

Desmoplastyczny gwiaździak/zwojakoglejak wieku dziecięcego

Kod Orpha: 251940 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

*Desmoplastyczny gwiaździak/zwojakoglejak wieku dziecięcego to mieszane guzy neuronalno-glejowe, które pod względem histologicznym reprezentują spektrum tego samego typu guza. Zazwyczaj mają postać umiejscowionych nadnamiotowo, dużych, torbielowatych mas, z komponentą litą na obwodzie, charakteryzujących się wyraźnym desmoplastycznym zrębem i pleomorficznymi populacjami komórek nowotworowych, wykazujących różnicowanie w kierunku astrocytów lub komórek zwojowych oraz komórek słabo zróżnicowanych, występujących w zmiennych proporcjach. Guzy te występują zwykle w pierwszych 18 miesiącach życia, powodują szybkie powiększanie się obwodu głowy, uwypuklenie przedniego ciemienia i struktur kostnych nad guzem, objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego (ból głowy, wymioty, tarcza zastoinowa nerwu wzrokowego), ogniskowe objawy neurologiczne, a czasem napady drgawkowe.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

DIA/DIG

DIA/DIG

Kod ORPHA

251940

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D33.0

Kod ICD11

2A00.21

[*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