

# Zespół denegeracji jąder podstawy mózgu o początku w dzieciństwie

## Kod Orpha: 497906 Kod OMIM: 617054

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare genetic neurodegenerative disease characterized by sudden onset of progressive motor deterioration and regression of developmental milestones. Manifestations include dystonia and muscle spasms, dysphagia, dysarthria, and eventually loss of speech and ambulation. Brain MRI shows predominantly striatal abnormalities. The disease is potentially associated with a fatal outcome.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Lenk-Ploski syndrome  
Zespół Lenkego i Ploskiego

#### Kod ORPHA

497906

#### Kod OMIM

617054

#### Kod ICD10

G31.8

#### Kod ICD11

-

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.