

# Postać pośrednia choroby syropu klonowego

## Kod Orpha: 268162 Kod OMIM: 615135

### Opis choroby \*

#### Definicja

Intermediate maple syrup urine disease (intermediate MSUD) is a milder form of MSUD (see this term) characterized by persistently raised branched-chain amino acids (BCAAs) and ketoacids, but fewer or no acute episodes of decompensation.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Intermediate BCKD deficiency  
Pośredni Niedobór BCKD  
Pośredni Niedobór dehydrogenazy ketokwasów rozgałęzionych  
Postać pośrednia MSUD  
Intermediate MSUD  
Intermediate branched-chain alpha-ketoacid dehydrogenase deficiency

#### Kod ORPHA

268162

#### Kod OMIM

615135

#### Kod ICD10

E71.0

#### Kod ICD11

5C50.D0

---

[\\*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)