

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