

Izolowane stwardniające zapalenie dróg żółciowych noworodków

Kod Orpha: 480556 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

*Izolowane stwardniające zapalenie dróg żółciowych noworodków jest rzadką, genetyczną chorobą dróg żółciowych, która charakteryzuje się ciężką cholangiopatią o początku w okresie noworodkowym. Zachowana jest drożność przewodów żółciowych i nie występują zmiany skórne o charakterze rybiej łuski. U pacjentów obserwuje się żółtaczkę, odbarwione stolce, powiększenie wątroby i śledziona oraz wysokie stężenie gamma-glutamylotransferazy w surowicy krwi. W badaniu histologicznym wątroby widoczne jest zwłóknienie w układzie wrotnym, proliferacja przewodów, złogi metalotionein w komórkach wątroby oraz gromadzenie barwników żółciowych wewnątrz zrazików wątroby. U niektórych pacjentów może wystąpić choroba nerek.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Kod ORPHA

480556

Kod OMIM

-

Kod ICD10

K83.0

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