

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare autoinflammatory disease, and form of mevalonate kinase deficiency (MKD), characterized by periodic attacks of fever and a systemic inflammatory reaction (cervical lymphadenopathy, abdominal pain, vomiting, diarrhea, arthralgia and skin manifestations).

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

HIDS

Częściowy Niedobór kinazy mewalonianowej

HIDS

Hyperimmunoglobulinemia D z gorączką  
nawracającą

Zespół hiper-IgD

Zespół hiperimmunoglobulinemii D

Hyper-IgD syndrome

Hyperimmunoglobulinemia D with recurrent fever

Hyperimmunoglobulinemia D syndrome

Partial mevalonate kinase deficiency

#### Kod ORPHA

343

#### Kod OMIM

260920

#### Kod ICD10

E85.0

#### Kod ICD11

4A60.Y

---

#### \*Źródło

orphanet