

Opis choroby *

Definicja

*Zespół przerost połowicy-mnoga tłuszczakowatość jest rzadkim, genetycznie uwarunkowanym zespołem z przerostem, który charakteryzuje się niepostępującym, asymetrycznym, umiarkowanym przerostem połowicznym (często dotyczącym kończyn), z towarzyszącymi licznymi, bezbolesnymi, nawracającymi podskórnymi masami tłuszczakowatymi o powolnym wzroście, rozmieszczonymi na całym ciele (w szczególności na plecach, tułowie, kończynach, palcach, pod pachami). Mogą współwystępować malformacje powierzchniowych naczyń krwionośnych. Ponadto zespół ten może być związany ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia zarodkowych nowotworów jamy brzusznej.

Dane

Klasyfikacja	Synonimy
Zespół wad wrodzonych HHML	HHML

Kod ORPHA	Kod OMIM	Kod ICD10
276280	-	Q87.3

Kod ICD11
-

*Źródło

orphanet