

Zespół niedorozwoju trzustki, pęcherzyka żółciowego i atrezji jelit

Kod Orpha: 293864 Kod OMIM: 615710

Opis choroby *

Definicja

*Zespół niedorozwoju trzustki, pęcherzyka żółciowego i atrezji jelit jest rzadkim, potencjalnie śmiertelnym, genetycznie uwarunkowanym zespołem wad wrodzonych układu pokarmowego, który charakteryzuje się cukrzycą noworodkową, hipoplastyczną lub pierścieniową trzustką, atrezją dwunastnicy i jelita czczego, a także aplazją lub hipoplazją pęcherzyka żółciowego. Często obserwuje się zahamowanie wzrastania wewnątrzmacicznego, brak prawidłowego rozwoju, niedożywienie, nieprawidłowy zwrot jelit, zaburzenia wchłaniania, wzrost bilirubiny związanej, acholia (brak żółci) i infekcje. Mogą również wystąpić wady serca.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA

293864

Kod OMIM

615710

Kod ICD10

Q45.8

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