

# Zespół 49,XXXYY

Kod Orpha: 261534 Kod OMIM:

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Zespół 49,XXXYY jest rzadką aberracją chromosomów płci (gonosomów), która charakteryzuje się eunuchoidalną budową ciała, rozkładem tkanki tłuszczowej charakterystycznym dla płci żeńskiej, prawidłowym lub wysokim wzrostem, umiarkowaną lub ciężką niepełnosprawnością intelektualną, charakterystycznymi rysami twarzy (wydatne czoło, zmarszczki nakątne, szeroki grzbiet nosa, prognatyzm), ginekomastią, hipogonadyzmem, wnetrostwem, małym prąciem i zaburzeniami zachowania (samotnictwo, pasywne usposobienie, skłonność do wybuchów agresji, zachowania autystyczne). Mogą towarzyszyć wady układu kostnego, takie jak opóźniony wiek kostny, klinodaktylia piątych palców, wady rozwojowe łokci i powolny rozwój zębów trzonowych.

### Dane

### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA  
261534

Kod OMIM  
-

Kod ICD10  
Q98.8

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)