

# Ciężki złożony Niedobór odporności T-B+ z powodu CD3delta/CD3epsilon/CD3zeta

## Kod Orpha: 169160 Kod OMIM: 615617

### Opis choroby \*

#### Definicja

Rzadki, ciężki złożony niedobór odporności T-B+, charakteryzujący się fenotypem immunologicznym, w którym obecne są komórki B i NK, przy braku komórek T. Pacjenci zgłaszają się w okresie niemowlęcym lub we wczesnym dzieciństwie z nawracającymi infekcjami. Objawy kliniczne mogą różnić się stopniem nasilenia w zależności od defektu molekularnego leżącego u podstaw choroby. Niektórych pacjentów tylko przeszczep szpiku kostnego może uratować od przedwczesnej śmierci.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

T-B+ SCID due to  
CD3delta/CD3epsilon/CD3zeta  
T-B+ SCID z powodu  
CD3delta/CD3epsilon/CD3zeta

#### Kod ORPHA

169160

#### Kod OMIM

615617

#### Kod ICD10

D81.2

#### Kod ICD11

4A01.10

---

#### [\\*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)