

## Opis choroby \*

### Definicja

Ciężka postać hemofilii A, która charakteryzuje się znacznym niedoborem czynnika VIII (aktywność biologiczna inf 1 IU/dl) i prowadzi do częstych samoistnych krwotoków i nieprawidłowych krwawień w wyniku drobnych skaleczeń, urazów, operacji lub ekstrakcji zęba. Dotyczy głównie mężczyzn, ale objawy mogą wystąpić również u kobiet nosicielek mutacji powodującej chorobę.

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Severe congenital F8 deficiency

Ciężki Niedobór czynnika VIII

Severe congenital factor VIII deficiency

#### Kod ORPHA

169802

#### Kod OMIM

306700

#### Kod ICD10

D66

#### Kod ICD11

3B10.0

---

#### \*Źródło

orphanet