

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare autoimmune cholestatic liver disease characterized by autoimmune mediated damage of small intrahepatic bile ducts leading to cholestasis, fibrosis, and potential cirrhosis.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Hanot syndrome

PBC

Zespół Hanota

Pierwotna marskość żółciowa

PBC

Primary biliary cirrhosis

#### Kod ORPHA

186

#### Kod OMIM

614221

#### Kod ICD10

K74.3

#### Kod ICD11

DB96.1

---

#### \*Źródło

orphanet