

Ямасаки Я.Л., Титкова М.А.

**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКИХ
ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ У ВЗРОСЛЫХ**

**Научные руководители: канд. биол. наук, доц. Жадан С.А.,
канд. мед. наук Шепетько М.М.**

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии, г. Минск

Актуальность. Тромботические микроангиопатии (ТМА) относятся к числу редких, но крайне опасных состояний, характеризующихся триадой признаков: неиммунной микроангиопатической гемолитической анемией (МАГА), тромбоцитопенией потребления и полиорганным ишемическим повреждением. Естественное течение заболевания неблагоприятное и нередко катастрофическое – быстро прогрессирует почечная и полиорганная недостаточность, что ассоциировано с высокой летальностью. Особую сложность представляет низкая информированность врачей о данной патологии, из-за чего диагноз нередко устанавливается с опозданием. В связи с этим ключевое значение приобретает своевременная диагностика ТМА, основанная на правильной интерпретации лабораторных признаков гемолиза, что позволяет как можно раньше инициировать патогенетическую терапию и улучшить прогноз.

Цель: установить особенности лабораторной характеристики МАГА у взрослых пациентов при наличии анемии с признаками гемолиза.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ медицинских карт пациентов. В исследование включены пациенты ГУ «МНПЦ ХТиГ» за период 2020–2025 гг. с верифицированным диагнозом ТМА. Всего в анализ вошло 13 пациентов: 7 мужчин и 6 женщин и 17 медицинских карт: 9 мужчин и 8 женщин (примечание: 3 пациента имели рецидивы заболевания, каждое новое поступление считается как новый случай заболевания). Средний возраст составил 42,23 лет, минимальный возраст - 22, максимальный - 73. Малая выборка обусловлена низкой частотой встречаемости данной патологии в популяции.

Результаты и их обсуждение. Пациенты были разделены на 3 группы по нозологической форме ТМА: 1) Пациенты с первичной ТТП - 9 человек; 2) Пациенты с ANCA-ассоциированной ТМА – 7 человек; 3) Пациент с посттрансплантационной ТМА и ТМА на фоне лимфомы Ходжкина - 1 человек. Выявлены следующие параметры крови: средний уровень тромбоцитов при поступления у первой группы $23,43 [5-46,77] \times 10^9 /л$, у второй группы - $219,63 [142,3-348,4] \times 10^9 /л$, у третьей группы – $38 \times 10^9 /л$; гемоглобин при поступлении у первой группы - 26,23 [6,18-85] г/л, у второй группы - 10,23 [8,41-11,29] г/л, у третьей группы – 115 г/л; ЛДГ при поступлении у первой группы - 1507,89 [237-4319] Ед/л, у второй группы - 191,25 [159-243] Ед/л, у третьей группы – 1141 Ед/л; гаптоглобины при поступлении у первой группы 20,94 [1,52-117,36] г/л, у второй группы определены у одного пациента - 157,15 г/л, у третьей группы - 4,41 г/л. Дополнительно: Свободный гемоглобин определялся у 5 пациентов, во всех случаях результат был положительным.

Выводы. Этиология МАГА представлена как первичными (ТТП), так и вторичными формами (аутоиммунные, онкогематологические, посттрансплантационные). Лабораторными особенностями МАГА являются: выраженное повышение уровня ЛДГ, снижение гаптоглобина, тромбоцитопения. Степень тяжести анемии характеризовалась снижением гемоглобина менее 70 г/л, выявлено у 88% пациентов. Отрицательная проба Кумбса у всех исследованных пациентов подтверждает неиммунную (микроангиопатическую) природу гемолиза, что является ключевым дифференциально-диагностическим признаком ТМА.