

## Opis choroby \*

### Definicja

Hermansky-Pudlak syndrome type 2 (HPS-2) is a type of Hermansky-Pudlak syndrome (HPS; see this term), a multi-system disorder characterized by oculocutaneous albinism, bleeding diathesis and neutropenia.

### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Hermansky-Pudlak syndrome with neutropenia  
HPS2  
Zespół Hermansky'ego i Pudlaka typu 2  
Zespół Hermanskiego-Pudlaka spowodowany niedoborem AP-3

#### Kod ORPHA

183678

#### Kod OMIM

617050

#### Kod ICD10

E70.3

#### Kod ICD11

-

---

#### \*Źródło

orphanet