

# Dziedziczna dziecięca choroba podobna do choroby Behçeta

## Kod Orpha: 476102 Kod OMIM: 301074

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare autosomal dominant autoinflammatory syndrome characterized by early onset systemic inflammation with autoimmune manifestations and more rarely, humoral immune deficiency and increased production of circulating proinflammatory cytokines, variably manifesting with recurrent oral aphthous ulcers, genital ulcers, arthralgia or arthritis, periodic fever, uveitis, and severe gastrointestinal involvement (pain, diarrhea, vomiting, rectal bleeding).

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Behçet-like disease due to HA20  
Choroba podobna do choroby Behçeta spowodowana HA20  
Choroba podobna do choroby Behçeta spowodowana haploinsuficjencją A20  
Behçet-like disease due to haploinsufficiency of A20

#### Kod ORPHA

476102

#### Kod OMIM

301074

#### Kod ICD10

D89.8

#### 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)