

Zespół atrezji przewodów żółciowych z malformacją śledziony

Kod Orpha: 244283 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

Biliary atresia with splenic malformation syndrome (BASM) designates the association of biliary atresia (see this term) and splenic abnormalities (mainly polysplenia and less frequently asplenia, double spleen). Cardiac defect, situs inversus and a preduodenal portal vein can also be present. It represents the embryonal or syndromic form of biliary atresia. It affects newborns or infants and is characterized by jaundice, pale stools, dark urine, failure to thrive, hepatomegaly, coagulopathy, anemia and often palpable spleen.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Synonimy

BASM syndrome
Zespół BASM

Kod ORPHA

244283

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q44.2

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