

**Tytuł:** Postępująca rodzinna cholestaza wewnątrzwątrobową typu 3 / Progressive familial intrahepatic cholestasis type 3

**Słowa kluczowe:** POSTĘPUJĄCA RODZINNA CHOLESTAZA WEWNĄTRZWĄTROBOWA GEN ABCB4 KWAS URSODEOKSYCHOLOWY NADCIŚNIENIE WROTNE PRZESZCZEPIENIE WĄTROBY

**Keywords:** PROGRESSIVE FAMILIAL INTRAHEPATIC CHOLESTASIS ABCB4 GENE LIVER TRANSPLANTATION PORTAL HYPERTENSION URSODEOXYCHOLIC ACID

**Autorzy:**

Irena Jankowska - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Patryk Lipiński - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Joanna Pawłowska - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

**Streszczenie:**

Postępująca rodzinna cholestaza wewnątrzwątrobową typu 3 (PFIC3) należy do grupy rodzinnych cholestaz wewnątrzwątrobowych, dziedziczonych w sposób autosomalny recesywny. W artykule scharakteryzowano patogenezę, obraz kliniczny, diagnostykę oraz leczenie PFIC3 na podstawie aktualnego przeglądu piśmiennictwa oraz doświadczeń autorów.

Standardy Medyczne/Pediatrics 2021, T. 18, 111-113

**Abstract:**

Progressive familial intrahepatic cholestasis belongs to the family of familial intrahepatic cholestasis disorders inherited in an autosomal recessive pattern. The aim of this manuscript was to describe the pathogenesis, clinical presentation, diagnostic process and treatment of progressive familial intrahepatic cholestasis type 3, based on the literature review and own experiences.

Standardy Medyczne/Pediatrics 2021, T. 18, 111-113