

## Срочная диагностика тромботической тромбоцитопенической пурпуры: определение активности ADAMTS13

**Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)** — редкое заболевание, которое встречается с частотой 4:1 000 000 населения, характеризуется быстро прогрессирующим течением и высокой летальностью при отсутствии лечения (до 90%)<sup>1</sup>.

В основе развития ТТП лежит глубокий дефицит протеазы **ADAMTS13** (<10%), что приводит к нарушению нормального расщепления мультимеров фактора фон Виллебранда (vWF). Циркуляция в кровотоке гипермультимеров vWF приводит к образованию тромбоцитарных тромбов в мелких сосудах различных органов.

**В классическую пентаду, наблюдаемую при ТТП, входят:**

- 1) тромбоцитопения;
- 2) микроангиопатическая гемолитическая анемия;
- 3) лихорадка;
- 4) транзиторные неврологические нарушения;
- 5) повреждение почек;

Однако все 5 клинических симптомов заболевания встречаются далеко не всегда.

**Наличия тромбоцитопении и микроангиопатической гемолитической анемии**, не связанных с другой патологией или клинической причиной, достаточно для того, чтобы заподозрить ТТП и незамедлительно начать лечение<sup>1</sup>.

### Определение активности протеазы ADAMTS13

Тестирование проводится на базе ФГБУ “НМИЦ гематологии” МЗ РФ в экспресс лаборатории отделения реанимации и интенсивной терапии. Срок выполнения теста – 24 часа с момента поступления пробы в лабораторию.

**Критерии для отправки биоматериала на определение активности ADAMTS13 при подозрении на ТТП:**

- забор крови **строго до** переливания плазмы или проведения плазмафереза
- для выполнения теста необходимо взять **кровь в пробирку с цитратом натрия 3,2%**
- количество тромбоцитов <100х10<sup>9</sup>/л
- количество шизоцитов >1%
- отрицательный прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)
- снижение гемоглобина – менее 100 г/л
- повышение активности лактатдегидрогеназы (ЛДГ) – выше 250 ед/л

Если у Вашего пациента наблюдаются перечисленные выше лабораторные показатели **СРОЧНО** обратитесь **по телефону горячей линии 8 (800) 100-24-94** для отправки биоматериала пациента на **БЕСПЛАТНУЮ** диагностику ADAMTS13. Формы согласия для пациентов Вам будут высланы на почту.

**Ранняя диагностика ТТП и своевременное начало терапии снижают риск наступления летального исхода.**

1. Накастоев И. М., Авдонин П. П., Грибанова Е. О., Калинин Н. Н., Цветаева Н. В., Петрова В. И., Калинина И. И., Канаева М. Л., Журавлев В. В., Бирюкова Л. С., Авдонин П. В., Рыжко В. В. Врожденная форма тромботической тромбоцитопенической пурпуры. Краткий обзор и описание клинического случая. Гематология и трансфузиология. 2018; 63(2):191—199 doi: 10.25837/HAT.2018.39..2..010

## Направление на диагностику Тромботической тромбоцитопенической пурпуры (ТТП)

Пациент

Ф.И.О. или код пациента

Дата рождения / /  Пол   Дата взятия / /  Время взятия :   
число месяц год муж жен образец число месяц год образец час мин

### Данные направившего врача:

ФИО (или код) врача:

Специальность:  Учреждение:

Адрес:

Телефон с кодом города:  E-mail:

### Имеющиеся клинические/лабораторные данные пациента на момент отправки биоматериала:

Показатель	Значение	Комментарий отправителя: анамнез, клиническая картина
Концентрация гемоглобина (г/л)		
Количество тромбоцитов ( $\times 10^9/\text{л}$ )		
Активность ЛДГ (ед/л)		
Наличие шизоцитов (%)		

### Вид исследования: Активность ADAMTS-13 (ИФА)

В случае снижения активности ADAMTS-13 <10% будет исследован Ингибитор ADAMTS-13 (ИФА)

### Требования к отправляемому биоматериалу:

1. Забор крови **строго до переливания плазмы и проведения плазмафереза**.
2. В пробирку с 3,2% цитратом натрия набирают кровь в соотношении **9 (кровь):1(цитрат натрия)**, т.е. как на коагулограмму. Необходимо, как минимум, **6 мл цитратной крови**, которую центрифугируют при 2000-2500 об/мин в течение 15 мин. Полученную плазму разливают в 3 чистые пробирки (без консерванта) **или** в 3 эппендорфа, которые **замораживают на -20°C** до приезда курьера.
3. **Курьеру необходимо предоставить 3 пробирки с замороженной плазмой от каждого пациента**. На каждой пробирке должна быть маркировка ФИО пациента. К отправляемым пробиркам с плазмой обязательно должны быть приложены **Направление** и **Согласие** пациента на исследование биоматериала.

### Заполняется в лаборатории

Дата и время поступления образца

Ф.И.О. принявшего образец

### Схема 1. Забор биоматериала

Важно: Открученную плазму НЕ переливать, а переносить пипеткой

