

Coexistence of systemic sclerosis and sarcoidosis

Współistnienie twardziny układowej i sarkoidozy

Zuzanna Gogulska, Żaneta Smoleńska, Zbigniew Zdrojewski, Michał Chmielewski

Chair and Department of Rheumatology, Clinical Immunology, Geriatrics and Internal Medicine, Medical University of Gdansk, Poland
Katedra i Klinika Reumatologii, Immunologii Klinicznej, Geriatrii i Chorób Wewnętrznych, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska

Key words: systemic sclerosis, sarcoidosis, coexistence

Słowa kluczowe: twardzina układowa, sarkoidoza, współwystępowanie

Introduction: Systemic sclerosis and sarcoidosis are rare autoimmune diseases of enigmatic etiology, that may lead to multiorgan complications, especially lung involvement. Reports of their co-occurrence are scarce and may indicate similar/common pathomechanisms. By presenting the case series and literature review, we aim to share our observations and conclusions, hopefully, to elucidate the essence of both diseases.

Case description: A 76-year-old woman, diagnosed in 2010 with limited systemic sclerosis consulted a rheumatologist because of Raynaud's phenomenon, arthritis, and dyspnea exacerbation. In medical history, in 1970, a diagnosis of sarcoidosis (Löfgren's syndrome) was reported. Previously systemic sclerosis was treated with small-dose glucocorticosteroids, methotrexate, and cyclosporine. For several years remission had been observed.

A 69-year-old woman, diagnosed with limited systemic sclerosis in 2017, visited a rheumatologist for a follow-up visit. Her history included pulmonary-nodal sarcoidosis (2009), initially treated with steroids, then with methotrexate. Currently, Raynaud phenomenon, puffy fingers, and arthralgia are her prominent symptoms.

A 63-year-old man, diagnosed in 2021 with limited systemic sclerosis, and in 2022, nodal sarcoidosis presented rapid deterioration of lung function despite an escalated therapy (small-dose glucocorticosteroids, methotrexate, mycophenolate mofetil, nintedanib). He was qualified for a lung transplant, which was performed in February 2024. The patient remains under close observation by a multidisciplinary team.

Conclusions: The co-occurrence of systemic sclerosis and sarcoidosis is rare. These patients constitute a heterogeneous clinical group. Therefore determining the dominant complications and personalizing treatment with a multidisciplinary approach is a major therapeutic challenge.

Wprowadzenie: Zarówno twardzina układowa, jak i sarkoidoza są rzadkimi chorobami autoimmunologicznymi o nie w pełni poznanej etiologii. Mogą prowadzić do powikłań wielonarządowych, w szczególności zajęcia płuc. Istnieją skąpe doniesienia na temat ich współwystępowania, mogące świadczyć o podobnym lub wspólnym patomechanizmie obu zaburzeń. Poprzez opis serii przypadków i przegląd literatury chcemy podzielić się naszymi obserwacjami i wnioskami, które mogą pomóc zrozumieć istotę obu chorób.

Opis przypadku: Pacjentka, 76 lat, z rozpoznaną w 2010 r. ograniczoną twardziną układową zgłosiła się do reumatologa z powodu nasilenia objawu Raynauda, zapalenia stawów i duszności. Wywiad pacjentki obciążony był sarkoidozą (zespołem Löfgrena) zdiagnozowaną w 1970 r. Twardzina w przeszłości leczona była niskodawkową steroidoterapią, metotreksatem i cyklosporyną. Pozostawała w kilkuletniej remisji.

Pacjentka, 69 lat, z rozpoznaną w 2017 r. ograniczoną twardziną układową zgłosiła się do reumatologa na kontrolną wizytę. Wywiad pacjentki obciążony był sarkoidozą płucno-węzłową zdiagnozowaną w 2009 r. Początkowo stosowano steroidoterapię, a następnie metotreksat. W obrazie klinicznym aktualnie dominuje objaw Raynauda, obrzęk palców oraz ból stawów.

U 63-letniego pacjenta z rozpoznaną w 2021 r. ograniczoną twardziną układową oraz sarkoidozą węzłową (2022 r.) mimo intensyfikowanej farmakoterapii (niskodawkowa steroidoterapia, metotreksat, mykofenolan mofetylu, nintedanib) obserwowano gwałtowne pogarszanie się funkcji płuc. Chorego zakwalifikowano do przeszczepu płuc, który przeprowadzono w lutym 2024 r. Chory pozostaje pod ścisłą obserwacją zespołu multidyscyplinarnego.

Wnioski: Współwystępowanie twardziny układowej i sarkoidozy jest rzadko spotykane. Pacjenci tacy tworzą heterogenną grupę kliniczną, a jednym z najważniejszych wyzwań w ich prowadzeniu jest ustalenie dominujących objawów i personalizacja leczenia wymagająca multidyscyplinarnego podejścia.