

# Zespół okresowej gorączki, zapalenia tkanki tłuszczowej i dermatozy o początku w niemowlęctwie

**Kod Orpha: 500062 Kod OMIM: 617099**

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare genetic autoinflammatory syndrome characterized by early-onset of repeated episodes of fever, nodular neutrophil-rich panniculitis, arthralgia, and lipodystrophy. Additional reported features include diarrhea, failure to thrive, lymphadenopathy, and vasculitis. Laboratory examination may reveal elevated serum C-reactive protein and leukocytosis with neutrophilia in the absence of infection.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

ORAS

Otulipenia

Niedobór OTULIN

Zespół autoinflammatoryjny związany z OTULIN

OTULIN deficiency

OTULIN-related autoinflammatory syndrome

Otulipenia

#### Kod ORPHA

500062

#### Kod OMIM

617099

#### Kod ICD10

D89.8

#### 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)