

Opis choroby *

Definicja

*Zdwojenie przysadki mózgowej jest rzadką wadą rozwojową linii pośrodkowej mózgowia, która charakteryzuje się zdwojeniem szypuły przysadki i/lub zdwojeniem samej przysadki w obrębie zduplikowanego siodła. U pacjentów może występować dysmorfia twarzy różnego stopnia oraz zaburzenia endokrynologiczne, w tym przedwczesne dojrzewanie, hipogonadyzm, niedoczynność tarczycy i/lub hiperprolaktynemia, a także wady wrodzone, w tym rozszczep wargi/podniebienia, rozszczep grzbietu nosa/języka/języczka, wady podwzgórza z lub bez hamartoma, guzy jamy nosowo-gardłowej, agenezja/hipoplazja ciała modzelowatego, podwojenie tętnicy podstawnej i/lub wady kręgosłupa (w szczególności zwojenie wyrostka zębodołowego).

Dane

Klasyfikacja	Synonimy
Wada morfologiczna	DPG-plus syndrome Zespół DPG-plus Zespół zdwojenie przysadki plus Duplication of the pituitary gland-plus syndrome Hypophyseal duplication

Kod ORPHA	Kod OMIM	Kod ICD10
314621	-	Q89.2

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet