

# Zespół ostrej dziecięcej niewydolności wątroby i zaburzeń wieloukładowych

**Kod Orpha: 370088 Kod OMIM: 615438**

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Zespół ostrej dziecięcej niewydolności wątroby i zaburzeń wieloukładowych jest rzadką, genetycznie uwarunkowaną chorobą miększu wątroby, która charakteryzuje się ostrą niewydolnością wątroby, rozwijającą się w pierwszym roku życia. Obraz kliniczny obejmuje brak prawidłowego rozwoju, hipotonię, umiarkowane całościowe opóźnienie rozwoju, drgawki, nieprawidłowe wyniki testów czynnościowych wątroby, niedokrwistość mikrocytarną i podwyższone stężenie kwasu mlekowego w surowicy krwi. Inne towarzyszące objawy to stłuszczenie i zwłóknienie wątroby, nieprawidłowa budowa mózgu i zaburzenia czynności kanalików nerkowych. Nawet niewielka choroba nasila niewydolność wątroby.

### Dane

### Klasyfikacja

Choroba

Kod ORPHA  
370088

Kod OMIM  
615438

Kod ICD10  
K72.0

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)