

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 niespecyficznym objawów, takich jak zmęczenie, bóle stawów i świąd, do utrwalonej marskości wątroby i dekompensacji, 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