

Opis choroby *

Definicja

Rzadka, syndromiczna wrodzona rybia łuska charakteryzująca się obecnością grubego, łuszczącego się naskórka i uporczywą eozynofilią. Dzieci rodzą się przedwcześnie (zwykle w 30-32 tygodniu ciąży), w zamartwicy oddechowej. Po okresie okołoporodowym obserwuje się samoistną poprawę stanu zdrowia, a objawy skórne (łuska przypominająca maź płodową) ewoluują w łagodną postać płaskiej hiperkeratozy mieszkowej z atopią.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Congenital ichthyosis type 4

IPS

Wrodzona rybia łuska typu 4

IPS

Kod ORPHA

88621

Kod OMIM

608649

Kod ICD10

Q80.8

Kod ICD11

LD27.2

[*Źródło](#)

orphanet