

# Przetrwałe hiperplastyczne pierwotne ciało szkliste

## Kod Orpha: 91495 Kod OMIM: 611308

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare ophthalmic disorder characterized by mostly unilateral failure of the regression of a fetal ocular vessel component, the tunica vasculosa lentis and/or the hyaloid system, resulting in an anterior (presenting with microphthalmia, leukocoria, cataract, glaucoma, elongated ciliary processes, shallow anterior chamber, and retrolental fibrovascular membranes, among others) or posterior disease subtype (with microphthalmia, leukocoria, presence of a retinal fold or detachment, hypo- or dysplastic optic nerve, and vitreous membranes and stalk), respectively. Most patients present with a combination of the two subtypes.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Congenital retinal detachment

PFVS

PHPV

Choroba NCRNA

Wrodzone odwarstwienie siatkówki

Zespół przetrwałego unaczynienia płodowego

NCRNA disease

Non-syndromic congenital retinal non-attachment

PFVS

PHPV

Persistent fetal vasculature syndrome

#### Kod ORPHA

91495

#### Kod OMIM

611308

#### Kod ICD10

Q14.0

#### Kod ICD11

LA13.Y

---

[\\*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)