

# 3

## NIEMANN - PICKOVA BOLEST

---

Niemann-Pickova bolest nasljedna je, urođena metabolička bolest uzrokovana neodgovarajućom razgradnjom određenih masnih spojeva s posljedičnim naslagama u tjelesnim stanicama.

Bolest je nazvana po pedijatru Albertu Niemannu i patologu Ludwigu Picku koji su bolest opisali u prvom dijelu 20. stoljeća. Može se pojaviti u bilo kojoj dobi. Obično se spominju tri oblika: tip A, B i C. Povećana jetra i slezena mogu biti rani znak svih oblika.

Kod tipa A naslage uzrokuju postupno povećanje oštećenja mozga. Tip B rjeđe je povezan s oštećenjem mozga, ali su često zahvaćeni pluća i drugi organi. Kod tipa C često su zahvaćeni jetra, pluća i mozak. Bolest je progresivna. Niemann-Pickova bolest spada u skupinu lizosomskih bolesti nakupljanja.