

Opis choroby *

Definicja

Infantile bilateral striatal necrosis (IBSN) comprises several syndromes of bilateral symmetric spongy degeneration of the caudate nucleus, putamen and globus pallidus characterized by developmental regression, choreoathetosis and dystonia progressing to spastic quadriparesis. IBSN can be familial or sporadic (see these terms).

Dane

Klasyfikacja

Grupa fenomenów

Synonimy

IBSN

Dziecięca martwica prążkowania i istoty czarnej

Dziecięce zwyrodnienie prążkowania i istoty czarnej

IBSN

Infantile striatonigral degeneration

Infantile striatonigral necrosis

Kod ORPHA

1576

Kod OMIM

500003

Kod ICD10

G23.2

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet