

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Ciężki złożony niedobór odporności z powodu deficytu IKK2 jest rzadką, genetycznie uwarunkowaną postacią pierwotnego niedoboru odporności; charakteryzuje się zagrażającymi życiu zakażeniami bakteryjnymi, grzybiczymi i wirusowymi, które pojawiają się w okresie niemowlęcym i brakiem prawidłowego rozwoju. Zazwyczaj obserwuje się hipogammaglobulinemię lub agammaglobulinemię oraz prawidłowe poziomy limfocytów T i B.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

SCID due to IKK2 deficiency

DICS z niedoborem IKK2

SCID z powodu niedoboru IKK2

#### Kod ORPHA

397787

#### Kod OMIM

618204

#### Kod ICD10

D81.2

#### Kod ICD11

-

---

#### \*Źródło

orphanet