

# Zespół kończynowo-paznokciowo-hipohydrotyczny

## Kod Orpha: 1028 Kod OMIM: 104570

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare ectodermal dysplasia syndrome characterized by the association of hypocalcified and hypoplastic tooth enamel, distal finger and toenail onycholysis with subungueal hyperkeratosis, and functional hypohidrosis. Additional manifestations include seborrheic scalp dermatitis and rough, dry skin. Lacrymal punctae may be occasionally absent. There have been no further descriptions in the literature since 1975.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

Ameloonychohypohidrotic ectodermal dysplasia  
Ameloonychohypohidrotic syndrome

#### Kod ORPHA

1028

#### Kod OMIM

104570

#### Kod ICD10

Q82.4

#### Kod ICD11

LD27.0Y

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.