

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 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