

# 단기 스테로이드 치료에 반응한 혈청음성 주췌관 협착성 만성췌장염 2예

순천향대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실<sup>2</sup>

이준영 · 박도현 · 박상흠 · 김주현 · 정보용 · 한승효 · 오미혜<sup>2</sup>

**=Abstract=**

## Two cases of seronegative, main pancreatic ductal narrowing, chronic pancreatitis that were responsive to short-term steroid treatment

Jun Young Lee, M.D., Do Hyun Park, M.D., Sang Heum Park, M.D., Joo Hyun Kim, M.D.,  
Bo Yong Jung, M.D., Seung Hyo Han, M.D. and Mi Hae Oh, M.D.<sup>2</sup>

*Departments of Internal Medicine and Pathology<sup>2</sup>,  
Soonchunhyang University Medical College, Cheonan, Korea.*

There is currently no widely accepted consensus on the diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis, except for the diagnostic criteria announced in 2002 by the Japan Pancreas Society. This criteria state that if the characteristic radiologic findings and one or more of two criteria are met, then the diagnosis of autoimmune pancreatitis can be made. The characteristic radiologic findings are generalized edema of the pancreas with irregular generalized or segmental stenosis of the main pancreatic duct. The other two criteria are the presence of autoimmune antibodies or hypergammaglobinemia, and the histopathologic findings autoimmune pancreatitis namely, fibrosis and lymphocyte infiltration. Yet histologic examination is not possible for all patients and there have been reports of antibody negative autoimmune pancreatitis. In these cases, it can be difficult to diagnose autoimmune pancreatitis. We report here on two patients with suspected autoimmune pancreatitis that did not meet the Japan Pancreas Society criteria, but they responded to steroid treatment.(Korean J Med 72:S103-S109, 2007)

**Key Words :** Autoimmune disease, Pancreatitis, Steroid

### 서 론

만성 췌장염은 췌장의 만성염증과 이에 따른 섬유화로 인하여 비가역적으로 췌장에 형태적 또는 기능적 변화가 생기는 질환으로<sup>1)</sup>, 이런 만성췌장염의 가장 많은 발생 원인으로는 알코올이며, 그 외에도 대사 이상, 유전자 이상, 췌관기형 등이 있다<sup>2)</sup>. 그러나 1961년 Sarles 등이 고감마글로불린 혈증을 동반한 췌장염을 보고하였

으며, 췌장염에도 자가면역 기전이 작용 할 수 있다는 가능성이 제시되었으며<sup>3)</sup>, 그 뒤로 1995년 Yoshida가 자가면역과 관련된 만성 췌장염을 자가 면역성 췌장염으로 명명하였고, 이후로 일본에서 자가 면역성 췌장염으로 명명된 많은 임상증례가 소개되었다<sup>4)</sup>. 현재 자가면역성 췌장염에 관한 통일된 진단 기준은 마련되지 않았으나, 2002년 Japan Pancreas Society에서 자가면역성 췌장염의 진단 기준을 발표하였다. 이 기준에서는

• Received : 2006. 3. 15

• Accepted : 2006. 6. 7

• Correspondence to : Do Hyun Park, M.D., Department of Internal Medicine Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 23-20 Bongmyeong-dong, Cheonan 330-721, Korea E-mail : dhpark@schch.co.kr

방사선학적 진단소견으로 췌장의 전반적 종대 및 주췌관의 전반적 혹은 분절성 불규칙성 협착과 검사실 소견에서 자가면역 항체의 존재 또는 고감마글로불린 혈증, 병리학적으로 췌장 내 섬유화와 임파구의 침윤의 세가지 기준에서 방사선학적 진단기준을 기본으로 나머지 검사실 소견 혹은 조직학적소견 중 한 가지가 동시에 만족되어야 자가 면역성 췌장염으로 진단되는 것으로 정의하였다<sup>5)</sup>. 그러나 최근 혈청학적 음성인 자가면역성 췌장염에 대한 보고가<sup>6)</sup> 있었고, 자가면역성 췌장염이 의심되는 환자에서 조직검사가 가능하지 않는 경우도 있다. 이런 일본의 진단기준을 적용하였을 경우 일부 자가면역성 췌장염이 의심되는 환자에서 실제로 진단기준을 만족하지 못하는 경우가 있을 수 있다. 이에 본 증례는 이러한 현재 자가면역성 췌장염에 적용되고 있는 진단기준에 맞지 않으나 스테로이드에 반응하여 자가면역성 췌장염으로 추정되는 환자의 증례를 소개하는 바이다.

## 증례

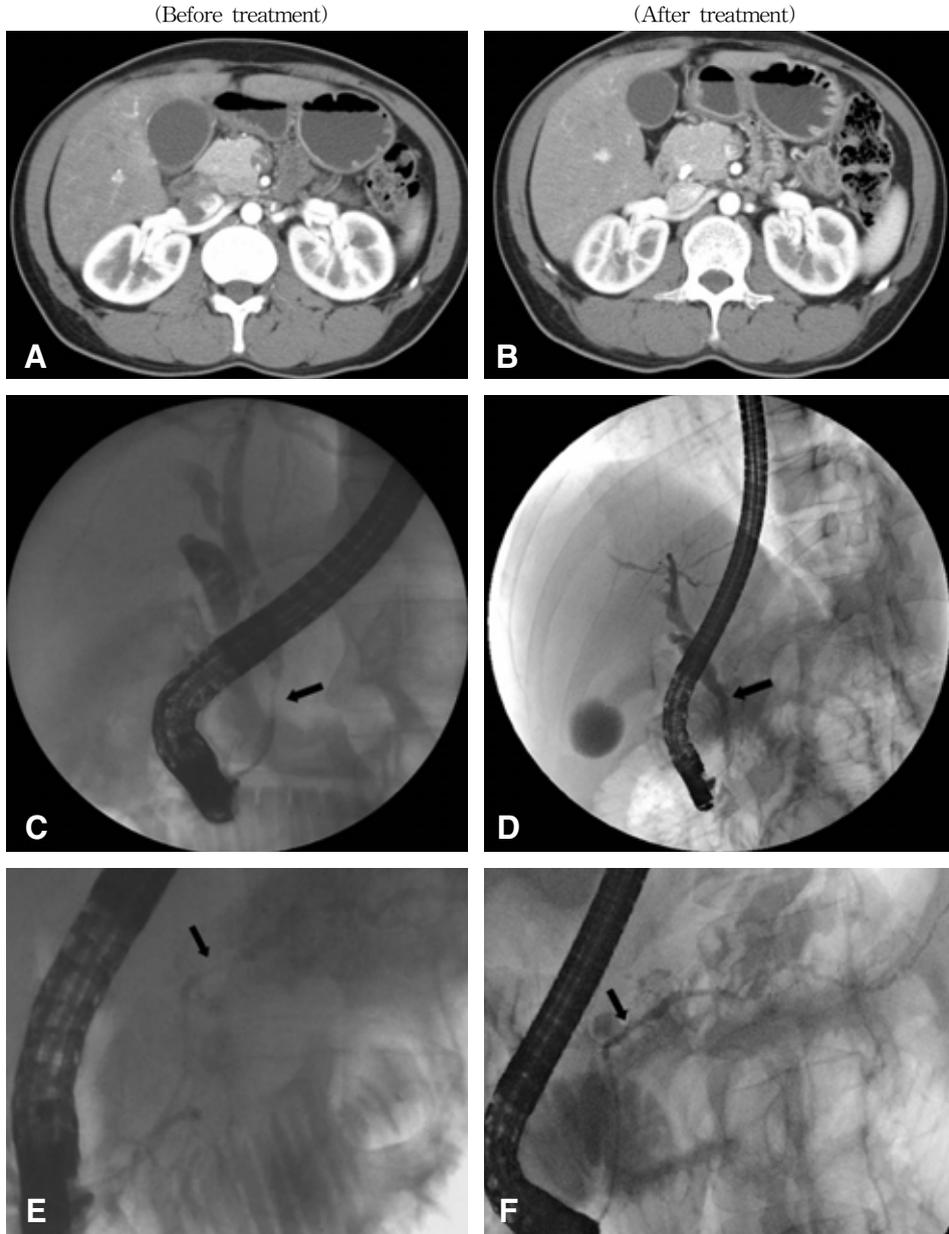
### 증례 1

34세 남자 환자 특별한 내과적 과거력 없는 환자로 내원 1주 전 발생한 복통을 주소로 외부병원에서 시행한 검사에서 amylase, lipase가 상승되어 췌장염 진단받고 본원으로 전원되었다. 환자 특별한 음주력 없었으며, 과거력에서 2003년 급성췌장염으로 본원 소화기 내과에 입원하였다. 신체 검진시 우상복부에 동통 및 황달소견 관찰되었다. 내원시 생징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박수 92회/분, 호흡수 26회/분, 체온 38.8°C로 었다. 검사실 소견으로 백혈구 5,900/mm<sup>3</sup> (호중구 70.1%, 림프구 20.6%, 단핵구 8.8%, 호산구 0.2%), 혈색소 13.0 g/dL, 혈소판 217,000/mm<sup>3</sup>이었다. 콜레스테롤 157 mg/dL, 단백 6.5 g/dL, 알부민 3.8 g/dL, 총 빌리루빈 5.0 mg/dL, 직접 빌리루빈 2.5 mg/dL, 알칼리성 포스파타아제 319 IU/L, AST 50 IU/L, ALT 234 IU/L, gamma-GT 735 IU/L, 아밀라아제 40 IU/L, 리파아제 65 IU/L, CEA 3.4 ng/mL, CA19-9 1.2 U/mL였다. 프로 스롭빈시간은 89% (1.07 INR)이었다. HBsAg과 anti-HCV는 모두 음성이었다. 본원에서 시행한 복부 전산화단층촬영에서 췌장에 뚜렷한 종괴는 없는 상태로 췌장두부가 약간 부어있으며, 췌장 체부 및 미부에 췌장관이 경도의 확장되어 췌두부의 국소적 췌장염을 진단하였다(그림 1A). 내시

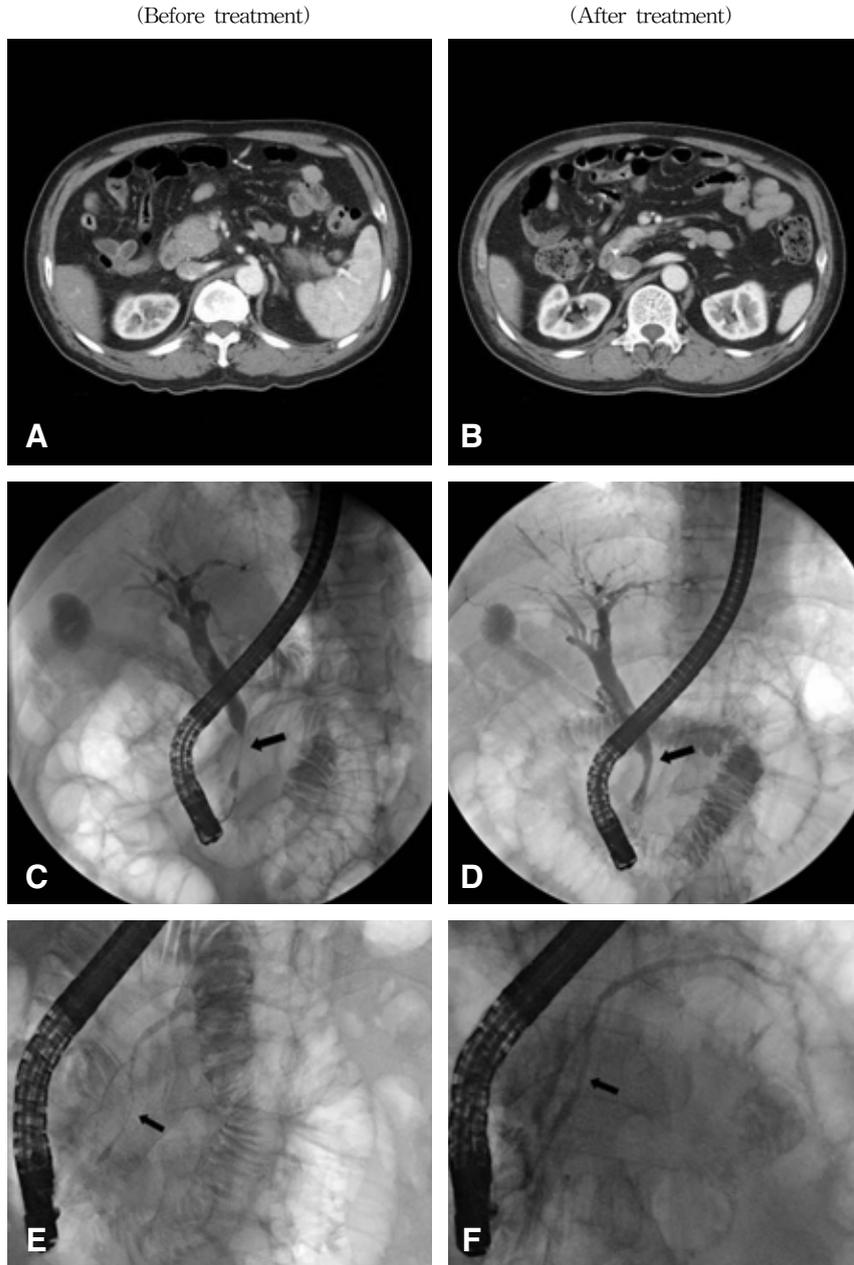
경 역행성 담췌관조영술에서 췌장두부 및 체부에 분절성의 협착소견 관찰되었다. 췌장내 총담관에도 협착소견 관찰되어(그림 1C, 1E), 담관 플라스틱 스텐트(Amsteldam 7 Fr, 5 cm)을 사용하여 총담관내로 내시경 역행성 담관 배액술을 시행하였다. 췌두부에서 초음파 유도하 중심부바늘생검을 시행하였다. 조직검사에서는 악성세포는 관찰되지 않았으며, 극히 소수의 림프구 및 중성구 침윤과 췌장관 주위의 경미한 섬유화 만이 관찰되는 비특이적 소견이 관찰되었다. 방사선학적 소견에서 자가면역성 췌장염이 의심되어 자가항체 및 혈청학적 검사를 시행하였으며 anti-ds DNA, ANA, anti-smooth muscle Ab, anti-mitochondrial Ab는 모두 음성이었다. Rheumatoid factor 8.5 IU/mL, serum IgA 201.0 mg/dL (정상 범위 70 mg/dL~400 mg/dL), serum IgM 103.0 mg/dL (정상 범위 40 mg/dL~230 mg/dL), serum IgG 1180.0 mg/dL (정상범위 700 mg/dL~1600 mg/dL), serum IgG IV 0.07 g/L (정상 범위 0.06 g/L~1.21 g/L), 모두 정상 범위였다. 환자의 면역, 조직학적 검사에서는 자가면역성 췌장염으로 진단할 수 있는 소견은 보이지 않았으나, 방사선학적 소견으로 자가면역성 췌장염 의심되어 스테로이드 치료하기로 결정하였다. 치료는 prednisolone을 경구로 매일 30 mg 사용하였다. 2주간의 prednisolone을 사용 후 다시 내원하여 2주 후 시행한 복부 전산화단층촬영에서 이전에 보였던 두부는 여전히 부어있었으나(그림 1B), 같은 날 시행한 내시경 역행성 담췌관조영술에서는 이전에 보였던 주췌관 및 총담관의 부분적인 협착소견이 많이 호전된 소견 관찰되어 총담관에 삽입한 스텐트를 제거하였다(그림 1D, 1F). 현재 환자 5개월간 추적관찰 중이며 치료시작 3개월째 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 췌장두부의 부종은 감소하였다. 환자는 prednisolone 10 mg으로 유지용량으로 사용하고 있으며, 현재까지 특별한 황달이나 복통의 증상은 없는 상태이다.

### 증례 2

59세 남자 환자가 내원 1개월 전부터 시작된 식후에 악화되는 상복부 통증을 주소로 다른 병원에서 시행한 검사상 췌두부에 종괴 소견 보여 본원으로 전원되었다. 환자 평소 매일 소주 1병 정도의 음주력 있었으나, 1년 전 부터는 술을 마시지 않았고, 20갑년의 흡연력이 있었다. 내원 당시 생징후는 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 80 회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7°C이었다. 문진에서



**Figure 1.** Radiologic findings of case 1. (A) The abdominal CT obtained during the 1st admission before treatment. Note the distended gallbladder and slightly dilated common bile duct. Slight enlargement of the pancreatic head portion can be seen. (B) The abdominal CT obtained during the 2nd admission after steroid therapy. The size of the gallbladder is decreased. The pancreatic head enlargement is not improved. (C) ERCP obtained during the 1st admission before treatment. Stricture of the intrapancreatic common bile duct is seen. (D) ERCP obtained during the 2nd admission after steroid therapy. Compare with the previous ERCP, the intrapancreatic common bile duct stricture is markedly improved. (E) ERCP obtained during the 1st admission before treatment. Segmental narrowing of the pancreatic duct in the head and body portion is seen. (F) ERCP obtained during the 2nd admission after steroid therapy. Compare with the previous ERCP, the main pancreatic duct segmental narrowing is markedly improved.



**Figure 2.** Radiologic findings of case 2. (A) Abdominal CT obtained during the 1st admission before treatment. Swelling of pancreatic head is seen. (B) After steroid therapy, atrophic change of the pancreas is seen compared to the previous CT. (C) ERCP obtained during the 1st admission before treatment. The narrowed intrapancreatic common bile duct portion is seen. (D) Compared with previous ERCP, intrapancreatic common bile duct narrowing is improved after therapy. (E) ERCP obtained during the 1st admission before treatment. Segmental narrowing of the main pancreatic duct in the pancreatic head portion is seen. (F) ERCP obtained during the 2nd admission. Compared with the previous ERCP, the diffuse segmental narrowing of the main pancreatic duct in the pancreatic head portion is improved.

1달 전부터 시작된 식후 악화되는 상복부 통증을 호소하였으며, 신체검사에서 황달소견은 보이지 않았다. 검사실 소견으로 백혈구  $5,700/\text{mm}^3$  (호중구 71.4%, 림프구 21.5%, 단핵구 4.2%, 호산구 2.4%), 혈색소 13.1 g/dL, 혈소판  $261,000/\text{mm}^3$ 이었다. 콜레스테롤 152 mg/dL, 단백 7.8 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, 총 빌리루빈 0.3 mg/dL, 알칼리성 포스파타아제 165 IU/L, AST 20 IU/L, ALT 22 IU/L, gamma-GT 58 IU/L, 아밀라아제 64 IU/L, 리파아제 11 IU/L 보였다. CEA 1.38 ng/mL, CA19-9 8.82 U/mL였다. 프로 스름빈시간은 86% (1.08 INR)이었다. HBsAg과 anti-HCV는 모두 음성이었다. 본원서 시행한 복부 전산화단층촬영에서 췌장주변에 지방침윤소견 관찰되는 췌장두부의 췌장염 소견을 보였으나, 췌장의 뚜렷한 종괴소견은 보이지 않았다(그림 2A). 내시경 역행성 담췌관조영술에서는 췌장두부 주췌관의 분절성 협착소견 보였으며, 췌장내 담관의 협착 및 근위부 총담관에 긴분절(long segment)의 협착(그림 2C, 2E) 소견보여 자가면역성 췌장염 혹은 췌장암이 의심되어 담도 플라스틱 스탠트(Amsterdam 10 Fr, 7 cm)를 사용하여 총담관내로 내시경 역행성 담관 배액술을 시행하였다. 환자 췌장두부에 초음파 유도하 중심부바늘생검을 시행하였다. 조직검사에서는 악성세포는 관찰되지 않았으며, 췌장소엽과 췌장관 주위에 중등도의 만성염증세포의 침윤과 섬유화가 관찰되었으나 샘파리세포의 위축과 폐색성 정맥염 및 염증세포의 췌관으로의 침범은 뚜렷하지 않았다. 면역혈청학적 검사에서 ANA, anti-smooth muscle Ab는 음성, anti-mitochondrial Ab 0.01 U/mL (정상 범위 0.3 U/mL 이하), rheumatoid factor 10.0 IU/mL (정상 범위 15 IU/mL 이하), serum IgA 173.0 mg/dL (정상 범위 70 mg/dL~400 mg/dL, serum IgM 119.0 mg/dL (정상 범위 40 mg/dL~230 mg/dL), serum IgG IV 0.95 g/L (정상 범위 0.06 g/L~1.21 g/L)로 정상 소견 보였다. 면역혈청학적 검사 및 조직검사에서 자가 면역성 췌장염으로 진단기준에 부합되는 소견은 보이지 않았으나, 췌장에 뚜렷한 종괴가 보이지 않으며 방사선학적 소견에서 자가 면역성 췌장염 의심되어 스테로이드 치료를하기로 결정하였다. 치료 방법은 매일 경구로 prednisolone 30 mg을 복용하였다. 치료 2주 후 경과관찰을 위해서 다시 내원하여 시행한 복부 전산화단층촬영에서 췌장염은 호전된 것으로 관찰되었다(그림 2B). 내시경 역행성

담췌관조영술에서는 주췌관 및 총담관의 협착이 이전 에 비해서 호전된 양상을 보였다(그림 2E, 2F). 환자 현재 외래에서 지속적으로 prednisolone 10 mg 유지용량으로 사용 중이며 현재 특별한 황달 및 복통증상을 호소 없이 외래에서 경과관찰 중이다.

## 고 찰

만성 췌장염은 췌장의 만성 섬유화로 인한 췌장의 만성적인 형태적, 기능적 변화가 생기는 질환이다<sup>1)</sup>. 이런 만성췌장염의 발생원인으로는 알코올이 가장 많으며 그 외에도 대사 이상, 유전자 이상, 췌관기형 등이 있다<sup>2)</sup>. 그러나 1961년 Sarles 등이 고감마글로불린 혈증을 동반한 췌장염을 보고하였으며, 췌장염에도 자가면역 기전이 작용 할 수 있다는 가능성이 제시되었으며<sup>3)</sup>, 그 뒤로 1995년 Yoshida가 자가면역과 관련된 만성 췌장염을 자가면역성 췌장염으로 명명하였고, 이후로 일본에서 자가면역성 췌장염으로 명명된 많은 임상증례가 소개되었다. 우리나라에서도 최근 들어 자가 면역성 췌장염에 대한 보고가 자주 나오고 있으며, 점점 그 수가 많아지고 있는 추세이다. 이는 자가 면역성 췌장염에 대한 의사의 인식이 확대되는 현상으로 인한 것으로 생각되고 있다. 특히 자가 면역성 췌장염은 임상양상이 췌장암과 매우 유사하여 실제로 췌장암으로 수술을 하는 경우가 많이 있다. 따라서 자가 면역성 췌장염의 진단은 환자에서 그 치료방법의 차이가 매우 크기 때문에 임상적으로 매우 중요하며 췌장암과의 감별진단이 중요하다<sup>7-9)</sup>. 그러나 자가면역성 췌장염에 대하여 현재 세계적으로 뚜렷한 진단 기준은 확립되어 있지 않은 상태로 현재 가장 많이 사용되는 진단기준으로 2002년 Japan Pancreas Society에서 발표한 기준을 사용하고 있다. 이 기준에서는 방사선학적 진단소견으로 췌장의 전반적 종대 및 주췌관의 전반적 혹은 분절성 불규칙성 협착, 검사실 소견에서 자가면역 항체의 존재 또는 고감마글로불린 혈증, 병리학적으로 췌장 내 섬유화와 림프구의 침윤 등의 세 가지 기준에서 방사선학적 진단기준을 기본으로 나머지 검사실소견 혹은 조직학적 소견 중 한 가지가 동시에 만족되어야 자가 면역성 췌장염으로 진단되는 것으로 정의를 하였다<sup>5)</sup>. 그러나 이러한 기준을 따르는 경우 자가 면역성 췌장염의 진단에 문제점이 나타난다. 예로 혈청학적 검사에서 보고에 따라 음성으로 나타나는 경우가 50%까지도 나타나고 있으며, 조직검사 또한 모든 환자에서 시행을

할 수 있는 안전한 검사가 아니며, 알코올성 만성 췌장염에서도 비록 그 정도는 약해도 림프구와 형질 세포의 침윤 및 섬유화가 관찰되는<sup>10)</sup> 것으로 보아 섬유화를 동반한 림프구 및 형질세포의 침윤이 자가면역성 췌장염의 특이적인 소견이 아님을 알 수 있다. 일반적으로 자가면역성 췌장염의 조직학적 소견은 췌장관 주위의 림프구 및 형질세포의 침윤 및 섬유화가 나타나며 이로 인하여 방사선 소견에서 주폐관 내 협착이 존재하면서 상류쪽 췌관의 확장은 매우 경미한 소견을 보이게 된다. 최근 자가면역성 췌장염의 조직학적 진단기준이 강화되고 있는 추세로 자가면역성 췌장염을 진단할 수 있는 기준은 심한 림프구 및 형질세포의 침윤과 동반된 섬유화, 샘파리세포의 위축, 폐색성 정맥염 및 염증세포의 췌관으로의 침범시에 자가면역성 췌장염의 조직학적 기준으로 제시되고 있다<sup>11)</sup>. 본 증례에서는 증례 1의 경우 극히 소수의 림프구 및 중성구의 침윤이 있었으며 췌장관 주위에 경미한 섬유화만 관찰되어 비특이적인 소견만 관찰되었으며, 증례 2에서는 췌장관 주위에 만성염증세포의 침윤 및 섬유화가 나타났으나 샘파리세포의 위축과 폐색성 정맥염 및 염증세포의 췌관으로의 침범은 뚜렷하지 않았다. 일부 보고에서는 자가면역성 췌장염으로 진단된 환자에서 시행한 바늘생검에서 염증세포의 침윤이 보이는 조직소견이 절반 이하로 나타나는 경우도 있어<sup>12)</sup>, 본 증례에서와 같이 중심부 바늘생검을 통한 조직소견에서 췌장관 주위의 만성염증세포의 침윤 및 섬유화만 동반된 경우 자가면역성 췌장염의 존재를 의심해볼 수 있으나 조직학적 확진을 할 수는 없고<sup>12)</sup>, 또한 자가면역성 췌장염의 반점형의 분포(patch distribution) 소견을 보일 수 있어 바늘생검에서 정확하게 병변의 조직을 얻지 못하는 경우 전형적인 자가면역성 췌장염의 조직 소견이 관찰되지 않을 수 있다<sup>13)</sup>. 한편 실제로 본 논문의 증례에서와 같이 스테로이드 사용 후 임상적으로 췌장염의 소견이 호전된 환자임에도 불구하고 자가면역성 췌장염으로 진단 될 수 없는 경우도 나타날 수 있다. 예로 일본 진단 기준에서 혈청 자가면역항체의 존재가 중요한 진단기준의 하나임에도 모든 검사실에서 다 검사가 가능하지 않는 등의 한계가 있다. 본 증례에서도 anti-carbonic anhydrase antibody 및 anti-lactoferrin antibody 등의 검사는 못한 문제점을 가지고 있었다. 하지만 일부 연구에서는 47%에서만 환자의 IgG가 상승했으며, 자가항체도 35%에서만 검출되었다<sup>1)</sup>. 또한 자가면역성 췌장염에

서 가장 흔히 검출된다는 anticarbonic anhydrase II를 포함한 일본 연구도 자가항체 검출율은 80%를 넘지 못하였다<sup>14)</sup>. 이런 기준에서 자가면역성 췌장염에 스테로이드 반응성이 자가면역성 췌장염의 진단기준으로 제시되고 있다. 2003년 Italian group에서 발표한 진단 기준에서는 일본의 진단 기준과 달리 자가면역성, 조직학적 기준 그리고 스테로이드 반응성을 기준으로 정하였다<sup>5)</sup>. 하지만 일부 췌장염의 경우 스테로이드를 사용 후 췌장염이 호전되는 보고가<sup>15)</sup> 나오고 있어 스테로이드 반응성을 진단 기준에 추가하는데는 이견이 있다. 하지만 2주 정도의 단기간 스테로이드 치료 후 총담관 협착 부위가 정상으로 회복되고 배액관도 제거할 수 있게 호전을 보이는 경우는 기존의 만성췌장염에서는 나타나지 않는 특이적인 소견이다. 증례 1과 같이 복부 전산화단층촬영에서 췌장두부의 부종은 호전되지 않았으나 내시경 역행성 담췌관조영술에서는 주폐관 및 담도의 협착에 뚜렷한 호전이 관찰되는 것으로 보아, 단기간의 스테로이드 치료에 반응을 보기 위해서는 내시경 역행성 담췌관조영술이 필수적이다. 또한 자가면역성 췌장염이 의심되는 환자에서 우선적으로 감별해야하는 질환은 췌장암이다. 따라서 장기간의 스테로이드 사용에 대한 췌장암의 병기 진행의 우려가 있을 수 있다. 하지만 조직학적, 면역혈청학적으로 음성으로 기존의 자가면역성 췌장염의 진단기준에 부합되지 않으나 방사선학적으로 자가면역성 췌장염이 의심되는 경우에 2주 정도의 단기간 스테로이드 사용은 환자의 경과관찰에 큰 영향을 주지 않으므로 자가면역성 췌장염의 진단기준으로 유용한 것으로 생각된다. 이번 증례에서도 2주의 단기간 스테로이드 사용 후 임상경과 및 방사선학적 호전을 보이는 자가면역성 췌장염으로 추정되는 증례였다. 따라서 본 증례보고의 목적은 자가면역성 췌장염의 현재 통용되는 진단 기준에 맞지 않아도 실제로 자가면역성 췌장염으로 진단할 수 있는 두 가지 증례에 대한 보고를 하여 앞으로의 자가면역성 췌장염의 새로운 진단 기준이 필요함을 제시하기 위함이다.

## 요 약

자가면역성 췌장염은 임상적으로 다른 만성 췌장염과 달리 경구 스테로이드 복용으로 호전을 보이는 질환으로 종종 췌장암과 감별이 어려워 수술적 치료를 한 후 자가면역성 췌장염으로 진단되는 경우가 임상에서 종종

발생하고 있다. 따라서 자가면역성 췌장염의 진단이 환자의 치료에 매우 중요함에도 현재까지 명확한 진단기준이 확립되어 있지 않은 상황으로 현재 일본에서 정한 진단기준을 참고로 하고 있는 실정이다. 그러나 일본의 진단기준에서 자가항체의 존재, 감마글로불린의 상승의 검사실 진단기준 및 형질세포와 림프구의 침윤 등의 조직학적 소견만으로는 자가면역성 췌장염의 진단으로 사용하기는 임상적으로 한계가 있는 실정이다. 이에 단기간의 경구 스테로이드의 복용 후 방사선적 및 임상적으로 호전되어 자가면역성 췌장염이 의심되었고, 혈청학적 음성의 주체관 협착성 만성췌장염에 대한 두 증례를 보고하여 자가면역성 췌장염에 대한 새로운 진단기준이 필요함을 제시하는 바이다.

**중심 단어 :** 자가면역성 질환, 췌장염, 스테로이드

## REFERENCES

- 1) Kim KP, Kim MH, Lee YJ, Song MH, Park DH, Lee SS, Seo DW, Lee SK, Min YI, Song DE, Yu ES. *Clinical characteristics of 17 cases of autoimmune chronic pancreatitis. Korean J Gastroenterol* 43:112-119, 2004
- 2) Etemad B, Whitcomb DC. *Chronic pancreatitis: diagnosis, classification, and new genetic developments. Gastroenterology* 120:682-707, 2001
- 3) Sarles H, Sarles JC, Muratore R, Guien C. *Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas: an autonomous pancreatic disease? Am J Dig Dis* 6:688-698, 1961
- 4) Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. *Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality: proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. Dig Dis Sci* 40:1561-1568, 1995
- 5) Pearson RK, Longnecker DS, Chari ST, Smyrk TC, Okazaki K, Frulloni L, Cavallini G. *Controversis in clinical pancreatology: autoimmune pancreatitis: does it exist? Pancreas* 27:1-13, 2003
- 6) Wakabayashi T, Kawaura Y, Satomura Y, Urabe T, Watanabe H, Motoo Y, Sawabu N. *Duct-narrowing chronic pancreatitis without immunoserologic abnormality: comparison with duct-narrowing chronic pancreatitis with positive serological evidence and its clinical management. Dig Dis Sci* 50:1414-1421, 2005
- 7) Neff CC, Simeone JF, Wittenberg J, Mueller PR, Ferrucci JT Jr. *Inflammatory pancreatic masses: problems in differentiating focal pancreatitis from carcinoma. Radiology* 150:35-38, 1984
- 8) Horiuchi A, Kaneko T, Yamamura N, Nagata A, Akamatsu T, Mukawa K, Kawa S, Kiyosawa K. *Autoimmune chronic pancreatitis simulating pancreatic lymphoma. Am J Gastroenterol* 91:2607-2609, 1996
- 9) Motoo Y, Minamoto T, Watanabe H, Sakai J, Okai T, Sawabu N. *Sclerosing pancreatitis showing rapidly progressive changes with recurrent mass formation. Int J Pancreatol* 21:85-90, 1997
- 10) Ectors N, Mailet B, Aerts R, Geboes K, Donner A, Borchard F, Lankisch P, Stolte M, Luttges J, Kremer B, Kloppel G. *Non-alcoholic duct destructive chronic pancreatitis. Gut* 41:263-268, 1997
- 11) Suda K, Takase M, Fukumura Y, Ogura K, Ueda A, Matsuda T, Suzuki F. *Histopathologic characteristics of autoimmune pancreatitis based on comparison with chronic pancreatitis. Pancreas* 30:355-358, 2005
- 12) Zamboni G, Luttges J, Capelli P, Frulloni L, Cavallini G, Pederzoli P, Leins A, Longnecker D, Kloppel G. *Histopathological features of diagnostic and clinical relevance in autoimmune pancreatitis: a study on 53 resection specimens and 9 biopsy specimens. Virchows Arch* 445:552-563, 2004
- 13) Chari ST, Echelmeyer S. *Can histopathology be the "Gold Standard" for diagnosing autoimmune pancreatitis? Gastroenterology* 129:2118-2120, 2005
- 14) Okazaki K, Uchida K, Chiba T. *Recent concept of autoimmune-related pancreatitis. J Gastroenterol* 36:293-302, 2001
- 15) Wang ZF, Liu C, Lu Y, Dong R, Xu J, Yu L, Yao YM, Lin QG, Pan CE. *Dexamethasone and dextran 40 treatment of 32 patients with severe acute pancreatitis. World J Gastroenterol* 10:1333-1336, 2004