

# Dziedziczna postępująca histiocytoza śluzowa

## Kod Orpha: 158025 Kod OMIM: 142630

### Opis choroby \*

#### Definicja

\*Dziedziczna postępująca histiocytoza śluzowa jest rzadką, łagodną histiocytozą, która dotyczy komórek innych niż komórki Langerhansa, o początku w dzieciństwie lub okresie dojrzewania. Charakteryzuje się występowaniem licznych małych, bezobjawowych, powoli rosnących guzków w kolorze skóry lub o barwie czerwono-brązowej, które najczęściej pokrywają twarz, grzbietowe powierzchnie dłoni, przedramiona i nogi, nie zajmując błon śluzowych i narządów wewnętrznych. Histologicznie guzki są dobrze odgraniczonymi, nieotorbionymi, guzkowymi skupiskami histiocytoz z dużą zawartością mucyny w górnej i środkowej warstwie skóry właściwej.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Kod ORPHA

158025

#### Kod OMIM

142630

#### Kod ICD10

D76.3

#### Kod ICD11

EE8Y

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)