

Opis choroby *

Definicja

Rzadka, wrodzona malformacja naczyniowa głównych naczyń, charakteryzująca się przetrwałą lewą żyłą główną górną, która uchodzi bezpośrednio do lewego przedsionka, bez przechodzenia przez zatokę wieńcową (której w niektórych przypadkach może nie być). Pacjenci zwykle nie mają objawów, a wada jest wykrywana przypadkowo, jednak może wystąpić niedotlenienie, sinica, szmery, kołatanie serca, anomalie strukturalne serca (np. ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, dwupłatkowa zastawka aortalna, serce trójprzedsionkowe) oraz ryzyko embolizacji paradoksalnej.

Dane

Klasyfikacja

Wada morfologiczna

Synonimy

Persistent left SVC connecting through coronary sinus to left-sided atrium

Przetrwała lewa SVC uchodząca do lewego przedsionka

Przetrwała lewa żyła główna górna łącząca się z lewostronnym przedsionkiem

Przetrwała lewa żyła główna górna łącząca się przez zatokę wieńcową z lewym przedsionkiem

Kod ORPHA

99109

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q26.1

Kod ICD11

-

*Źródło

orphanet