

Opis choroby *

Definicja

Rzadka postać sinicznej wrodzonej wady serca, która charakteryzuje się ciężką sinicą i przyspieszonym oddechem oraz znaczną różnorodnością morfologiczną: na jednym końcu spektrum znajdują się pacjenci z trójdzielną prawą komorą (RV) z cechami łagodnej hipoplazji oraz łagodną hipoplazją zastawki trójdzielnej (TV), zaś na drugim końcu - pacjenci z ciężką hipoplazją RV i TV, często z krążeniem wieńcowym zależnym od RV.

Dane

Klasyfikacja

Wada morfologiczna

Kod ORPHA

1208

Kod OMIM

265150

Kod ICD10

Q22.6

Kod ICD11

LA8A.10

*Źródło

orphanet