

# Włóknienie śródpiersia

Kod Orpha: 63999 Kod OMIM:

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare systemic autoimmune disease characterized by an aggressive fibroinflammatory process with infiltration of IgG4-positive plasma cells in the mediastinum, potentially resulting in compression and functional impairment of vital mediastinal structures, and associated with elevated serum IgG4. Clinical symptoms are unspecific and include pain or symptoms due to mass effect. The condition may occur together with IgG4-related disease in other parts of the body.

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Fibrosing mediastinitis  
Stwardnienie śródpiersia  
Mediastinal fibrosis  
Sclerosing mediastinitis

#### Kod ORPHA

63999

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

J98.5

#### Kod ICD11

CB22.0

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

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