

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare disorder of the fetus characterized by absent or poorly developed proximal tubules of the kidneys, persistent oligohydramnios, leading to Potter sequence (facial dysmorphism with large and flat, low-set ears, lung hypoplasia, arthrogryposis and limb positioning defects), and skull ossification defects.

### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

Primitive renal tubule syndrome

Dysgenезja nerkowo-kanalikowa

Zespół nieodróżnicowanych kanalików nerkowych

Renotubular dysgenesis

#### Kod ORPHA

3033

#### Kod OMIM

267430

#### Kod ICD10

Q63.8

#### Kod ICD11

LB30.3

---

#### \*Źródło

orphanet