

## Opis choroby \*

### Definicja

Rzadki zespół wielu wad wrodzonych, który charakteryzuje się kilkoma typowymi cechami klinicznymi zespołu Bohringa-Opitza, takimi jak opóźnienie wzrostu wewnątrzmacicznego, dysmorfia twarzy, małowłowie, poważne trudności w karmieniu, przykurcze stawów, niepełnosprawność intelektualna i ułożenie kończyn górnych jak w zespole BOS. Bardzo rzadko natomiast opisywano trygonocefalię, synophrys (zrośnięcie brwi), wysoką krótkowzroczność i cykliczne wymioty.

### Dane

<b>Klasyfikacja</b>	<b>Synonimy</b>
Zespół wad wrodzonych	KLHL7-related BOS-like syndrome
	KLHL7-related BOS-like syndrome

<b>Kod ORPHA</b>	<b>Kod OMIM</b>	<b>Kod ICD10</b>
603689	-	Q87.8

**Kod ICD11**  
-

---

### \*Źródło

orphanet