

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