

8.7. Нарушение обмена аминокислот

МКБ-10

E70 Нарушения обмена ароматических кислот

E70.0 Классическая фенилкетонурия

E70.2 Нарушения обмена тирозина

E70.8 Другие нарушения обмена ароматических кислот

E71 Нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью и обмена жирных кислот

E71.0 Болезнь «кленового сиропа»

E71.1 Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью

E72.1 Нарушение обмена серосодержащих аминокислот

E72.2 Нарушения обмена цикла мочевины

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксилизина

E72.4 Нарушения обмена орнитина

E72.5 Нарушения обмена глицина

E72.8 Другие уточненные нарушения обмена веществ

Классификация нарушений аминокислот

Наследственные аминокислопатии:

- Болезни обмена ароматических аминокислот
 - фенилкетонурия
 - тирозинемия
 - алкаптонурия
 - болезнь Хартнупа
- Болезни обмена аминокислот, участвующих в цикле синтеза мочевины:
 - гипераммонемии
 - цитрулинемия
 - аргининянтарная ацидемия
 - аргининемия
- Болезни обмена аминокислот с разветвленной углеродной цепью:
 - болезнь кленового сиропа (лейциноз)
 - изовалериановая ацидемия
- Болезни серосодержащих аминокислот
 - гомоцистинурии
 - гиперметионинемия
 - цистатионурия
- Болезни обмена гистидина, глицина и лизина
 - гистидинемия
 - неклеточная гиперглицинемия
 - гиперлизинемия

Пример формулировки диагноза:

Наследственное обменное нарушение аминокислот. Фенилкетонурия.