

## Opis choroby \*

### Definicja

Zaburzenie syndromiczne, którego główną cechą jest powiązanie malformacji Dandy'ego-Walkera i polidaktylii pozaosiowej. Malformacja Dandy'ego-Walkera ma zmienną ekspresję i charakteryzuje się torbielą tylnego dołu czaszki komunikującą się z komorą czwartą, częściowym lub całkowitym brakiem robaka mózdzku i czasami wodogłowiem. Polidaktylia pozaosiowa obejmuje tetrameliczną polidaktylię pozaosiową dłoni i stóp z możliwym powiększeniem piątych kości śródrezcza i śródstopia, a także rozdwojoną piątą kością śródrezcza.

### Dane

<b>Klasyfikacja</b>	<b>Synonimy</b>
Zespół wad wrodzonych DWM with postaxial polydactyly	DWM z polidaktylią zaosiową
	Zespół Pierquina
	Pierquin syndrome

<b>Kod ORPHA</b>	<b>Kod OMIM</b>	<b>Kod ICD10</b>
1566	220220	Q87.8

### Kod ICD11

-

---

### \*Źródło

orphanet