

Opis choroby *

Definicja

*Postać prosta pęcherzowego oddzielania się naskórka spowodowana niedoborem egzofiliny 5 jest rzadką, dziedziczną, prostą postacią pęcherzowego oddzielania się naskórka w warstwie podstawnej, która charakteryzuje się powstawaniem pod wpływem urazu łagodnych, uogólnionych łuskowatych strupów i okresowych pęcherzy, którym czasami towarzyszą nadżerki i krwawienie i które ustępują z pozostawieniem niewielkich blizn i przebarwień pozapalnych. Objawy kliniczne ustępują wraz z wiekiem.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

EBS due to exophilin 5 deficiency

EBS due to exophilin 5 deficiency

Kod ORPHA

412189

Kod OMIM

615028

Kod ICD10

Q81.0

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet