

# Ciężka płucna proteinoza pęcherzykowa o wczesnym początku spowodowana niedoborem MARS

**Kod Orpha: 440427 Kod OMIM: 615486**

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare, genetic interstitial lung disease characterized by accumulation of lipoproteins in the pulmonary alveoli leading to restrictive lung disease and respiratory failure. Patients present with dyspnea, tachypnea, cough, failure to thrive, and digital clubbing. Liver disease have been described in some cases including hepatomegaly, steatosis, fibrosis or cirrhosis.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Hereditary pulmonary alveolar proteinosis with hepatic involvement  
PAP, typ wyspy Reunion  
Płucna proteinoza pęcherzykowa, typ wyspy Reunion  
Śródmiąższowa choroba płuc i wątroby  
Interstitial lung and liver disease  
PAP, Reunion island type  
Pulmonary alveolar proteinosis, Reunion island type

#### Kod ORPHA

440427

#### Kod OMIM

615486

#### Kod ICD10

J84.0

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