

# Eozynofilowe włóknienie angiocentryczne

Kod Orpha: 449566 Kod OMIM:

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare otorhinolaryngologic disease characterized by an indolent submucosal mass of variable size and extent, most commonly arising in the anterior nasal cavity, involving the nasal septum and lateral nasal wall, and potentially extending into the adjacent sinuses. Occurrence in the larynx and lower respiratory tract or the orbit is rare. Histological examination shows concentric angiocentric stromal fibrosis (onionskin fibrosis) and prominent eosinophils. Increased numbers of IgG4-positive plasma cells in the lesion may also be observed, in addition to elevated serum IgG4. Patients typically present with long-standing obstructive symptoms.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

IgG4-related eosinophilic angiocentric fibrosis  
Eozynofilowe włóknienie angiocentryczne  
związane z IgG4

#### Kod ORPHA

449566

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

J39.8

#### Kod ICD11

4A43.0

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

**Orphanet** - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -  
Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)