

Opis choroby *

Definicja

*Niedobór odporności T-komórkowej z nabłonkową dysplazją brodawkową (inne nazwy: dysplazja Lewandowsky'ego-Lutza, zespół Człowieka Drzewa) jest rzadkim, pierwotnym niedoborem odporności, który charakteryzuje się zwiększoną podatnością na zakażenie wirusem brodawczaka ludzkiego. Objawy choroby pojawiają się w dzieciństwie, mają postać rozszanych, płaskich, brodawkowatych zmian skórnych. Opisywano również występowanie chłoniaka Burkitta. Na całość fenotypu chorobowego składa się prawidłowa całkowita liczba komórek T, upośledzona sygnalizacja TCR oraz głęboka obwodowa limfopenia, dotycząca komórek T oraz komórek T pamięci immunologicznej.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

T-cell immunodeficiency due to RHOH deficiency
Niedobór odporności T-komórkowej z powodu deficytu RHOH

Kod ORPHA

324294

Kod OMIM

618307

Kod ICD10

D84.8

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet