

Opis choroby *

Definicja

Rzadka, wrodzona, niesyndromiczna wada serca, która charakteryzuje się uwypukleniem ściany lewej komory, połączonej z lewą komorą szeroką szyją (stosunek połączenia do trzonu anomalii ≥ 1). Opisane tętniaki miały wymiary od 0,5 cm (średnica) do 8x9 cm. Najczęstszą lokalizacją jest koniuszek lewej komory i okolica okołozastawkowa. Tętniaki mogą być a- lub dyskinetyczne lub wykazywać prawie normalną kurczliwość. Pacjenci mogą być bezobjawowi lub może u nich wystąpić zatorowość układowa, zastoinowa niewydolność serca, niedomykalność zastawek, pęknięcie ściany komory, częstoskurcz komorowy lub nagły zgon sercowy.

Dane

Klasyfikacja

Zespół wad wrodzonych

Kod ORPHA

1055

Kod OMIM

-

Kod ICD10

Q24.8

Kod ICD11

LA88.Y

*Źródło

orphanet