

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](#)

orphonet