

Pospolity zmienny niedobór odporności D 83 *Common Variable Immunodeficiency - CVID*

D 83.0 z przewagą zaburzeń funkcji lub liczby limfocytów B

D 83.1 z przewagą zaburzeń funkcji limfocytów T

D 83.8 inne pospolite zmienne niedobory odporności

Rozpoznanie prawdopodobne

Dziecko, u którego stwierdzono wyraźne obniżenie (przynajmniej 2SD poniżej średniej normy dla wieku) stężenia dwóch lub trzech klas głównych immunoglobulin(IgM, IgG i IgA), spełniające wszystkie poniższe kryteria:

- 1) Początek objawów niedoboru odporności powyżej 2 roku życia.
- 2) Brak izohemaglutynin grupowych i/lub słaba odpowiedź na szczepienia.
- 3) Wykluczono inne przyczyny hipogammaglobulinemii (tabela).

Rozpoznanie możliwe

Dziecko, u którego stwierdzono wyraźne obniżenie (przynajmniej 2SD poniżej średniej normy dla wieku) stężenia jednej z klas głównych immunoglobulin(IgM, IgG lub IgA), spełniające wszystkie poniższe kryteria:

- 1) Początek objawów niedoboru odporności powyżej 2 roku życia.
- 2) Brak izohemaglutynin grupowych i/lub słaba odpowiedź na szczepienia.
- 3) Wykluczono inne przyczyny hipogammaglobulinemii (tabela).

Spektrum choroby

Większość chorych z pospolitym zmiennym niedoborem odporności ma rozpoznawany niedobór odporności w drugiej, trzeciej lub czwartej dekadzie życia, po przebyciu kilku zapaleń płuc; jakkolwiek chorować mogą także dzieci i osoby starsze. Problemem tych chorych, oprócz zakażeń bakteryjnych, mogą być zakażenia wirusowe, grzybicze oraz pasożytnicze. Stężenie IgM w surowicy krwi jest prawidłowe u około połowy chorych; częste są nieprawidłowości w zakresie liczby, bądź funkcji limfocytów T. Większość chorych ma prawidłową liczbę komórek B, choć niektórzy mogą mieć je niskie lub całkowicie nieobecne. Około 50% chorych ma objawy autoimmunizacji; istnieje także zwiększone ryzyko zachorowania na choroby nowotworowe.