

# Zespół agenezji zastawki płucnej, tetralogii Fallota i braku przewodu tętniczego

## Kod Orpha: 101206 Kod OMIM:

### Opis choroby \*

#### Definicja

\*Zespół agenezji zastawki płucnej, tetralogii Fallota i braku przewodu tętniczego jest rzadką wrodzoną wadą serca charakteryzującą się tetralogią Fallota (zwężenie ujścia tętnicy płucnej, otwór w przegrodzie międzykomorowej, przemieszczenie aorty- aorta „siedzi okrakiem” nad obiema komorami i otworem pomiędzy nimi, oraz przerost prawej komory serca), całkowitym brakiem lub obecnością szczątkowej zastawki płucnej, która powoduje zarówno zwężenie, jak i niedomykalność oraz brakiem przetrwałego przewodu tętniczego. Prenatalnie obserwuje się powiększenie serca, wielowodzie, niewydolność serca płodu, obrzęk płodu i jego zgon lub po porodzie, występuje sinica i niewydolność oddechowa z powodu bronchomalacji spowodowanej uciskiem oskrzeli przez rozszerzone tętnice płucne. Zespół ten często obserwowany jest w delecji 22q11.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

#### Synonimy

APV/ADA, Fallot type  
APV/ADA, typ Fallota  
PVA/ADA, typ Fallota  
Zespół braku zastawki płucnej, tetralogii Fallota i braku przewodu tętniczego  
Absence of pulmonary valve-Fallot tetralogy-absence of ductus arteriosus syndrome  
PVA/ADA, Fallot type

#### Kod ORPHA

101206

#### 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)