

Niedobór odporności z nieprawidłowym czynnikiem

I

Kod Orpha: 200418 Kod OMIM: 610984

Opis choroby *

Definicja

Immunodeficiency with factor I anomaly is a rare, genetic, primary immunodeficiency disease characterized by increased susceptibility to recurrent, usually severe, infections (particularly by *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* and *Streptococcus pneumoniae*), typically manifesting as otitis, sinusitis, bronchitis, pneumonia, and/or meningitis. Autoimmune disease (e.g. systemic lupus erythematosus, glomerulonephritis) and atypical hemolytic uremic syndrome may be associated. Laboratory serum analysis reveals, in addition to diminished or undetectable complement factor I, variably decreased complement C3, complement factor B and complement factor H.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Complete factor I deficiency

Kod ORPHA

200418

Kod OMIM

610984

Kod ICD10

D84.1

Kod ICD11

4A00.1Y

[*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