

Przerost segmentalny - lipomatoza - malformacja tętniczo-żylna - znamię naskórkowe

Kod Orpha: 137608 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

Segmental outgrowth-lipomatosis-arteriovenous malformation-epidermal nevus syndrome is a rare, genetic, polymalformative syndrome characterized by progressive, proportionate, asymmetric segmental overgrowth (with soft tissue hypertrophy and ballooning effect) that develops and progresses rapidly in early childhood, arteriovenous and lymphatic vascular malformations, lipomatosis and linear epidermal nevus (arranged in whorls along the lines of Blaschko). Clinical symptoms of Cowden syndrome, such as macrocephaly and progressive development of numerous hypertrophic hamartomatous and neoplastic lesions involving multiple organs and systems, are also associated. Patients present an increased risk of developing cancer.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Synonimy

SOLAMEN syndrome
Zespół SOLAMEN

Kod ORPHA

137608

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q87.3

Kod ICD11

LD2D.Y

[*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