

Opis choroby *

Definicja

*Rodzinny śluzak przedsionka jest rzadkim, genetycznie uwarunkowanym guzem serca, który charakteryzuje się występowaniem u kilku członków jednej rodziny pierwotnej, łagodnej, galaretowatej masy, zlokalizowanej w przedsionkach i zbudowanej z prymitywnych komórek tkanki łącznej i zrębu (przypominającego mezenchymę). Obraz kliniczny zależy od wielkości, ruchomości i lokalizacji guza, może dawać objawy nieswoiste i/lub konstytucyjne, ale także prowadzić do nagłego zgonu sercowego. Obserwowano duszność, krwiotłucie, omdlenia, zmęczenie, gorączkę, wysypkę skórą, wzrost ciśnienia żylnego i/lub obrzęki obwodowe .

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Kod ORPHA

615

Kod OMIM

255960

Kod ICD10

D15.1

Kod ICD11

2F01

*Źródło

orphanet