

Zespół nakładania się objawów pierwotnego żółciowego zapalenia dróg żółciowych/pierwotnego stwardniającego zapalenia dróg żółciowych i autoimmunologicznego zapalenia wątroby

Kod Orpha: 562639 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

Rzadka choroba wątroby charakteryzująca się nakładaniem się pierwotnego zapalenia dróg żółciowych i/lub pierwotnego stwardniającego zapalenia dróg żółciowych z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby, definiowana obecnością co najmniej dwóch z trzech uznanych biochemicznych, serologicznych i histologicznych kryteriów każdej z tych chorób. Początek nakładających się chorób może być równoczesny lub sekwencyjny, ze zmiennym odstępem czasu, do kilku lat. Wiek zachorowania, predyspozycje związane z płcią oraz fenotyp kliniczny są odmienne w przypadku każdej z w/w chorób, a obraz kliniczny obejmuje spektrum od choroby bezobjawowej lub niespecyficznych objawów, takich jak zmęczenie, bóle stawów i świąd, do utrwalonej marskości wątroby i dekomensacji, a także ostrego, piorunującego zapalenia wątroby i niewydolności wątroby. Często jest związek z pozawątrobowymi chorobami autoimmunologicznymi.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Overlap syndromes of autoimmune liver diseases

PBC/PSC and AIH overlap syndrome

Overlap syndromes of autoimmune liver diseases

PBC/PSC and AIH overlap syndrome

Kod ORPHA

562639

Kod OMIM

-

Kod ICD10

K75.4

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