

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	Synonimy
Podtyp kliniczny	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