

# Ciężka hemofilia B

Kod Orpha: 169793 Kod OMIM: 306900

## Opis choroby \*

### Definicja

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

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Severe congenital F9 deficiency

Ciężki Niedobór czynnika IX

Severe congenital factor IX deficiency

#### Kod ORPHA

169793

#### Kod OMIM

306900

#### Kod ICD10

D67

#### Kod ICD11

3B11.0

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.