

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