

# Poikiloderma z neutropenią

Kod Orpha: 221046 Kod OMIM: 604173

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Poikiloderma z neutropenią jest rzadkim, dziedzicznym schorzeniem, które charakteryzuje się siateczkowatą pigmentacją skóry(poikilodermią) o wczesnym początku (która typowo rozpoczyna się na kończynach, postępuje dośrodkowo i ostatecznie obejmuje tułów, twarz i uszy) i której towarzyszy przewlekła neutropenia, nawracające infekcje, zgrubienie paznokci (pachyonychia) i rogowacenie dłoniowo-podeszwowe. Dodatkowo zgłaszano opóźnienie wzrastania i/lub rozwoju oraz powiększenie wątroby i/lub śledziony.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Poikiloderma with neutropenia, Clericuzio type  
Poikiloderma z neutropenią, typ Clericuzio

#### Kod ORPHA

221046

#### Kod OMIM

604173

#### Kod ICD10

D82.8

#### Kod ICD11

-

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.