

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare developmental defect during embryogenesis characterized by hamartomatous intestinal polyposis, lipomas, macrocephaly and genital lentiginosis.

### Dane

<b>Klasyfikacja</b>	<b>Synonimy</b>
Zespół wad wrodzonych	BRRS
	BRRS
	Zespół de Myhre, Rikey'a i Smitha
	Zespół Myhre, Riley'a i Smitha
	Myhre-Riley-Smith syndrome

<b>Kod ORPHA</b>	<b>Kod OMIM</b>	<b>Kod ICD10</b>
109	158350	Q87.8

**Kod ICD11**  
LD2D.Y

---

### \*Źródło

orphanet