

# Monocytopenia z podatnością na zakażenia

Kod Orpha: 228423 Kod OMIM: 614172

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Monocytopenia z podatnością na zakażenia jest rzadkim, genetycznie uwarunkowanym, pierwotnym niedoborem odporności, który charakteryzuje się głęboką monocytopenią, limfopenią w zakresie komórek B i NK oraz znacznym zmniejszeniem liczby komórek dendrytycznych. Klinicznie objawia się rozszanymi zakażeniami prątkowymi i wirusowymi, a także oportunistycznymi grzybicami i chorobami pasożytniczymi oraz często proteinozą pęcherzyków płucnych. Towarzyszy predyspozycja do nowotworów wywodzących się z komórek szpiku.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Combined immunodeficiency with susceptibility to mycobacterial, viral and fungal infections

MonoMAC

Niedobór komórek dendrytycznych, monocytów, limfocytów B i NK

Niedobór monocytów - B - naturalnych zabójców - komórek dendrytycznych

Zespół monocytopenia i zakażenia mykobakteryjne

Złożony Niedobór odporności z podatnością na zakażenia mykobakteryjne, wirusowe i grzybicze

Dendritic cell, monocyte, B and NK lymphoid deficiency

MonoMAC

Monocyte-B-natural killer-dendritic cell deficiency syndrome

Monocytopenia and mycobacterial infection syndrome

Kod ORPHA

228423

Kod OMIM

614172

Kod ICD10

D72.8

Kod ICD11

4A00.2

---

[\\*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)