

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