



# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



## Artigo original

# Doenças autoimunes e autoanticorpos em pacientes pediátricos e seus parentes de primeiro grau com deficiência de imunoglobulina



Kristine Fahl<sup>a</sup>, Clovis A. Silva<sup>b,c</sup>, Antonio C. Pastorino<sup>a</sup>,  
Magda Carneiro-Sampaio<sup>a</sup> e Cristina M.A. Jacob<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Unidade de Alergia Pediátrica e Imunologia, Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Unidade de Reumatologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup> Divisão de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 23 de janeiro de 2014

Aceito em 6 de outubro de 2014

On-line em 7 de novembro de 2014

#### Palavras-chave:

Deficiência de IgA

Autoimunidade

Autoanticorpos

Tireoidite

### R E S U M O

**Introdução:** As manifestações clínicas da deficiência de imunoglobulina A (DIgA) incluem infecções recorrentes, atopia e doenças autoimunes. No entanto, para o nosso conhecimento, as avaliações concomitantes de doenças autoimunes e autoanticorpos em uma coorte de pacientes com DIgA com idade atual > 10 anos e seus parentes não foram feitas. **Objetivos:** Avaliar doenças autoimunes e presença de autoanticorpos em pacientes com DIgA e seus parentes de primeiro grau.

**Métodos:** Estudo transversal feito em 34 pacientes com DIgA (idade atual > 10 anos) e em seus parentes de primeiro grau. Todos foram acompanhados em um centro terciário brasileiro para imunodeficiência primária: 27 crianças/adolescentes e sete de seus parentes de primeiro grau com diagnóstico tardio de DIgA. Doenças autoimunes e autoanticorpos (anticorpos antinucleares, fator reumatoide e antitireoglobulina, antitireoperoxidase e anticorpos antiendomísio da classe IgA) também foram avaliadas.

**Resultados:** Doenças autoimunes (n = 14) e/ou autoanticorpos (n = 10, quatro deles com autoanticorpos isolados) foram observadas em 18/34 (53%) dos pacientes e seus parentes. As doenças autoimunes mais comuns encontradas foram tireoidite (18%), artrite crônica (12%) e doença celíaca (6%). Os autoanticorpos mais frequentes foram anticorpos antinucleares (2%), antitireoglobulina e/ou antitireoperoxidase (24%). Nenhuma diferença significativa foi observada no sexo feminino, idade no momento do diagnóstico e idade atual em pacientes com DIgA com e sem doenças autoimunes e/ou presença de autoanticorpos (p > 0,05). As

\* Autor para correspondência.

E-mail: [miuki55@uol.com.br](mailto:miuki55@uol.com.br) (C.M.A. Jacob).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.10.003>

0482-5004/© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

de primárias na família, autoimunidade em família, atopia e infecções recorrentes foram semelhantes em ambos os grupos ( $p > 0,05$ ).

**Conclusão:** Doenças autoimunes e autoanticorpos foram observadas em pacientes com DIgA durante o acompanhamento, o que reforça a necessidade de um acompanhamento rigoroso e contínuo durante a adolescência e a idade adulta.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

## Autoimmune diseases and autoantibodies in pediatric patients and their first-degree relatives with immunoglobulin A deficiency

### A B S T R A C T

#### Keywords:

IgA deficiency  
Autoimmunity  
Autoantibodies  
Thyroiditis

**Introduction:** Clinical manifestations of Immunoglobulin A Deficiency (IgAD) include recurrent infections, atopy and autoimmune diseases. However, to our knowledge, the concomitant evaluations of autoimmune diseases and autoantibodies in a cohort of IgAD patients with current age  $> 10$  years-old and their relatives have not been assessed.

**Objectives:** To evaluate autoimmune diseases and the presence of autoantibodies in IgAD patients and their first-degree relatives.

**Methods:** A cross-sectional study was performed in 34 IgAD patients (current age  $> 10$  years-old) and their first-degree relatives. All of them were followed at a tertiary Brazilian primary immunodeficiency center: 27 children/adolescents and 7 of their first-degree relatives with a late diagnosis of IgAD. Autoimmune diseases and autoantibodies (antinuclear antibodies, rheumatoid factor, and anti-thyroglobulin, anti-thyroperoxidase and IgA class anti-endothelial antibodies) were also assessed.

**Results:** Autoimmune diseases ( $n = 14$ ) and/or autoantibodies ( $n = 10$ , four of them with isolated autoantibodies) were observed in 18/34 (53%) of the patients and their relatives. The most common autoimmune diseases found were thyroiditis (18%), chronic arthritis (12%) and celiac disease (6%). The most frequent autoantibodies were antinuclear antibodies (2%), anti-thyroglobulin and/or anti-thyroperoxidase (24%). No significant differences were observed in the female gender, age at diagnosis and current age in IgAD patients with and without autoimmune diseases and/or presence of autoantibodies ( $p > 0.05$ ). The frequencies of primary immunodeficiency's in family, autoimmunity in family, atopy and recurrent infections were similar in both groups ( $p > 0.05$ ).

**Conclusion:** Autoimmune diseases and autoantibodies were observed in IgAD patients during follow-up, reinforcing the necessity of a rigorous and continuous follow-up during adolescence and adulthood.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

## Introdução

A deficiência de IgA (DIgA) é a imunodeficiência primária (IDP) mais frequente. É um defeito causado por uma diferenciação terminal de linfócito B e resultando em uma produção insuficiente de soro e IgA secretora (IgAs).<sup>1-4</sup> A IgAs tem algumas funções protetoras na mucosa e neutraliza microrganismos e proteínas.<sup>5-8</sup> As manifestações clínicas de pacientes com DIgA variam desde infecções assintomáticas até infecções recorrentes, sintomas alérgicos e doenças autoimunes,<sup>9</sup> com um aumento da produção de autoanticorpos.<sup>10</sup> É importante salientar, as doenças autoimunes ocorrem em 7-36% dos pacientes com DIgA e autoanticorpos são observados em mais de 40% dos pacientes.<sup>10,11</sup> A prevalência de DIgA é de 1-4% nos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES),<sup>10</sup> 2-4% na artrite reumatoide (AR)<sup>10</sup> e 2,6% na doença celíaca (DC).<sup>12</sup> Além disso, as doenças autoimunes são frequentemente relatadas

em parentes de pacientes com DIgA. Dentre os parentes de primeiro grau de pacientes com DIgA, 10% tiveram doenças autoimunes em comparação com 5% na população geral.<sup>11-15</sup> No entanto, até onde sabemos, a avaliação concomitante das doenças autoimunes e autoanticorpos em uma coorte de pacientes com DIgA com idade atual acima de 10 anos e seus parentes com DIgA não foi estudada.

Portanto, o objetivo deste estudo foi avaliar a ocorrência de doenças autoimunes e autoanticorpos em uma coorte de pacientes com DIgA com idade atual maior do que 10 anos e seus respectivos parentes de primeiro grau acompanhados em um centro de referência terciário para IDP pediátrica.

## Pacientes e métodos

Selecionamos 126 pacientes com DIgA acompanhados em um centro de referência pediátrica brasileiro para IDP nos últimos

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3327021>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3327021>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)