

# Zespół Kostmanna

Kod Orpha: 99749 Kod OMIM: 610738

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Zespół Kostmanna jest rzadką, ciężką, wrodzoną neutropenią, która charakteryzuje się brakiem dojrzałych neutrofilii (bezwzględna liczba granulocytów obojętnochłonnych mniejsza niż 500 komórek/mm<sup>3</sup>) i jest związana z częstymi, nawracającymi infekcjami bakteryjnymi (np. zapalenie ucha środkowego, zapalenie płuc, zapalenie zatok, infekcje dróg moczowych, ropnie skóry i/lub wątroby) oraz zwiększeniem liczby promielocytów w szpiku kostnym. U niektórych pacjentów opisywano choroby przyzębia, a także objawy neurologiczne, w tym zaburzenia poznawcze, ciężką neurodegenerację i padaczkę.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Infantile agranulocytosis

Agranulocytoza dziecięca

Ciężka wrodzona neutropenia typu 3

Severe congenital neutropenia type 3

#### Kod ORPHA

99749

#### Kod OMIM

610738

#### Kod ICD10

D70

#### Kod ICD11

4B00.00

---

#### [\\*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)