

# Niedobór odporności z anomalią czynnika H

## Kod Orpha: 200421 Kod OMIM: 609814

### Opis choroby \*

#### Definicja

\*Niedobór odporności z anomalią czynnika H jest rzadkim, genetycznie uwarunkowanym, pierwotnym niedoborem odporności, który charakteryzuje się zwiększoną podatnością na nawracające infekcje, zwykle o ciężkim przebiegu (wywołane szczególnie przez *Neisseria meningitidis*, *Escherichia coli* i *Haemophilus influenzae*) oraz występowaniem zaburzeń czynności nerek i/lub chorób autoimmunologicznych. Zwykle objawia się zapaleniem ucha środkowego, zapaleniem oskrzeli, zapaleniem opon mózgowych i/lub posocznicą, a także krwimoczem/białkomoczem, astmą, zespołem nerczycowym, zespołem hemolityczno-mocznicowym, zapaleniem kłębuszków nerkowych i/lub toczniem rumieniowatym układowym. W laboratoryjnej analizie surowicy obserwuje się niedobór czynnika H, a także obniżony poziom czynnika B, properdyny, składowej C3 dopełniacza oraz końcowych składowych dopełniacza.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Kod ORPHA

200421

#### Kod OMIM

609814

#### 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](http://www.orphanet.pl)