

Larynx infiltration is not always a neoplasm – ultrarare rheumatological cause of hoarseness

Naciek krtani to nie zawsze nowotwór – czyli o ultraradkiej reumatologicznej przyczynie chrypki

Jagoda Kruszewska, Katarzyna Życińska

Department of Rheumatology, Connective Tissue Diseases and Rare Diseases,
National Medical Institute of the Ministry of Interior and Administration in Warsaw, Poland

Klinika Reumatologii, Chorób Tkanki Łącznej i Chorób Rzadkich, Państwowy Instytut Medyczny MSWiA w Warszawie, Polska

Key words: IgG4-related disease, vasculitis, larynx, hoarseness

Słowa kluczowe: choroba IgG4-zależna, zapalenie naczyń, krtani, chrypka

Introduction: IgG4-related vasculitis is an autoimmune disease characterized by the occurrence of tumor-like tissue masses containing inflammatory infiltrates of IgG4+ cells and the coexistence of fibrosis and obliterative phlebitis in the affected organs. Typically, the disease involves the salivary glands, pancreas, bile ducts, retroperitoneal space, kidneys, lungs.

Case description: An 80-year-old patient with a two-year history of hoarseness and stridor was referred from the ENT department, where she was diagnosed with suspected laryngeal cancer. A CT scan of the neck revealed epiglottitis and the aryepiglottic folds swelling, biopsy of which showed abundant inflammatory lesion. In the Rheumatology Clinic, PIM MSWiA, the ESR was 56 mm/h, negative ANA, cANCA, pANCA antibodies and cryoglobulin were found. Serum IgG4 level 2.735 g/l (reference range: 0.039–0.864 g/l). The histopathological differential staining for IgG4 was asked – it revealed infiltration of mononuclear cells, of which IgG4(+) cells accounted for 60%. Based on the ACR/EULAR 2019 criteria, IgG4-related vasculitis was diagnosed (26 points). Prednisone was started, initially at a dose of 40 mg/day with gradual taper. After 4 months, hoarseness decreased, ESR reduced to 4 mm/h and serum IgG4 to 1,142 g/l. The follow-up CT scan did not show laryngeal swelling; phoniatic specialist found adhesions in the supraglottic area.

Conclusions: IgG4-related vasculitis should be considered in the differential diagnosis of laryngeal infiltrative lesions. This is an ultrarare manifestation of this disease – 16 similar cases have been described so far (Siau et al., 2022).

Wprowadzenie: Zapalenie naczyń związane z IgG4 jest chorobą autoimmunologiczną charakteryzującą się występowaniem w tkankach guzopodobnych mas zawierających nacieki zapalne z komórek IgG4+ oraz współistnieniem włóknienia zajętych narządów i zarostowego zapalenia żył. Typowo w przebiegu choroby zajęte są gruczoły ślinowe, trzustka, drogi żółciowe, przestrzeń zaotrzewnowa, nerki, płuca.

Opis przypadku: Pacjentka, 80 lat, z dwuletnim wywiadem chrypki i stridoru została skierowana z Oddziału Laryngologicznego, gdzie była diagnozowana z powodu podejrzenia raka krtani. W badaniu TK szyi opisano obrzęk nagłośni oraz fatdów nalewkowo-nagłośniowych, a w badaniu histopatologicznym powyższej zmiany – obfity odczyn zapalny. W Klinice Reumatologii PIM MSWiA stwierdzono OB 56 mm/godz., ujemne przeciwciała ANA, cANCA, pANCA, krioglobuliny. Stężenie IgG4 w surowicy 2,735 g/l (zakres referencyjny: 0,039–0,864 g/l). Poproszono o ponowną ocenę preparatów histopatologicznych z barwieniem różnicującym w kierunku IgG4 – wówczas wykazano obite nacieki komórek jednojądrowych, z których komórki IgG4(+) stanowiły 60%. Na podstawie kryteriów ACR/EULAR 2019 rozpoznano zapalenie naczyń związane z IgG4 (26 pkt). Włączono prednizon, początkowo w dawce 40 mg/dobę, ze stopniową redukcją. Po 4 miesiącach uzyskano zmniejszenie się chrypki, redukcję OB 4 mm/godz. oraz IgG4 w surowicy 1142 g/l. W kontrolnym TK nie opisano cech obrzęku krtani, podczas oceny foniatrycznej stwierdzono zrosty w okolicy nadgłośniowej.

Wnioski: W diagnostyce różnicowej zmian naciekowych krtani należy wziąć pod uwagę zapalenie naczyń związane z IgG4. Jest to ultraradka manifestacja tej jednostki chorobowej – do tej pory w literaturze opisano 16 podobnych przypadków (Siau i wsp., 2022).