

# Śródmiąższowa choroba płuc spowodowana niedoborem SP-C

Kod Orpha: 440392 Kod OMIM: 610913

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare genetic interstitial lung disease characterized by diffuse lung disease of variable phenotype ranging from severe respiratory insufficiency in infancy to asymptomatic adults, due to surfactant protein C deficiency. Typical presentation in infancy includes dyspnea, cough, wheezing, and gradual cyanosis, with or without failure to thrive. Radiological findings include diffuse ground-glass opacities in neonates, later interstitial thickening associated with lung hyperinflation, intraparenchymal/subpleural cysts, honeycombing, subpleural nodules, or bronchiectasis. Infiltrates and air leaks are frequent complications.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Interstitial lung disease due to surfactant protein C deficiency  
Śródmiąższowa choroba płuc spowodowana niedoborem białka C surfaktantu

#### Kod ORPHA

440392

#### Kod OMIM

610913

#### Kod ICD10

J84.8

#### 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](http://www.orphanet.pl)