

# Niedobór kwaśnej lipazy lizosomalnej

## Kod Orpha: 275761 Kod OMIM: 278000

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare, progressive metabolic liver disease due to marked to complete lysosomal acid lipase deficiency and characterized by dyslipidemia and massive lipid accumulation leading to hepatomegaly and liver dysfunction, splenomegaly, accelerated atherosclerosis.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

LAL deficiency  
Niedobór LAL

#### Kod ORPHA

275761

#### Kod OMIM

278000

#### Kod ICD10

E75.5

#### Kod ICD11

5C56.0Y

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.