

# 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](http://www.orphanet.pl)