

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