

Co-occurrence of rheumatic autoimmune disorders with selective immunoglobulin A deficiency

Współwystępowanie reumatycznych chorób autoimmunologicznych z selektywnym niedoborem immunoglobuliny A

Katarzyna Rybak^{1,2}, Mariusz Sikora¹, Marcelina Korzeniowska¹, Ewa Więsik-Szewczyk¹

¹Department of Internal Medicine, Pneumology, Allergology, Clinical Immunology and Rare Diseases,
Military Institute of Medicine – National Research Institute in Warsaw, Poland

²Department of Internal Medicine, Nephrology and Endocrinology of the Clinical Provincial Hospital No. 2
of St. Hedwig the Queen in Rzeszow, Poland

¹*Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii, Alergologii, Immunologii Klinicznej i Chorób Rzadkich, Wojskowy Instytut Medyczny –
Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie, Polska*

²*Klinika Chorób Wewnętrznych, Nefrologii i Endokrynologii Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego Nr 2
im. Św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie, Polska*

Key words: autoimmune diseases, IgA deficiency

Słowa kluczowe: choroby autoimmunologiczne, niedobór IgA

Introduction: Selective IgA deficiency (slgAD) is the most common congenital deficiency of humoral immunity and is asymptomatic in 85–90% of cases. However, 7–36% of patients with slgAD suffer from autoimmune diseases, the most frequently described of which is SLE.

Cases description: Case 1 concerns a 40-year-old patient without chronic illnesses, who was diagnosed with leukocytosis and peripheral lymphadenopathy. Then, after about 2 months, the above symptoms were accompanied by fever. The diagnostics, which was performed during several subsequent hospitalizations (PET, virological tests, histopathological evaluation of a lymph node taken three times, serological tests for systemic connective tissue diseases) allowed to exclude a proliferative process originating from the lymphatic system and to diagnose Still's disease coexisting with slgAD.

Case 2 concerns a 52-year-old patient diagnosed rheumatologically due to pain in peripheral joints. Then, the patient developed pulmonary-renal syndrome and, based on additional tests and clinical observation, was finally diagnosed with granulomatosis with polyangiitis. The used treatment included: hemodialysis, plasmapheresis, and immunosuppression according to EULAR recommendations. Under the influence of the applied treatment, remission of the disease was achieved. However, recurrent infections of the upper respiratory tract were the reason for extending the diagnostics, which led to the diagnosis of slgAD.

Conclusions: Various rheumatic diseases, such as Still's disease, may co-occur in patients with slgAD. The co-occurrence of slgAD with cANCA vasculitis has not yet been described in the available literature. The issue of the impact of slgAD on the course of autoimmunity requires further investigation.

Wprowadzenie: Selektyny niedobór IgA (slgAD) jest najczęstszym wrodzonym niedoborem odporności humoralnej przebiegającym w 85–90% przypadków bezobjawowo. Natomiast u 7–36% chorych z slgAD współistnieją choroby autoimmunizacyjne, z których najczęściej opisywany jest SLE.

Opis przypadków: Przypadek 1 dotyczy chorego w wieku 40 lat nielezonego przewlekle, u którego stwierdzono leukocytozę oraz limfadenopatię obwodową. Następnie, po ok. 2 miesiącach, do powyższych objawów dołączyły się gorączki. Przeprowadzona w trakcie kilku kolejnych hospitalizacji diagnostyka (PET, badania wirusologiczne, ocena histopatologiczna pobranego 3-krotnie węzła chłonny, badania serologiczne w kierunku chorób układowych tkanki łącznej) pozwoliła na wykluczenie u chorego procesu rozrostowego wywodzącego z układu chłonny oraz rozpoznanie choroby Stilla współistniejącej z slgAD.

Przypadek 2 dotyczy 52-letniej pacjentki diagnozowanej reumatologicznie z powodu dolegliwości bólowych stawów obwodowych. Następnie u pacjentki rozwinął się zespół płucno-nerkowy i ostatecznie na podstawie wykonanych badań dodatkowych oraz obserwacji klinicznej rozpoznano ziarniakowatość z zapaleniem naczyń. W leczeniu stosowano m.in. hemodializoterapię, plazmaferezy oraz immunosupresję zgodnie z rekomendacjami EULAR. Pod wpływem zastosowanego leczenia uzyskano remisję choroby. Natomiast nawracające infekcje górnych dróg oddechowych były powodem poszerzenia diagnostyki, co doprowadziło do rozpoznania slgAD.

Wnioski: U chorych z slgAD mogą współwystępować różne choroby reumatyczne, np. choroba Stilla. W dostępnej literaturze nie opisywano dotychczas współwystępowania slgAD oraz cANCA. Dalszych badań wymaga zagadnienie wpływu slgAD na przebieg autoimmunizacji u pacjentów z powyższym błędem odporności.