

## Opis choroby \*

### Definicja

Rzadka wada otorynolaryngologiczna, która charakteryzuje się wadami rozwojowymi ucha wewnętrznego różnego stopnia i jest związana z ciężkim lub głębokim wrodzonym niedosłuchem czuciowo-nerwowym oraz brakiem anomalii nerwu ślimakowego (hipoplazja lub aplazja). Kategoryzacja wad rozwojowych opiera się na morfologii ślimaka, wrzecionka ślimaka i blaszki sitowej, przy czym może być ona prawidłowa (a wada jest ograniczona do innych struktur ucha wewnętrznego) aż do całkowitego braku tych struktur.

### Dane

<b>Klasyfikacja</b>	Synonimy
Wada morfologiczna	Malformacja ślimaka i przedsionka

<b>Kod ORPHA</b>	<b>Kod OMIM</b>	<b>Kod ICD10</b>
502305	-	Q16.5

**Kod ICD11**  
-

---

### \*Źródło

orphanet