

# Tętnicze nadciśnienie płucne związane z wrodzoną chorobą serca

**Kod Orpha: 275803 Kod OMIM:**

## Opis choroby \*

### Definicja

Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease (PAH-CHD) is a form of pulmonary arterial hypertension (PAH, see this term), characterized by elevated pulmonary arterial resistance leading to right heart failure occurring as a common complication of congenital heart malformations (see this term) with left to right cardiac shunts. Eisenmenger syndrome (see this term) is the most advanced form of PAH-CHD and is defined as the complete or partial reversal of an initial left-to-right shunt to a right-to-left shunt, causing cyanosis and limited exercise capacity. PAH-CHD also includes mild to moderate systemic-to-pulmonary shunts with no cyanosis at rest, patients with small defects, and those with residual PAH following corrective cardiac surgery.

### Dane

#### Klasyfikacja

Grupa fenomenów

#### Synonimy

PAH associated with congenital heart disease  
PAH związane z wrodzoną chorobą serca

#### Kod ORPHA

275803

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

I27.2

#### 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](http://www.orphanet.pl)