

Zespół H

Kod Orpha: 168569 Kod OMIM: 602782

Opis choroby *

Definicja

A rare cutaneous disease and a systemic inherited histiocytosis mainly characterized by hyperpigmentation, hypertrichosis, hepatosplenomegaly, heart anomalies, hearing loss, hypogonadism, low height, and occasionally, hyperglycemia/diabetes mellitus. Due to overlapping clinical features, it is now considered to include pigmented hypertrichosis with insulin dependent diabetes mellitus syndrome (PHID), Faisalabad histiocytosis (FHC) and familial sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (FSHML). Some cases of dysosteosclerosis may also represent the syndrome.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad
wrodzonych

Kod ORPHA
168569

Kod OMIM
602782

Kod ICD10
D76.3

Kod ICD11
LD27.Y

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Dostępna na stronie www.orphanet.pl