

# Zespół Vohwinkela

Kod Orpha: 494 Kod OMIM: 124500

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Rogowiec okaleczający Vohwinkela jest rzadkim, rozlanym, okaleczającym, dziedzicznym rogowaceniem dłoniowo-podeszwowym, które charakteryzuje się ciężkim rogowaceniem dłoni i podeszw o wzorze plastra miodu i prowadzącymi do amputacji przewężeniami palców, z towarzyszącym wrodzonym niedosłuchem czuciowo-nerwowym o nasileniu łagodnym lub umiarkowanym. Dodatkowe objawy obejmują rogowacenie gwiaździste na powierzchniach wyprostnych palców, stóp, łokci i kolan. Mogą również wystąpić łysienie, onychogryfoza (szponowatość paznokci), dystrofia paznokci lub paznokcie pałeczkowate, paraplegia spastyczna i miopatia.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Mutilating keratoderma of Vohwinkel  
PPK mutilans i głuchota  
Rogowiec okaleczający plus głuchota  
Rogowiec okaleczający Vohwinkela  
Zespół Vohwinkela  
Mutilating keratoderma plus deafness  
Mutilating keratoderma plus hearing loss  
PPK mutilans and deafness  
PPK mutilans and hearing loss  
Vohwinkel syndrome

#### Kod ORPHA

494

#### Kod OMIM

124500

#### Kod ICD10

Q82.8

#### Kod ICD11

-

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## **Rozszerzony opis choroby**

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

**Orphanet** - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -  
Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)