Медико-диагностична лаборатория ЦибаЛаб ЕООД
София 1330, бул."Акад. И. Е. Гешов" 2Е (Бизнес Център Сердика), тел. 0700 112 42,
www.cibalab.com, e-mail: office@cibalab.com

ЛАБОРАТОРИЯ CibaLab

Тромботична микроангиопатия. Част I - лабораторни аспекти.

Д-р С. Халачева – Цибалаб София

1.Тромботична микроангиопатия (ТМА) е патологичен процес на ендотелно увреждане на малките кръвоносни съдове с образуване на микросъдови тромби. Водеща е триадата микроангиопатична хемолитична анемия, тромбоцитопения и органно увреждане.

Микроангиопатичната хемолитична анемия (МАХА) е неспецифичен синдром, който се проявява като лабораторен и клиничен белег при ТМА и други заболявания и се характеризира с интравазална хемолиза и наличие на шизоцити. Лабораторни изследвания за потвърждаване:

- **Шизоцити ≥1%** при ръчно преброяване (ICSH критерий);
- Тромбоцитопения;
- LDH↑, индиректен билирубин↑, хаптоглобин↓, отрицателен Coombs тест;
- Ретикулоцити ↑ (изключение: B12-дефицитна псевдо-ТМА).

ТМА включва специфични нозологични единици с общи клинични и патологични характеристики:

- **Тромботична тромбоцитопенична пурпура (ТТР)** – тежък дефицит на ензима ADAMTS13 (<10%), най-често автоимунен или наследствен;
- **Хемолитично-уремичен синдром (HUS)** – типичен STEC–медииран (Shiga-токсин-продуциращи E. coli) или атипичен (комплементна дисрегулация);
- **Вторична ТМА** – трансплантационно-асоциирана (ТА-ТМА), злокачествена хипертония, CAPS (катастрофален антифосфолипиден синдром), HELLP, автоимунни заболявания (SLE), сепсис, злокачествени заболявания, механични сърдечни клапи, лекарствено индуцирана (циклоспорин, химиотерапия);
- **Псевдо-ТМА** – най-често при дефицит на вит. B12 (с нисък ретикулоцитен отговор) може да имитира лабораторна находка на МАХА с шизоцити.

Ключови **лабораторни критерии** за разграничаване на различните форми - степен на тромбоцитопения, ниво на креатинин, ADAMTS13 акт., STEC инфекция и параметри на комплемента.

Ключови **клинични критерии:** неврологични симптоми, диария, анамнеза за съпътстващи заболявания. ДИК може да имитира ТМА, но се различава по етиология и терапевтичен подход, което налага прецизна диференциална диагноза и насочено лечение според подлежащия механизъм.

2.Диференциална диагноза на различните форми на ТМА

Вид ТМА	Ключови лабораторни белези	Клинични особености	Насоки за терапевтични действия
ТТР придобита-(автоимунна) и наследствена)	- Тежка тромбоцитопения (<30×10⁹/L) - Лека бъбречна увреда (Cr <176 μmol/L) - LDH↑, шизоцити ≥1% - **ADAMTS13 < 10%**	- МАХА доминира - Неврологични прояви - чести - Фебрилитет понякога	- **Незабавно плазмафереза** - **Кортикостероиди** - **Caplacizumab** при вероятна/потвърдена имунна ТТР - Вземане на проби за ADAMTS13 преди плазмафереза
STEC-HUS (типичен HUS)	- По-лека тромбоцитопения (>30×10⁹/L) - Тежка бъбречна увреда (Cr >176 μmol/L) - ADAMTS13 нормален - **Shiga-токсин PCR/антиген положителен**	- Диария (често кървава) - !Деца > възрастни	- **Поддържащо лечение** (реанимация, диализа) - Избягва се антибиотична терапия при остър STEC
Атипичен HUS (aHUS)	- Тромбоцитопения умерена - Тежко бъбречно увреждане - ADAMTS13 нормален - **Комплементна активация / генетични дефекти**	- Без STEC инфекция - Може да бъде отключен от инфекции, бременност, лекарства	- **Инхибиция на комплемента** (Eculizumab/Ravulizumab) - Контрол на бъбречната функция - Прекратяване на отключващи фактори
Вторична ТМА	- Различно изразени МАХА + тромбоцитопения - ADAMTS13 обикновено >10% - Лабораторни показатели според основното заболяване	- Контекст на: трансплантация, тежка хипертония, автоимунитет, бременност, токсични медикаменти, онкологичен проблем	- **Лечение на причината** (спиране на медикамент, контрол на RR, терапия на CAPS/сепсис и др….) - Поддържащо лечение - При ТА-ТМА – обмисляне на комплементна блокада...
Псевдо-ТМА (B12 дефицит)	- Шизоцити могат да присъстват - **Нисък ретикулоцитен брой** (разграничително) - B12 силно ↓	- Макроцитоза - Неврологични симптоми от дефицит на B12	- **Заместителна терапия с B12** - Избягване на ненужна плазмафереза

Съществуват диагностични алгоритми и скали (**PLASMIC / FRENCH**) за бърза стратификация на риска. Въведени са поради необходимост от спешно започване на лечение при висока вероятност за ТТР или aHUS, докато се чакат специфичните резултати, поради високата смъртност при забавяне. Използват лесно достъпни лабораторни и клинични параметри (тромбоцитен брой, креатинин, маркери за хемолиза и др.). PLASMIC скалата е разработена за бърза оценка на вероятността за тежък дефицит на ADAMTS13 (<10%), който е характерен за ТТР. Висок PLASMIC резултат (6–7 точки) е силно подозрителен за ТТР, докато нисък резултат (0–4 точки) прави по-вероятна диагнозата aHUS или друга форма на ТМА.

Би бли о гр а фи я: 1.ISTH Guidelines for the Diagnosis of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.Journal of Thrombosis and Haemostasis : JTH. 2020. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al.2.Refining the Standard of Care in Immune Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.Clinical Advances in Hematology & Oncology : H&O. 2024. Laurence J.3.Immune Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.The Journal of the American Medical Association. 2025. Pishko AM, Li A, Cuker A.New4.Haemolytic Uraemic Syndrome.Lancet. 2022. Michael M, Bagga A, Sartain SE, Smith RJH

08.06.2026г. С пожелания за ползотворна съвместна дейност: (Д-р М. Божилова – медицински управител)