

Opis choroby *

Definicja

*Zespół Shone'a jest rzadką wrodzoną wadą serca, która charakteryzuje się obecnością czterech zmian w lewym sercu powodujących obturację, takich jak: nadzastawkowa błona zastawki mitralnej, spadochronowa zastawka mitralna, mięśniowe lub błoniaste zwężenie podzastawkowe aorty i koarktacja/zwężenie aorty. Objawy kliniczne obejmują szmer sercowy, krótki oddech/duszność i nasiloną nietolerancję wysiłku; obserwuje się także przerost lewej komory serca i poszerzenie lewego przedsionka. Opisano również częściowe formy tego zespołu, obejmujące tylko dwie lub trzy z czterech specyficznych wad, a czasami inne wady układu sercowo-naczyniowego (np. dwudzielna zastawka aorty, przetrwały przewód tętniczy, wada przegrody międzykomorowej).

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA

99063

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q23.8

Kod ICD11

LA88.Y

*Źródło

orphanet