

:: Polyarteritis nodosa

Orpha číslo: ORPHA767

Prehľad

Polyarteritis nodosa (PAN) je systémová nekrotizujúca vaskulitída postihujúca cievy strednej veľkosti. Prevalencia sa odhaduje na 1 z 33000 a zdá sa, že v posledných rokoch postupne klesá. PAN sa vyskytuje vo všetkých populáciách a vekových skupinách vrátane detí, hoci častejšie býva zachytená vo veku medzi 40. a 60. rokom života. Klinické postihnutie zahŕňa početné orgány a vedie k celkovej alterácii zdravotného stavu postihnutého jedinca, čo zahŕňa pokles hmotnosti, paralýzu periférnych nervov (primárne ako polyneuriitída v 50-70% prípadov), renálne ochorenia, (asi v 60% prípadov, môžu byť závažné až vyžadujúce dialýzu) a tráviace ťažkosti (asi v 50% prípadov vrátane krvácaní, perforácií, apendicitídy, pankreatitídy a podobne). Takmer vždy býva prítomná artralgia, u polovice pacientov aj myalgia. Kardiologické (1/3 prípadov) a cerebrálne anomálie (cefalalgia). Popisované sú aj kardiologické (1/3 prípadov) a cerebrálne abnormality (cefalalgia), ako aj zriedkavejšie okulárne a genitálne príznaky (orchitída). Navyše, existujú aj miernejšie a čiastočné formy PAN, postihujúce len kožu, svaly a/alebo kĺby. PAN je sprostredkovaná imunologicky. V niektorých prípadoch sa ochorenie rozvinie po vírusovej infekcii (vírus hepatitídy B v menej ako 5% prípadov v porovnaní s 36% prípadov v roku 1985 pred zahájením vakcinácie proti hepatitíde B), ale vo väčšine prípadov nie je známy vyvolávajúci moment. Stanoviť diagnózu na základe klinického vyšetrenia môže byť náročné. Môže byť potvrdená biopsiou svalového, neuromuskulárneho či podkožného uzla. Môže byť doplnená aj angiografia (okrem závažných prípadov s renálnym zlyhaním), ktorá ukáže prítomnosť mikroaneuriziem artérií tráviaceho traktu a obličiek. Diferenciálna diagnostika zahŕňa iné vaskulitídy, ako Takayasuova choroba, Hortonova choroba, Churgov a Straussov syndróm, Wegenerova granulomatóza či mikroskopická polyangiitída (viď tieto heslá). Základom liečby sú kortikoidy a v niektorých prípadoch aj cyklofosfamid (pri neprítomnosti vírusovej infekcie). U pacientov s vírusovou infekciou je odporúčaná terapia antivirotikami spolu s plazmaferézou. Liečba je účinná vo viac ako 80% prípadov a remisia môže byť dosiahnutá do 1 až 3 rokov. Prognóza je dobrá pri adekvátnej terapii a 5- ročné prežívanie je v súčasnosti viac ako 80%.

Odborný recenzent :

- Pr Loïc GUILLEVIN

Posledná úprava : November 2007

Preklad : December 2012, MUDr. Michaela Bednarčíková



Tento dokument slúži len pre informačné účely. Jeho cieľom nie je nahradiť lekársku starostlivosť kvalifikovanými odborníkmi a údaje v ňom uverejnené by nemali byť východiskom diagnostiky a liečby.



Find more information on the disease and associated services on www.orpha.net