

Opis choroby *

Definicja

*Wrodzone zwężenie zastawki mitralnej jest wrodzoną wadą serca obejmującą spektrum morfologicznie niejednorodnych anomalii rozwojowych, które powodują funkcjonalną i anatomiczną niedrożność dopływu do lewej komory. Struktura zastawki mitralnej jest zmieniona na poziomie pierścienia nadzastawkowego, samego pierścienia, płatków zastawki lub jej ścięgien i obejmuje pierścień nad zastawką, obecne może być zarośnięcie płatków zastawki, deformacja jej ścięgien oraz nieprawidłowości mięśni brodawkowatych. Może być izolowane lub związane z innymi wadami serca. Obraz kliniczny zależy od stopnia niedrożności, obecności niedomykalności, ciężkości towarzyszącego nadciśnienia płucnego oraz obecności towarzyszących wad serca. Mała pojemność minutowa (niski rzut) serca i niewydolność prawej komory serca mogą manifestować się takimi objawami jak zapalenia płuc, zaburzenia odżywiania (wyniszczenie), duszność wysiłkowa, kaszel, sinica i zastoinowa niewydolność serca.

Dane

Klasyfikacja

Wada morfologiczna

Kod ORPHA	Kod OMIM	Kod ICD10
99057	-	Q23.2

Kod ICD11

LA87.11

*Źródło

orphanet