

## 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