

# Dziedziczna nietolerancja fruktozy

Kod Orpha: 469 Kod OMIM: 229600

## Opis choroby \*

### Definicja

Hereditary fructose intolerance (HFI) is an autosomal recessive disorder of fructose metabolism (see this term), resulting from a deficiency of hepatic fructose-1-phosphate aldolase activity and leading to gastrointestinal disorders and postprandial hypoglycemia following fructose ingestion. HFI is a benign condition when treated, but it is life-threatening and potentially fatal if left untreated.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Hereditary fructose-1-phosphate aldolase deficiency  
Dziedziczna fruktozemia  
Dziedziczny Niedobór aldolazy fruktozo-1-fosforanu  
Hereditary fructosemia

Kod ORPHA

469

Kod OMIM

229600

Kod ICD10

E74.1

Kod ICD11

5C51.50

---

[\\*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)