

Zespół szybko postępująca otyłość dziecięca - dysfunkcja podwzgórza - niedotlenienie - dysregulacja autonomiczna

Kod Orpha: 293987 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

*Zespół szybko postępująca otyłość dziecięca - dysfunkcja podwzgórza - niedotlenienie - dysregulacja autonomiczna jest rzadką, potencjalnie zagrażającą życiu, genetycznie uwarunkowaną chorobą endokrynologiczną, która charakteryzuje się nadmiernym łaknieniem i otyłością o początku w okresie dzieciństwa, hipowentylacją pęcherzyków płucnych, dysautonomią (np. upośledzona motoryka przewodu pokarmowego, nieprawidłowy rytm serca, zaburzenia termoregulacji), dysfunkcją podwzgórza i zaburzeniami neurobehawioralnymi. Może również wystąpić niedoczynność tarczycy pochodzenia ośrodkowego, zaburzenia endokrynologiczne (np. niedobór glikokortykoidów, nieprawidłowości okresu dojrzewania), zaburzenia równowagi elektrolitowej (np. hipo-/hipernatremia, hipochloremia), niewydolność oddechowa i nowotwory neuroendokrynne o późnym początku.

Dane

Klasyfikacja
Choroba

Synonimy

ROHHAD
ROHHAD
ROHHADNET
Zespół szybko postępująca otyłość dziecięca -
dysfunkcja podwzgórza - niedotlenienie -
dysregulacja autonomiczna - guzy neuronalne
ROHHADNET
Rapid-onset childhood obesity-hypothalamic
dysfunction-hypoventilation-autonomic
dysregulation-neural tumors syndrome

Kod ORPHA
293987

Kod OMIM
-

Kod ICD10
E66.8

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