

# Amyloidoza AApoAI

**Kod Orpha: 93560 Kod OMIM:**

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare, hereditary amyloidosis with primary renal involvement characterized by renal interstitial and medullary deposition of amyloid, low plasma levels of ApoA-1 and slow disease progression. Main clinical signs and symptoms are hypertension, proteinuria, hematuria and edema due to chronic renal insufficiency leading to end stage renal disease. Hepatosplenomegaly, progressive cardiomyopathy and involvement of skin, testes and adrenals (hypergonadotropic hypogonadism) have also been reported.

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Apolipoprotein A-I amyloidosis  
Amyloidoza związana z apolipoproteiną A -  
wariant I  
Dziedziczna amyloidoza nerek spowodowana  
wariantem I apolipoproteiny A  
Dziedziczna nefropatia amyloidowa  
spowodowana wariantem I apolipoproteiny A  
Rodzinna amyloidoza nerek spowodowana  
wariantem I apolipoproteiny A  
Rodzinna nefropatia amyloidowa  
spowodowana wariantem I apolipoproteiny A  
Familial amyloid nephropathy due to  
apolipoprotein A-I variant  
Familial renal amyloidosis due to  
apolipoprotein A-I variant  
Hereditary amyloid nephropathy due to  
apolipoprotein A-I variant  
Hereditary renal amyloidosis due to  
apolipoprotein A-I variant

**Kod ORPHA**  
93560

**Kod OMIM**  
-

**Kod ICD10**  
E85.0

**Kod ICD11**  
5D00.2Y

---

[\\*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)