

Zaburzenia krzepnięcia zależne od trombomoduliny

Kod Orpha: 436169 Kod OMIM: 614486

Opis choroby *

Definicja

A rare genetic coagulation disorder characterized by marked bleeding tendency and posttraumatic bleeding with easy bruising, soft tissue and muscle bleeding, hemarthroses, and menorrhagia due to an increase of soluble thrombomodulin in plasma with subsequent protein C activation and reduction of thrombin generation within a potential thrombus. Abnormal laboratory findings include markedly elevated plasma thrombomodulin, reduced prothrombin consumption, and decreased thrombin generation.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

THBD-related bleeding disorder
Koagulopatia zależna od THBD
Koagulopatia zależna od trombomoduliny
Zaburzenia krzepnięcia zależne od THBD
THBD-related coagulopathy
Thrombomodulin-related coagulopathy

Kod ORPHA

436169

Kod OMIM

614486

Kod ICD10

D68.3

Kod ICD11

-

[*Źródło](#)

orphanet

Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

Orphanet - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 -
Dostępna na stronie www.orphanet.pl