

*KAZUISTIKA*

## DIAGNOSTICKÉ PROBLÉMY POLYARTERITIS NODOSA (IDIOPATHICA) V DETSKEJ REUMATOLÓGII

D. MOZOLOVÁ, J. SIMAN<sup>1</sup>, M. ZAVIAČIČ<sup>2</sup>, M. BENEDEKOVÁ, J. BIRČÁK

## DIAGNOSTIC PROBLEMS OF POLYARTERITIS NODOSA (IDIOPATHICA) IN PEDIATRIC RHEUMATOLOGY

I. detská klinika DFNSP, Bratislava

Prednostka: doc. MUDr. M. Benedeková, CSc.

<sup>1</sup>Klinika pediatickej chirurgie DFNSP, Bratislava

Prednosta: prof. MUDr. J. Siman, CSc.

<sup>2</sup>Ústav patologickej anatómie LFUK, Bratislava

Prednosta: prof. MUDr. M. Zaviačič, DrSc.

### Súhrn

U 14-ročného chlapca sa po zdĺhavých a náročných vyšetreniach diagnostikovala polyarteritis nodosa na základe bioptického materiálu. Išlo o fudroyantný priebeh ochorenia, ktoré je mimoriadne zriedkavé v detskom veku a často sa diagnostikuje až post mortem. **Kľúčové slová:** polyarteritis nodosa, diagnostika, diferenciálna diagnostika, liečba.

### Summary

In a 14-year old boy, periarthritis nodosa was diagnosed based on bioptic material after prolonged and demanding tests and examinations. Fudroyant course of this disease was observed, rare in children, often diagnosed as late as post mortem. **Key words:** periarthritis nodosa, diagnostics, differential diagnostics, therapy.

### ÚVOD

V diferenciálnej diagnostike reumatických ochorení sa často vyskytujú rôzne ťažkosti. Nie vždy sa pri konfrontácii klinického obrazu s množstvom laboratórnych testov podarí dokázať jednoznačnú nozologickú jednotku. Problémy sa vyskytujú najmä vtedy, keď ide o ochorenie osobitne zriedkavé v detskom veku, ako je polyarteritis nodosa. Ak klinický obraz nie je celkom charakteristický a rôzne laboratórne parametre a ďalšie vyšetrenia vyvolajú značné diferenciálnodiagnostické problémy, ochorenie sa väčšinou diagnostikuje až post mortem.

### KAZUISTIKA

Ako príklad na veľmi ťažké rozhodovanie v diferenciálnej diagnostike uvádzame prípad 14-ročného chlapca, kto-

rý bol u nás hospitalizovaný. Z rodinnej anamnézy je potrebné uviesť, že otec – zootechnik bol liečený pre toxoplazmózu. Z osobnej anamnézy: chlapec nebol chorý, z infekčných ochorení mal varicellu a parotitis epid. Z ostatných údajov stojí za zmienku, že asi 4 roky pred prijatím na našu kliniku dostával heparín pre opuch lýtka bližšie neurčenej etiológie, pričom nemal bolesti ani teploty. Okrem toho býval v úzkom kontakte so zvieratami, jazdil na koni, o ktorého sa aj staral. Asi pol roka pred objavením sa ťažkostí ho poštipal kliešť, ale žiadne komplikácie sa v tejto súvislosti nevyskytli. Od februára 1991 po horúčkovitom ochorení viac kašlal, bol unavený. Pri ambulantnom vyšetrowaní a liečení sa zistili intermitentné teploty, vysoká humorálna aktivita bez leukocytózy. Asi po mesiaci bol hospitalizovaný v spádovej nemocnici. Pretože početné vyšetrenia nevedli k diagnóze a občas udával myalgie a atralgie, bol po mesiaci hospitalizácie preložený na našu kliniku s podozrením na rozvoj juvenilnej chronickej artritídy. Pre nejednoz-



**Obr. 1.** Útvar v pravej predsieni zistený sonograficky (označený šipkou).

**Fig. 1.** Sonographically detected tumorous mass in the right atrium (Arrow).

načný nález sme pokračovali vo vyšetreniach. Vylúčilo sa malígne hematologické ochorenie. Napriek normálnemu auskultačnému a ekg nálezu sa robilo echokardiografické vyšetrenie. Nález bol neočakávaný. Našiel sa tumorózny útvar v pravej predsieni (obr. 1) imponujúci ako myxóm, o ktorom by mohli svedčiť klinické symptómy. V krátkom časovom rozpätí sa realizovali početné konziliárne vyšetrenia (infektologické, neurologické, očné atď.), urobila sa sonografia brušných orgánov. Ani tieto vyšetrenia, ani základné biochemické a špeciálne laboratórne a sérotesty (HBsAg, CMV, toxoplazmóza, týfus, brucelóza, leptospiróza, infekčná mononukleóza, yersínie, HIV) nepriniesli pozitívne výsledky. Testy na reumatoidný faktor, protitjadrové protilátky aj LE fenomén boli negatívne. Zistila sa nepreukazná pozitívita protilátok na lymfskú boreliózu. Tumorózny útvar z pravej predsieni bol na 19. deň pri mimotelovom obehu odstránený v Ústave kardiovaskulárnych chorôb. Histologický obraz poukazoval iba na starý trombus, čiastočne organizovaný a miestami drobný. Aj po návrate na kliniku pretrvávali naďalej teploty do 38–39 °C. Pacient sa postupne anemizoval a chudol. Začali sa zintenzívňovať bolesti brucha a meteorizmus a progredovala hepatomegália. Vyšetrenia onkomarkerov (tymidínkináza, neurónšpecifická enoláza, alfafetoproteín, embryonálny karcinóm a tkanivový polypeptid) sa opakovane určovali, mali však nereprodukovateľné hodnoty. Hepatálne testy zostávali v referenčných hodnotách. Diskrepantné nálezy medzi opakovanými sonografickými vyšetreniami brucha viedli k opakovaným konziliárnym vyšetreniam, ktoré väčšinou v závere odzrkadľovali profesionálnu medicínsku orientáciu. Robilo sa aj CT-vyšetrenie brušných orgánov. Ani i.v. pyelografia, nové vyšetrenie kostnej drene, likvor, hemokultúry a histológia

exstirpovanej inguinálnej uzliny neprispeli k určeniu diagnózy. Pre zvyrazňovanie sa brušných príznakov sa chirurg pri opakovanom konzíliu rozhodol pre laparotómiu. Pri nej sa okrem enormne zväčšenej pečene a sleziny zistili zmnosené lymfatické uzliny omenta a mezentéria a rôsolovité hmoty nažltlého sfarbenia. Histologické vyšetrenie vzoriek z pečene, uzlín, omenta, appendixu a cytológia a kultivácia rôsolovitých hmôt neprispeli k určeniu jednoznačnej diagnózy.

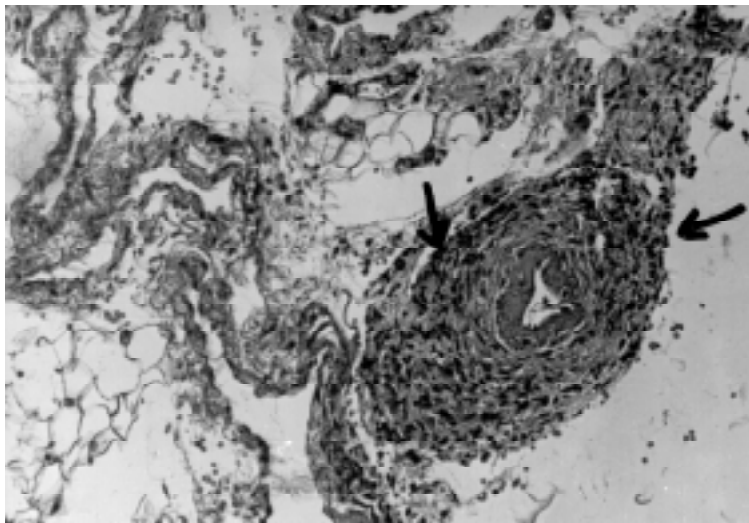
Po vylúčení početných ochorení sme dospeli k záveru, že dosiaľ nebola s účinnosťou vylúčená možná diagnóza polyarteritis nodosa. Preto sme v tomto časovom úseku považovali za najvhodnejšie revidovať histologické vyšetrenie s požiadavkou, či možno s určitostou vylúčiť toto ochorenie. Revízia histologickej vzorky z appendixu nakoniec odhalila zmeny, ktoré potvrdili predpokladanú diagnózu. Preto sme okrem doterajšej antibiotickej liečby a opakovaných infúzií a transfúzií a aplikácie Ivey prikrročili k intenzívnej liečbe kortikoidmi, vrátane pulzov metylprednizolónu a k aplikácii cyklofosfamidu. Napriek tomu sa u pacienta začali objavovať kŕče s prechodnými príznakmi afázie a hemiplégie. Pacient bol preložený na ARO a odtiaľ na žiadosť rodičov do spádovej nemocnice, kde po 3 týždňoch exitoval. Histologické nálezy z pitevného materiálu, ktoré sme si zapožičali a v Ústave patologickej anatómie LFUK vyšetřovali, potvrdili jednoznačnú diagnózu polyarteritis nodosa v jej generalizovanej forme v rôznych fázach vývoja. Zmeny na artériách a arteriolách a následky týchto zmien steny cievy charakteru fibroidnej nekrózy so zápalovou reakciou preukazovali zreteľnú časovú dynamiku, a to od čerstvých zmien steny cievy charakteru fibroidnej nekrózy so zápalovou reakciou s jej periarteriálnym šírením, tvorbou čerstvých trombov až po zmeny staršie a veľmi pokročilé (tvorba aneuryziem, organizácia trombov až ich rekanalizácia). Rovnaké časové rozdiely mali vo vzhľade aj následky primárnych vaskulárnych lézií v rôznych orgánoch (infarkty, nekrózy, krvácania) (obr. 2, 3, 4).

## DISKUSIA

Medzi vaskulitidy sa dnes zaraďuje veľká heterogénna skupina ochorení, ktoré sú charakterizované zápalom a nekrozou cievnej steny. Ich etiológia nie je známa, ani spúšťačiaci mechanizmus pre celý komplex imunitných pochodov, ktorých výsledkom je tkanivové poškodenie. Od lokality a rozsahu týchto cievnych zmien závisí aj veľkosť orgánového poškodenia, ktoré vedie až k fatálnemu koncu. Príčina primárnych vaskulitíd sa stále nepozná. Sekundárne vaskulitidy sú súčasťou patologických pochodov pri systémových chorobách spojiva, ako je systémový lupus erythematosus, dermatomyozitída, alebo pri neoplastických procesoch, infekčných ochoreniach – napr. aj pri lymfkej

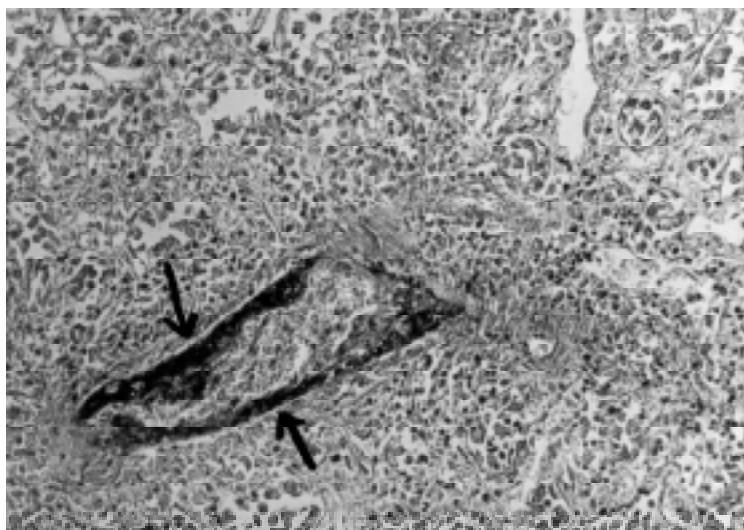
Obr. 2. Farbenie hematoxylínom—eozínom. Drobná arteriola v puzdre lymfatickej uzliny so zdurenou intímou a masívnou zápalovou reakciou. Čerstvé štádium periarteritídy.

Fig. 2. Minor arteriola of the lymph node with edematous intima and massive inflammatory reaction. Initial stage of periarteritis. Hematoxyline-eosine.



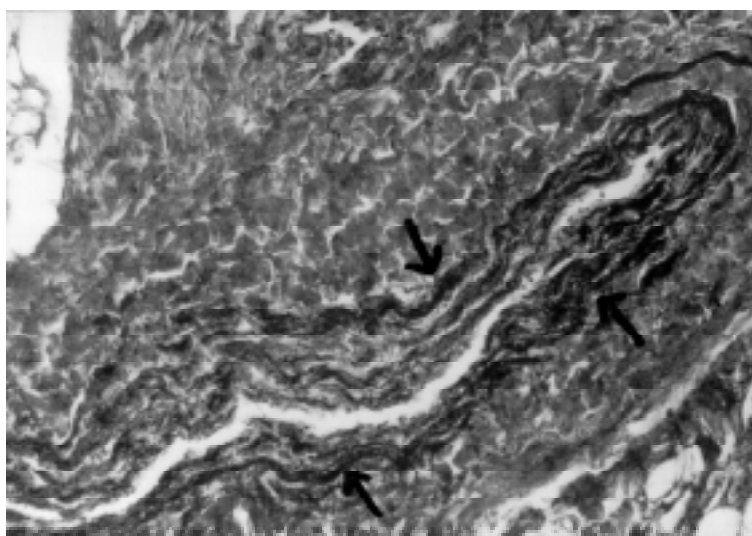
Obr. 3. Stena poškodenej cievy v obličke, difúzne preštúpená fibrínom (modrofilalovo). Farbenie Malloryho fosfowolfrámovým hematoxylínom.

Fig. 3. Diffuse fibrinous infiltration of blood vessel wall of the kidney (blue-violet) (Mallory's phosphowolphrame-hematoxyline).



Obr. 4. Stena kožnej cievy s depozitmi fibrínu (modrofilalové sfarbenie). Farbenie Malloryho fosfowolfrámovým hematoxylínom.

Fig. 4. Blood vessel wall of the skin with fibrine deposits (blue-violet) (Mallory's phosphowolphrame-hematoxyline).



**Tab. 1. Klinické symptómy pri periarteritis nodosa. Porovnanie údajov z literatúry s nálezom u nášho pacienta pri prijatí a na konci.**

| Príznak          | Literatúra |                  | Pacient                         |  |
|------------------|------------|------------------|---------------------------------|--|
|                  | Stupeň     | Pri prijatí      | Finálne                         |  |
| Úbytok hmotnosti | ++-+++ 5   | 1,5 kg           | 47,1 kg                         |  |
| Teploty          | + -+++     | intermitentne    | pokles po prednisone trvale     |  |
| Kožné príznaky   | + -++      | exkoriácie       | -                               |  |
| Hypertenzia      | + -++      | -                | nepreukazná                     |  |
| Hematúria        | + -+++     | -                | -                               |  |
| Artralgie        | + -++      | intermitentne    | -                               |  |
| Myalgie          | + -++      | intermitentne    | -                               |  |
| Bolesti brucha   | + -++      | postupne výrazné | pretrvávajúce aj po laparotómii |  |
| Kardiomyopatia   | + -++      | -                | známky preťaženia               |  |
| CNS              | + -+++     | -                | opakované kŕče                  |  |

**Tab. 2. Možné sprievodné nálezy pri periarteritis nodosa.**

Vysoká sedimentácia erytrocytov (FW)  
Zvýšené reaktanty akútnej fázy zápalu (DPA, CRP)  
Anémia  
Eozinofília  
Hematúria

**Tab. 3. Systémové prejavy pri periarteritis nodosa podľa literatúry a u nášho pacienta pri prijatí a finálne.**

| Systémový prejav | Literatúra   | Pacient                      |           |
|------------------|--|------------------------------|-----------|
|                  |  | Pri prijatí                  | Finálne   |
| Koža             | rash, uzlíkové lézie, petechie, ulcerácie, gangrény  | ojedinelé exkoriácie         |           |
| Muskulo-skelet.  | myalgie, artralgie, artritída  | ojedinele                    | ojedinele |
| GIT              | bolesti brucha, cievy GIT (krvácenie, ulcerácie, infarkty) hepatopatia                         | generalizované hepatomegália |           |
| Obličky          | hematúria, renál. hypertenzia, insuficiencia   | vyšší tlak                   |           |
| Genitál          | orchitída, epididymitída   |                              |           |
| Srdce            | tachykardia, infarkty, perikarditída   | pri teplote                  | finálne   |
| CNS              | kongest. zlyhanie parestézie, parézy hlavových nervov, encefal. symptómy, iridocyklitída, kŕče |                              | finálne   |
| Plúca            | kašeľ, piskoty, pľúcne infiltráty, pleuritída  |                              |           |

**Tab. 1. Clinical characteristics of periarteritis nodosa. Comparison of literary reports with the findings of our patient on the time of his admission and terminal stage.**

| Symptom        | References |                      | Patient                              |  |
|----------------|------------|----------------------|--------------------------------------|--|
|                | Intensity  | At admission         | Terminally                           |  |
| Weight loss    | ++-+++     | 51.5 kg              | 47.1 kg                              |  |
| Febrility      | + -+++     | intermittent         | drop off after prednisone persistent |  |
| Skin signs     | + -++      | excoriations         | -                                    |  |
| Hypertension   | + -++      | -                    | not significant                      |  |
| Hematuria      | + -+++     | -                    | -                                    |  |
| Arthralgias    | + -++      | intermittent         | -                                    |  |
| Myalgias       | + -++      | intermittent         | -                                    |  |
| Abdominal pain | + -++      | gradually increasing | persistent even after laparotomy     |  |
| Cardiomyopathy | + -++      | -                    | signs of strain                      |  |
| CNS            | + -+++     | -                    | repeated seizures                    |  |

**Tab. 2. Possible periarteritis nodosa concomitant findings.**

High erythrocytes sedimentation rates (ESR)  
Increased values of acute inflammatory phase reactants (DPA, CRP)  
Anemia  
Eosinophilia  
Hematuria

**Tab. 3. Systemic manifestations of periarteritis nodosa.**

| Systemic manifestation | References   | Patient      |                          |
|------------------------|--|--------------|--------------------------|
|                        |  | At admission | Terminally               |
| Skin                   | rash, nodular lesions, petechia, ulceration, gangrene        | rare         | excoriation              |
| Musculo-skeletal       | myalgia, arthralgia, arthritis                               | rare         | rare                     |
| Gastro-intestinal      | abdominal pain, bleeding, ulceration, infarcts, hepatomegaly |              | generalised              |
| Renal                  | hematuria, renal hypertension, renal failure                 |              | increased blood pressure |
| Genital                | orchitis, epididymitis                                       |              |                          |
| Cardiac                | tachycardia, infarcts, pericarditis, heart failure           | at fever     | terminally               |
| CNS                    | paresthesia, paresis of head nerves, iridocyclitis, seizures |              | terminally               |
| Respiratory            | cough, wheezing, pleuritis                                   |              |                          |

borelióze. Môžu sa však rozvinúť aj vplyvom toxických účinkov liekov alebo drog.

Klasifikácia vaskulítid prešla viacerými úpravami od Zeeka (16) roku 1952 až po dnes najčastejšie uvádzanú klasifikáciu podľa Lieovej (10), kde sa uplatňuje princíp delenia podľa veľkosti ciev.

Kussmaul a Maier roku 1866 ako prví opísali zvláštne ochorenie, pri ktorom sú v chronickej fáze typické nodulárne zmeny na bifurkácii artérií a nazvali ho periarteritis nodosa. Hoci sa klinický obraz ochorenia nezmenil, stále je diagnostickým problémom a ani dnes nie je zvláštnosťou, že sa diagnostikuje až post mortem. Dodnes nepoznáme žiaden špecifický test, ktorý by bol v diagnostike nápomocný.

Polyarteritis nodosa je nekrotizujúca vaskulitída postihujúca malé a stredné artérie. Do tejto skupiny patrí aj mikroskopická polyarteritis nodosa, alergická angiitída, Wegenerova granulomatóza, Churgov—Straussov syndróm, vaskulitída pri systémových chorobách spojiva, ale aj Kawasakiho choroba (4, 9, 10, 11, 12, 13, 15). V etiopatogenéze polyarteritis nodosa má dôležitú úlohu ukladanie imunokomplexov v stene ciev. Zdôrazňuje sa spojitost s infekciou (napr. vírusom hepatitídy B aj C, streptokokom, tbc, HIV a pod.), ale aj zmenenou imunologickou výbavou jedinca (defekty mononukleárového fagocytového systému, deficitu komplementu – zložky C4, odbúranie cirkulujúcich imunokomplexov a podobne (2, 3, 5, 7, 9, 13, 15). V histopatologickom obraze zisťujeme segmentálne zmeny najmä pri vetvení artérií, v akútnom štádiu s infiltráciou polymorfonukleárnymi v cievnej stene aj s periarteriálnym šírením. V pokročilejšom štádiu nachádzame mononukleárne elementy, degeneratívne zmeny cievnej steny s charakteristickou fibrinoidnou nekrózou, trombami, ischemickými zmenami až infarktmi. Zmenená štruktúra cievnej steny spôsobuje aneurizmy. Všetky tieto zmeny majú svoj časový postup, a preto zisťujeme rôznu stupeň vývoja týchto zmien, ako sa našli aj u nášho pacienta (obr. 2, 3, 4) v nekrotických vzorkách z jednotlivých orgánov.

Sama polyarteritis nodosa (idiopathica) je zriedkavým ochorením, častejšie sa vyskytuje u mužov, viac v 5.—6. decéniu, u detí je raritou. Rozhodujúci patomorfologický nález sa však v jednotlivých vekových skupinách nelíši. Od najstarších učebníc po najnovšie sa stretávame s mimoriadne pestrými symptómami, a preto je diagnostika ochorenia ťažká. Pestré klinických symptómov zodpovedá rozsahu postihnutia. Klinické symptómy z literatúry, na začiatku a konci u nášho pacienta sú v tabuľke 1. Progresiu ochorenia po fatálny koniec determinuje lokalizácia a rozsah stupňa cievnych zmien. Z veľkej palety testov ani jeden nie je špecifický pre polyarteritis nodosa. Možné sprievodné nálezy sú v tabuľke 2. V čase, keď sme riešili prípad nášho pacienta, ešte vyšetrenie ANCA protilátok nebolo u nás dostupné.

Všeobecné drobné symptómy na začiatku ochorenia často zvädzajú k omylom v diagnostickom riešení, k čo-

mu prispievajú aj rôzne anamnestické údaje, ktoré sme aj my museli rešpektovať u nášho pacienta (možnosť rôznych antropozoonóz pri profesii otca, vzťah chlapca k zvieratám, starostlivosť o koňa, poštipanie kliešťom, podávanie heparínu bez bližšieho určenia dôvodu atď.). Ani nález v pravej predsieni nám neposkytol bližšie vysvetlenie. Hlavné systémové prejavy, ktoré sa udávajú pri polyarteritis nodosa v literatúre, a tie, aké sme zistili u nášho choreho na začiatku ochorenia a na konci, sú v tabuľke 3. Ani histologická verifikácia polyarteritis nodosa nemusí byť vždy preukazná. Z novších vyšetrovacích metodík sa odporúča dnes vyšetrenie protilátok ANCA (protilátky proti cytoplazmatickým zložkám neutrofilov), ktoré majú značnú výpovednú hodnotu, ale aj vyšetrenie protilátok proti bazálnej membráne, alebo antiendotelových protilátok (1, 5, 6). Tzv. ANCA protilátky sú dvojakého typu – c-ANCA – charakteristické plazmatickým typom fluorescencie pri vyšetrovaní. Ich cieľovým antigénom je proteínáza 3. Sú časté pri Wegenerovej granulomatóze. Druhý typ – p-ANCA – sa prejavuje perinukleárnou fluorescenciou a ich cieľovým antigénom je myeloperoxidáza a môžu sa zistiť pri mikroskopickej polyarteritis nodosa a iných vaskulitídach. V literatúre sa odporúča angiografické vyšetrenie na verifikáciu zmeny prierezu cievy pri jej postihnutí (4, 8, 13, 14, 15). V čase, keď sme prišli na myšlienku, či by u nášho pacienta nemohlo ísť o polyarteritis nodosa, sme angiografické vyšetrenie už nerobili, pretože nám diagnózu potvrdilo vyšetrenie bioptických vzoriek získaných pri laparotómii, ktorá sa, prirodzene, neuskutočnila cielene za týmto účelom.

V liečbe vaskulítid sa všeobecne odporúčajú vysoké dávky kortikoidov, prípadne ich podávanie formou i.v. pulzov a cyklofosamid. Pri ťažkých formách sa uprednostňuje pulzná liečba cyklofosamidom. Väčšina pacientov však zomiera v pomerne krátkom čase. U nášho pacienta išlo o fudroyantný priebeh ochorenia (necelých 12 týždňov), kde nedošlo k zlepšeniu ani po podávanej kombinácii uvede-  
ných liečiv.

## LITERATÚRA

1. **Breedveld, F.C.:** Vasculitis: mechanisms of injury. *Rheum Europ*, 23, 1994, č. 2, s. 5.
2. **Buchanan, W.W., Al-Jarallah, M.K., Kean, F.W.:** Recent advances in vasculitic syndromes: Wegener's granulomatosis, Giant-cell (Temporal) Arteritis and Polymyalgia Rheumatica, Polyarteritis Nodosa, Churg—Strauss Syndrome, Bechcet's Disease, Takayasu's Arteritis and Kawasaki's Disease. *New Europ Rheumatol*, 2, 1994, č. 2, s. 40—45.
3. **Carson, C.W., Conn, D.L., Czaja, A.J., Wright, T.L., Brecher, M.E.:** Frequency and significance of antibodies to hepatitis C virus in polyarteritis nodosa. *J Rheum*, 20, 1993, č. 2, s. 304—309.
4. **Conn, D.L.:** Polyarteritis. In: Klippel, J.H., Dieppe, P.A. (Eds.): *Rheumatology*. St. Louis—Baltimore—Boston—Chicago—London—Philadelphia—Sydney—Toronto, Mosby Comp. 1994, 1760 s.

5. **Dahlberg, P., Overtholt, E., Lockhart, J.:** Diagnostic approach to vasculitis. S. 41—54. In: Churg, A., Churg, J. (Eds.): Systemic vasculitis. New York, Ikagu-Shon 1991.
6. **Davies, D.J., Moran, J.E., Niall, J.F., Ryan, G.B.:** Segmental necrotizing glomerulonephritis with antineutrophil antibody: possible arbovirus aetiology. *Brit Med J*, 285, 1980, s. 606.
7. **Duffy, J., Linsky, M.D., Sharp, J.T. a spol.:** Polyarthrititis, polyarteritis and hepatitis B. *Medicine*, 1976, 55, s. 19—37.
8. **Fink, C.W.:** Vasculitis. *Pediatr Clin North Amer*, 33, 1986, č. 5, s. 1203—1219.
9. **Hamuryuda, V., Yazici, H.:** Vasculitis – an Overview. *New Europ Rheum*, 2, 1994, č. 2, s. 25—28.
10. **Lie, J.T.** and Members and Consultants of the American College of Rheumatology Subcommittee on Classification of vasculitis. Illustrated histopathologic classification criteria for selected vasculitic syndromes. *Arthr Rheum*, 1990, 33, s. 1074—1087.
11. **Lie, J.T.:** Vasculitis 1815 to 1991: classification and diagnostic specificity. *J Rheum*, 19, 1992, č. 1, s. 83—88.
12. **Lighfood, Jr., R.W., Michel, B.A., Bloch, D.A. a spol.:** The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Polyarteritis nodosa. *Arthr Rheum*, 19, 1992, č. 1, s. 83—88.
13. **Lukáč, J., Rovenský, J., Kopecký Š., Rauová, L.:** Vaskulitidy. In: Rovenský J. a spol. (Eds.): *Reumatológia v teórii a praxi IV*. Martin, Osveťa 1996, 643 s.
14. **Ozen, S., Besbas, N., Saatci, U., Bakaloglu, A.:** Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. *J Pediatr*, 120, 1992, č. 2, s. 206—209.
15. **Štvrtinová, V.:** Systémové primárne idiopatické vaskulitidy (veľkých a stredných ciev). *Rheumatologia*, 9, 1995, č. 1, s. 119—128.
16. **Zeek, P.M.:** Periarthritis nodosa: a clinical review. *Amer J Clin Pathol*, 22, 1952, s. 777—790.

Do redakcie došlo 20.7.1999.

Adresa autorky: MUDr. D. Mozolová, I. detská klinika DFNSP, Limbová 1, 833 40 Bratislava, Slovensko.

## RECENZIA

# AUTOIMUNITNÍ SYSTÉMOVÁ ONEMOCNĚNÍ

J. VENCOVSKÝ

Praha, Triton 1998, ISBN 80-85875-97-7, 136 strán, 38 tabuliek

Doc. MUDr. Jiří Vencovský, CSc., z Reumatologického ústavu v Prahe je popredný pracovník v oblasti imunológie systémových chorôb. Z tejto problematiky odpublikoval niekoľko významných prác a v súčasnosti vydal malú knižku s názvom *Autoimunitní systémová onemocnění*.

Systémové choroby spojiva predstavujú široké spektrum chorôb. Ich hlavným predstaviteľom je systémový lupus erythematosus, systémová skleróza, polymyozitída a dermatomyozitída, vaskulitidy, Sjögrenov syndróm, reumatoidná artritída, prekrývajúce sa syndrómy (over-lap) a zmiešaná forma difúznej choroby spojiva (MCDT). Spoločným znakom týchto chorôb je autoimunitný podklad etiopatogenetických mechanizmov, čo znamená, že vznikajú pôsobením imunitnej reakcie zameranej proti vlastným antigénom. Systémové choroby spojiva patria k orgánovonešpecifickým chorobám, pretože autoantigén má širokú distribúciu, a tak sú postihnuté viaceré orgány a tkanivá. Systémové choroby spojiva sú charakteristické tým, že imunopatologické mechanizmy sú

sprostredkované prevažne protilátkami. Príčina ich vzniku je nejasná. Predpokladá sa podiel genetických a hormónových vplyvov, ako aj faktorov životného prostredia.

Knižka doc. Vencovského je rozdelená do 13 kapitoliek. Z nich možno po krátkom úvode uviesť: Etiopatogenéza systémových autoimunitných ochorení, Autoprotilátky, Reumatoidná artritída, Systémový lupus erythematosus, Systémová skleróza, Sjögrenov syndróm, Polymyozitída a dermatomyozitída, Zmiešané syndrómy, Antifosfolipidový syndróm, Eozinofilná fasciitída, Relabujúca polychondritída, Vaskulitidy.

Zoznam literatúry uvádza len základné údaje literatúry, kde sa uvádzajú hlavne české a slovenské publikácie.

Knižka vyšla v peknej úprave ako minimum pre prax. Je dobrou pomôckou pre lekárov všetkých klinických odborov, ako aj pre študentov medicíny.

J. ROVENSKÝ, K. BOŠMANSKÝ