

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare syndrome variably characterized by chronic cholestasis due to paucity of intrahepatic bile ducts, peripheral pulmonary artery stenosis, vertebrae segmentation anomalies, characteristic facies, posterior embryotoxon/anterior segment abnormalities, pigmentary retinopathy, and dysplastic kidneys.

### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

Alagille-Watson syndrome

Zespół skąpości dróg żółciowych

Dysplazja tętnic wątrobowych

Zespół Alagille'a i Watsona

Arteriohepatic dysplasia

Syndromic bile duct paucity

dysplazja tętniczo-wątrobowa

syndromiczna skąpość dróg żółciowych

cholestaza z obwodowym zwężeniem naczyń

płucnych

#### Kod ORPHA

52

#### Kod OMIM

118450, 610205

#### Kod ICD10

Q44.7

#### Kod ICD11

LB20.0Y

---

#### \*Źródło

orphanet