

Dermopatia restrykcyjna

Kod Orpha: 1662 Kod OMIM: 619793

Opis choroby *

Definicja

A congenital genodermatosis with skin/mucosae involvement, characterized by very tight and thin skin with erosions and scaling, associated to a typical facial dysmorphism, arthrogryposis multiplex, fetal akinesia or hypokinesia deformation sequence (FADS) and pulmonary hypoplasia without neurological abnormalities.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Lethal hyperkeratosis-contracture syndrome

Tight skin contracture syndrome

Letalna dermopatia restrykcyjna

Zespół hiperkeratozy i przykurczy

Lethal restrictive dermopathy

Lethal tight skin-contracture syndrome

Kod ORPHA

1662

Kod OMIM

619793

Kod ICD10

Q82.8

Kod ICD11

EE6Y

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Dostępna na stronie www.orphanet.pl