

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 - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -
Dostępna na stronie www.orphanet.pl