

# Zapalenie opony twardej związane z IgG4

Kod Orpha: 449427 Kod OMIM:

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare, brain inflammatory disease characterized by thickening of the dura mater of the cranium or spine with at least two histopathological features of IgG4-related disease: dense lymphoplasmacytic infiltrate, storiform fibrosis, and/or obliterative phlebitis. Patients typically have non-specific CSF findings, and might be without systemic involvement or serum IgG4 elevation. Clinical manifestation are caused by mechanical compression of nerve or vascular structure, leading to functional deficit, most commonly headache, cranial nerve palsies, vision problems and motor weakness.

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis  
Idiopatyczne przerostowe zapalenie opony twardej

#### Kod ORPHA

449427

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

G03.9

#### Kod ICD11

4A43.0

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

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