

Opis choroby *

Definicja

Umiarkowanie ciężka postać hemofilii B, która charakteryzuje się niedoborem czynnika IX (aktywność biologiczna 1-5 IU/dl) i prowadzi do nieprawidłowych krwawień w wyniku drobnych skaleczeń lub po urazach, zabiegach chirurgicznych lub ekstrakcjach zębów. Samoistne krwotoki są rzadkie. Stan ten dotyczy głównie mężczyzn, ale można go również zaobserwować u kobiet nosicielek mutacji powodującej chorobę.

Dane

Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

Synonimy

Moderate congenital F9 deficiency
Umiarkowanie ciężki Niedobór czynnika IX
Moderate congenital factor IX deficiency

Kod ORPHA

169796

Kod OMIM

306900

Kod ICD10

D67

Kod ICD11

3B11.0

*Źródło

orphanet