

Wrodzona atrezja lub zwężenie żył płucnych

Kod Orpha: 3188 Kod OMIM:

Opis choroby *

Definicja

Rzadka, postępująca i zagrażająca życiu wada dużych naczyń, charakteryzująca się zwężeniem i niedrożnością jednej lub kilku prawidłowo położonych żył płucnych w miejscu ich połączenia z lewym przedsionkiem. Objawy pojawiają się zwykle we wczesnym niemowlęctwie i obejmują duszność, przyspieszenie oddechu oraz nawracające infekcje płuc. Ostatecznie, gdy zajęte zostaną wszystkie żyły płucne jednego płuca, rozwija się nadciśnienie płucne, a następnie tętnicze nadciśnienie płucne. Może mieć postać zmiany izolowanej lub wiązać się z innymi wadami serca, takimi jak wrodzona wada żył płucnych lub wady przegrody.

Dane

Klasyfikacja

Grupa fenomenów

Kod ORPHA
3188

Kod OMIM
-

Kod ICD10
Q26.3

Kod ICD11
LA86.3

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.