

Zespół dysregulacji immunologicznej, zapalnej choroby jelita, zapalenia stawów, nawracających infekcji i limfopenii

Kod Orpha: 529977 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A rare genetic immune disease characterized by early onset of recurrent bacterial, viral, and fungal infections, chronic inflammatory bowel disease, gastritis, and inflammatory polyarthritis. Patients present with diarrhea, vomiting, hepatosplenomegaly, mouth ulcers, perianal abscesses, chronic lung disease with bronchiectasis, and failure to thrive. Occurrence of a skin rash associated with lymphocytic vasculitis has also been reported. Immunologic abnormalities include variable T-cell lymphopenia, decreased natural killer cells, and decreased B-cells with variable hypogammaglobulinemia.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Kod ORPHA

529977

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D89.8

Kod ICD11

-

[*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