

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