

Zespół bolesnych nerwiakowłókniaków oczodołu i układowych z sylwetką marfanoidalną

Kod Orpha: 300501 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

*Zespół bolesnych nerwiakowłókniaków oczodołu i układowych z sylwetką marfanoidalną jest rzadkim, łagodnym zaburzeniem nowotworowym otoczki nerwów obwodowych, które charakteryzuje się występowaniem licznych, bolesnych, bogatych w mucynę nerwiakowłókniaków splotowatych umiejscowionych w oczodołach, czaszce, dużych nerwach rdzeniowych i błonie śluzowej. Towarzyszą sylwetka marfanoidalna, powiększone nerwy rogówki, wrodzone zaburzenia migracji neuronów i dysmorfia twarzy, która obejmuje opadanie powiek, wytrzeszcz, wydatny nos, pełne usta, przerost dziąseł oraz liczne guzki podskórne i podśluzówkowe w wargach i okolicy podjęzykowej.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA
300501

Kod OMIM
-

Kod ICD10
D36.1

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