

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare autosomal recessive, chronic, acid sphingomyelinase deficiency characterized clinically by onset in childhood with hepatosplenomegaly, growth retardation, interstitial lung disease and absence of neurodegenerative disorders.

### Dane

Klasyfikacja	Synonimy
Choroba	Chronic visceral ASMD
	Przewlekły niedobór kwaśnej sfingomielinazy trzewnej
	NPD-B
	Niemann-Pick disease type B

Kod ORPHA	Kod OMIM	Kod ICD10
77293	607616	E75.2

### Kod ICD11

5C56.0Y

---

### \*Źródło

orphanet