

# Zespół torbiele nerek i cukrzycy

## 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	Synonimy
Podtyp kliniczny	ADTKD-HNF1B Dysfunkcja nerek - cukrzycy o wczesnym początku MODY5 Torbiele nerek - MODY Zespół RCAD Autosomalna dominująca kanalikowo-śródmiąższowa 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](#)

## 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)