

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