

Opis choroby *

Definicja

Postać niemego immunologicznie kłębuszkowego zapalenia nerek, które charakteryzuje się szybko postępującym kłębuszkowym zapaleniem nerek z obecnością przeciwciał przeciw cytoplazmie neutrofilów (ANCA), skierowanych głównie przeciwko proteinazie-3 (PR3) i mieloperoksydazie (MPO). Pacjenci zwykle zgłaszają się z zaburzeniami układu moczowego i szybko pogarszającą się czynnością nerek, co w przypadku niewłączenia leczenia w ciągu kilku tygodni wymaga dializoterapii. W przypadku choroby ogólnoustrojowej można zaobserwować objawy ze strony skóry, płuc, układu kostno-mięśniowego. Wykazano korelację pomiędzy mianem ANCA a aktywnością choroby.

Dane

Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

Synonimy

Pauci-immune glomerulonephritis with antineutrophil cytoplasmic antibody
Pauci-immune glomerulonephritis with antineutrophil cytoplasmic antibody

Kod ORPHA

97563

Kod OMIM

-

Kod ICD10

N05.7

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet