

Opis choroby *

Definicja

*Zespół naczyniowo-osteohipotroficzny jest rzadką, wrodzoną anomalią układu naczyniowego, która charakteryzuje się wadami naczyń żylnych lub niekiedy tętnicznych i który prowadzi do przerostu tkanek miękkich i hipoplazji kości. Chorobowo zajęta kończyna jest na ogół skrócona, mocno zdeformowana, bolesna i obrzęknięta, z widocznym niedorozwojem kości i mięśni. Zazwyczaj zmiany dotyczą izolowanych pojedynczych obszarów lub licznych, drobnych regionów na kończynach, ale opisywano także bardziej zaawansowaną postać choroby z zajęciem całej kończyny, obręczy barkowej oraz dołu pachowego.

Dane

Klasyfikacja	Synonimy
Zespół wad wrodzonych	Phlebectatic osteohypoplastic angiodysplasia
	Zespół Servelle'a i Martorella
	Servelle-Martorell syndrome

Kod ORPHA	Kod OMIM	Kod ICD10
75508	-	Q87.2

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet