

# Zespół agenezji zastawki tętnicy płucnej-nieuszkodzonej przegrody międzykomorowej-przetrwałego przewodu tętniczego

**Kod Orpha: 99048 Kod OMIM:**

## Opis choroby \*

### Definicja

A rare, life-threatening, congenital, non-syndromic, conotruncal heart malformation disease characterized by absent or severely undeveloped pulmonary valve leaflets (with a restrictive ring of thickened tissue at the place of the pulmonary valve annulus), associated with an intact ventricular septum and a patent ductus arteriosus, manifesting with marked respiratory insufficiency. Additional features include dilated main pulmonary artery (with or without dilatation of pulmonary artery branches), to-and-fro flow at site of the dysplastic pulmonary valve, and systolic pressure gradient across narrowed pulmonary valve. Tricuspid atresia and variable extra-cardiac anomalies (e.g. diaphragmatic hernia or cleft lip/palate), may be present.

### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

APV/PDA, non-Fallot type  
Brak zastawki płucnej - ubytek przegrody międzykomorowej - przetrwały przewód tętniczy  
APV/PDA, non-Fallot type  
PVA/PDA, non-Fallot type

#### Kod ORPHA

99048

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

Q22.2

#### Kod ICD11

-

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## **Rozszerzony opis choroby**

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

**Orphanet** - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 - Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)