

# Wrodzona plamica zakrzepowa małopłytkowa

## Kod Orpha: 93583 Kod OMIM: 274150

### Opis choroby \*

#### Definicja

A hereditary form of thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) characterized by profound peripheral thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia (MAHA) and single or multiple organ failure of variable severity.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

#### Synonimy

Congenital ADAMTS-13 deficiency  
Rodzinna TTP  
Wrodzona TTP  
Wrodzony Niedobór ADAMTS-13  
Zespół Upshawa i Schulmana  
Congenital TTP  
Familial TTP  
Upshaw-Schulman syndrome

#### Kod ORPHA

93583

#### Kod OMIM

274150

#### Kod ICD10

M31.1

#### Kod ICD11

3B64.14

---

[\\*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](http://www.orphanet.pl)