

# Zespół torbiele nerek i cukrzyca

## Kod Orpha: 93111 Kod OMIM: 137920

### Opis choroby \*

#### Definicja

A form of autosomal dominant tubulointerstitial kidney disease (ADTKD) due to variants in or whole gene deletions of *HNF1B*, which is characterized by chronic tubulo-interstitial nephritis, that manifests with nonsignificant urinalysis and slowly progressive renal failure. It can be associated with cystic kidney dysplasia, early onset diabetes and extrarenal manifestations.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

ADTKD-HNF1B  
Dysfunkcja nerek - cukrzyca o wczesnym początku  
MODY5  
Torbiele nerek - MODY  
Zespół RCAD  
Autosomalna dominująca kanalikowo-śródmiaższowa choroba nerek związana z HNF1B  
HNF1B-MODY  
HNF1B-related nephropathy  
MODY5  
Maturity-onset diabetes of the young type 5  
RCAD syndrome  
Renal cysts and diabetes syndrome  
Renal dysfunction-early-onset diabetes syndrome

Kod ORPHA

93111

Kod OMIM

137920

Kod ICD10

N11.8

Kod ICD11

5A13.6

---

[\\*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)