

Opis choroby *

Definicja

*Nerwiak zewnątrznerwowy jest rzadkim nowotworem nerwów czaszkowych i rdzeniowych, który powstaje z osłonek nerwów obwodowych i jest zbudowany wyłącznie lub w przeważającej części z komórek wykazujących różnicowanie w kierunku komórek okołonerwowych (perineuronalnych). Przyjmuje postać dobrze ograniczonej, z reguły nieotorbionej masy, niezwiązanej z konkretnym nerwem, która najczęściej zlokalizowana jest w skórze właściwej i tkance podskórnej kończyn lub tułowia, rzadziej w głębokiej tkance miękkiej lub skórze (np. w żołądku, nerce, trzustce, zatoce szczękowej, żuchwie, drzewie oskrzelowym i na twarzy). Objawy kliniczne zależą od lokalizacji.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

Soft tissue perineurioma

Guz okołonerwowy/Onerwiak tkanek miękkich

Kod ORPHA

100002

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D36.1

Kod ICD11

2F3Y

*Źródło

orphanet