

Opis choroby *

Definicja

*Agenesja żyły głównej górnej jest rzadką wrodzoną anomalią wielkich żył, która charakteryzuje się jednostronnym lub obustronnym całkowitym brakiem żyły głównej górnej. Jednostronna agenezja przebiega w większości bezobjawowo (z reguły jest rozpoznawana przypadkiem), a budowa serca jest zwykle prawidłowa. Obustronnej agenezji często jednak towarzyszą inne wrodzone wady serca i/lub zaburzenia przewodnictwa (np. tetralogia Fallota, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej). Typowo występują objawy zespołu agenezji żyły głównej górnej.

Dane

Klasyfikacja

Wada morfologiczna

Synonimy

Absence of the SVC
Agenesja żyły głównej górnej
Agenesja SVC
Brak SVC
Brak żyły głównej górnej
Brak żyły głównej przedniej
Absence of the superior caval vein
Absence of the superior vena cava
Agenesis of the SVC
Agenesis of the superior caval vein

Kod ORPHA

99114

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q26.8

Kod ICD11

LA86.Y

*Źródło

orphanet