip 2 AIP **granülositik epitel lezyonları ve pankreas kanalının obliterasyonu veya yıkımı ile karakterize kanal merkezli** bir pankreatittir: pankreasın ödemlidir, ancak IgG4-pozitif plazma hücreleri yoktur ya da çok azdır.
- ▶ **İdiyopatik duktosentrik kronik pankreatit (IDCP) veya granülosit pozitif epitelyal pankreatit** olarak da adlandırılmıştır.
- ▶ Pankreas kanalı ve asininin bazal membranında kompleman C3 ve IgG'nin birikmesi bu formda immün kompleks-aracılı bir yıkım olduğunu düşündürür.

AIP Tip 2

- ▶ **Tip 1 Asya'da** yaygınken **Tip 2 daha çok Avrupa ve Amerika'da** yaygındır.
- ▶ Tip 1 gibi sistemik bir hastalık olmayıp, **pankreas özü** bir hastalıktır.
- ▶ Tip 2 AIP hastalarının yaklaşık **%30'unda inflamatuvar bağırsak hastalığı** vardır.
- ▶ Tip 1'den farklı olarak **kesin tanısı için histolojik inceleme** gerekir.

AIP Tip 2-Histopatoloji



Otoimmün Pankreatit

	Tip 1 AIP	Tip 2 AIP
Yaş	Daha çok yetişkin	Yetişkin, ergen, çocuk
Cinsiyet	Daha çok erkeklerde	Eşit
Serum IgG4	>%70 artmıştır	¼'ünde artmıştır
Histopatoloji	Lenfoplazmositik sklerozan Pankreatit "storiform" fibrozis, obliteratif flebit ve IgG4+ plasma hücreleri (>10/HPF)	Idiyopatik duct-centric pancreatitis, granülositik epitelyal lezyon (lobüler nötrofilik infiltrasyonla birlikte veya değil)
Tanı	Histopatoloji, görüntüleme, serum IgG4 yüksekliği	Histopatoloji zorunlu
Relaps oranı	Yüksek	Düşük
Pankreas dışı bulgular	IgG4 ilişkili hastalık (sklerozan kolanjit sialadenit/dacrioadenit Mikulicz hastalığı, retroperitoneal fibrosis)	Inflamatuvar bağırsak hastalığı (%30)
Kortikosteroidlere yanıt	Genellikle hızlı (<2 hafta)	Dramatik

AIP: KLİNİK BELİRTİLER

Baseline characteristics	Literature (<i>n</i> =30 total)		INSPPIRE/CUSL (<i>n</i> =18 total)	
	No. of patients/ reported	(%)	No. of patients/ reported	(%)
Abdominal pain	27/29	(93%)	16/18	(89%)
Obstructive jaundice	10/29	(34%)	10/18	(55%)
Weight loss	11/29	(38%)	3/9	(33%)
Nausea/vomiting	6/29	(21%)	4/9	(44%)
Fatigue	4/29	(14%)	4/9	(44%)
Abnormal stools	1/29	(3%)	2/9	(22%)

AIP: LABORATUVAR

	Literature (n=30 total)		INSPPIRE/CUSL (n=18 total)	
<i>Serology and biochemistry</i>	<i>No. of positive/tested</i>	<i>(%)</i>	<i>No. of positive/tested</i>	<i>(%)</i>
Increased lipase (>1× ULN)	5/14	(36%)	9/12	(75%)
Increased amylase (>1× ULN)	6/15	(40%)	4/8	(50%)
Increased serum IgG4 (>1× ULN)	6/24	(25%)	3/16	(19%)
ANA	2/14	(14%)	5/10*	(50%)
ANCA	4/7	(57%)	1/7	(14%)
Anti-LKM, RF, SSA, SSB	0/6	(0%)	0/4	(0%)
Anti-DNA, ASCA	0/5	(0%)	1/4	(25%)

AIP: GÖRÜNTÜLEME

<i>Imaging findings (diagnosis)</i>	Literature (n=30 total)		INSPPIRE/CUSL (n=18 total)	
	<i>No. of patients/reported</i>	<i>(%)</i>	<i>No. of patients/reported</i>	<i>(%)</i>
Gland enlargement mass/focal	16/29	(55%)	9/18	(50%)
Gland enlargement global	9/29	(31%)	5/18	(28%)
Capsule-like rim (MRCP)	3/14	(21%)	2/18	(11%)
Pancreas atrophy, pseudocysts, calcification	0/29	(0%)	0/18	(0%)
Main pancreatic duct irregularity	22/29	(76%)	8/18	(44%)
CBD stricture/tapering	17/29	(59%)	9/18	(50%)
CBD dilatation	16/29	(55%)	9/18	(50%)
Retroperitoneal fibrosis	1/29	(3%)	ND	—

AIP: HISTOPATOLOJİ

<i>Pancreas histopathology</i>	Literature (n=30 total)		INSPPIRE/CUSL (n=18 total)	
	<i>No. of patients/reported</i>	<i>(%)</i>	<i>No. of patients/reported</i>	<i>(%)</i>
Performed	22		9	
Noninterpretable	3	(14%)	2	(22%)
Pancreas fibrosis	12/19	(63%)	7/7	(100%)
Venulitis/phlebitis	2/19	(11%)	1/7	(14%)
Lymphoplasmacytic infiltration	19/19	(100%)	5/7	(71%)
IgG4 (+) plasmacytes (>10/HPE)	1/19	(5%)	0/7	(0%)
Granulocytic epithelial lesion	14/19	(74%)	4/7	(57%)
Acinar atrophy	3/19	(16%)	4/7	(57%)

AIP: DİĞER ORGAN TUTULUMLARI

Other organ involvement	Literature (<i>n</i> =30 total)		INSPPIRE/CUSL (<i>n</i> =18 total)	
	No. of patients/ reported	(%)	No. of patients/ reported	(%)
IgG4-related disease ^a	1/29	(3%)	1/16	(6%)
Crohn's disease	1/29	} →(27%)	1/16	} →(25%)
Ulcerative colitis	4/29			
Other auto-immune disease	3/29			

AIP: TEDAVİ

Treatment	Literature (<i>n</i> =30 total)		INSPPIRE/CUSL (<i>n</i> =18 total)	
	No. of patients/ reported	(%)	No. of patients/ reported	(%)
Whipple procedure	2/28	(7%)	0/18	(0%)
Partial pancreatectomy	3/28	(10%)	0/18	(0%)
Biliary/pancreatic duct stenting	4/28	(14%)	4/18	(22%)
Choledochoduodenostomy	0/28	(0%)	1/18	(6%)

AIP: SONUÇLAR

Outcome	Literature (<i>n</i> =30 total)		INSPPIRE/CUSL (<i>n</i> =18 total)	
	No. of positive/ reported	(%)	No. of positive/ reported	(%)
AIP relapse	4/23	(17%)	4/16	(25%)
Exocrine pancreatic insufficiency requiring PERT	1/7	(14%)	3/18	(17%)
Diabetes mellitus	1/9	(11%)	2/18	(11%)

SONUÇ

- Sonuç olarak, AIP, çocuklarda az görülen, tanısı ve yönetimi klinisyen için zorluk teşkil eden, karmaşık ve hala az bilinen bir hastalıktır.

