

## 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, atrezią 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	Kod OMIM	Kod ICD10
293864	615710	Q45.8
<b>Kod ICD11</b>		
-		

---

### \*Źródło

orphanet