

# Zespół defektu pigmentacji, rogowca dłoniowo-podeszwowego i nowotworu skóry

## Kod Orpha: 447961 Kod OMIM: 618373

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare genetic skin disease characterized by infantile onset of diffuse alopecia, abnormal skin pigmentation (hypo- and hyperpigmented macules of the trunk and face and areas of reticular hypo- and hyperpigmentation of the extremities), palmoplantar keratoderma, and nail dystrophy. Patients develop recurrent spinocellular carcinomas later in life. Brittle teeth resulting in early loss of dentition have also been described.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Kod ORPHA

447961

#### Kod OMIM

618373

#### Kod ICD10

D04.8

#### Kod ICD11

-

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.