

Code ORPHANET	Liste des maladies rares du foie pour le codage dans la BNDMR
	Maladies vasculaires rares
ORPHA131	Syndrome de Budd-Chiari
ORPHA854	Thrombose veineuse portale
OPRHA à venir	TVP cirrhotique
OPRHA à venir	TVP non cirrhotique
ORPHA890	Maladie veino-occlusive hépatique / syndrome d'obstruction sinusoidale
OPRHA à venir	Maladie porto-sinusoidale
ORPHA64743	Veinopathie portale oblitérante / Sclérose hépato-portale
ORPHA48372	Hyperplasie nodulaire régénérative du foie
	Hypertension portale intra-hépatique non cirrhotique
ORPHA 480524	Dilatation sinusoidale / Péliose hépatique idiopathique
ORPHA 480531	Fistule portosystémique congénitale / shunt congénitaux portosystémiques
ORPHA 157791	Hémangioendothéliome épithélioïde
	Cholestases et maladies rares des voies biliaires
OPRHA à venir	Fibrose hépatique congénitale
ORPHA2924	Polykystose hépatique isolée
ORPHA53035	Maladie de Caroli
ORPHA 480501	Kyste du cholédoque / Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale
ORPHA386	Hamartome biliaire multiple
ORPHA52	Syndrome d'Alagille
ORPHA30391	Atrésie des voies biliaires
ORPHA244283	Atrésie des voies biliaires avec syndrome de polysplénie
ORPHA 447771	Cholangite sclérosante
ORPHA171	Cholangite sclérosante primitive
ORPHA 447764	Cholangite sclérosante à IgG4
ORPHA 447774	Cholangite sclérosante secondaire
ORPHA 480556	Cholangite sclérosante néonatale
ORPHA59303	Syndrome NISCH
ORPHA 447764	Hépatopathie à IgG4
ORPHA186	Cholangite biliaire primitive
ORPHA 480506	Lithiase intrahépatique primitive
ORPHA69663	Lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides (LPAC)
ORPHA69665	Cholestase intrahépatique gestationnelle
ORPHA284385	Cholestase intrahépatique familiale
ORPHA172	Cholestase intrahépatique progressive familiale
ORPHA79306	PFIC1 (ATP8B1)
ORPHA79304	PFIC2 (ABCB11)
ORPHA79305	PFIC3 (ABCB4)

ORPHA 480483	PFIC4 (<i>TJP2</i>)
ORPHA 480476	PFIC5 (<i>NR1H4</i>)
ORPHA 480491	Déficit en Myosine 5b
ORPHA65682	Cholestase intrahépatique récurrente bénigne
ORPHA99960	BRIC type 1 (<i>ATP8B1</i>)
ORPHA99961	BRIC type 2 (<i>ABCB11</i>)
ORPHA485631	Déficit congénital de synthèse des acides biliaires
ORPHA79301	DSAB type 1 (<i>HSD3B7</i>)
ORPHA79303	DSAB type 2 (<i>AKR1D1</i>)
ORPHA79302	DSAB type 3 (<i>CYP7B1</i>)
ORPHA79095	DSAB type 4 (<i>AMACR</i>)
ORPHA238475	Hypercholanémie familiale
ORPHA909	Xanthomatose cérébrotendineuse
ORPHA276066	Insuffisance en acides biliaires-CoA ligase et défaut d'amidation
ORPHA 480512	Ductopénie idiopathique
ORPHA 84064	Syndrome tricho-hépato-entérique
ORPHA 2697	Syndrome d'arthrogrypose-insuffisance rénale-cholestase
	Autres maladies hépatiques rares
ORPHA2137	Hépatite auto-immune
OPRHA à venir	HAI type I
OPRHA à venir	HAI type II
OPRHA à venir	HAI type séronégatif
ORPHA60	Déficit en alpha-1-antitrypsine
ORPHA243367	Stéatose hépatique aiguë gravidique
ORPHA234	Syndrome de Dubin-Johnson
ORPHA3111	Syndrome de Rotor

NB : Pour les overlap syndrome mettre les codes des deux maladies