

ANOMALIES DU DEVELOPPEMENT PULMONAIRE

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet des maladies respiratoires rares
ORPHA:97957		Groupe de maladies	Malformation respiratoire ou thoracique
ORPHA:182108		Groupe de maladies	Malformation thoracique
ORPHA:1505		Groupe de maladies	Syndrome des côtes courtes-polydactylie
ORPHA:474	Q77.2	Maladie	Syndrome de Jeune
ORPHA:289	Q77.6	Maladie	Syndrome d'Ellis-Van Creveld
ORPHA:1515	Q87.5	Maladie	Dysplasie cranio-ectodermique
ORPHA:93268	Q77.2	Maladie	Syndrome des côtes courtes-polydactylie type Beemer-Langer
ORPHA:93269	Q77.2	Maladie	Syndrome des côtes courtes-polydactylie type Majewski
ORPHA:93270	Q77.2	Maladie	Syndrome des côtes courtes-polydactylie type Saldino-Noonan
ORPHA:93271	Q77.2	Maladie	Syndrome des côtes courtes-polydactylie type Verma-Naumoff
ORPHA:397715	Q77.2	Maladie	Syndrome de Joubert avec dystrophie thoracique asphyxiante de Jeune
ORPHA:498497		Maladie	Syndrome des côtes courtes-polydactylie type 5
ORPHA:957	Q74.8	Maladie	Dysplasie acropectorovertebrale
ORPHA:994	Q87.8	Maladie	Séquence d'akinésie foetale
ORPHA:1486	Q68.8	Maladie	Syndrome des contractures congénitales létales type 1
ORPHA:1803	Q77.2	Maladie	Dysplasie thoracomélique
ORPHA:1861	Q87.8	Maladie	Syndrome de dysplasie thoracique-hydrocéphalie
ORPHA:2017	Q76.7	Maladie	Fente sternale
ORPHA:2391		Maladie	Raccourcissement congénital du ligament costo-coracoïde
ORPHA:2470	Q11.2	Maladie	Syndrome de Matthew-Wood
ORPHA:2753	Q87.0	Maladie	Syndrome oro-facio-digital type 4
ORPHA:3181	Q74.0	Maladie	Anomalie de Sprengel
ORPHA:3317	Q77.2	Maladie	Dysplasie thoraco-laryngo-pelvienne
ORPHA:73230	Q79.8	Maladie	Syndrome d'anomalies de l'ossification-retard psychomoteur
ORPHA:464366		Maladie	Dysplasie squelettique létale associée à NEK9
ORPHA:182111		Groupe de maladies	Malformation respiratoire
ORPHA:774	I78.0	Maladie	Télangiectasie hémorragique héréditaire
ORPHA:2414	Q33.8	Maladie	Lymphangiectasie pulmonaire congénitale
ORPHA:2444	Q33.0	Maladie	Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires
ORPHA:280827	Q33.0	Sous-type	Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires type 0

ORPHA:280832	Q33.0	Sous-type
ORPHA:280840	Q33.0	Sous-type
ORPHA:280847	Q33.0	Sous-type
ORPHA:280854	Q33.0	Sous-type
ORPHA:3346	Q32.1	Maladie
ORPHA:984	Q33.3	Maladie
ORPHA:2040	Q32.4	Maladie
ORPHA:1928	Q33.8	Maladie
ORPHA:1120	Q87.8	Maladie
ORPHA:2004	Q32.1	Maladie
ORPHA:93938	Q32.1	Sous-type
ORPHA:93939	Q32.1	Sous-type
ORPHA:93940	Q32.1	Sous-type
ORPHA:93941	Q32.1	Sous-type
ORPHA:280205	Q32.1	Sous-type
ORPHA:2257	Q33.6	Maladie
ORPHA:2407	Q81.8	Maladie
ORPHA:3035		Maladie
ORPHA:1132	Q25.4	Groupe de maladies
ORPHA:99075	Q25.4	Maladie
ORPHA:99076	Q25.4	Maladie
ORPHA:99077	Q25.4	Maladie
ORPHA:99078	Q25.4	Maladie
ORPHA:99079	Q25.4	Maladie
ORPHA:99081	Q25.4	Maladie
ORPHA:99082	Q25.4	Maladie
ORPHA:2038	Q25.7	Maladie
ORPHA:3161	Q33.2	Maladie
ORPHA:280802	Q33.2	Sous-type
ORPHA:280811	Q33.2	Sous-type
ORPHA:280821	Q33.2	Sous-type
ORPHA:3188		Groupe de maladies

Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires type 1  
Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires type 2  
Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires type 3  
Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires type 4

Agénésie de la trachée

Agénésie pulmonaire

Fistule congénitale entre voix respiratoires et canaux biliaires

Emphysème lobaire congénital

Syndrome d'agénésie pulmonaire-anomalie cardiaque-pouce triphalangé

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne type 1

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne type 2

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne type 3

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne type 4

Fente laryngo-trachéo-oesophagienne type 0

Hypoplasie pulmonaire primitive

Syndrome laryngo-onycho-cutané

Syndrome de retard de croissance-hydrocéphalie-hypoplasie pulmonaire

#### Arcs aortiques anormaux

Aorte encerclante

Persistance du cinquième arc aortique

Diverticule de Kommerel

Anomalie de Neuhauser

Aorte cervicale

Arc aortique droit

Dysphagia lusoria

Malformation artérioveineuse pulmonaire

Séquestration pulmonaire congénitale

Séquestration pulmonaire congénitale intralobaire

Séquestration pulmonaire congénitale extralobaire

Malformation congénitale broncho-pulmonaire communiquant avec l'intestin antérieur

#### Atrésie ou sténose congénitale des veines pulmonaires

ORPHA:99126		Maladie
ORPHA:642071		Maladie
ORPHA:185	Q26.8	Maladie
ORPHA:70589	P27.1	Maladie
ORPHA:95430		Maladie
ORPHA:99050		Maladie
ORPHA:99083		Maladie
ORPHA:411501		Maladie
ORPHA:454750		Maladie
ORPHA:649014		Groupe de maladies
ORPHA:2357		Maladie
ORPHA:648992		Maladie
ORPHA:649010		Maladie
ORPHA:649029		Maladie
ORPHA:700286	J98.8	Maladie

- Atrésie congénitale des veines pulmonaires
- Sténose veineuse pulmonaire primaire
- Syndrome du cimeterre
- Dysplasie broncho-pulmonaire
- Trachéomalacie congénitale
- Origine anormale de l'artère pulmonaire droite ou gauche de l'aorte
- Hypoplasie de l'artère pulmonaire
- Syndrome de Williams-Campbell
- Fistule trachéo-oesophagienne isolée
- Malformation bronchique
  - Kyste bronchogénique
  - Bridging bronchus non syndromique
  - Atrésie bronchique congénitale non-syndromique
  - Isomérisme bronchique gauche isolé
- Syndrome congénital d'obstruction des voies aériennes supérieures

HYPERTENSION PULMONAIRE

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet des maladies respiratoires rares
ORPHA:71198		Groupe de maladies	Hypertension pulmonaire rare
ORPHA:70591		Maladie	Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique
ORPHA:182090		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire
ORPHA:422	I27.0	Maladie	Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique/familiale
ORPHA:275766	I27.0	Sous-type	Hypertension artérielle pulmonaire idiopathique
ORPHA:275777	I27.0	Sous-type	Hypertension artérielle pulmonaire héréditaire
ORPHA:275786		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire médicamenteuse ou toxique
ORPHA:275791		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une autre maladie
ORPHA:275798		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une connectivite
ORPHA:275803		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une maladie cardiaque congénitale
ORPHA:97214	I27.2	Maladie	Syndrome d'Eisenmenger
ORPHA:275808		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une infection VIH
ORPHA:275813		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une hypertension portale
ORPHA:275823		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une schistosomiase
ORPHA:275828		Groupe de maladies	Hypertension artérielle pulmonaire associée à une anémie hémolytique chronique
ORPHA:275837		Groupe de maladies	Hypertension pulmonaire due à une maladie pulmonaire et/ou une hypoxie
ORPHA:275844		Groupe de maladies	Hypertension pulmonaire d'origine multifactorielle non élucidée
ORPHA:275853		Groupe de maladies	Syndrome avec une hypertension pulmonaire comme manifestation majeure
ORPHA:52047	Q87.8	Maladie	Syndrome de Braddock
ORPHA:363694		Maladie	Syndrome d'hyperuricémie-hypertension artérielle pulmonaire-insuffisance rénale-alcalose
ORPHA:404463		Maladie	Syndrome de dysfonctionnement multisystémique des muscles lisses
ORPHA:431353		Groupe de maladies	Maladie veino-occlusive pulmonaire et/ou hémangiomatose capillaire pulmonaire
ORPHA:31837		Maladie	Maladie veino-occlusive pulmonaire
ORPHA:199241		Maladie	Hémangiomatose capillaire pulmonaire

MALADIES PULMONAIRES RARES

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet des maladies respiratoires rares
ORPHA:101944		Groupe de maladies	Maladie pulmonaire rare
ORPHA:60	E88.0	Maladie	Déficit en alpha-1-antitrypsine
ORPHA:2140	Q79.0	Maladie	Hernie de coupole diaphragmatique
ORPHA:2903	J93.1	Maladie	Pneumothorax spontané familial
ORPHA:244	J98.0	Maladie	Dyskinésie ciliaire primitive
ORPHA:1164	B44.1	Maladie	Aspergillose broncho-pulmonaire allergique
ORPHA:661	G47.3	Maladie	Syndrome d'Ondine
ORPHA:3471		Maladie	Syndrome de Young
ORPHA:3167		Maladie	Syndrome de Siegler-Brewer-Carey
ORPHA:1303	J44.8	Groupe de maladies	Bronchiolite oblitérante
ORPHA:658602	Y83.0	Maladie	Bronchiolite oblitérante post-greffe
ORPHA:658612	J44.8	Maladie	Bronchiolite oblitérante non liée à une greffe
ORPHA:3348	J98.0	Maladie	Trachéobronchopathie chondro-ostéoplastique
ORPHA:36238	J15.2	Maladie	Pneumonie nécrosante staphylococcique
ORPHA:60026		Maladie	Hyperplasie lymphoïde nodulaire pulmonaire
ORPHA:60032		Maladie	Papillomatose respiratoire récurrente
ORPHA:60033	J47	Maladie	Bronchiectasie idiopathique
ORPHA:70588	P24.0	Maladie	Syndrome d'aspiration méconiale
ORPHA:70590		Maladie	Apnée infantile
ORPHA:90060	J98.4	Maladie	Hémorragie alvéolaire diffuse
ORPHA:90066		Maladie	Pneumonie due à une infection à Pseudomonas aeruginosa
ORPHA:90291	M34.0	Maladie	Sclérodermie systémique
ORPHA:220393	M34.0	Sous-type	Sclérose systémique cutanée diffuse
ORPHA:220402	M34.1	Sous-type	Sclérose systémique cutanée limitée
ORPHA:220407	M34.0	Sous-type	Sclérose systémique limitée
ORPHA:99803	G47.3	Maladie	Syndrome de Haddad
ORPHA:99981	P28.4	Sous-type	Apnée du prématuré
ORPHA:140896	U04.9	Maladie	Syndrome respiratoire aigu sévère
ORPHA:168593	G90.8	Maladie	Syndrome de mort subite du nourrisson-dysgénésie des testicules
ORPHA:171700	J44.8	Maladie	Panbronchiolite diffuse
ORPHA:178320		Maladie	Agression pulmonaire aiguë
ORPHA:182095		Groupes de maladies	Pneumopathie interstitielle
ORPHA:264656		Groupes de maladies	Pneumopathie interstitielle spécifique de l'enfance
ORPHA:264665		Groupes de maladies	Pneumopathie interstitielle primaire spécifique de l'enfance
ORPHA:137631	D82.8	Maladie	Syndrome de fibrose pulmonaire-déficit immunitaire-dysgénésie gonadique 46,XX
ORPHA:264670		Groupes de maladies	Pneumopathie interstitielle primaire spécifique de l'enfance due à une anomalie de la structure alvéolaire

ORPHA:100049		Groupes de maladies
ORPHA:209905	E03.1	Maladie
ORPHA:217563	P28.0	Maladie
ORPHA:264675	J84.0	Maladie
ORPHA:440402		Maladie
ORPHA:440427		Maladie
ORPHA:572428		Maladie
ORPHA:306504		Maladie
ORPHA:264683		Groupes de maladies
ORPHA:662	L60.5	Maladie
ORPHA:210122		Maladie
ORPHA:264688		Maladie
ORPHA:264691		Maladie
ORPHA:352629	Q93.5	Maladie
ORPHA:264694		Groupes de maladies
ORPHA:91359	J84.0	Maladie
ORPHA:217557	P22.8	Maladie
ORPHA:217560		Maladie
ORPHA:621758	G31.8	Maladie
ORPHA:264699		Groupes de maladies
ORPHA:264704		Groupes de maladies
ORPHA:92	M08.0	Groupes de maladies
ORPHA:85410	M08.4	Maladie
ORPHA:85414	M08.2	Maladie
ORPHA:85436	M09.0 / L40.5	Maladie
ORPHA:85438	M08.1	Maladie
ORPHA:91140	M08.8	Maladie
ORPHA:404580		Groupes de maladies
ORPHA:85408	M08.3	Maladie
ORPHA:85435	M08.0	Maladie
ORPHA:93552	M32	Maladie
ORPHA:93568	M33.2	Maladie
ORPHA:93672	M33.0	Maladie
ORPHA:264709		Groupes de maladies
ORPHA:761	D69.0	Maladie
ORPHA:264714		Groupes de maladies
ORPHA:379	D71	Maladie
ORPHA:90340		Maladie

**Pneumopathie interstitielle primaire spécifique de l'enfance due à une anomalie des protéines du surfactant pulmonaire**

- Syndrome cerveau-poumon-thyroïde
- Syndrome de détresse respiratoire aiguë néonatale
- Protéinose alvéolaire pulmonaire héréditaire
- Pneumopathie interstitielle par déficit en ABCA3
- Protéinose alvéolaire pulmonaire sévère par déficit en MARS à début précoce
- Protéinose alvéolaire pulmonaire à début infantile-hypogammaglobulinémie
- Syndrome de pneumopathie interstitielle-syndrome néphrotique-épidermolyse bulleuse

**Pneumopathie interstitielle primaire spécifique de l'enfance due à une anomalie vasculaire des alvéoles**

- Syndrome des ongles jaunes
- Dysplasie alvéolo-capillaire congénitale
- Chylothorax congénital
- Capillarite pulmonaire isolée
- Syndrome de microdélétion 16q24.1

**Pneumopathie interstitielle spécifique de la petite enfance**

- Pneumopathie chronique de l'enfance
- Glycogénose interstitielle pulmonaire
- Hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson
- Syndrome de fibrose-neurodégénération-angiomatose cérébrale

**Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'enfance associée à une maladie systémique**

**Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'enfance associée à une maladie du tissu conjonctif**

**Arthrite juvénile idiopathique**

- Arthrite juvénile idiopathique oligoarticulaire
- Arthrite juvénile idiopathique systémique
- Arthrite juvénile idiopathique associée au psoriasis

**Arthrite juvénile idiopathique associée aux enthésopathies**

- Arthrite juvénile idiopathique indéterminée

**Arthrite juvénile idiopathique polyarticulaire**

- Arthrite juvénile idiopathique polyarticulaire sans facteur rhumatoïde
- Arthrite juvénile idiopathique polyarticulaire avec facteur rhumatoïde
- Lupus érythémateux disséminé de l'enfant
- Polymyosite juvénile
- Dermatomyosite juvénile

**Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'enfance associée à une vascularite systémique**

- Vascularite à immunoglobulines A

**Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'enfance associée à une maladie granulomateuse**

- Granulomatose chronique
- Syndrome de Blau

ORPHA:264719		Groupes de maladies
ORPHA:405	E83.5	Maladie
ORPHA:93372	E83.5	Sous-type
ORPHA:101049	E83.5	Sous-type
ORPHA:101050	E83.5	Sous-type
ORPHA:77260	E75.2	Sous-type
ORPHA:77261	E75.2	Sous-type
ORPHA:231500	E70.3	Sous-type
ORPHA:618899		Groupes de maladies
ORPHA:77292		Maladie
ORPHA:77293	E75.2	Maladie
ORPHA:618891		Maladie
ORPHA:444092		Maladie
ORPHA:619367		Maladie
ORPHA:264735		Groupes de maladies
ORPHA:264740		Groupes de maladies
ORPHA:538	J98.4	Maladie
ORPHA:747	J84.0	Maladie
ORPHA:122		Maladie
ORPHA:70578	J80	Maladie
ORPHA:98300		Groupes de maladies
ORPHA:2032	J84.1	Maladie
ORPHA:1302	J84.8	Maladie
ORPHA:79126	H35.5	Maladie
ORPHA:79127	J84.8	Maladie
ORPHA:79128	J84.1	Maladie
ORPHA:91364	J84.8	Maladie
ORPHA:98852	J84.1	Maladie
ORPHA:300564	J84.1	Maladie
ORPHA:494428		Maladie
ORPHA:182098		Groupes de maladies
ORPHA:2302	J61	Maladie
ORPHA:133	J63.2	Maladie
ORPHA:210136		Maladie
ORPHA:221043	Q82.8	Maladie
ORPHA:264745		Groupes de maladies
ORPHA:797	D86	Maladie
ORPHA:81	M35.8	Maladie

Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'enfance associée à une maladie métabolique

- Hypercalcémie hypocalciurique familiale
  - Hypercalcémie hypocalciurique familiale type 1
  - Hypercalcémie hypocalciurique familiale type 2
  - Hypercalcémie hypocalciurique familiale type 3
- Maladie de Gaucher type 2
- Maladie de Gaucher type 3
- Syndrome de Hermansky-Pudlak par déficit en BLOC-3
- Déficit en sphingomyélinase acide
  - Déficit infantile en sphingomyélinase acide neuroviscérale
  - Déficit en sphingomyélinase acide, forme viscérale chronique
  - Déficit en sphingomyélinase acide, forme neuro-viscérale chronique
- Syndrome autoimmun de pneumopathie interstitielle-arthrite
- Syndrome auto-inflammatoire associé à SAMD9L

Pneumopathie interstitielle spécifique de l'adulte

Pneumopathie interstitielle primaire spécifique de l'adulte

- Lymphangioléiomyomatose
- Protéïnose alvéolaire pulmonaire auto-immune
- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé
- Syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'adulte

Pneumonie interstitielle idiopathique

- Fibrose pulmonaire idiopathique
- Pneumopathie organisée cryptogénique
- Pneumopathie interstitielle aiguë
- Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle
- Pneumopathie interstitielle lymphocytaire
- Pneumonie interstitielle non spécifique
- Pneumonie interstitielle desquamative
- Syndrome d'emphysème-fibrose pulmonaire combinés
- Fibroélastose pleuroparenchymateuse idiopathique

Pneumoconiose

- Intoxication à l'amiante
- Béryllose chronique
- Syndrome de fibrose pulmonaire-hyperplasie hépatique-hypoplasie de la moelle osseuse
- Syndrome de poikilodermie héréditaire fibrosante-miopathie rétractile-fibrose pulmonaire

Pneumopathie interstitielle secondaire spécifique de l'adulte associée à une maladie systémique

- Sarcoïdose
- Syndrome des antisynthétases

ORPHA:264757		Groupes de maladies
ORPHA:264762		Groupes de maladies
ORPHA:99931	E83.1 / J99.8	Maladie
ORPHA:264930		Groupes de maladies
ORPHA:217566	J84.8	Maladie
ORPHA:440392		Maladie
ORPHA:264935		Groupes de maladies
ORPHA:182101	J82	Groupes de maladies
ORPHA:2902	J82	Maladie
ORPHA:724	J82	Maladie
ORPHA:264944		Groupes de maladies
ORPHA:99930	E83.1 / J99.8	Maladie
ORPHA:99932	E83.1 / J99.8	Sous-type
ORPHA:264949		Groupes de maladies
ORPHA:375	M31.0 / N08.5	Maladie
ORPHA:182104		Groupes de maladies
ORPHA:809	M35.1	Maladie
ORPHA:264968		Groupes de maladies
ORPHA:646	E75.2	Maladie
ORPHA:216972		Sous-type
ORPHA:216975		Sous-type
ORPHA:216978		Sous-type
ORPHA:216981		Sous-type
ORPHA:216986		Sous-type
ORPHA:77259	E75.2	Sous-type
ORPHA:264973		Groupes de maladies
ORPHA:91138	D89.1	Maladie
ORPHA:93554	D89.1	Sous-type
ORPHA:93555	D89.1	Sous-type
ORPHA:156152		Groupes de maladies
ORPHA:183	M30.1	Maladie
ORPHA:727	M31.7	Maladie
ORPHA:900	M31.3	Maladie
ORPHA:264984		Groupes de maladies
ORPHA:31740	J67.8	Maladie
ORPHA:686462		Sous-type
ORPHA:686465		Sous-type
ORPHA:264978	J70	Maladie

Pneumopathie interstitielle de l'enfance et de l'adulte

Pneumopathie interstitielle primaire de l'enfance et de l'adulte

Hémosidérose pulmonaire idiopathique

Pneumopathie interstitielle primaire de l'enfant et de l'adulte due à une anomalie de la structure alvéolaire

Détresse respiratoire chronique avec déficit du métabolisme du surfactant

Pneumopathie interstitielle par déficit en SP-C

Pneumopathie interstitielle primaire de l'enfant et de l'adulte due à une anomalie vasculaire des alvéoles

Pneumonie à éosinophiles idiopathique

Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles

Pneumonie à éosinophiles idiopathique aiguë

Pneumopathie interstitielle secondaire de l'enfance et de l'adulte

Hémosidérose pulmonaire secondaire

Syndrome de Heiner

Pneumopathie interstitielle secondaire de l'enfant et de l'adulte associée à une maladie systémique

Maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire

Pneumopathie interstitielle secondaire de l'enfant et de l'adulte associée à une maladie du tissu conjonctif

Connectivite mixte

Pneumopathie interstitielle secondaire de l'enfant et de l'adulte associée à une maladie métabolique

Maladie de Niemann-Pick type C

Maladie de Niemann-Pick type C, forme périnatale sévère

Maladie de Niemann-Pick type C sévère, forme neurologique précoce de l'enfant

Maladie de Niemann-Pick type C, forme neurologique tardive de l'enfant

Maladie de Niemann-Pick type C, forme neurologique juvénile

Maladie de Niemann-Pick type C, forme neurologique de l'adulte

Maladie de Gaucher type I

Pneumopathie interstitielle secondaire de l'enfant et de l'adulte associée à une vascularite systémique

Vascularite cryoglobulinémique

Cryoglobulinémie mixte type II

Cryoglobulinémie mixte type III

Vascularite associée aux anticorps antineutrophiles cytoplasmiques

Granulomatose éosinophilique avec polyangéite

Polyangéite microscopique

Granulomatose avec polyangéite

Pneumopathie interstitielle secondaire liée à l'environnement

Alvéolite allergique extrinsèque

Pneumopathie d'hypersensibilité non-fibreuse

Pneumopathie d'hypersensibilité fibreuse

Pneumopathie interstitielle médicamenteuse ou secondaire à une exposition aux radiations



ORPHA:420259  
ORPHA:228426  
ORPHA:247522  
ORPHA:293987  
  
ORPHA:330012  
ORPHA:425120  
ORPHA:439881  
ORPHA:449266  
ORPHA:454836  
ORPHA:505248  
ORPHA:505395  
ORPHA:576074  
ORPHA:685082  
ORPHA:692812

M35.8

Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie  
Maladie

Protéinose alvéolaire pulmonaire secondaire  
Maladie auto-immune multisystémique syndromique par déficit en Itch  
Syndrome de dyskinésie ciliaire primitive-rétinite pigmentaire  
Syndrome d'obésité infantile d'installation rapide-dysfonctionnement hypothalamique-hypoventilation-dysautonomie  
  
Oedème pulmonaire de haute altitude  
Vasculopathie de l'enfant associée à STING  
  
Bronchite plastique  
Empyème pleural  
  
Grippe aviaire  
Mucopolysaccharidose-like avec cardiopathie congénitale et atteintes hématopoïétiques  
Dysfonction diaphragmatique induite par la ventilation mécanique  
  
Syndrome respiratoire du Moyen-Orient  
Syndrome de détresse respiratoire aiguë de l'enfant  
Syndrome de bronchectasie-déficit immunitaire combiné-prédisposition aux cancers associé à RAC2

## MALADIES RESPIRATOIRES RARES

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet
ORPHA:97955		Groupes de maladies	Maladie respiratoire rare
ORPHA:3347	J98.0	Maladie	Syndrome de Mounier-Kühn
ORPHA:60025	J84.0	Maladie	Microlithiase pulmonaire alvéolaire
ORPHA:63999	J98.5	Sous-type	Médiastinite associée à IgG4

## TUMEURS RESPIRATOIRES RARES – hors périmètre RespiFil

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet
ORPHA:98060		Groupes de maladies	Tumeur respiratoire rare
ORPHA:150	C11	Maladie	Carcinome nasopharyngé
ORPHA:101945		Groupes de maladies	Tumeurs rares de la cavité broncho pulmonaire et pleurale
ORPHA:2420	C85.9	Maladie	Lymphome pulmonaire primitif
ORPHA:50251	C45.0	Maladie	Mésothéliome pleural
ORPHA:675833		Sous-type	Mésothéliome pleural, localisé
ORPHA:675837		Sous-type	Mésothéliome pleural, diffus
ORPHA:675841		Sous-type	Mésothéliome pleural, in situ
ORPHA:64741	C34	Maladie	Blastome pulmonaire
ORPHA:64742	C34	Maladie	Blastome pleuropulmonaire
ORPHA:99933	C34	Sous-type	Blastome pleuro-pulmonaire type 1
ORPHA:99934	C34	Sous-type	Blastome pleuro-pulmonaire type 2
ORPHA:99935	C34	Sous-type	Blastome pleuro-pulmonaire type 3
ORPHA:284343		Maladie	Syndrome DICER1 de prédisposition aux tumeurs
ORPHA:284362		Sous-type	Tumeur interstitielle du poumon foetal
ORPHA:70573	C34	Maladie	Cancer du poumon à petites cellules
ORPHA:97287	D38.1	Maladie	Tumeur neuroendocrine bronchique
ORPHA:284395		Maladie	Adénocarcinome pulmonaire bien différencié de type foetal
ORPHA:617916	J84.8	Maladie	Hyperplasie neuroendocrine pulmonaire diffuse idiopathique
ORPHA:675814		Maladie	Tumeur adénomatoïde de la plèvreTumeur adénomatoïde de la plèvr

ORPHA:675822	Maladie	Tumeur mésothéliale papillaire bien différenciée de la plèvre
ORPHA:466962	Maladie	Sarcome du thorax SMARCA4-déficient

## AUTRES PATHOLOGIES HORS LABEL RespiFil

Code ORPHA	CIM-10	Niveau de classification	Classification Orphanet
ORPHA:221	M33.0	Maladie	Dermatomyosite
ORPHA:805	Q85.1	Maladie	Sclérose tubéreuse de Bourneville
ORPHA:90002	M35.8	Maladie	Connectivite indifférenciée
ORPHA:536	M32	Maladie	Lupus érythémateux systémique
ORPHA:101944		Groupe de maladies	Maladie pulmonaire rare
ORPHA:389	C96.0 , C96.5 , C96.6	Maladie	Histiocytose langerhansienne
ORPHA:687730		Sous-type	Histiocytose langerhansienne unifocale
ORPHA:687733	C96.5	Sous-type	Histiocytose langerhansienne pulmonaire
ORPHA:687738	C96.5	Sous-type	Histiocytose langerhansienne, mono-systémique multifocale
ORPHA:687741	C96.0	Sous-type	Histiocytose langerhansienne multisystémique
ORPHA:182095		Groupes de maladies	Pneumopathie interstitielle
ORPHA:217080		Maladie	Prévention des infections fongiques pulmonaires chez les patients à risque
ORPHA:289390	M35.0	Maladie	Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif
ORPHA:411703		Maladie	Infection pulmonaire à mycobactéries atypiques
ORPHA:645814		Maladie	Tuberculose pulmonaire primitive
ORPHA:586	E84.0	Maladie	Mucoviscidose