

## 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 płucnego, 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