

# Włóknienie zaotrzewnowe zależne od IgG4

## Kod Orpha: 49041 Kod OMIM: 228800

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare systemic autoimmune disease characterized by mass-forming, potentially destructive inflammation and fibrosis in the soft tissues of the retroperitoneum, associated with elevation of serum IgG4 levels and infiltration of IgG4-positive plasma cells in at least one organ or site. Most frequent locations are peripheral to the abdominal aorta, as well as the iliac and renal arteries. Clinical symptoms are unspecific and include abdominal pain, back pain, and edema of the lower extremities. The condition may occur together with IgG4-related disease in other parts of the body.

#### Dane

##### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

##### Synonimy

Idiopathic retroperitoneal fibrosis

Choroba Ormonda

Idiopatyczna włóknienie zaotrzewnowe

Ormond disease

##### Kod ORPHA

49041

##### Kod OMIM

228800

##### Kod ICD10

K66.2

##### Kod ICD11

4A43.0

\*[Źródło](#)

orphanet

### Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

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