

• 综述 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2026.11.018

血栓性微血管病诊疗评估工具的研究进展^{*}

潘佳茵¹, 龙春月¹, 吴梦瑶¹, 丁 蓉¹, 周泽平², 邵文琳¹, 李劲榆¹ 综述, 徐益恒^{1△} 审校
昆明医科大学第二附属医院: 1. 医学检验科; 2. 血液内科, 云南昆明 650106

摘要: 血栓性微血管病(TMA)是一组以血管内皮损伤、微血管血栓形成为核心的异质性临床综合征,病因涉及多学科且年发病率低、病死率高,早期精准诊疗对改善患者预后至关重要。该文从 TMA 的基础诊疗及特殊场景应用角度出发,系统综述了其病理机制、分类标准和常用实验室诊断指标,重点评价了国内外主流诊疗评估工具的指标构成、风险分层及诊断效能,并分析了肾脏、移植等特殊类型 TMA 的专属评估体系,明确了当前 TMA 诊疗评估的发展现状。当前各类 TMA 诊疗评估工具虽有临床应用价值,但存在依赖回顾性数据、亚型覆盖不全、跨种族泛化性不足等局限性;未来需通过前瞻性多中心验证、新型生物标志物整合及多组学数据融合 3 个方面,进一步提升 TMA 个体化管理水平。

关键词: 血栓性微血管病; 评估工具; 血栓性血小板减少性紫癜; 血小板减少; 实验室诊断
中图法分类号: R554; R446 **文献标志码:** A **文章编号:** 1672-9455(2026)11-1551-06

Advances in the diagnosis and evaluation tools for thrombotic microangiopathy^{*}

PAN Jiayin¹, LONG Chunyue¹, WU Mengyao¹, DING Rong¹, ZHOU Zeping²,
TAI Wenlin¹, LI Jinyu¹, XU Yiheng^{1△}

1. Department of Medical Laboratory; 2. Department of Hematology, the Second Affiliated
Hospital of Kunming Medical University, Kunming, Yunnan 650106, China

Abstract: Thrombotic microangiopathy (TMA) is a heterogeneous group of clinical syndromes with vascular endothelial injury and microvascular thrombosis as the core. The etiology involves multiple disciplines, with low annual incidence and high mortality. From the perspective of basic diagnosis and treatment of TMA and its application in special scenarios, this article systematically reviews the pathological mechanism, classification criteria and common laboratory diagnostic indicators of TMA, focusing on the index composition, risk stratification and diagnostic efficiency of mainstream diagnosis and treatment assessment tools at home and abroad. In addition, the exclusive evaluation system of special types of TMA such as kidney and transplantation was analyzed, and the current development status of TMA diagnosis and treatment evaluation was clarified. Although current TMA diagnosis and treatment assessment tools have clinical application value, they have some shortcomings such as reliance on retrospective data, incomplete coverage of subtypes, and insufficient generalization across ethnic groups. In the future, it is necessary to further improve the level of individualized management of TMA through three aspects: prospective multicenter validation, integration of novel biomarkers, and integration of multi-omics data.

Key words: thrombotic microangiopathy; assessment tool; thrombotic thrombocytopenic purpura; thrombocytopenia; laboratory diagnosis

血栓性微血管病(TMA)的核心病理链为“血管内皮细胞损伤-血小板异常聚集-微血管内血栓形成”,其典型表现为微血管病性溶血性贫血(MAHA)、血小板减少及器官缺血损伤,即 TMA 三联征^[1]。不同 TMA 亚型的治疗策略不同,血栓性血小板减少性紫癜(TTP)需紧急血浆置换,非典型溶血尿毒综合征(aHUS)需补体抑制剂,而志贺毒素相关溶血尿毒综合征(STEC-HUS)以支持治疗为主^[2-3]。因此,早期

准确诊断 TMA 患者分型对改善患者预后至关重要,但其高度依赖精准的实验室诊断。目前,TMA 亚型确诊依赖的特异性检测存在普遍困境,ADAMTS13 活性检测耗时 24~72 h 且成本高^[4],STEC-HUS 的志贺毒素检测灵敏度受粪便标本采集时机影响^[5-6],aHUS 的补体基因检测周期长且基层医疗机构普及性低^[7]。因此,开发整合常规、快速可得指标的诊疗评估工具,成为解决 TMA 早期鉴别难、风险分层滞

^{*} 基金项目:国家自然科学基金地区科学基金项目(82060031)。

[△] 通信作者, E-mail: 29009312@qq.com。

引用格式:潘佳茵,龙春月,吴梦瑶,等. 血栓性微血管病诊疗评估工具的研究进展[J]. 检验医学与临床, 2026, 23(11): 1551-1556.

后的核心需求。近年来,随着人工智能与多组学技术的发展,TMA 评估工具正从静态评分向动态、整合型模型演进,其在临床决策支持系统中的应用潜力也逐步显现^[8-9]。

1 TMA 概述

在 TMA 的典型三联征中,MAHA 的诊断依据为血红蛋白水平降低、外周血涂片见 $>1\%$ 破碎红细胞、乳酸脱氢酶(LDH)水平升高、触珠蛋白水平降低、Coombs 试验阴性;血小板减少定义为血小板计数 $<100\times 10^9/L$,严重者可 $<30\times 10^9/L$;器官损伤以肾脏、中枢神经和胃肠道最常见^[10]。TMA 的临床表现具有高度异质性,部分患者可能仅表现为孤立性血小板减少或肾功能损伤,增加了 TMA 早期识别的难度^[11]。

2 TMA 病理机制及分类

TMA 的核心病理环节始于血管内皮细胞损伤。内皮功能障碍导致血管通透性增加,血管性血友病因子(vWF)多聚体释放增多,同时其特异性裂解酶 ADAMTS13 活性相对或绝对不足,致使超大 vWF 多聚体(UL-vWF)累积,促进血小板异常黏附与聚集,形成微血管血栓^[11-12]。此过程伴随内皮抗凝物质(如前列环素)分泌减少及促凝物质(如组织因子)释放增加,共同加剧微血栓形成^[11]。血栓以血小板-纤维蛋白为主要成分,可机械性破坏红细胞形成破碎红细胞,并阻塞微血管引发组织缺血缺氧,导致多器官功能障碍^[13]。

不同 TMA 亚型的始动因素和核心机制存在差异。TTP 主要由 ADAMTS13 活性严重缺乏($<10 IU/dL$)导致 UL-vWF 清除障碍引发^[14];aHUS 多因补体旁路途径调节异常[如补体因子(CF)H、CFI 等基因突变]引起补体过度活化,直接攻击内皮细胞引起^[13,15];STEC-HUS 则由志贺毒素与内皮细胞 Gb3 受体结合,诱导细胞凋亡及炎症反应所致^[5]。

目前 TMA 分类尚未统一,主要存在 3 种框架。(1)基于临床关联的“三类法”:原发性、继发性、感染相关性 TMA^[2];(2)强调疾病独立性的“独立实体法”:将 TTP、STEC-HUS 单列,其余归为 aHUS^[2];(3)侧重病因的“病因学分类”:遗传性、获得性、特发性 TMA^[16]。分类的多样性体现了 TMA 病因的复杂性,也提示其检验诊断路径需遵循初步筛查(共性指标)到特异性确认(病因指标)的递进逻辑,以指导后续精准评估工具的选择与应用。

3 TMA 实验室诊断路径与指标解读

从实验室检验诊断角度来讲,TMA 评估需遵循初步筛查到特异性确认的递进路径。

初步筛查指标均为临床常规检验项目,可在 2 h 内获得结果,用于快速识别 TMA 并排除其他疾病。血常规与血涂片检查中,血小板计数 $<100\times 10^9/L$ (TTP 患者血小板计数 $<30\times 10^9/L$);外周血破碎红细胞 $>1\%$ 是 MAHA 的关键形态学依据^[17],需由经

验丰富的检验人员镜检以排除其他红细胞异形^[18]。溶血指标中,LDH 水平大于 2 倍正常上限则反映红细胞破坏;触珠蛋白 $<0.1 g/L$ 提示血管内溶血;间接胆红素水平升高;Coombs 试验阴性可排除免疫性溶血。器官损伤指标包括肌酐(Cr)水平升高提示肾损伤;总胆红素升高反映溶血与肝损伤^[1,10]。网织红细胞计数、中性粒细胞-淋巴细胞比值等新兴指标也被探索用于 TMA 的早期预警与严重程度评估^[19-20]。

特异性确认指标具有病因诊断价值,但存在检测周期长、可及性差的局限。ADAMTS13 活性低于 10% 对 TTP 具有诊断意义^[14,21],临床常用酶联免疫吸附试验检测,耗时 24~72 h;荧光共振能量转移法为参考方法但更复杂,检测时需注意自身抗体可能干扰结果。志贺毒素检测中,免疫层析法快速但灵敏度有限;聚合酶链反应灵敏度高但无法区分活菌与死菌;培养后检测为金标准但耗时最长,且发病 72 h 后阳性率降低^[3,5]。补体系统检测中,补体 C3 降低提示补体活化,但灵敏度不足^[22];CFH、CFI 等调节蛋白定量检测和基因分析对 aHUS 诊断分型至关重要,但检测周期长达 1~2 周^[7,19]。

4 主流 TMA 诊疗评估工具

针对特异性检测的局限性,研究者们开发了基于常规检验指标的评估工具。

4.1 血栓性微血管病严重 ADAMTS13 缺乏风险评估(PLASMIC-S)评分^[20] PLASMIC-S 评分是目前应用最广泛的 TMA 评估工具,通过 7 项常规指标快速识别 ADAMTS13 严重缺乏的 TTP 患者^[20-23]。该评分系统的检验指标设计具有重要意义,血小板计数 $<30\times 10^9/L$ 反映血小板消耗程度;平均红细胞体积(MCV) $<90 fL$ 反映微血管溶血致破碎红细胞增多,此条目设立实为“加权”,即当存在严重溶血而 MCV 仍未升高时,更支持 TTP;国际标准化比值(INR) <1.5 是关键鉴别点,因 TMA 通常不影响外源性凝血途径,而弥散性血管内凝血因凝血因子消耗导致 INR 升高;Cr $<2.0 mg/dL$ 有助于区分 TTP 与 aHUS。验证研究显示该评分曲线下面积达 0.91~0.96,高危组对 ADAMTS13 活性 $\leq 10\%$ 的阳性预测值 $>80\%$,在临床实践中可使血浆置换治疗平均提前 12 h 启动^[20],而早期血浆置换可将 TTP 患者的病死率从 90%降至 $\leq 10\%$,能够显著改善患者预后,得到美国血液协会(ASH)临床实践指南认可^[14]。后续的研究进一步优化了该评分,如以 LDH 替代缺失的溶血标志物(PLASMIC-LDH 评分)^[24]、纳入蛋白尿(提升对 aHUS 的鉴别能力)^[25],增加网织红细胞计数等参数以提高准确率^[26],均显著提高了特异度,但需注意微血管溶血证据中触珠蛋白检测在基层医院可能无法快速完成。

4.2 血栓性微血管病评估诊断(MED-TMA)评分^[27] MED-TMA 评分聚焦于 TTP 与 aHUS 的鉴别诊断,采用集成学习方法整合降钙素原(PLT)、Cr、

LDH、天冬氨酸转氨酶(AST)与 PT 共 5 项常规指标^[27]。其中 AST 水平不仅反映肝损伤,在严重溶血时其水平亦显著升高,且与 LDH 的比值变化可能包括重要鉴别信息。该模型基于东亚人群数据开发,曲线下面积达 0.920~0.945,特异度达 83.3%,有效规避了 ADAMTS13 检测的延迟问题。与 PLASMIC-S 相比,MED-TMA 评分通过机器学习算法整合多项指标的非线性关系,在区分 TTP 与 aHUS 方面表现出更高的准确性,尤其适用于亚洲人群^[28]。

4.3 血栓性微血管病分层指导个体化亚型识别(TMA-INSIGHT)评分^[29] TMA-INSIGHT 评分突破传统二元分类局限,可鉴别感染、移植、TTP、aHUS、STEC-HUS 等 8 种 TMA 表型^[29]。该模型整合临床资料与检验指标,特别纳入血小板计数和 Cr 的动态变化趋势,通过 Lasso 回归赋予不同权重,整体分类准确率>90%,诊断 TTP 的效能与 PLASMIC-S 相当,适用于继发性 TMA 的复杂病因鉴别^[30],能为临床提供更精细的病因指向,但其开发基于单中心数据,在泛化至不同医疗场景时需进一步验证。

5 针对特殊类型 TMA 的评估体系

针对特殊人群或器官损伤突出的 TMA 亚型,研究者开发了相应的专属评估体系。

5.1 肾脏 TMA 病理评分(C-TMA)系统^[31] C-TMA 系统基于肾活检组织,对肾小球、血管及肾小管间质的 15 项病理改变进行半定量分级,参考国际肾脏病改善全球预后组织(KDIGO)共识,纳入了中国人群特征性指标^[31]。有研究证实,系膜溶解、基底膜双轨征及系膜增生与终末期肾病风险显著相关,风险比分别为 3.69、4.83 和 14.66,该体系有效连接了病理改变与临床预后,并为补体抑制剂的使用决策提供依据,但依赖侵入性肾活检而在基层推广受限。目前基于血清或尿液生物标志物(如可溶性 C5b-9、中性粒细胞膜胶酶相关脂质运载蛋白)的无创性肾脏损伤评估模型也在探索中,有望与病理评分互补^[32]。

5.2 移植相关 TMA(TA-TMA)^[33] 评估工具(BAT-

AP)模型 BATAP 模型专用于异基因造血干细胞移植后 TMA 的预后评估,纳入年龄≥35 岁、血红蛋白<70 g/L、血小板计数<15×10⁹/L、高胆红素血症及蛋白尿 5 项指标。根据总分将 TA-TMA 患者分为低危组、中危组、高危组,高危组 6 个月生存率仅为 21%^[34-35],该模型指标在诊断窗口期内即可获取,便于早期临床干预,但未包括补体活化相关标志物。后续的研究表明,整合可溶性 C5b-9 复合物、CFB 裂解片段 Ba 等补体活化标志物可进一步提升 TA-TMA 预后模型的预测效能^[36-37]。

5.3 妊娠相关 TMA(P-TMA)^[38-39] 预测模型 P-TMA 预测模型基于血小板计数、LDH 和 vWF 3 项指标构建,内部验证的曲线下面积为 0.996,外部验证的曲线下面积为 0.830,可提前 11~29 d 预警 P-TMA。该模型的关键创新点在于使用 vWF 作为内皮损伤标志物,因 vWF 在妊娠期生理性升高,P-TMA 因内皮损伤进一步异常升高,vWF 是理想的内皮损伤特异性指标,但需注意检测 vWF 活性而非单纯抗原水平^[40]。而在模型中纳入胎盘生长因子(PI-GF)和可溶性 fms 样酪氨酸激酶-1 等胎盘功能标志物,可能提升对子痫前期重叠 TMA 的鉴别能力^[41]。另外有学者提出,在没有 ADAMTS13 检测的条件下,建议使用 LDH/AST 比值来诊断 P-TMA,将其与 HELLP 综合征区分开来^[42]。

5.4 系统性红斑狼疮相关 TMA(SLE-TMA)评分^[43] SLE 患者中,TMA 发生率为 2%~5%,病死率>50%^[43-44],且常与狼疮活动重叠,鉴别难度大。SLE-TMA 评分整合了 SLE 疾病活动指数、同型半胱氨酸(Hcy)、血小板计数、CD154 及 ADAMTS13 活性 5 项指标进行风险分层^[32],高危组发生 TMA 的比值比>15^[45],该模型较好地地区分了 SLE 疾病活动与 TMA 发作,但 CD154 检测在基层普及度低限制了其广泛应用。

6 不同 TMA 评估工具的比较

为直观呈现各工具的核心特征,表 1 汇总了主流评估工具的适用场景、指标、优势与局限性。

表 1 主流 TMA 诊疗评估工具比较

评估工具名称	适用场景	纳入核心指标	优势	局限	关键效能指标的曲线下面积
PLASMIC-S 评分 ^[20]	TTP 早期筛查与 ADAMTS13 缺乏预测	PLT<30×10 ⁹ /L、微血管溶血证据、无恶性肿瘤/移植史、MCV<90 fL、INR<1.5、Cr<2.0 mg/dL	指标常规可得、跨种族适用、ASH 认可	回顾性设计、无神经症状、不区分 aHUS 等亚型	0.91~0.96
MED-TMA ^[27]	TTP 与 aHUS 鉴别	PLT、Cr、LDH、AST、PT	集成学习提升准确性、交互式列线图、东亚地区人群适配性好	未包括继发性 TMA、无预后数据	0.920~0.945
TMA-INSIGHT ^[29]	8 种 TMA 亚型鉴别(含继发性 TMA)	年龄、感染状态、PLT 动态变化、Cr 波动、平均动脉压	突破二元分类、准确率高(>0.90)、辅助继发性 TMA 鉴别	单中心数据、罕见亚型样本少	0.89~0.91

续表 1 主流 TMA 诊疗评估工具比较

评估工具名称	适用场景	纳入核心指标	优势	局限	关键效能指标的 曲线下面积
C-TMA 评分 ^[31]	肾脏 TMA 病理评估与 预后预测	肾小球(系膜溶解、基底 膜双轨征)、血管、肾小管 间质 15 项病理指标	关联病理-预后、指导补体 抑制剂使用、可重复性好	依赖肾活检(侵入性)、 未整合分子标志物	0.82
BATAP 模型 ^[34]	TA-TMA 预后评估	年龄≥35 岁、血红蛋 白<70 g/L、PLT<15× 10 ⁹ /L、高胆红素、蛋白尿	首个 TA-TMA 预后工 具、指标易获取	单中心数据、无补体标 志物	0.756~0.816
妊娠 P-TMA 模型 ^[40]	孕晚期 P-TMA 预测	PLT、LDH、vWF	提前 11~29 d 预警、降低 不良妊娠结局	高危孕妇选择偏倚、无 胎盘标志物(如 PLGF)	0.830~0.996
SLE-TMA 评分 ^[45]	SLE 患者 TMA 风险 分层	SLEDAI、Hcy、PLT、 CD154、ADAMTS13 活性	整合免疫与溶血指标、信 度可靠	单中心样本、CD154 检 测基层可及性低	0.917

7 TMA 评估工具现存问题

当前 TMA 评估工具仍面临多方面挑战。首先，多数工具基于回顾性数据开发，存在选择偏倚，前瞻性验证不足，且样本量普遍有限，尤其罕见亚型如药物相关 TMA、HIV 相关 TMA 等缺乏足够代表性。检验流程与标准化问题突出，LDH、触珠蛋白等关键指标在不同检测系统间结果可比性差，影响评分应用的一致性；特殊检测项目如 ADAMTS13 活性、补体特异性功能检测在基层医疗机构难以开展，送检流程复杂，周转时间长，与临床快速决策需求矛盾^[46]；部分工具依赖特殊检测项目如 CD154、补体活化标志物，在常规实验室普及度低。亚型覆盖与泛化性也存在不足，现有模型在不同种族人群中的验证不充分，跨种族泛化能力存疑。技术层面上，现有评分多为静态设计，无法反映治疗过程中血小板计数、LDH 等指标的动态变化趋势，难以用于疗效监测和预后评估；多数工具未充分整合病理与分子标志物，限制了“病因-表型-预后”精准关联的建立，也难以实现真正的个体化治疗指导。

8 结论与展望

当前 TMA 评估工具虽已显著提升早期识别效率，但其发展仍受限于回顾性设计、亚型覆盖不全及静态评估模式。未来，实验室检查应在 TMA 诊疗中发挥更核心的作用：(1)针对工具本身的验证与优化，应在多中心前瞻性研究中重点验证 PLASMIC-S 等工具在基层医院的应用效能，同时推动实验室间关键指标(LDH、触珠蛋白)检测标准化，确保评分可靠性。(2)针对目前亚型覆盖不足的问题，应重点完善特殊类型 TMA 的评估体系，开发适用于基层的简化版 SLE-TMA 评分以替代 CD154 检测，同时在 P-TMA 模型中验证胎盘标志物(如 PLGF)的预测价值并在 TA-TMA 预后模型中整合补体活化标志物^[9,47]。(3)针对静态评估的局限性，可基于电子病历连续数据开发生成适应性预测模型，实现治疗反应的动态监测与预后预警。最后应根据不同医疗场景建立分层评估路径，如在急诊推广 PLASMIC-S 快速筛查，在专科中心应用 TMA-INSIGHT 进行综合分型，并加强多

学科协作^[48]，推动评估工具在诊疗全流程中的规范应用^[49]。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献 潘佳茵：文献检索、数据整理及初稿撰写；龙春月、吴梦瑶、丁榕：文献筛选、图表绘制及内容校对；周泽平：血液内科专业内容审核；邵文琳、李劲榆：实验室诊断相关内容优化；徐益恒：研究设计、整体框架把控、最终定稿及审校。

参考文献

[1] GENEST D S, PATRIQUIN C J, LICHT C, et al. Renal thrombotic microangiopathy: a review [J]. Am J Kidney Dis, 2023, 81(5): 591-605.

[2] BERGER B E. Atypical hemolytic uremic syndrome: a syndrome in need of clarity [J]. Clin Kidney J, 2019, 12(3): 338-347.

[3] GARNIER A, BROCHARD K, KWON T, et al. Efficacy and safety of eculizumab in pediatric patients affected by shiga toxin-related hemolytic and uremic syndrome: a randomized, placebo-controlled trial [J]. J Am Soc Nephrol, 2023, 34(9): 1561-1573.

[4] PPAKONSTANTINO A, KALMOUKOS P, MPALASKA A, et al. ADAMTS13 in the new era of TTP [J]. Int J Mol Sci, 2024, 25(15): 8137.

[5] TARASCO E, BÜTIKOFER L, FRIEDMAN K D, et al. Annual incidence and severity of acute episodes in hereditary thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. Blood, 2021, 137(25): 3563-3575.

[6] VARRONE E, CARNICELLI D, HE X H, et al. Detection of cleaved Stx2a in the blood of STEC-infected patients [J]. Toxins (Basel), 2023, 15(12): 690.

[7] HADAR N, SCHREIBER R, ESKIN-SCHWARTZ M, et al. X-linked C1GALT1C1 mutation

- causes atypical hemolytic uremic syndrome[J]. *Eur J Hum Genet*, 2023, 31(10): 1101-1107.
- [8] TRAN M H, PATEL S, DESAI S, et al. Thrombotic microangiopathy-the importance of a multidisciplinary approach[J]. *Curr Opin Nephrol Hypertens*, 2024, 33(2): 247-256.
- [9] DOLIN H H, MAITTA R W. Pathological mechanisms and novel testing methods in thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. *Biomedicines*, 2024, 12(3): 621.
- [10] JERBI PHD M, AOUDIA R, RAHALI I, et al. SUN-166 thrombotic microangiopathy in kidney disease: several etiologies [J]. *Kidney Int Rep*, 2020, 5(3): S269.
- [11] LEISRING J, BRODSKY S V, PARIKH S V. Clinical evaluation and management of thrombotic microangiopathy[J]. *Arthritis Rheumatol*, 2024, 76(2): 153-165.
- [12] SALEEM M, SHAIKH S, HU Z, et al. Post-transplant thrombotic microangiopathy due to a pathogenic mutation in complement factor I in a patient with membranous nephropathy: case report and review of literature[J]. *Front Immunol*, 2022, 13: 909503.
- [13] JAVA A, SPARKS M A, KAVANAGH D. Post-transplant thrombotic microangiopathy [J]. *J Am Soc Nephrol*, 2025, 36(5): 940-951.
- [14] MIODOWNIK S, PIKOVSKY O, EREZ O, et al. Unfolding the pathophysiology of congenital thrombotic thrombocytopenic purpura in pregnancy: lessons from a cluster of familial cases [J]. *Am J Obstet Gynecol*, 2021, 225(2): 177.
- [15] YOKOO T, TANABE A, YOSHIDA Y, et al. Antibody recognition of complement factor H reveals a flexible loop involved in atypical hemolytic uremic syndrome pathogenesis [J]. *J Biol Chem*, 2022, 298(6): 101962.
- [16] AIGNER C, SCHMIDT A, GAGGL M, et al. An updated classification of thrombotic microangiopathies and treatment of complement gene variant-mediated thrombotic microangiopathy [J]. *Clin Kidney J*, 2019, 12(3): 333-337.
- [17] 吴莲凤, 钱菁菁, 陆红. 破碎红细胞计数在血栓性微血管病诊断和治疗中的意义[J]. *中国卫生检验杂志*, 2022, 32(4): 461-464.
- [18] NOUTSOS T, LAIDMAN A Y, SURVELA L, et al. An evaluation of existing manual blood film schistocyte quantitation guidelines and a new proposed method[J]. *Pathology*, 2021, 53(6): 746-752.
- [19] CHEN F F, YU X J, WANG H, et al. Clinical value of the renal pathologic scoring system in complement-mediated thrombotic microangiopathy[J]. *Ren Fail*, 2023, 45(1): 2161396.
- [20] LI A, KHALIGHI P R, WU Q, et al. External validation of the PLASMIC score: a clinical prediction tool for thrombotic thrombocytopenic purpura diagnosis and treatment[J]. *J Thromb Haemost*, 2018, 16(1): 164-169.
- [21] DIMOPOULOS K, TRIPODI A, GOETZE J P. Laboratory investigation and diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. *Crit Rev Clin Lab Sci*, 2023, 60(8): 625-639.
- [22] 邹波, 杨娉婷. 补体系统与血栓性微血管病[J]. *中国实用内科杂志*, 2023, 43(6): 441-445.
- [23] TUFANO A, POLIMENO M, MATANI B, et al. Validation of PLASMIC score in a cohort of patients with suspected thrombotic microangiopathy in an academic medical centre [J]. *Blood Transfus*, 2023, 21(4): 345-349.
- [24] LIAM C C K, TIAO J Y H, YAP Y Y, et al. Validating lactate dehydrogenase (LDH) as a component of the PLASMIC predictive tool (PLASMIC-LDH) [J]. *Blood Res*, 2023, 58(1): 36-41.
- [25] FAGE N, ORVAIN C, HENRY N, et al. Proteinuria increases the PLASMIC and French scores performance to predict thrombotic thrombocytopenic purpura in patients with thrombotic microangiopathy syndrome [J]. *Kidney Int Rep*, 2022, 7(2): 221-231.
- [26] SABRY W, ELEMARY M, BURNOUF T, et al. Vitamin B12 deficiency and metabolism-mediated thrombotic microangiopathy (MM-TMA) [J]. *Transfus Apher Sci*, 2020, 59(1): 102717.
- [27] YOON J, LEE S, SUN C H, et al. MED-TMA: a clinical decision support tool for differential diagnosis of TMA with enhanced accuracy using an ensemble method [J]. *Thromb Res*, 2020, 193: 154-159.
- [28] FAKHOURI F, SCULLY M, PROVÔT F, et al. Management of thrombotic microangiopathy in pregnancy and postpartum: report from an international working group [J]. *Blood*, 2020, 136(19): 2103-2117.
- [29] ADDAD V V, PALMA L M P, VAISBICH M H, et al. A comprehensive model for assessing and classifying patients with thrombotic microangiopathy: the TMA-INSIGHT score [J]. *Thromb J*, 2023, 21(1): 119.

- [30] VAISBICH M H, DE ANDRADE L G M, DE MENEZES NEVES P D M, et al. Baseline characteristics and evolution of Brazilian patients with atypical hemolytic uremic syndrome: first report of the Brazilian aHUS Registry[J]. Clin Kidney J, 2022, 15 (8): 1601-1611.
- [31] GOODSHIP T H J, COOK H T, FAKHOURI F, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a "kidney disease: improving global outcomes" (KDIGO) controversies conference[J]. Kidney Int, 2017, 91 (3): 539-551.
- [32] 张素真, 赵旭辉, 夏琳芝. 外周血 ADAMT-13、CD154、sTM 在 SLE 合并血栓性微血管病中的水平变化及临床意义[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2022, 36 (2): 150-154.
- [33] 耿玉珂, 王桃, 宋志强, 等. 移植相关血栓性微血管病的诊断及治疗进展[J]. 中国实验血液学杂志, 2023, 31 (2): 602-606.
- [34] ZHAO P, WU Y J, HE Y, et al. A prognostic model (BATAP) with external validation for patients with transplant-associated thrombotic microangiopathy[J]. Blood Advances, 2021, 5 (24): 5479-5489.
- [35] 徐一帆. 移植相关血栓性微血管病的预后分析及血浆置换治疗疗效[D]. 北京: 中国人民解放军医学院, 2023.
- [36] 刘嘉, 朱丽丹, 高世春, 等. 移植相关血栓性微血管病的危险因素及疗效分析[J]. 重庆医科大学学报, 2024, 49 (7): 802-806.
- [37] MARTIN M, LLORENS-CEBRIA C, LEÓN-ROMÁN J, et al. Ex vivo C5b-9 deposition test to monitor complement activity in clinical and subclinical atypical hemolytic uremic syndrome and in transplantation-associated thrombotic microangiopathy[J]. Kidney Int Rep, 2024, 9 (7): 2227-2239.
- [38] LIM M Y, ABOU-ISMAIL M Y, BRANCH D W. Differentiating and managing rare thrombotic microangiopathies during pregnancy and postpartum[J]. Obstet Gynecol, 2023, 141 (1): 85-108.
- [39] 赖微斯, 丁依玲. 产科血栓性微血管病[J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2022, 38 (2): 153-157.
- [40] 谢祖刚, 黄冬连, 张春春, 等. 妊娠相关血栓性微血管病预测模型的建立与验证[J]. 中国妇幼保健, 2024, 39 (15): 2784-2790.
- [41] ALWAN F, VENDRAMIN C, LIESNER R, et al. Characterization and treatment of congenital thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. Blood, 2019, 133 (15): 1644-1651.
- [42] DENISE T, BERTOLOTTO A, BATTINI L. LDH/AST ratio: a future resource for thrombotic microangiopathies differential diagnosis in pregnancy[J]. Obstet Gynecol Int J, 2020, 11 (5): 179-184.
- [43] WRIGHT R D, BANNERMAN F, BERESFORD M W, et al. A systematic review of the role of eculizumab in systemic lupus erythematosus-associated thrombotic microangiopathy[J]. BMC Nephrol, 2020, 21 (1): 245.
- [44] 张昕, 冯学兵. 系统性红斑狼疮中的血栓性微血管病[J]. 中国实用内科杂志, 2023, 43 (6): 450-452.
- [45] 王婷, 王丽, 张育安. 系统性红斑狼疮继发血栓性微血管病变相关影响因素及其预测模型的构建[J]. 河北医学, 2022, 28 (11): 1911-1915.
- [46] WHITE A, MARTIN R, SEW K, et al. Economic impact of a rapid, on-demand ADAMTS-13 activity assay for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. Res Pract Thromb Haemost, 2022, 6 (4): e12711.
- [47] WILSON R J, BHANDARI M, DICKERSON J A, et al. Validation and performance of MicroVue sC5b-9 Plus ELISA on the Dynex DS2 platform [J]. Clin Chim Acta, 2025, 568: 120127.
- [48] HANNA R M, HENRIKSEN K, KALANTAR-ZADEH K, et al. Thrombotic microangiopathy syndromes-common ground and distinct frontiers[J]. Adv Chronic Kidney Dis, 2022, 29 (2): 149-160.
- [49] SKOV J, KRISTIANSEN K, JESPERSEN J, et al. Status and perspectives of biomarker validation for diagnosis, stratification, and treatment [J]. Public Health, 2021, 190: 173-175.

(收稿日期: 2025-12-05 修回日期: 2026-03-08)

(编辑: 陈晶 李王菲)