

# Brak żuchwy - holoprozencefalia - odwrotne ułożenie trzewi

**Kod Orpha: 990 Kod OMIM: 202650**

## Opis choroby \*

### Definicja

An extremely rare and fatal association syndrome, characterized by absence of the mandible, cerebral malformations with facial anomalies related to a defect in cleavage in the embryonic brain (e.g. synophthalmia, malformed and low-set ears fused in midline (otocephaly), agenesis of the olfactory bulbs, microstomia, hypoglossia/aglossia) and situs inversus partialis or totalis.

### Dane

### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA  
990

Kod OMIM  
202650

Kod ICD10  
Q87.8

Kod ICD11  
-

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)