

## 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 grudek 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 grudki są dobrze odgraniczonymi, nieotorbionymi, guzkowymi skupiskami histocytów 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