

# Pochodne przewodu Mullera - limfangiektazja - polidaktylia

Kod Orpha: 1655 Kod OMIM: 235255

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare genetic disease characterized by the presence of Müllerian duct derivatives (rudimentary uterus, fallopian tubes, and atretic vagina) and other genital anomalies (cryptorchidism, micropenis) in male newborns, intestinal and pulmonary lymphangiectasia, protein-losing enteropathy, hepatomegaly, and renal anomalies. Postaxial polydactyly, facial dysmorphism (including broad nasal bridge, bulbous nasal tip, long and prominent upper lip with smooth philtrum, hypertrophic alveolar ridges, and mild retrognathia, among other features), and short limbs have also been described. The syndrome is fatal in infancy.

### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

Urioste syndrome

#### Kod ORPHA

1655

#### Kod OMIM

235255

#### Kod ICD10

Q87.8

#### 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)