

# Zapalenie naczyń z powodu niedoboru ADA2

## Kod Orpha: 404553 Kod OMIM: 615688

### Opis choroby \*

#### Definicja

\*Zapalenie naczyń z powodu niedoboru ADA2 jest rzadką, genetycznie uwarunkowaną, ogólnoustrojową chorobą reumatologiczną, spowodowaną mutacjami inaktywującymi deaminazę adenozy 2, która charakteryzuje się kombinacją różnych cech zapalenia autoimmunologicznego, zapalenia naczyń i łagodnego niedoboru odporności. Zmienny obraz kliniczny obejmuje przewlekły lub nawracający ogólnoustrojowy stan zapalny z gorączką, siność siatkowatą (livedo reticularis) lub groniastą (livedo racemosa), udar niedokrwienny lub krwotoczny o wczesnym początku, neuropatię obwodową, bóle brzucha, powiększenie wątroby i śledziony, nadciśnienie wrotne, skórne guzkowe zapalenie tętnic, zmienną cytopenię i niedobór immunoglobulin.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Vasculitis due to DADA2

Vasculitis due to DADA2

#### Kod ORPHA

404553

#### Kod OMIM

615688

#### Kod ICD10

M30.8

#### Kod ICD11

-

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

**Orphanet** - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -  
Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)