

# Ostra niewydolność oddechowa noworodków spowodowanana niedoborem SP-B

## Kod Orpha: 217563 Kod OMIM: 265120

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare genetic interstitial lung disease characterized by progressive, life-threatening, refractory respiratory distress in full-term neonates associated with surfactant protein B deficiency. In most cases, the disease is fatal within the first months of life. Lung biopsy reveals changes characteristic of pulmonary alveolar proteinosis with interstitial fibrosis and inflammation, as well as accumulation of lipid-rich, eosinophilic, proteinaceous, granular material consisting of desquamated type II pneumocytes and foamy macrophages within the alveolar air spaces.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Neonatal acute respiratory distress due to surfactant protein B deficiency  
Ostra niewydolność oddechowa noworodków spowodowanana niedoborem białka B surfaktantu

#### Kod ORPHA

217563

#### Kod OMIM

265120

#### Kod ICD10

P28.0

#### Kod ICD11

CB04.2

---

[\\*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)