

Pęcherzowe oddzielenie się naskórka łączące o późnym początku

Kod Orpha: 79406 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A form of junctional epidermolysis bullosa characterized by onset in childhood or young adulthood of blistering that first occurs around nails, accompanied by nail dystrophy and shedding, and then affects the hands and feet and, to a lesser extent, the elbows, and knees. Lesions heal with atrophic scarring. Other manifestations include disappearance of dermatoglyphs and palmoplantar hyperhidrosis. Extracutaneous involvement is restricted to soft tissue abnormalities of the oral cavity and enamel defects with development of caries.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Epidermolysis bullosa progressiva

EB postępujące

JEB-lo

JEB-lo

Late-onset JEB

Kod ORPHA

79406

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q81.8

Kod ICD11

EC31

[*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