

Samoistna fibroelastoza opłucnowo-śródmiąższowa

Kod Orpha: 494428 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

A rare idiopathic interstitial pneumonia characterized by prominent subpleural and parenchymal fibroelastosis and pleural fibrosis, predominantly involving the upper lobes. Signs and symptoms include non-productive cough, dyspnea, and recurrent respiratory infections. Pneumothorax is a frequently reported complication. Pulmonary function test reveals a restrictive pattern and reduced diffusing capacity. Computed tomography shows pleural thickening with signs of fibrosis (traction bronchiectasis, architectural distortion, and loss of volume), and reticulation.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

IPPFE

Idiopatyczna fibroelastoza opłucnej i miąższu płuca

Idiopathic pleuropulmonary fibroelastosis

Kod ORPHA

494428

Kod OMIM

-

Kod ICD10

J84.1

Kod ICD11

-

[*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