

## Opis choroby \*

### Definicja

\*Zespół cienkich żeber, rurowatych kości i dysmorfii jest niezwykle rzadką, śmiertelną, pierwotną dysplazją kostną, która charakteryzuje się ścięciem żeber i kości długich, wysokim podniebieniem oraz charakterystycznymi cechami twarzy, z wysokim czołem i nisko osadzonymi, zrotowanymi do tyłu uszami. Niekiedy występuje obustronne wnetrostwo. Od 1990 roku w literaturze nie ma nowych opisów.

### Dane

<b>Klasyfikacja</b>	<b>Synonimy</b>
Zespół wad wrodzonych	Sharma-Kapoor-Ramji syndrome Zespół Sharma, Kapoor i Ramji

<b>Kod ORPHA</b>	<b>Kod OMIM</b>	<b>Kod ICD10</b>
1506	-	Q87.5

**Kod ICD11**  
-

---

### \*Źródło

orphanet