

Plicní onemocnění a autoimunitní hemolytická anémie asociovaná s IgG4

Martina Doubková¹, Radoslav Matěj², Zita Chovancová³, Michael Doubek^{4,5}

¹Klinika nemocí plicních a tuberkulózy LF MU a FN Brno, pracoviště Bohunice

²Ústav patologie a molekulární medicíny 3. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Praha

³Ústav klinické imunologie a alergologie LF MU a FN u sv. Anny Brno

⁴Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno pracoviště Bohunice

⁵Středoevropský technologický institut MU Brno

IgG4 asociovaná onemocnění představují relativně novou a poměrně vzácnou skupinu systémových zánětlivých onemocnění, která je charakterizována zánětlivým, fibrotizujícím či sklerotizujícím postižením jednoho nebo více orgánů doprovázené lymfoplazmocelulární infiltrací tkání s výrazným zastoupením IgG4 plazmatických buněk a většinou zvýšenou koncentrací sérových IgG4 imunoglobulinů (dle definice > 1,35 g/l; referenční rozmezí 0,08–1,40 g/l). Pro stanovení diagnózy je klíčový histopatologický nálezn. Autoři prezentují kazuistiku pacienta s IgG4 asociovaným systémovým onemocněním projevujícím se vzácnou kombinací autoimunitní hemolytické anémie a plicního postižení napodobujícího radiologicky metastatický proces.

Klíčová slova: autoimunitní hemolytická anémie, IgG4 asociované onemocnění, intersticiální plicní proces.

Lung diseases and autoimmune hemolytic anemia associated with IgG4 disease

IgG4 related disease (IgG4-RD) is a rare and relatively new group of systemic inflammatory diseases characterized by inflammatory, fibrotic or sclerotic involvement of one or more organs accompanied by increased IgG4 plasma cells tissue infiltration and usually elevated serum IgG4 (IgG4 > 1.35g/l, normal range 0.08–1.40 g/l) level. Histopathological findings are crucial for the diagnostics of this disease. The authors present a case report of a patient with IgG4 associated disease manifested by a rare combination of autoimmune hemolytic anemia and pulmonary involvement.

Key words: autoimmune haemolytic anemia, IgG4 associated disease, interstitial lung disease.

Úvod

S imunoglobulinem IgG4 asociovaná onemocnění (z anglického IgG4-related disease; IgG4-RD) tvoří relativně vzácnou a v současnosti zatím málo probádanou heterogenní skupinu systémových zánětlivých onemocnění. Jsou charakterizována přítomností fibrotizujícího nebo sklerotizujícího postižení jednoho nebo více orgánů, pro které je histologicky typická přítomnost lymfoplazmocelulární infiltrace bohaté na IgG4 plazmatické buňky (1). Toto onemocnění bývá doprovázeno také zvýšenou sérovou koncentrací IgG4 podtřídy imunoglobulinů (dle definice > 1,35 g/l; referenční rozmezí 0,08–1,40 g/l) (2), přičemž až u jedné třetiny pacientů s IgG4-RD může být koncentrace IgG4 v séru v normě (3, 4). Choroby asociované s IgG4 mohou postihnout

celou řadu orgánů (např. žlučové cesty, slinné žlázy, periorbitální tkáň, ledviny, plíce, mízní uzliny, meningy, cévy, měkké tkáně nebo prostatu). Postižení tkání může vést až k orgánovému selhání, navíc často imituje maligní nádorové onemocnění.

V našem sdělení prezentujeme vzácný případ pacienta s IgG4 asociovaným systémovým onemocněním projevujícím se vzácnou kombinací autoimunitní hemolytické anémie (AIHA) a plicního postižení napodobujícího radiologicky metastatickou diseminaci nádorového procesu.

Kazuistika

Šedesátisedmiletý pacient, nekuřák, byl přijat na hematologicko-onkologickou kliniku pro nově zjištěnou autoimunitní hemolytickou

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Martina Doubková, Ph.D., doubkovamartina@seznam.cz

Klinika nemocí plicních a tuberkulózy LF MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr: Vnitř Lék 2020; 66(4): e22–e27

Článek přijat redakcí: 18. 8. 2019

Článek přijat k publikaci: 24. 9. 2019