

Opis choroby *

Definicja

Rzadka, wrodzona malformacja naczyniowa głównych naczyń, charakteryzująca się przejściem prawej żyły głównej górnej przyśrodkowo i grzbietowo do opuszki aorty i ujściem do lewego przedsionka. U pacjentów zwykle występuje systemowy prawo-lewy przeciek krwi żyłnej, który może objawiać się hipoksemią tętniczą, sinicą, dusznością wysiłkową, palcami pałeczkowatymi, kołataniem serca, szmerami i/lub potencjalnie śmiertelnym ropniem mózgu. Zgłaszano powiązanie z innymi wadami serca.

Dane

Klasyfikacja

Wada morfologiczna

Synonimy

Right SVC connecting to left-sided atrium

Prawa SVC uchodząca do lewego przedsionka

Prawa żyła główna górna łącząca się z lewostronnym przedsionkiem

Right superior caval vein connecting to left-sided atrium

Kod ORPHA

99110

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q26.8

Kod ICD11

-

[*Źródło](#)

orphanet