

# Włókniakowatość hialinowa młodzieńcza

## Kod Orpha: 2028 Kod OMIM: 228600

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare hyaline fibromatosis syndrome characterized by papulo-nodular skin lesions (especially around the head and neck), soft tissue masses, gingival hypertrophy, joint contractures, and osteolytic bone lesions in variable degrees. Joint contractures may cripple patients and delay normal motor development if occurring in infancy. Severe gingival hyperplasia can interfere with eating and delay dentition. Histopathology analysis of involved tissues reveals cords of spindle-shaped cells embedded in an amorphous, hyaline material.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Murray-Puretic-Drescher syndrome  
Zespół Murray, Puretica i Dreschera  
Zespół Puretica  
Puretic syndrome

#### Kod ORPHA

2028

#### Kod OMIM

228600

#### Kod ICD10

M72.8

#### Kod ICD11

EE6Y

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

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