

Ca lâm sàng huyết khối tĩnh mạch não

BS. NGUYỄN BÁ TRIỆU/ PGS. CAO PHI PHONG

2020



Bn nam 65 tuổi, mất sức lao động
Ngày nhập viện: 14/11/2019
Lý do nhập viện: đau đầu

(Con bệnh nhân cùng bệnh nhân khai bệnh)

Cách nhập viện 5 ngày bệnh nhân sinh hoạt bình thường tại nhà đột ngột cảm giác đau đầu. Đau âm ỉ liên tục, đau nhiều vùng đỉnh đầu bệnh nhân tự đi mua thuốc giảm đau(không rõ loại) đáp ứng thuốc giảm đau.

Ngày 3 của bệnh, bệnh nhân cảm giác đau đầu nhiều hơn, đau liên tục trong ngày, đau tăng khi vận động và không đáp ứng thuốc giảm đau, nhập bệnh viện Kiên Giang điều trị được chụp CT, MRI não chẩn đoán: T/d AVM đỉnh phải/ tăng huyết áp (điều trị : Amlor 5mg, Mypara 650mg, Dexamethason 4mg..), điều trị 3 ngày tình trạng đau đầu không cải thiện + có chỉ định phẫu thuật, gia đình xin chuyển Bv Chợ Rẫy ngày 14/11/2019. Trong quá trình bệnh không sốt, không co giật, không chấn thương đầu.

Tiền căn tăng HA?

Khám lúc nhập viện

Bệnh tỉnh, tiếp xúc được, G # 15 đ M 80l/ph T: 37°C HA: 130/70 mmHg

Tổng trạng trung bình

Sức cơ 5/5

Pxgc (++) tứ chi

Cổ gượng (+)

Diễn tiến: Quá trình điều trị 6 ngày bệnh nhân đáp ứng điều trị chậm, bn đau đầu nhiều.

Tóm tắt

BN nam 65 tuổi, vào viện vì đau đầu. Cách nhập viện 5 ngày bệnh nhân đột ngột đau đầu, đau tăng dần. Bn được điều trị tại bv Kiên Giang, không đáp ứng điều trị => Bv Chợ Rẫy. Khám lâm sàng N 11 của bệnh ghi nhận:

TCCN

Đau đầu đột ngột, đau liên tục, tăng dần, tăng khi vận động

TCTT

Đau đầu mức độ vừa, VAS # 6 đ

Không liệt dây sọ

Sức cơ 5/5 tứ chi

Pxgc (++) tứ chi

Cổ gượng (+)

Không giảm cảm giác

Không rối loạn cơ vòng

TC: tăng huyết áp điều trị không liên tục

Bàn luận

Mục tiêu

1. Chẩn đoán vị trí và các bước xét nghiệm tiếp theo?
2. Chẩn nguyên nhân?
3. Phân biệt hình ảnh XHN do dị dạng động tĩnh mạch và NMN chuyển dạng xuất huyết
4. Huyết khối xoang tĩnh mạch não chẩn đoán và điều trị

Bàn về vị trí:

- bệnh nhân khỏe mạnh có tiền sử cao huyết áp, không điều trị thường xuyên, đột ngột đau đầu dữ dội, ngày càng tăng
- Khám chỉ có dấu màng não (+)

Nghĩ nhiều tổn thương lan tỏa kích thích màng não....

Bàn về nguyên nhân;

- Bn có đau đầu dữ dội, kiểu sét đánh? ngày càng tăng
- Có dấu màng não

Nghĩ đến có thể

- Vỡ phình mạch: thường bn hay có đau đầu báo hiệu(sentinel headaches), đau chưa bao giờ gặp?
- Xuất huyết não do cao huyết áp: tiền căn cao huyết áp, lớn tuổi
- Xuất huyết AVM: tiến triển chậm, thường đau đầu
- Huyết khối tĩnh mạch não: bn đau đầu tiến triển do tăng áp lực nội sọ, động kinh?

Đề nghị chẩn đoán hình ảnh, xét nghiệm thường quy huyết học, sinh hóa...

Kết quả cận lâm sàng

Công thức máu

15/11/2019.

17/11/2019

RBC : 5.04 T/L.

4.78 T/L

WBC : 12.16 G.

8.9 G

PLT: 65 G/L.

52 G/L

PT: 14.3

INR : 1.07

FIB : 3.04 G/L

=> ĐN tiếp theo Tuỷ đồ : bình thường (25/12/2019)

Sinh hoá. **Glucose : 207 mg/ dl**

AST : 38. ALT: 28

Creatinine : 0.87

Na: 133

K : 3.4

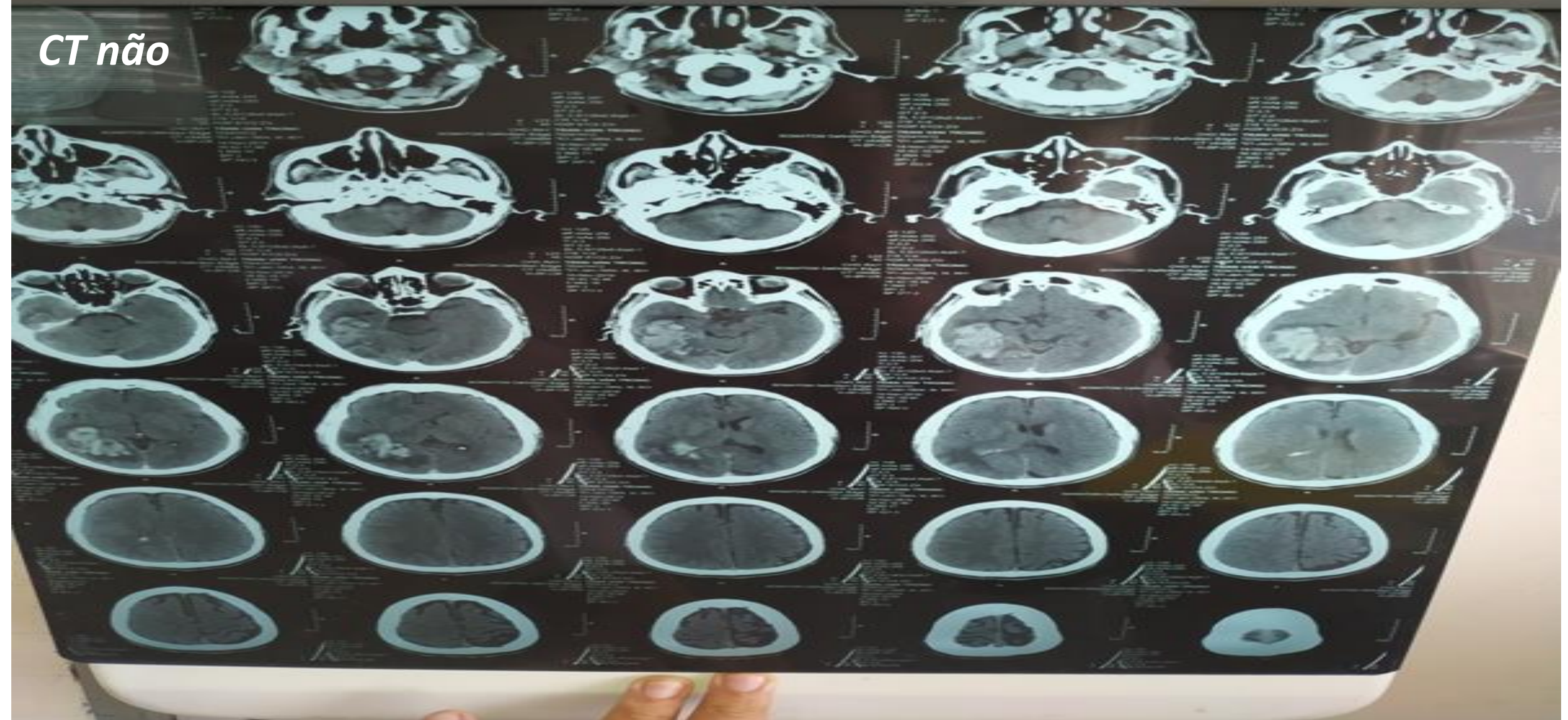
Cl: 99

Miễn dịch:

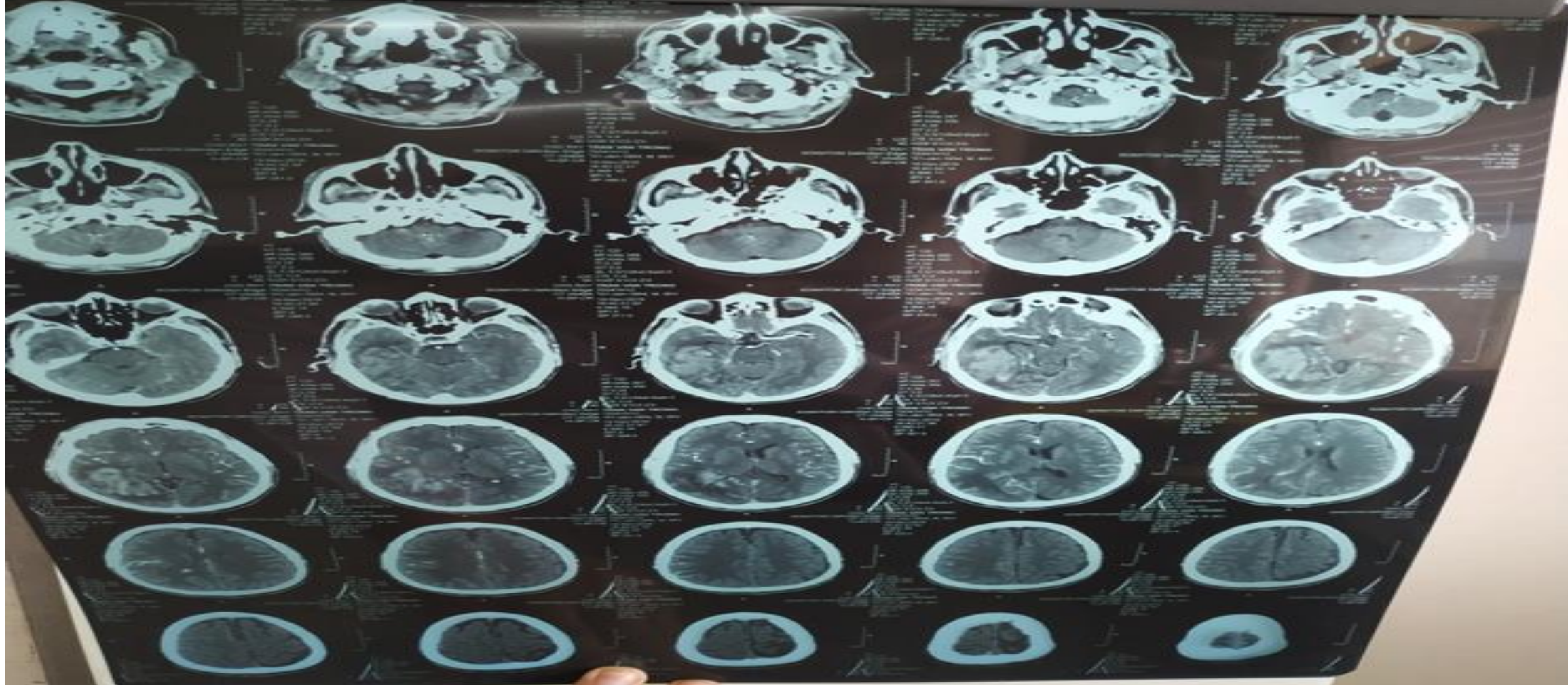
- D- dimer: bình thường

- **Kháng thể kháng Lupus (+)**

CT não



CT có cản quang

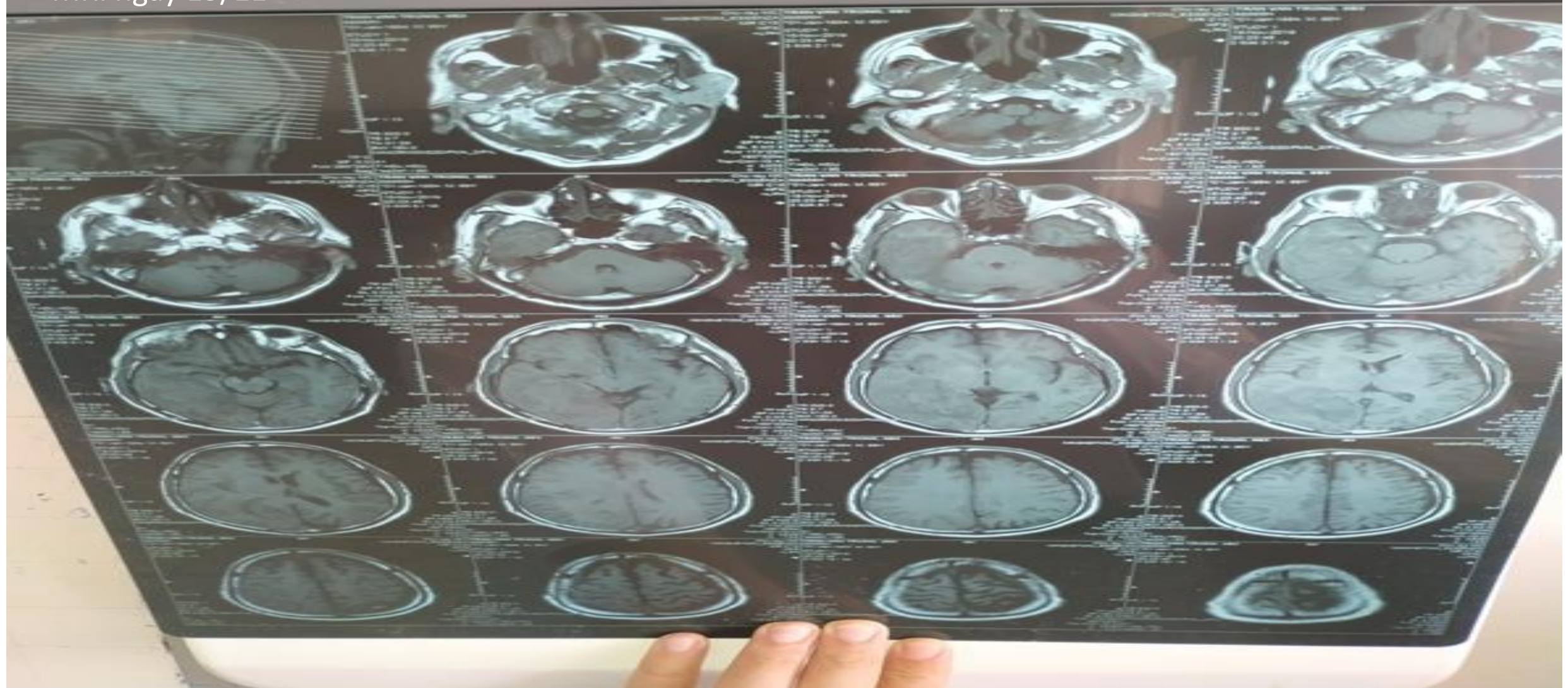


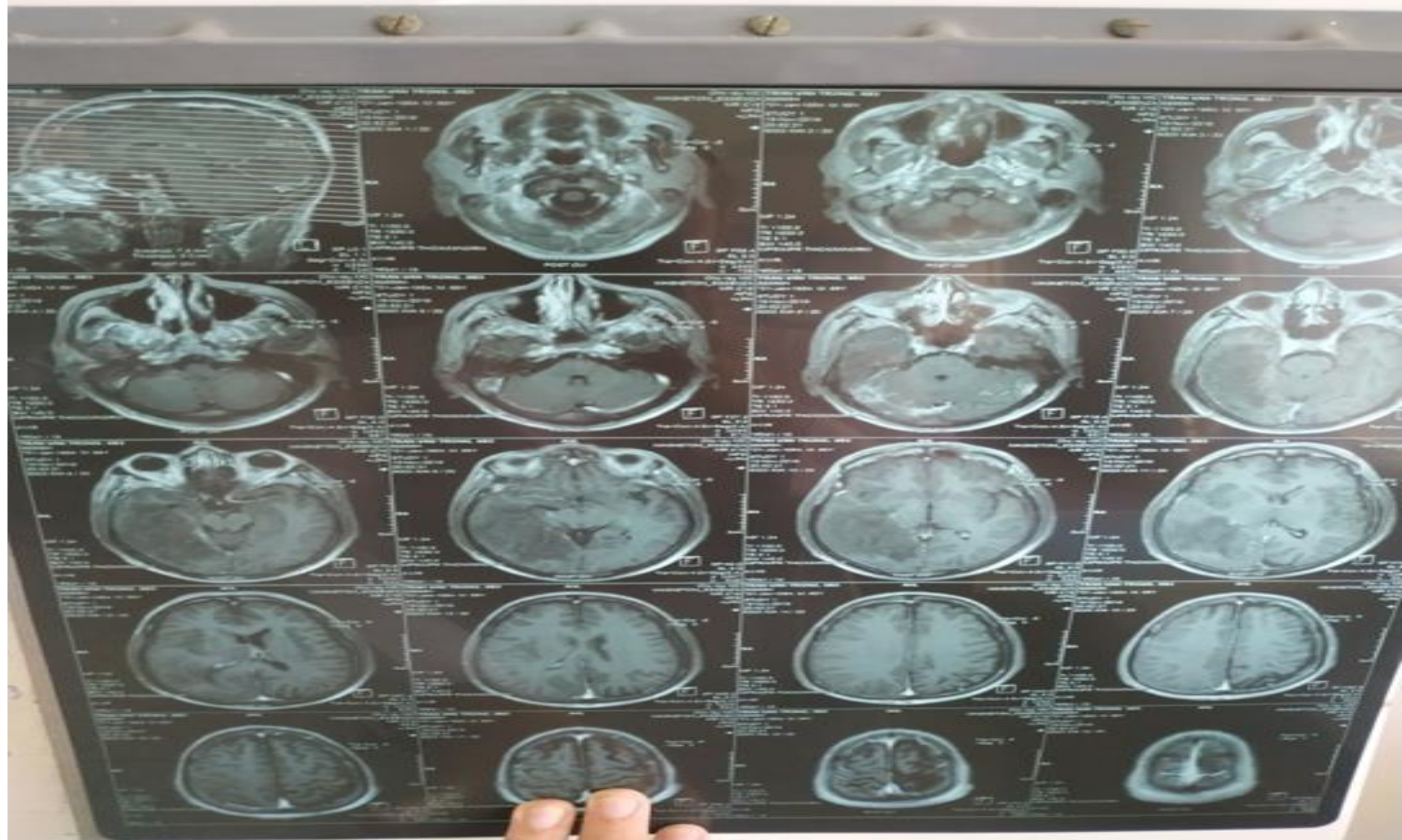
MRI ngày 13/11/2019

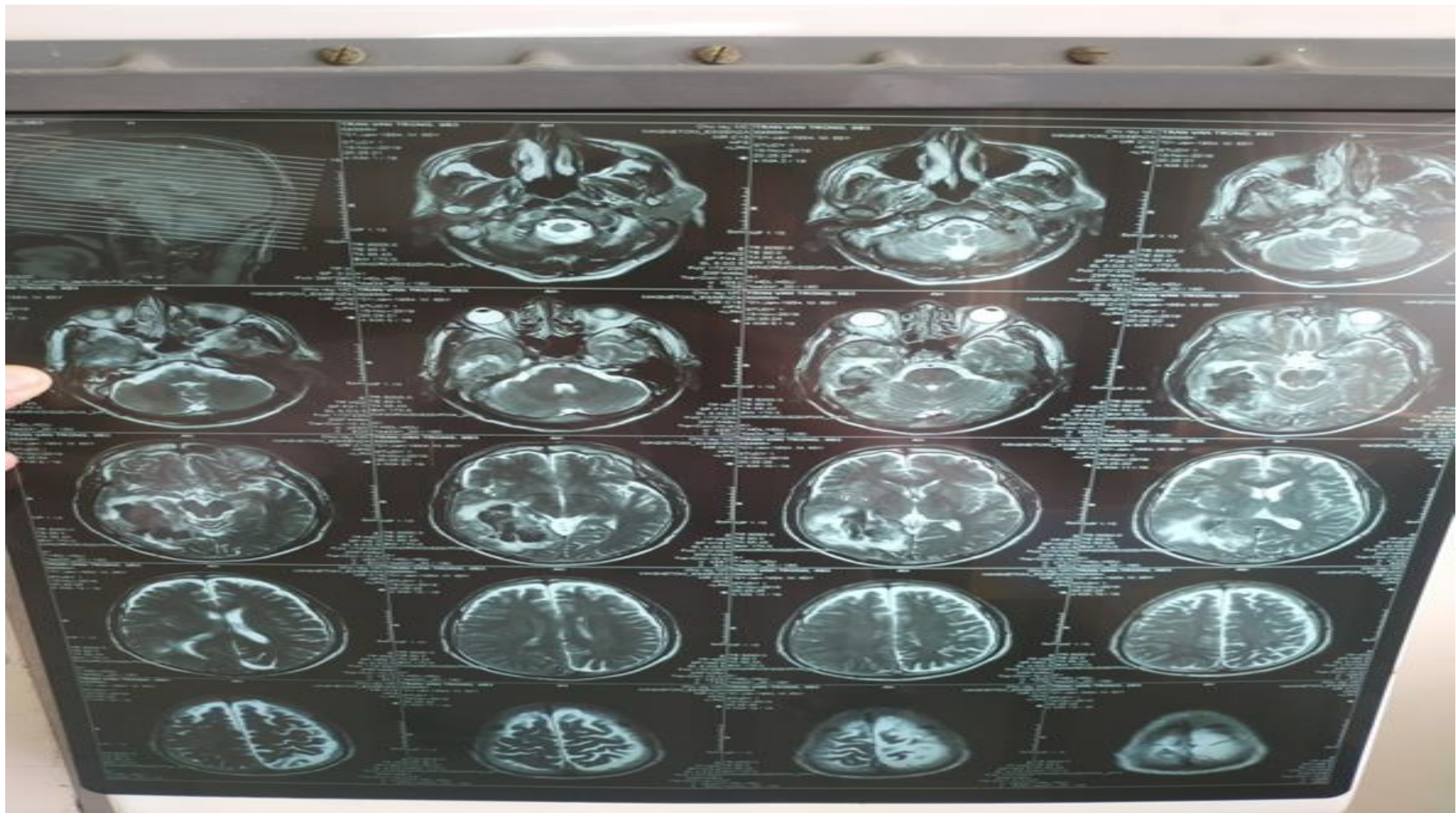




MRI ngày 15/11









Chẩn đoán xác định

Xuất huyết não thùy thái dương, chằm phải do huyết khối tm cảnh trong –
xoang sigma, xoang ngang phải, xoang dọc trên và hội lưu xoang
Tăng huyết áp/ giảm tiểu cầu

Hình ảnh các giai đoạn XHN trên MRI

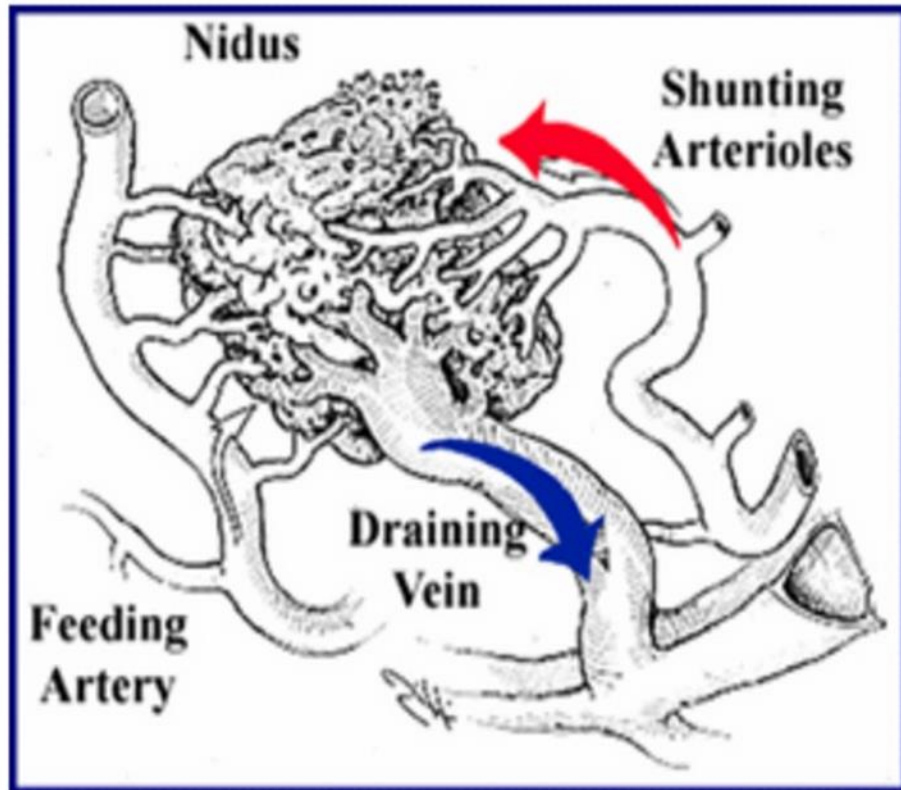
ICH Stage	Hemoglobin State	MRI Signal Intensity [†]	
		T ₁ -Weighted	T ₂ -Weighted
hyperacute (0–6 hrs)	oxyhemoglobin (intracellular)	= to ↓	↑
acute (6 hrs–3 days)	deoxyhemoglobin (intracellular)	= to ↓	↓
early subacute (3 days–1 wk)	methemoglobin (intracellular)	↑↑	↓↓
late subacute (1 wk–1 mos)	methemoglobin (extracellular)	↑↑	↑↑
chronic (>1 mo)	hemosiderin & ferritin	↓	↓↓

* “= to ↓” = “equal to decreased;” ↓ = decreased; ↓↓ = significantly decreased; ↑ = increased; ↑↑ = significantly increased.

† Compared with gray matter.

Source: Neurosurg Focus © 2003 American Association of Neurological Surgeons

Phân biệt xuất huyết não do AVM



- a) Arterial feeder
- b) Nidus
- c) Draining vein
- d) Intervening gliotic neural parenchyma

Vị trí, số lượng và kích thước

- Location

- Supratentorial – **85%**
- Posterior fossa – **15%**

- Number

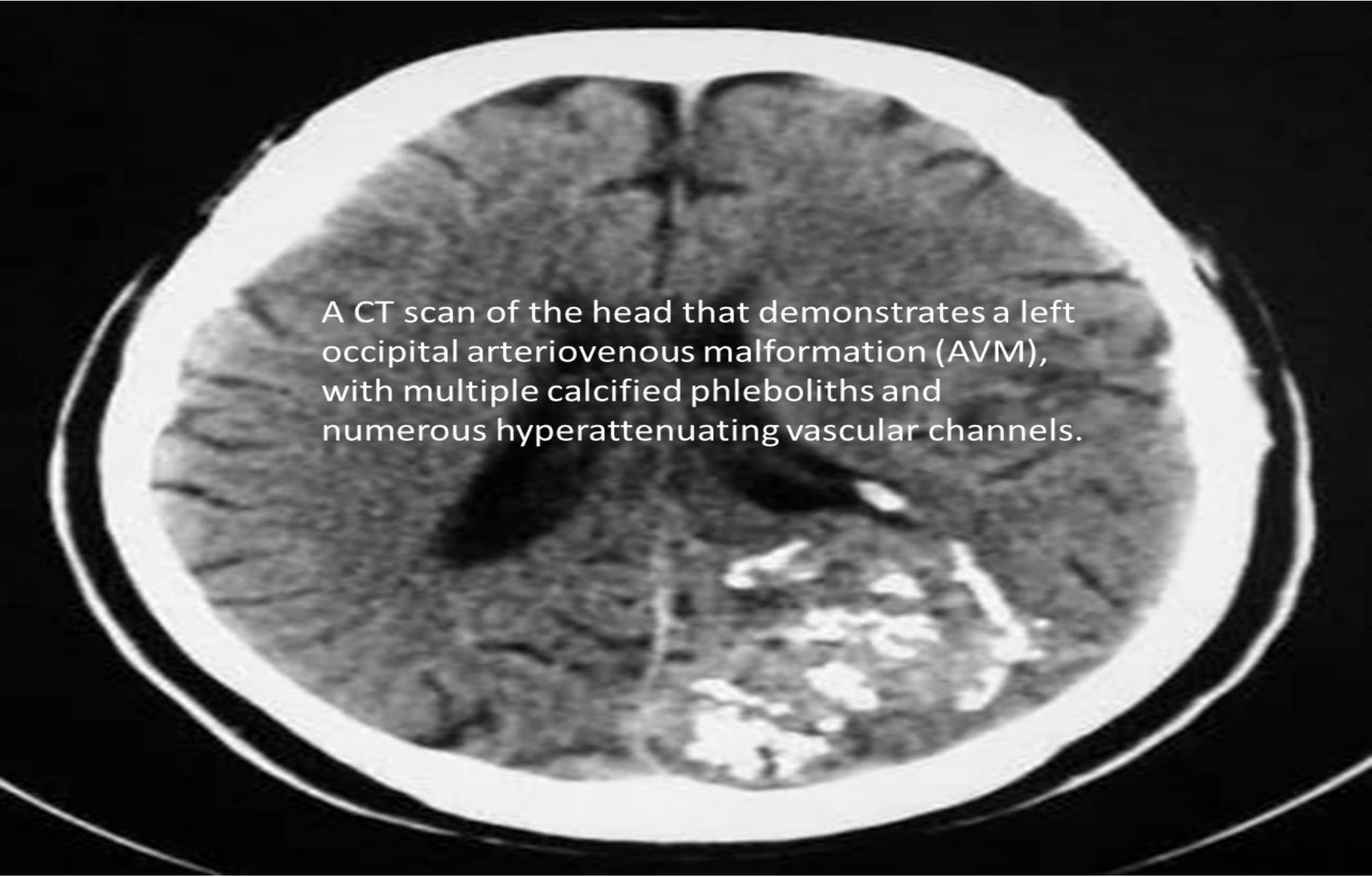
- Solitary
- Multiple AVMs usually syndromic
 - (Hereditary hemorrhagic telangiectasia, Wyburn-Mason syndrome).

- Size

- Varies from microscopic to giant
- Most symptomatic AVMs are **3-6 cm.**

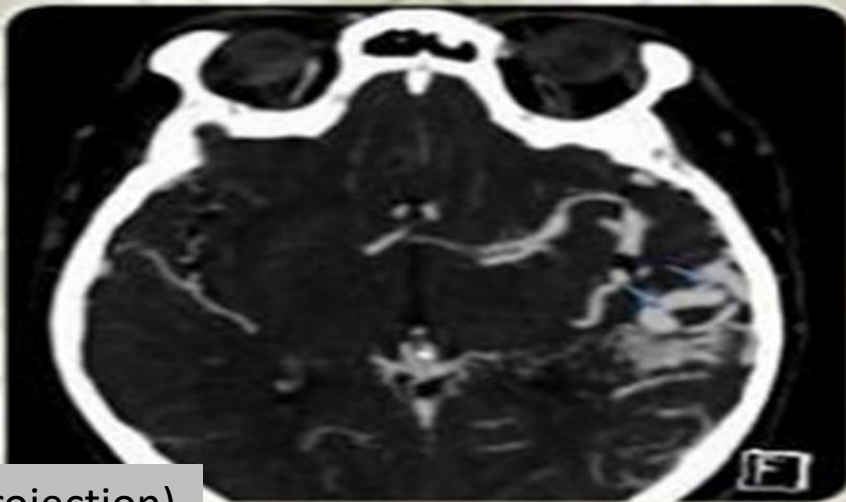
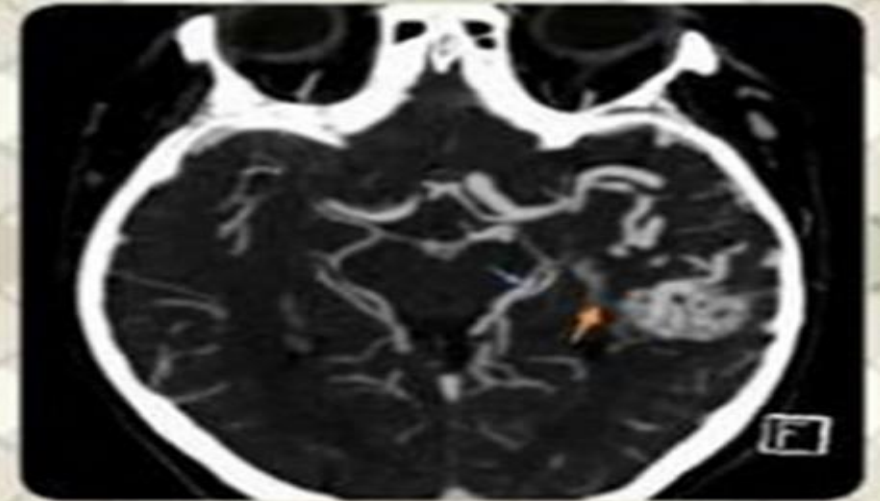
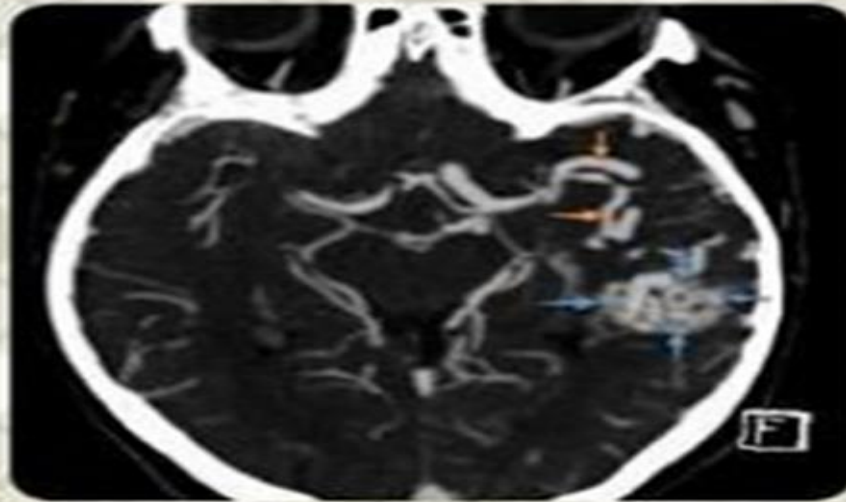
Nhân trắc học

- Age
 - Peak presentation: **20-40** years
- Gender
 - M=F
- Epidemiology
 - Prevalence: **0.040 - 0.52%**

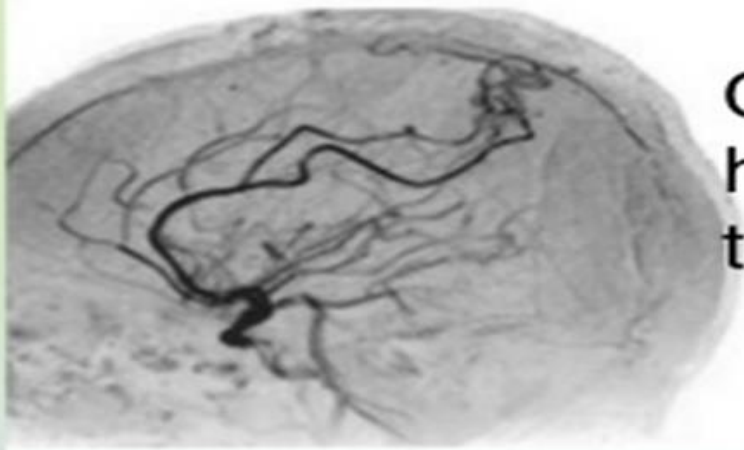
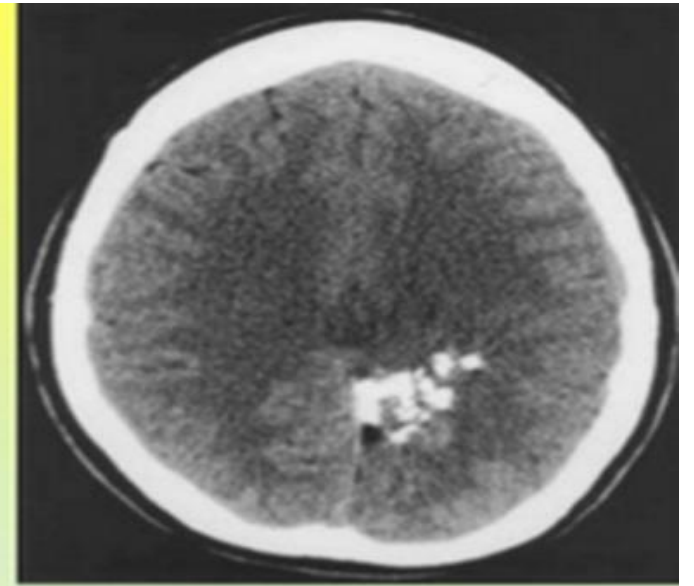
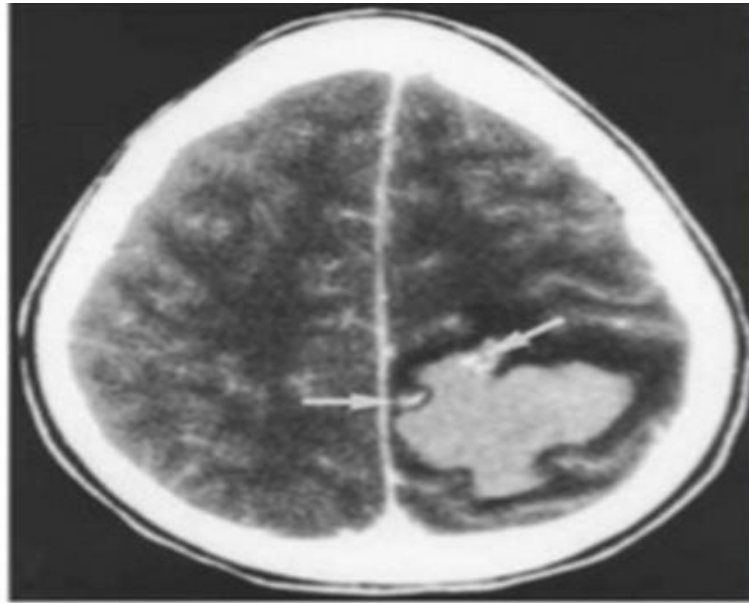
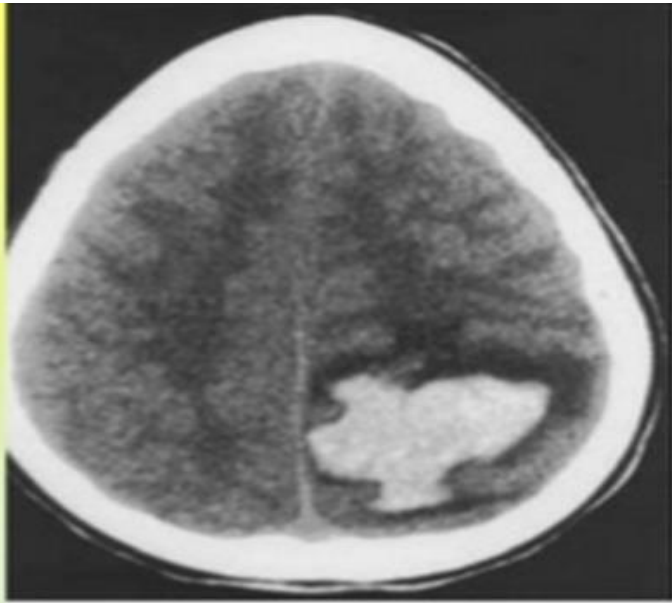


A CT scan of the head that demonstrates a left occipital arteriovenous malformation (AVM), with multiple calcified phleboliths and numerous hyperattenuating vascular channels.

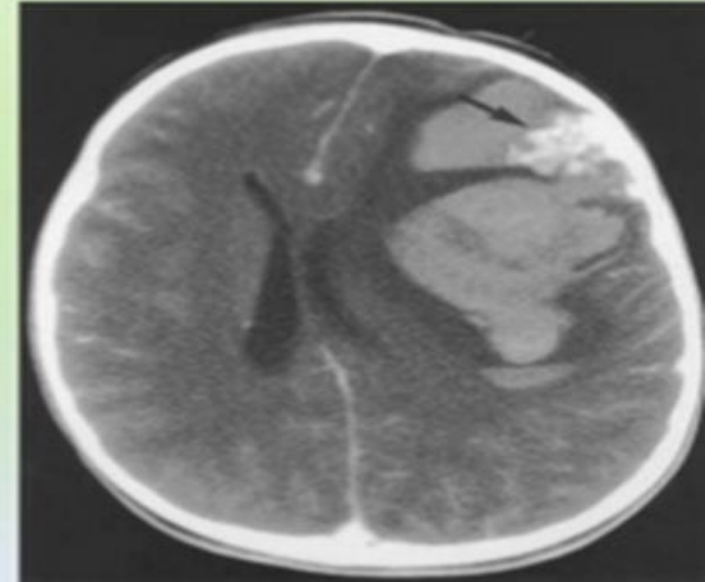
MIP CTA



(Maximum intensity projection)

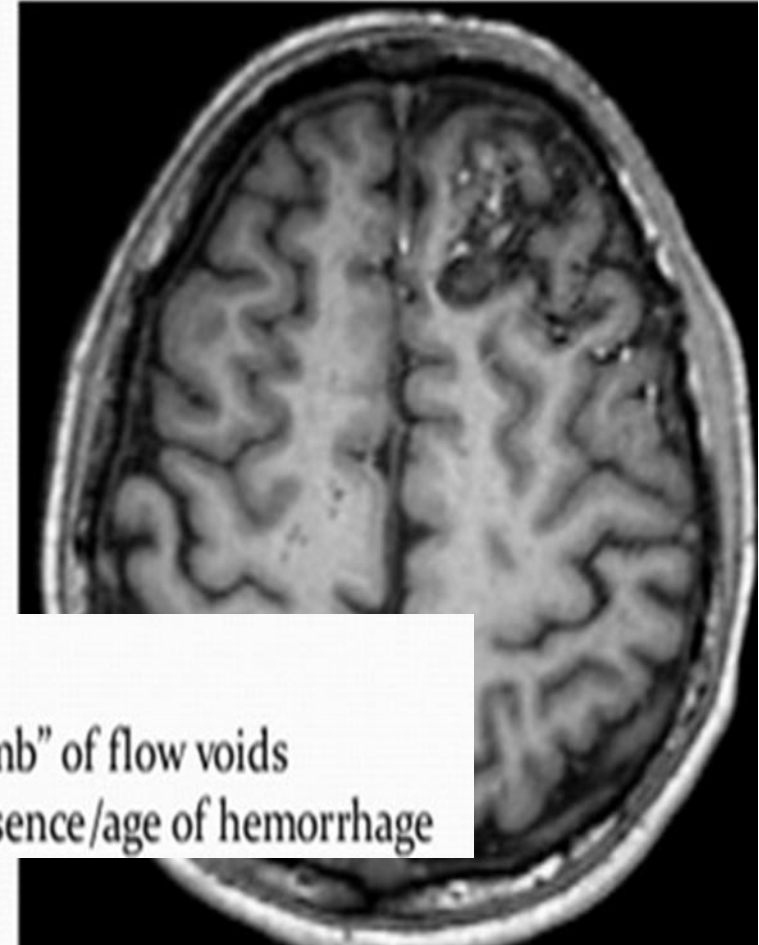
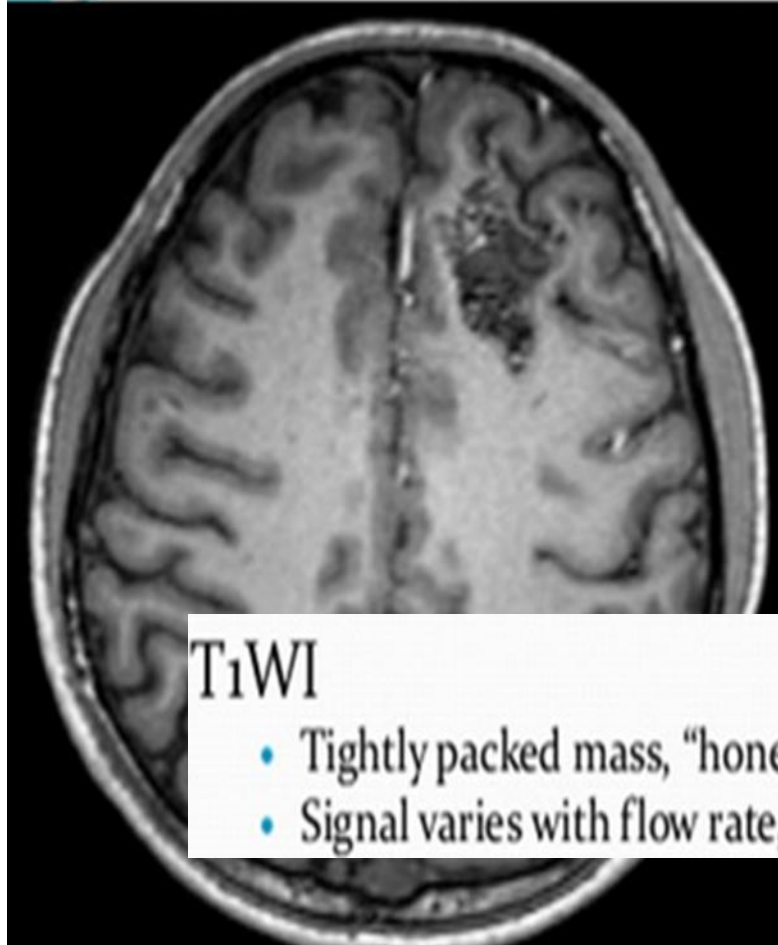


CT scans showing
hemorrhage due
to AVM



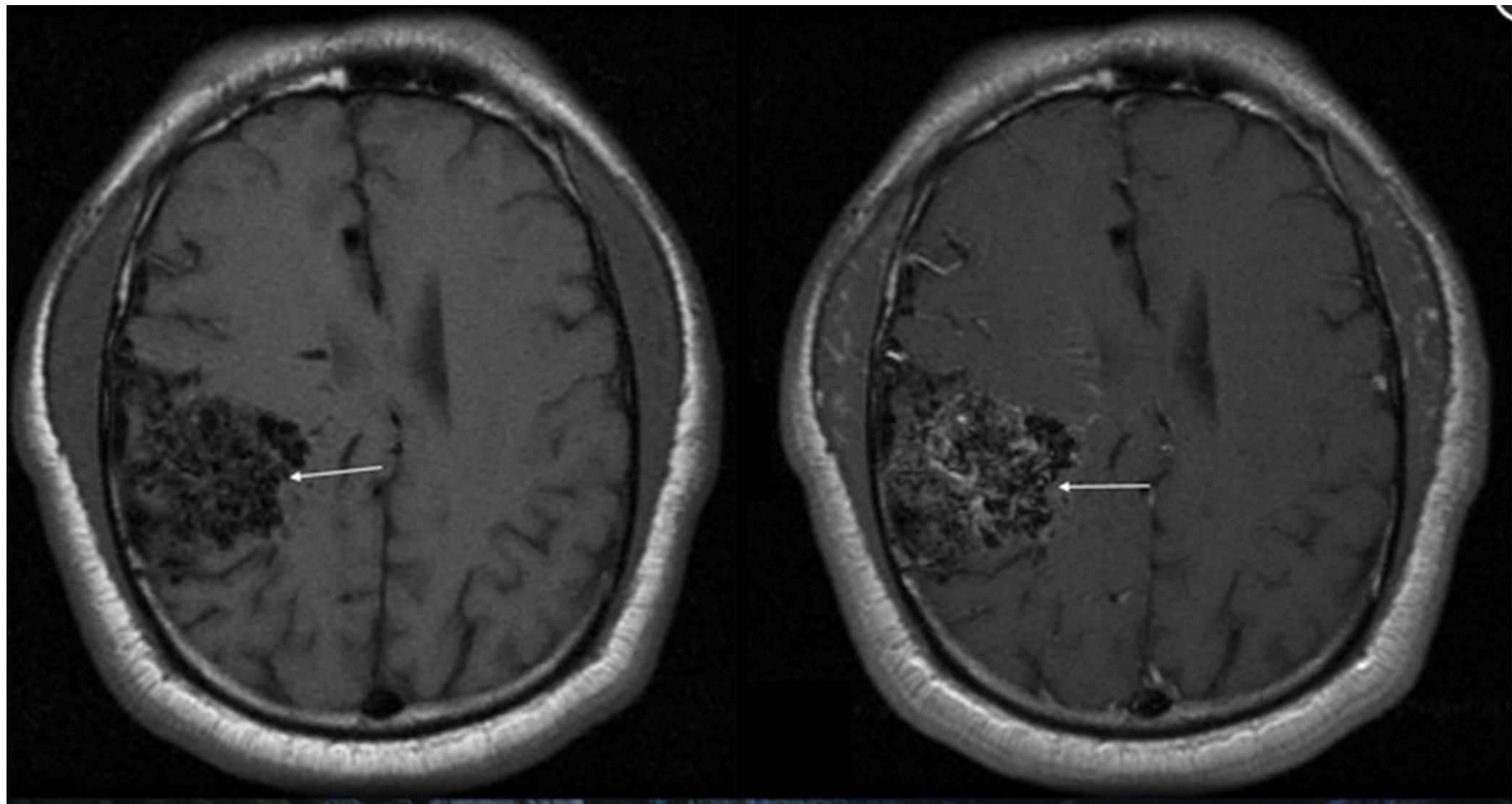
MRI

T1WI

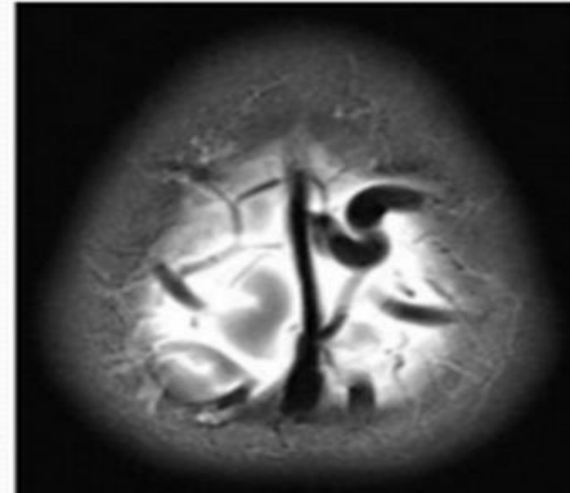
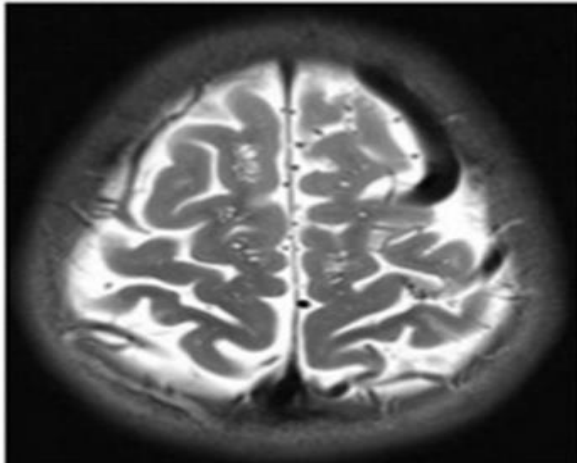
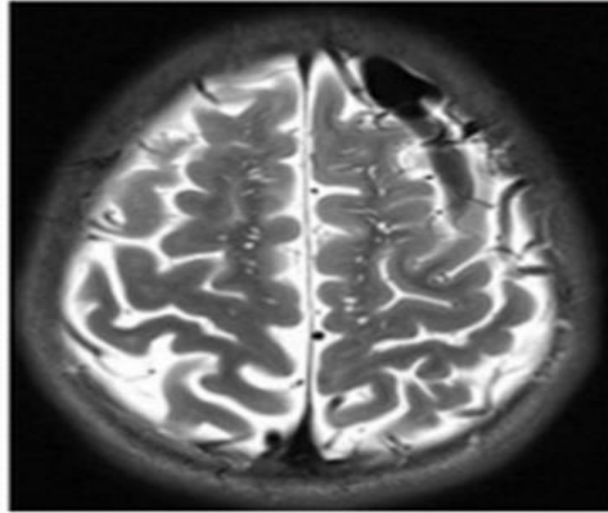
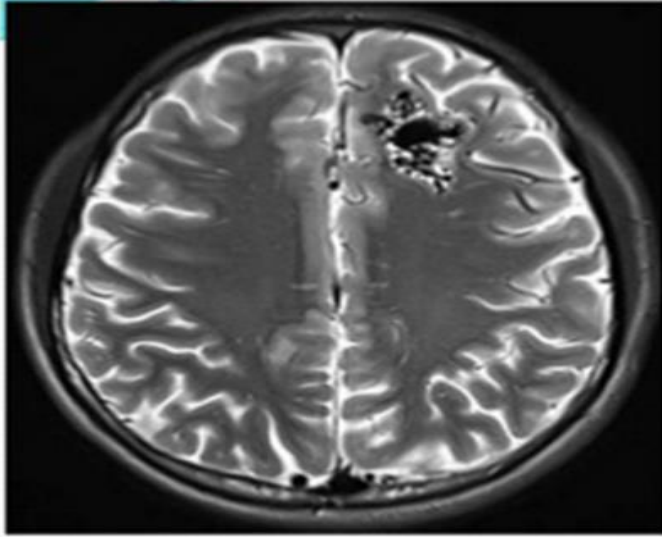


T1WI

- Tightly packed mass, “honeycomb” of flow voids
- Signal varies with flow rate, presence/age of hemorrhage



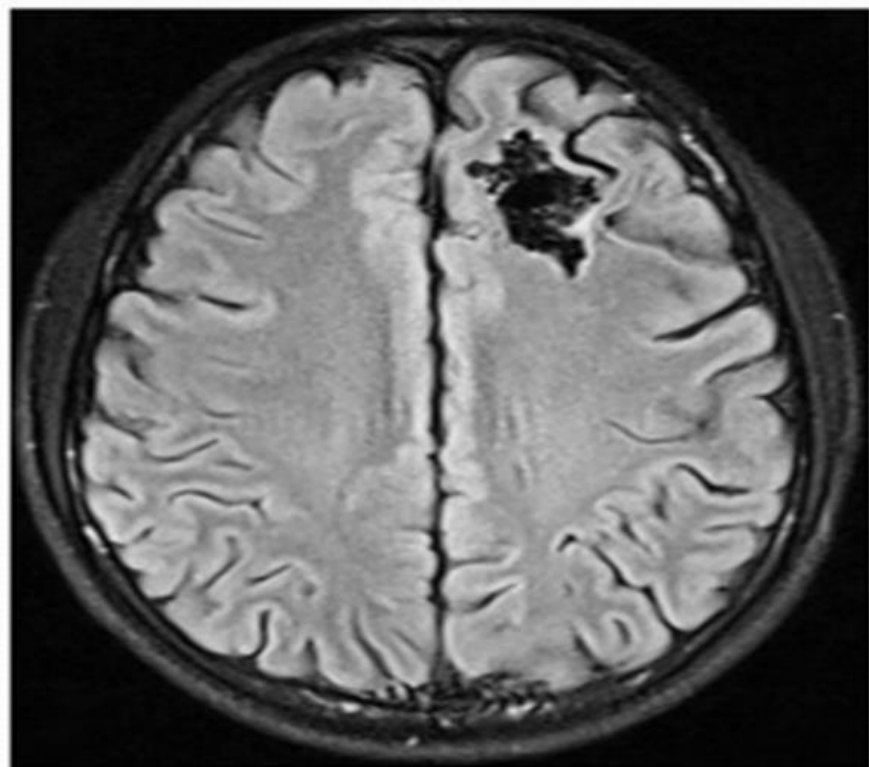
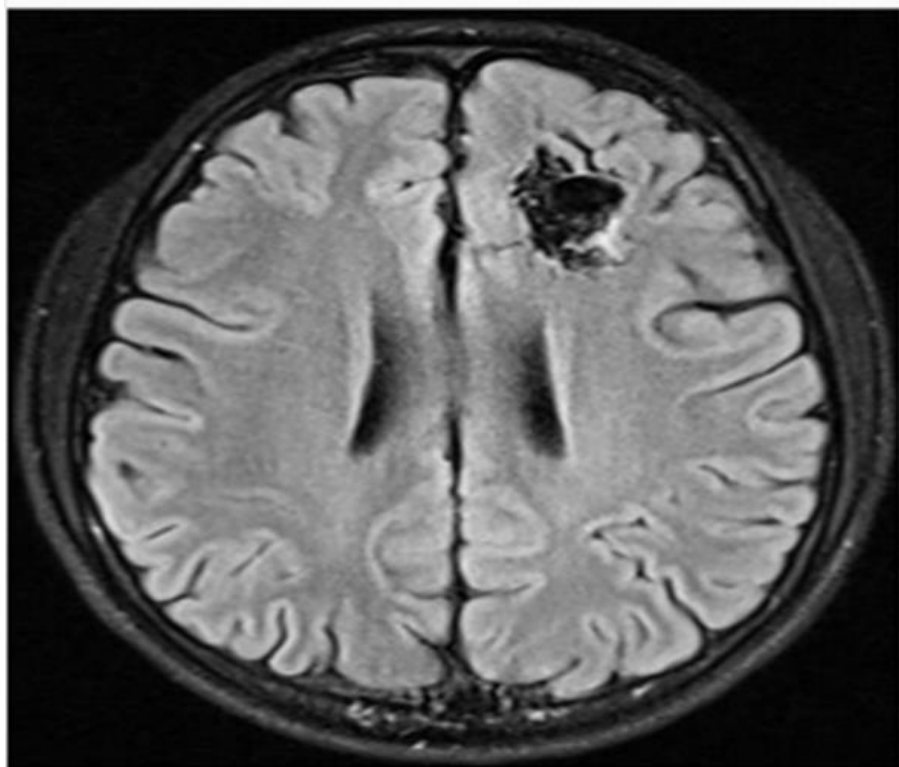
T2WI



T2WI

- Tangle of serpiginous, 'honeycomb' of flow voids
- Little/no brain inside nidus
- Some gliotic high signal may be present

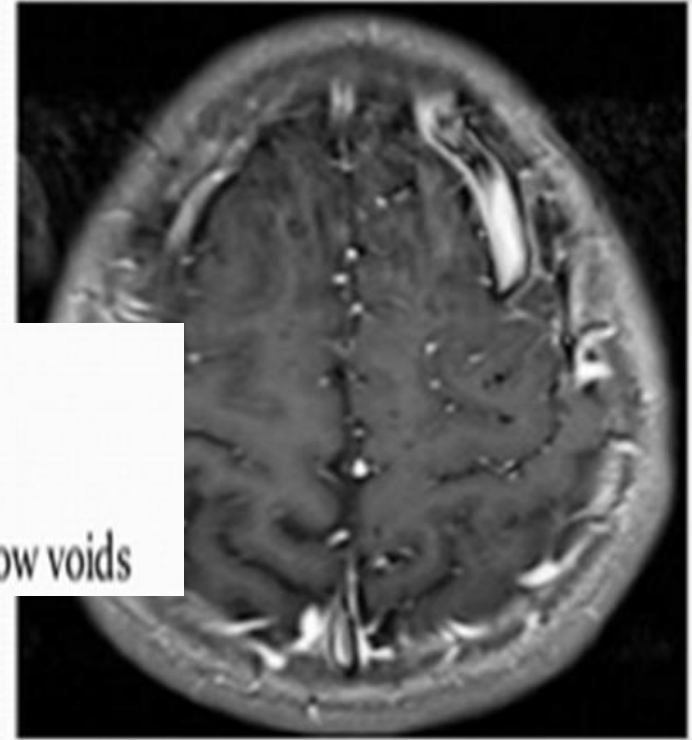
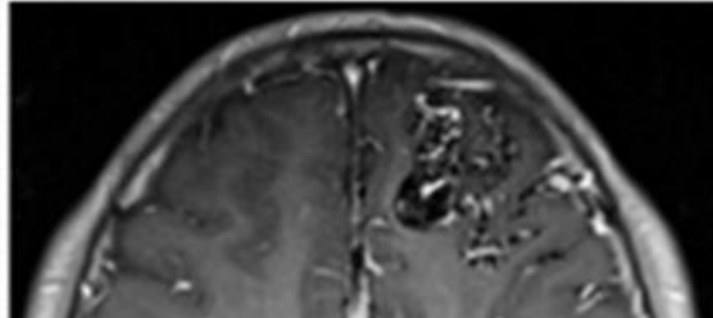
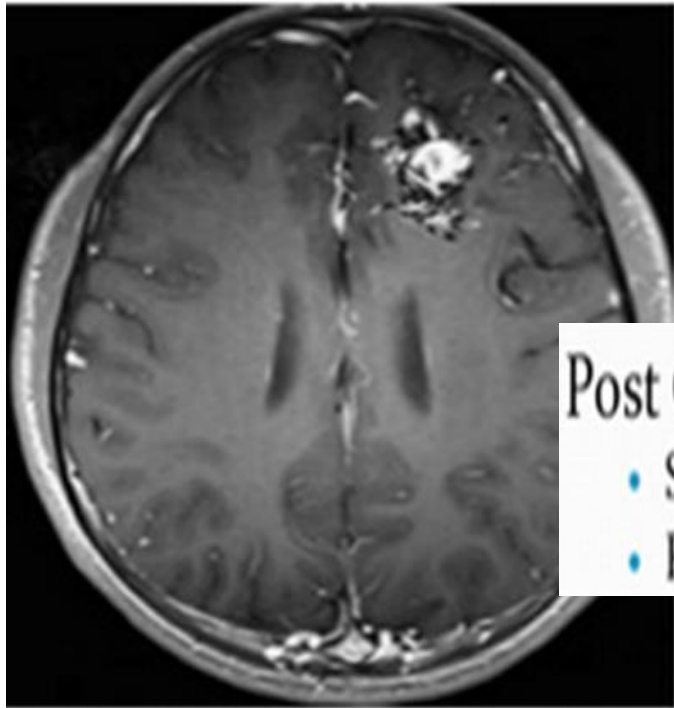
FLAIR



- FLAIR

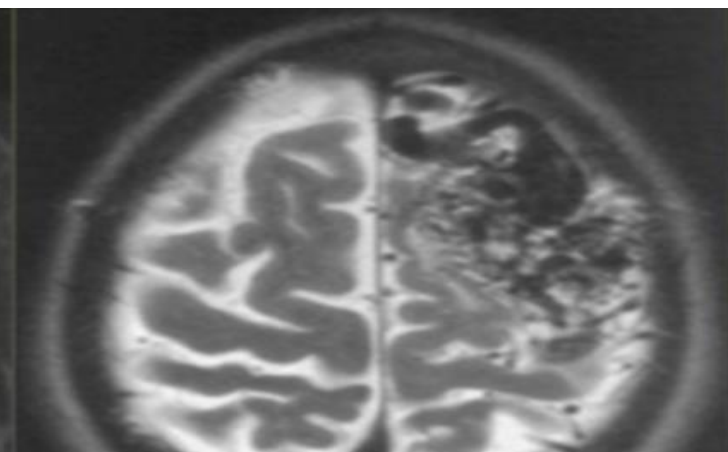
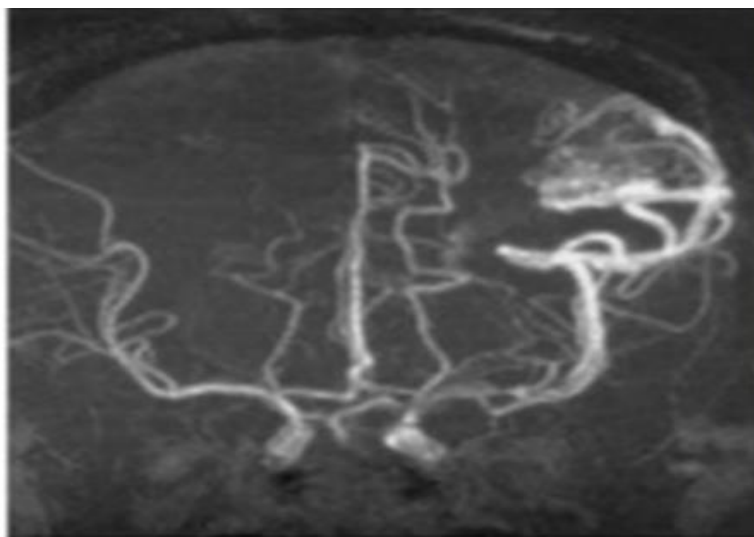
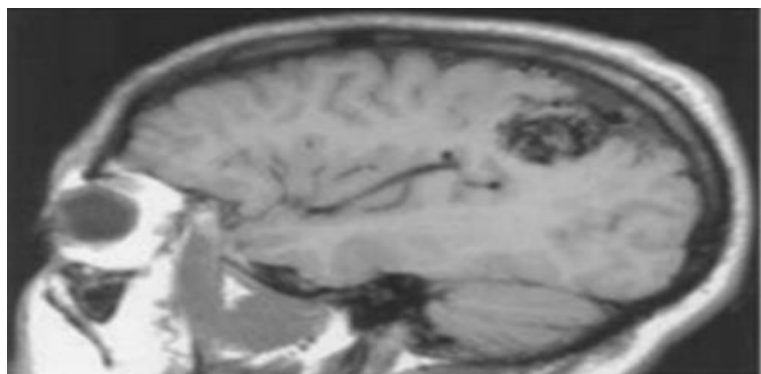
- Flow voids with surrounding high signal (gliosis)

T1 POST CONTRAST



Post Contrast T₁

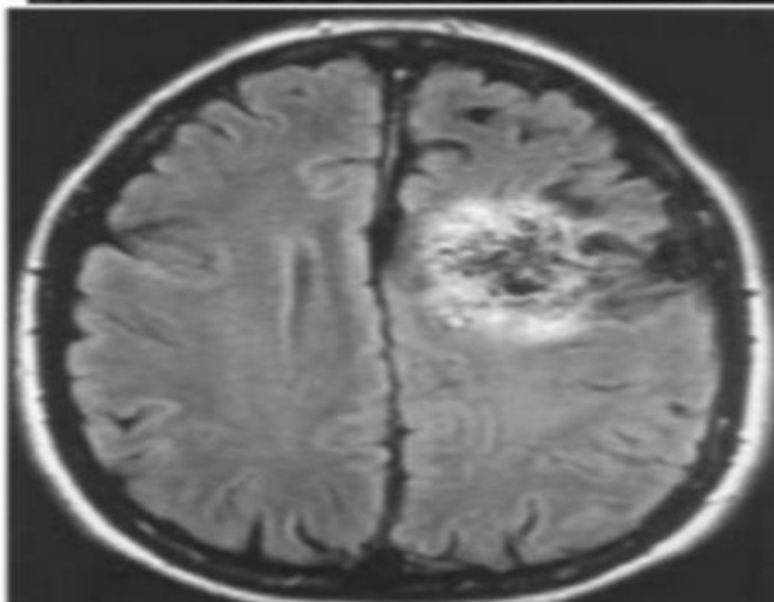
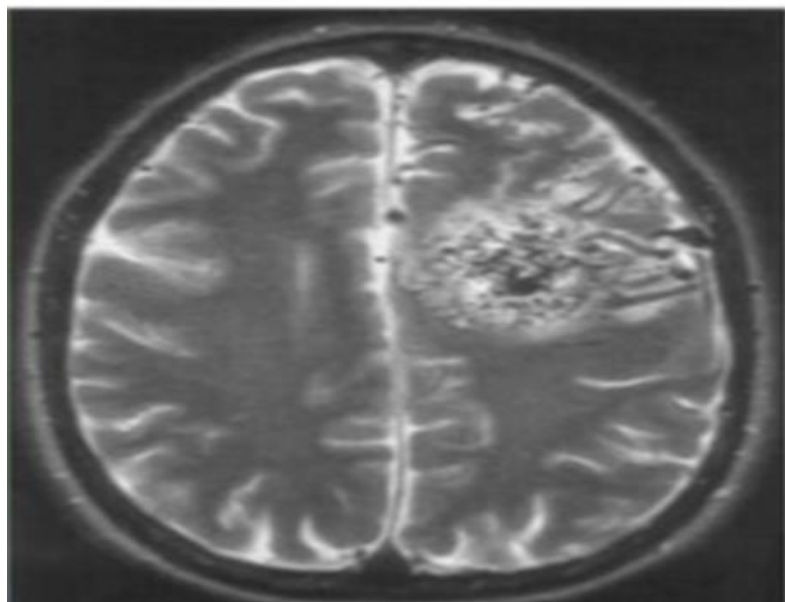
- Strong enhancement of nidus, draining veins
- Rapid flow may not enhance arteries, and seen as flow voids



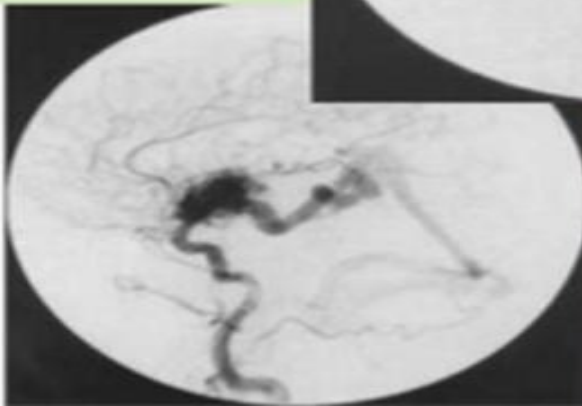
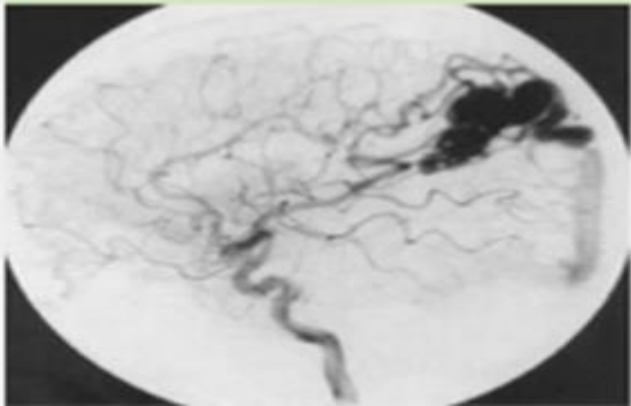
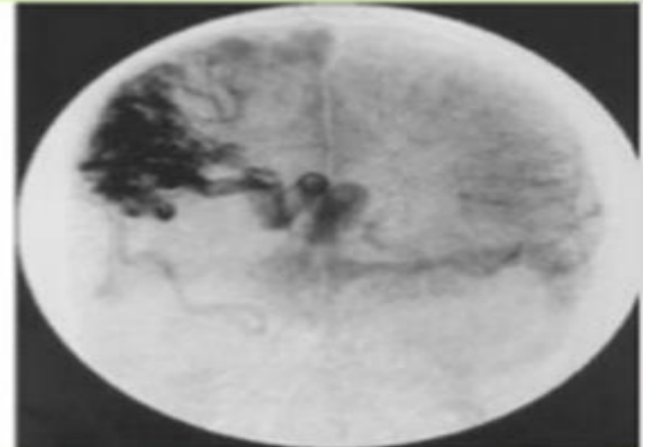
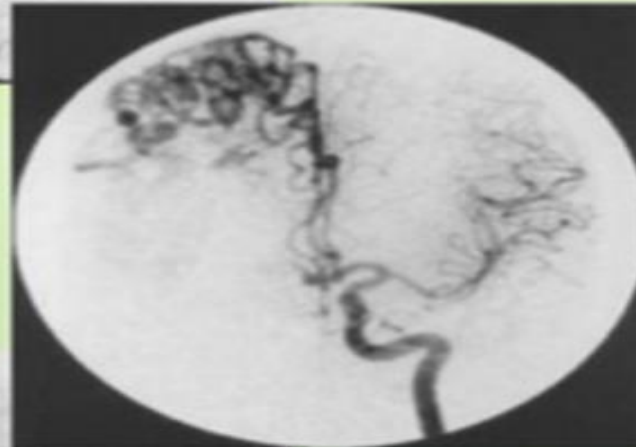
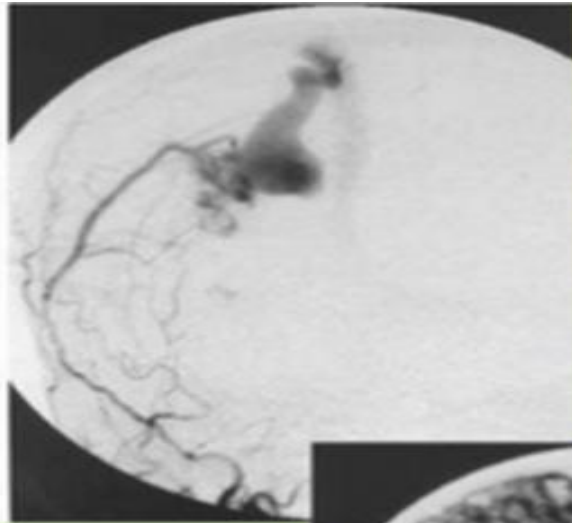
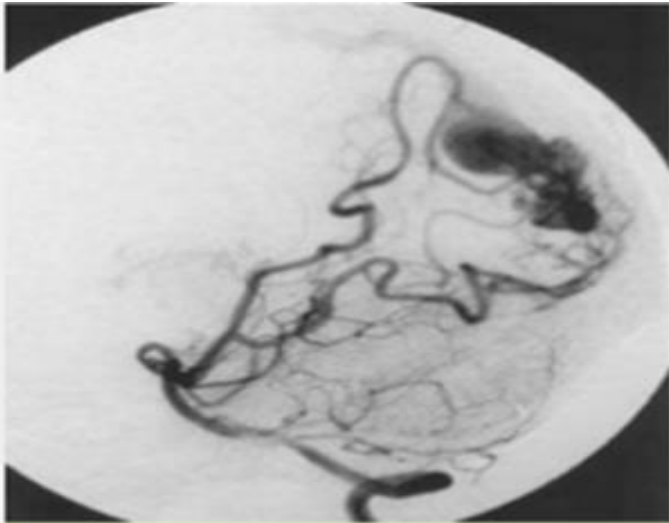
MRI of AVM

T2*GRE

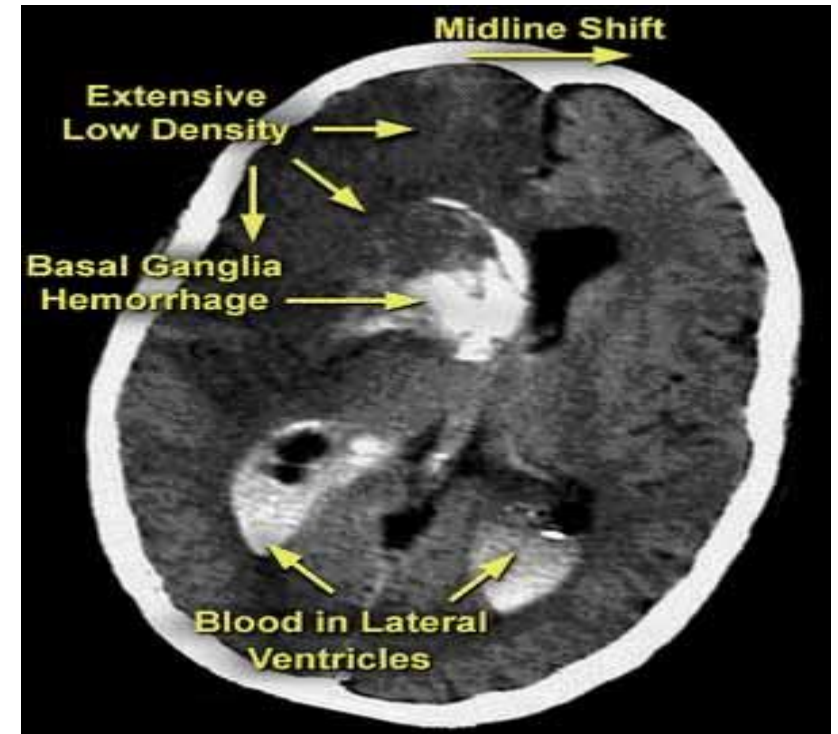
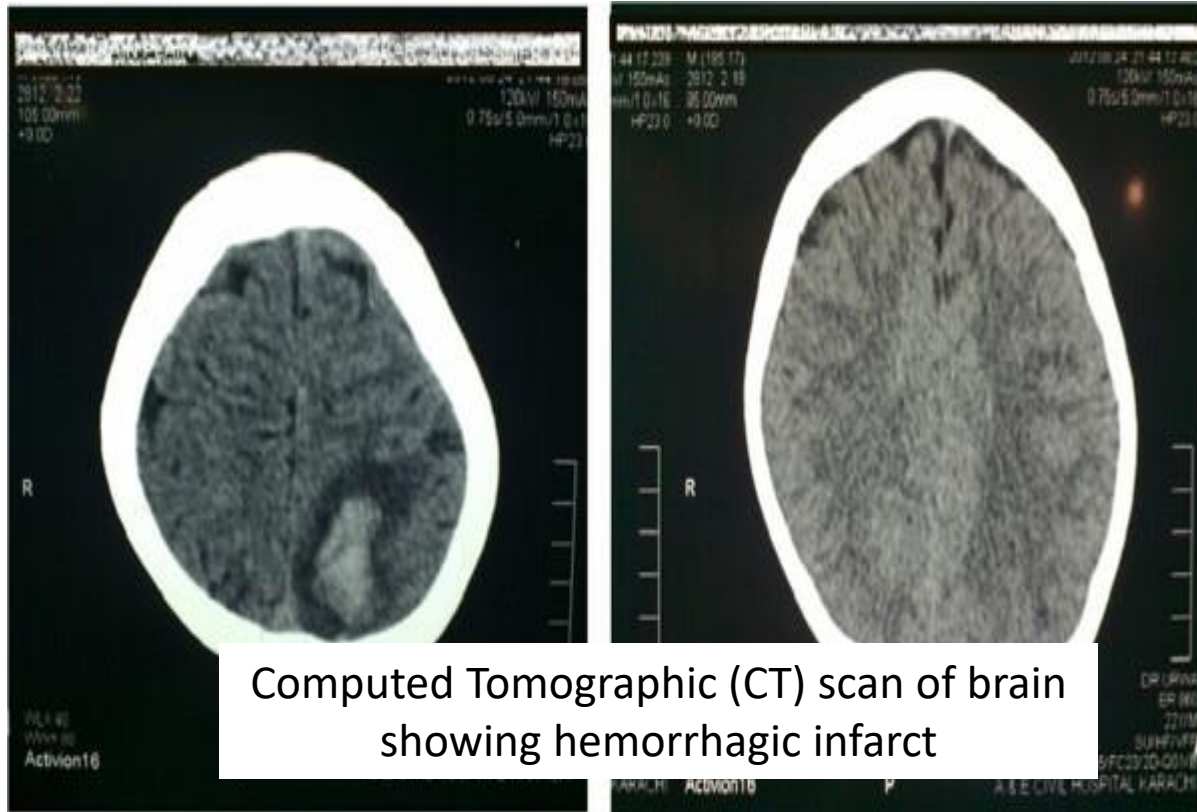
- Blooming if hemorrhage



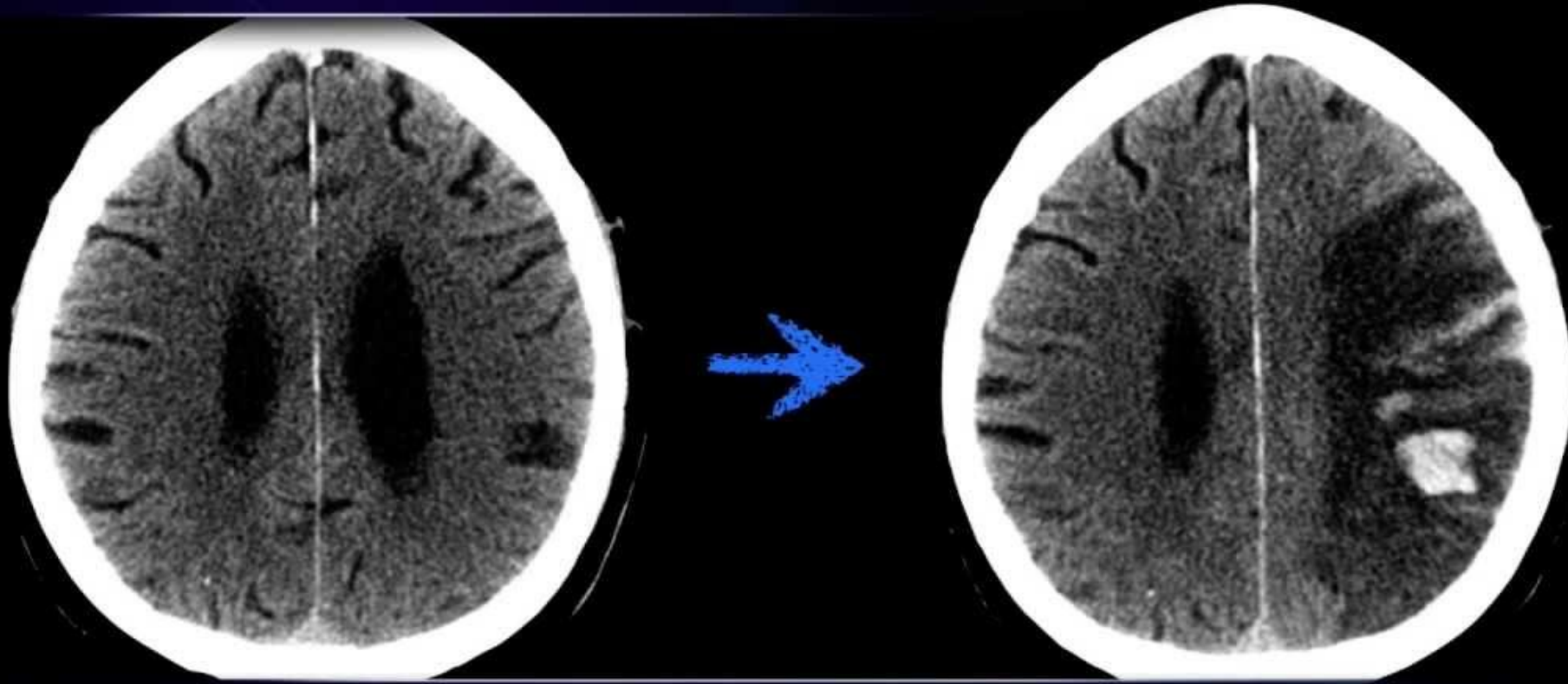
Chẩn đoán DSA



Nhồi máu chuyển dạng xuất huyết



Hemorrhagic Conversion

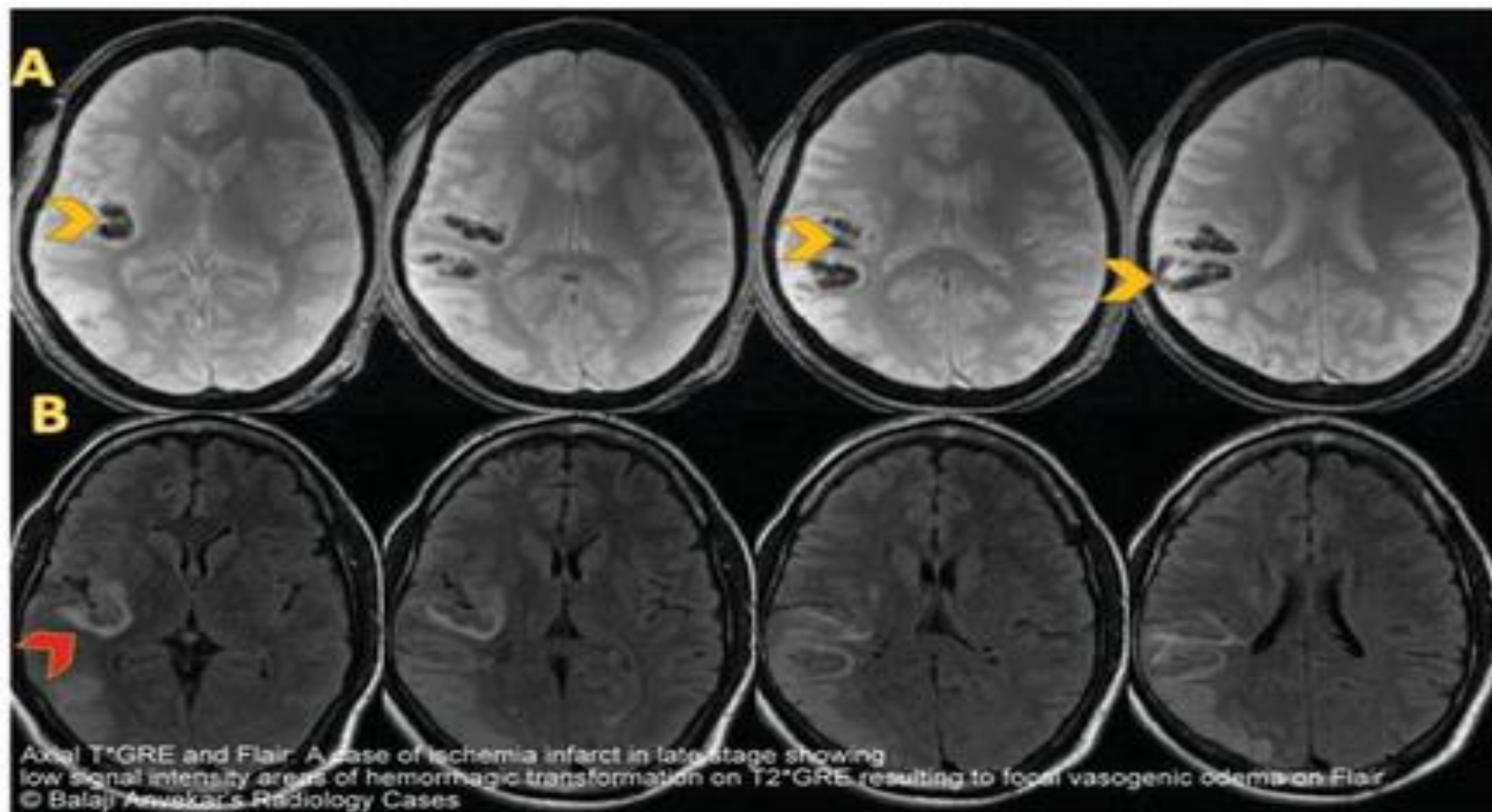


Haemorrhagic Transformation - Stroke Series

presenter: Dr Frank Gaillard

Hemorrhagic transformation of an ischemic infarct evident on MRI. A: T2 GRE showing areas of hypo-intensity (yellow arrowhead) corresponding to hemorrhage. B: FLAIR sequence showing the edema associated with bleed (red arrowhead).

Hình ảnh trên MRI



Hemorrhagic Transformation

- Management
 - Antithrombotic therapy after hemorrhagic transformation→
 - Depends on risk of subsequent arterial or venous thromboembolism, risk of recurrent intracerebral hemorrhage and clinical state of patient
 - **Antiplatelet:**
 - safer choice than warfarin for patients with lower risk of cerebral infarction (eg non-valvular Af), but with higher risk of rebleeding (eg elderly with lobar ICH, possible amyloid angiopathy)
 - **Warfarin:**
 - In patients with high risk of thromboembolism (Level 2B)
 - Can be restarted 7~10 days after onset of ICH

Huyết khối tĩnh mạch não(CVT)

Các xoang tĩnh mạch chính:

- Xoang dọc trên, xoang ngang, thẳng và sigmoid

(Superior sagittal sinus, transverse, straight and sigmoid sinuses)

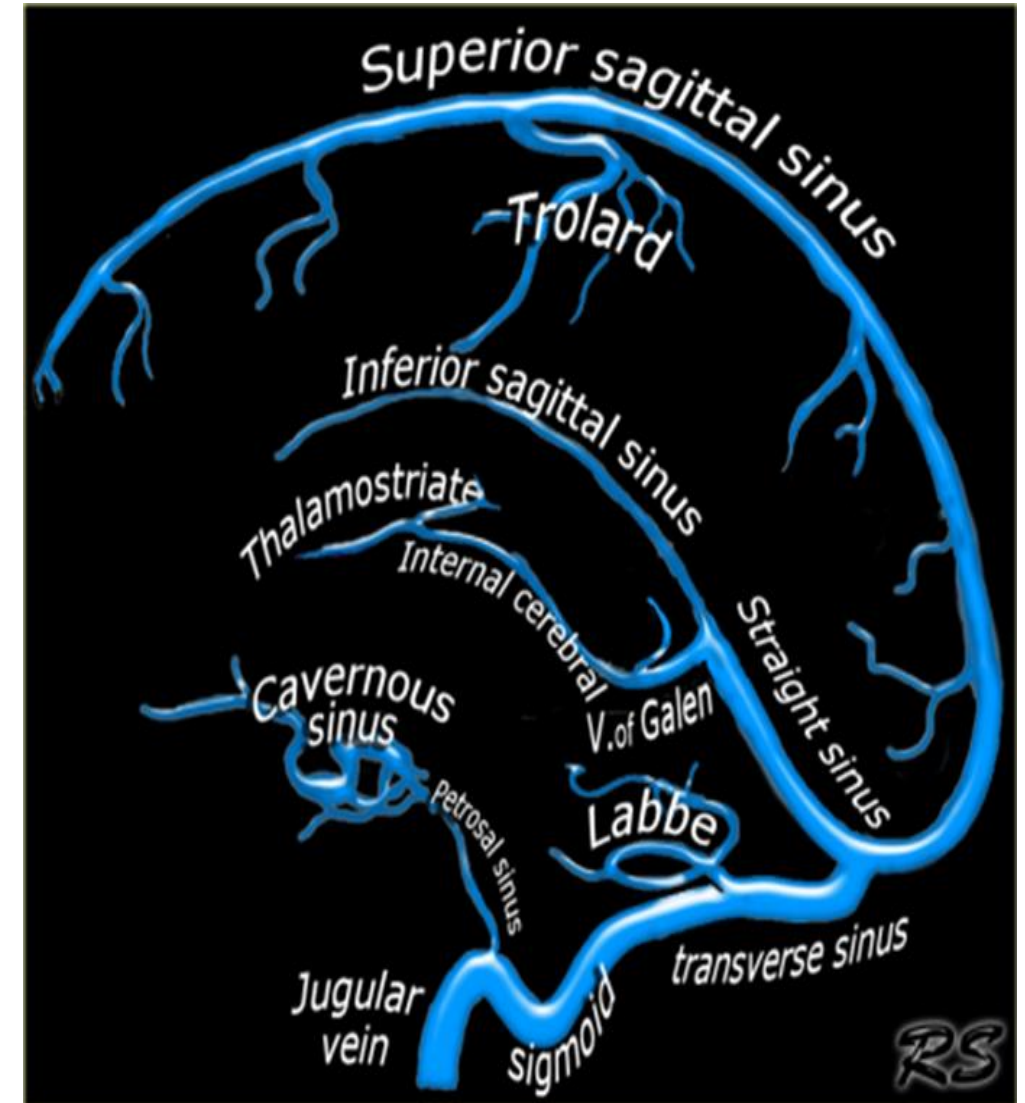
Tĩnh mạch vỏ

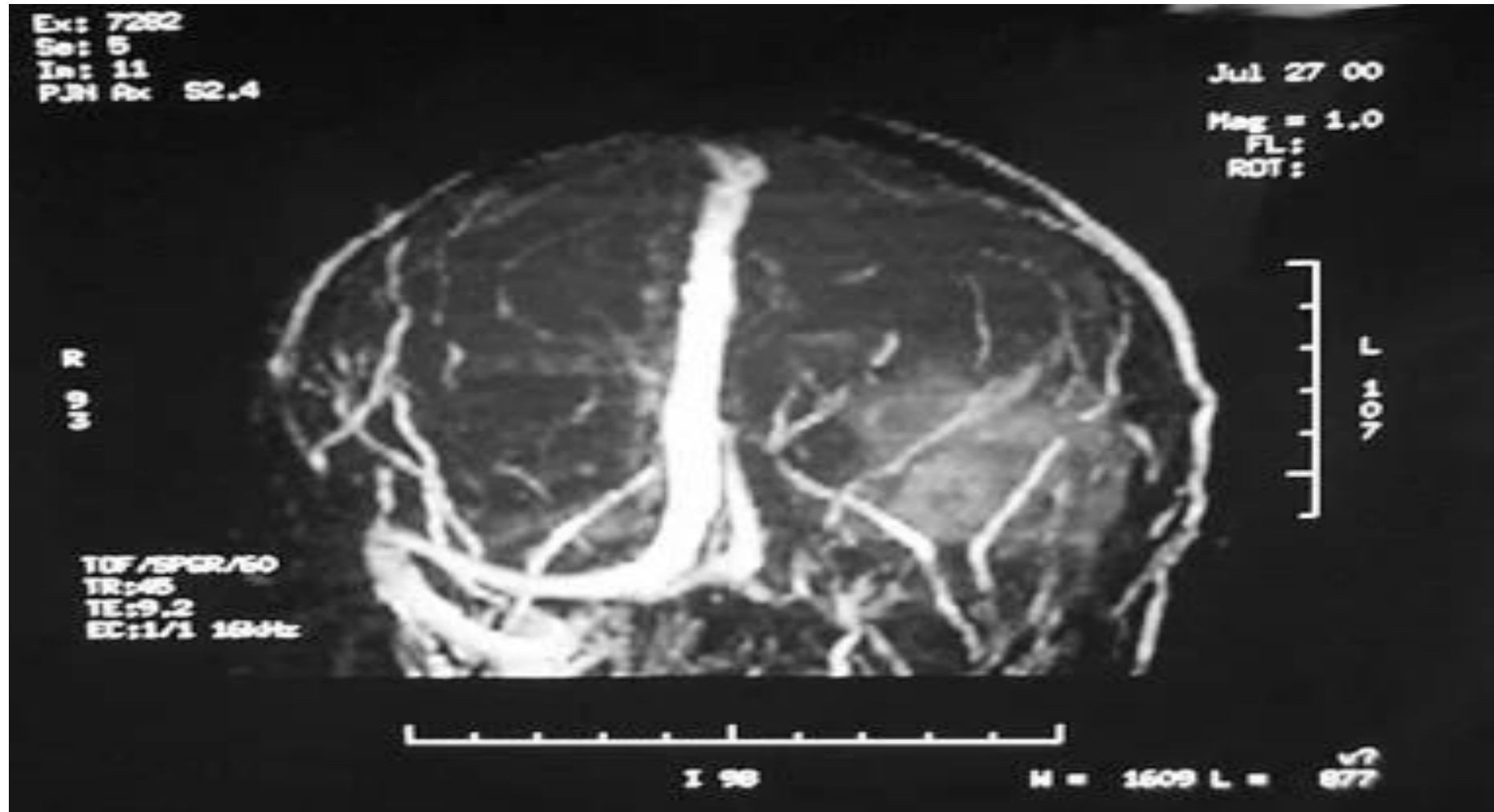
- Tĩnh mạch Labbe, dẫn lưu thùy thái dương.
- Tĩnh mạch Trolard, là tĩnh mạch vỏ não lớn nhất chảy vào xoang dọc trên.

Tĩnh mạch sâu

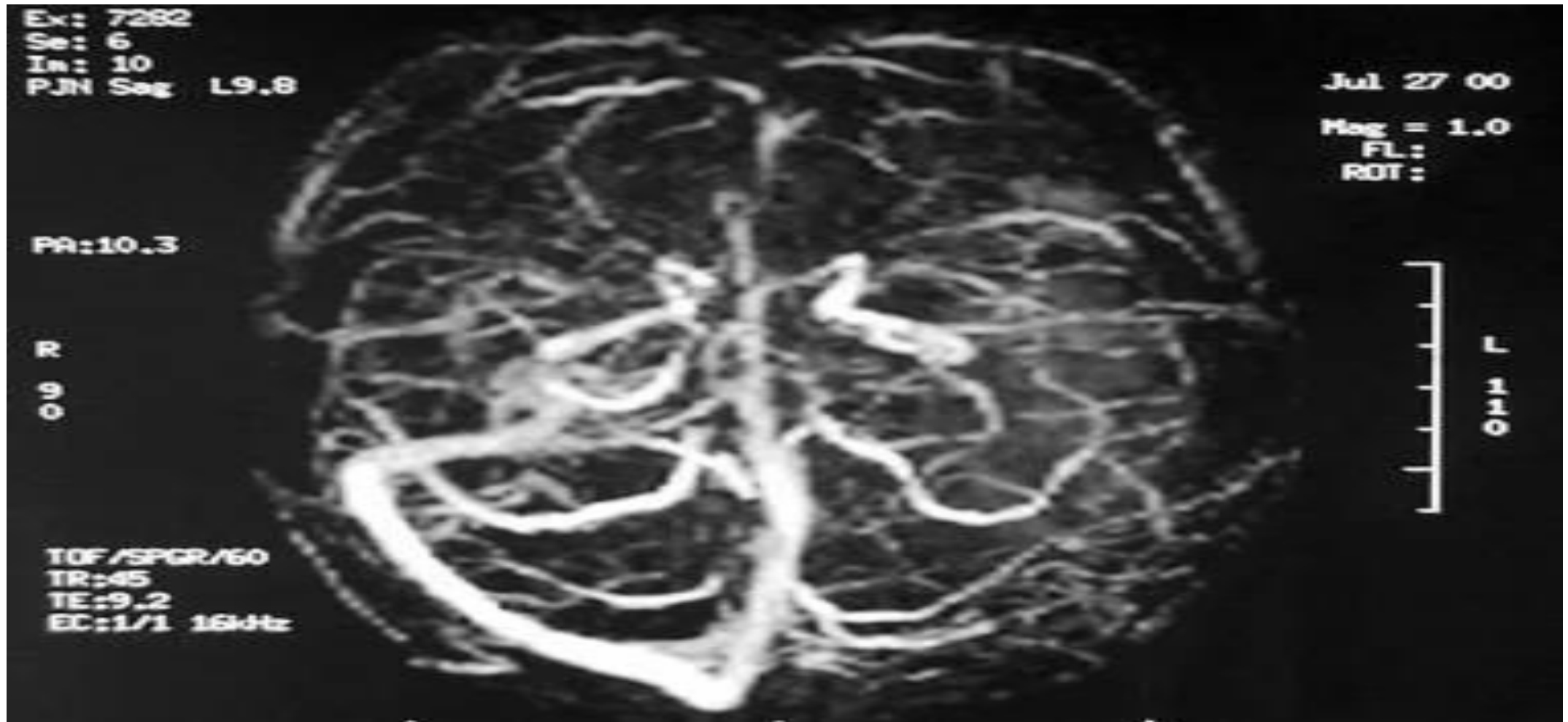
- Tĩnh mạch não trong, đôi thị-thể vân
- (Internal cerebral and thalamostriate veins)*

Xoang hang.





Coronal view of magnetic resonance (MR) venogram cho thấy mất dòng chảy trong xoang ngang trái và sigmoid.



Axial view of magnetic resonance (MR) venogram demonstrating lack of flow in transverse sinus.

- Lâm sàng bệnh nhân bị huyết khối tĩnh mạch não có triệu chứng thay đổi từ đau đầu đến co giật và hôn mê trong trường hợp nặng.
- Ở trẻ sơ sinh shock và mất nước là một nguyên nhân phổ biến của huyết khối tĩnh mạch.
- Ở trẻ lớn hơn thường là nhiễm trùng cục bộ, chẳng hạn như viêm xương chũm (mastoiditis), rối loạn đông máu.
- Ở người lớn, **coagulopathies là nguyên nhân trong 70%** và nhiễm trùng là nguyên nhân trong 10% trường hợp.
- Ở phụ nữ, sử dụng thuốc tránh thai và mang thai là những yếu tố nguy cơ mạnh

Khi nào nghĩ huyết khối tĩnh mạch não?



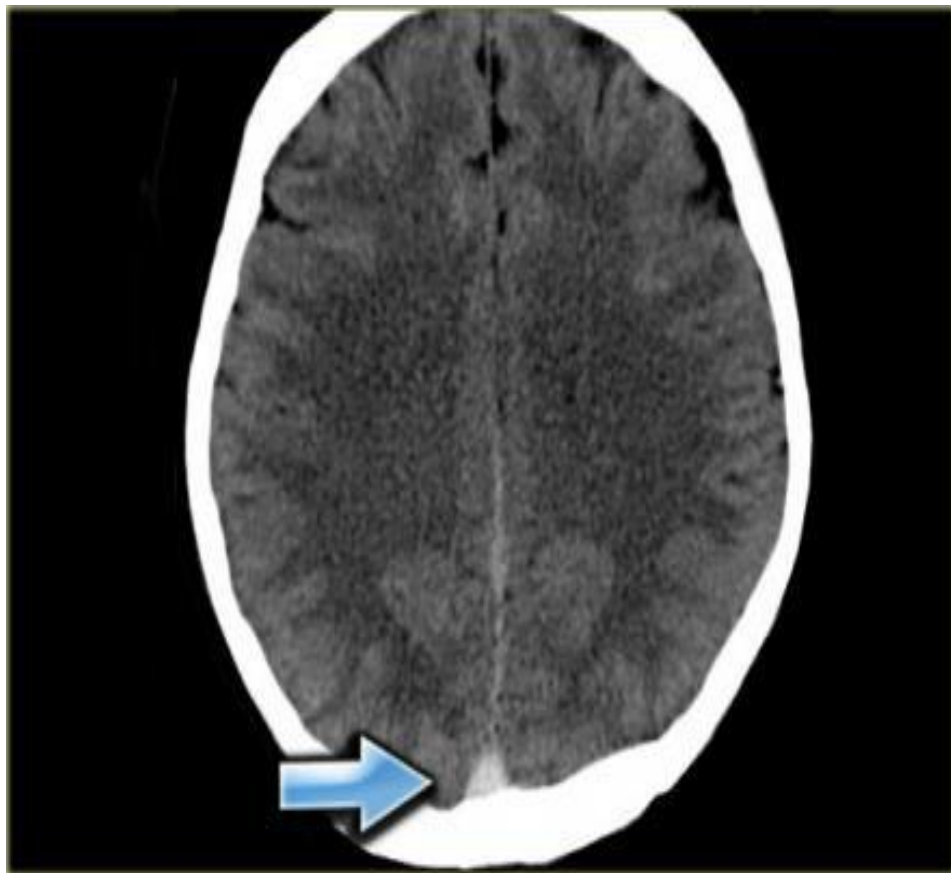
Direct sign of thrombus	Dense clot sign
	Cord sign
	Empty delta
	Loss of normal flow void on MR
Venous infarction	Bilateral - <i>parasagittal</i> <i>bithalamic</i>
	Temporal lobe infarction
	Cortical edema or hemorrhage
	Peripheral lobar hemorrhage
Clinically	Seizures
	Headache
	Loss of consciousness

- Huyết khối tĩnh mạch biểu hiện không đặc hiệu và do đó, điều quan trọng là phải nhận ra các phát hiện hình ảnh tinh tế và các dấu hiệu gián tiếp có thể chỉ ra sự hiện diện của huyết khối.
- Mặc dù những phát hiện này thường có mặt trên hình ảnh ban đầu, chúng thường chỉ được phát hiện khi lập lại hình ảnh.
- Trên lâm sàng bệnh nhân bị huyết khối tĩnh mạch thường xuất hiện với cơn động kinh, đây không phải là triệu chứng ở bệnh nhân bị nhồi máu động mạch

Trên MR hoặc CT không cản quang thường quy, nghĩ đến khả năng huyết khối tĩnh mạch khi thấy:

- *Dấu hiệu trực tiếp của huyết khối*
- *Nhồi máu ở một vị trí không phải động mạch, đặc biệt nếu đó là hai bên và xuất huyết*
- *Xuất huyết vỏ não hoặc thùy ngoại vi*
- *Phù nề vỏ não*

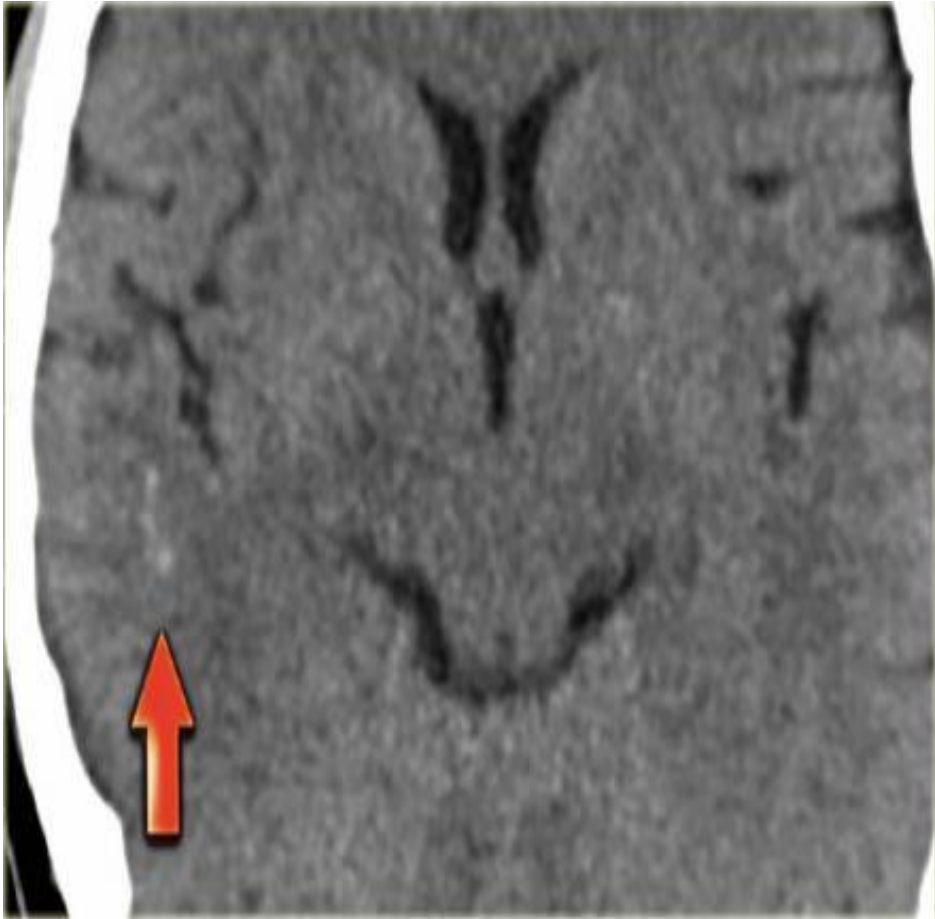
Dense clot sign (dấu hiệu cục máu dày đặc)



Hình ảnh trực tiếp của một cục máu đông trong các tĩnh mạch não trên CT scan không tăng cường được gọi là **dấu hiệu cục máu đông dày đặc**. Nó được nhìn thấy chỉ trong một phần ba trường hợp.

Thông thường các tĩnh mạch dày hơn một chút so với mô não và trong một số trường hợp rất khó để nói liệu tĩnh mạch là bình thường hay quá dày đặc. Trong những trường hợp này, quét tăng cường tương phản là cần thiết để giải quyết vấn đề này.

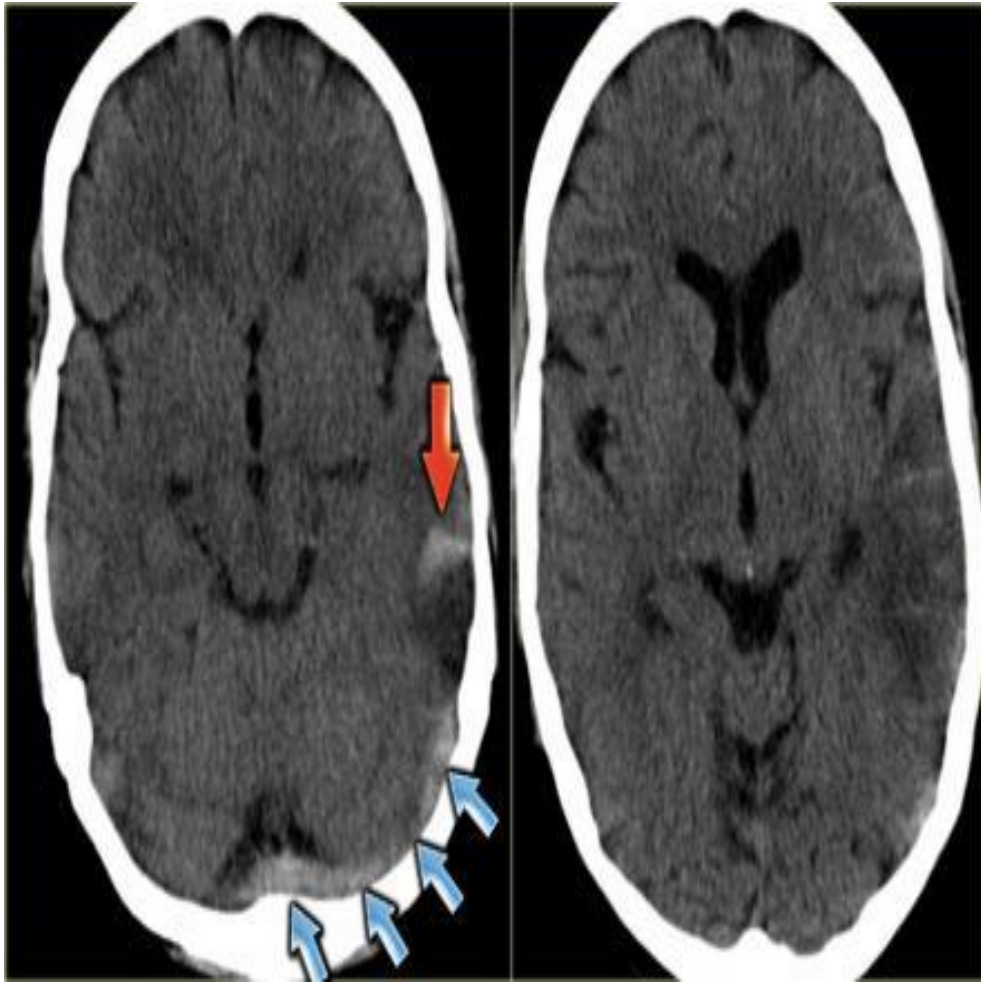
Dense clot sign (2)



Hình ảnh huyết khối của một tĩnh mạch vỏ não được thấy như một đường dài dày đặc hoặc giống như dây thừng (*a linear or cord-like density*), còn được gọi là ***dấu hiệu dây thừng***.

Một thuật ngữ khác thường được sử dụng, là ***dấu hiệu mạch máu dày đặc (dense vessel sign)***

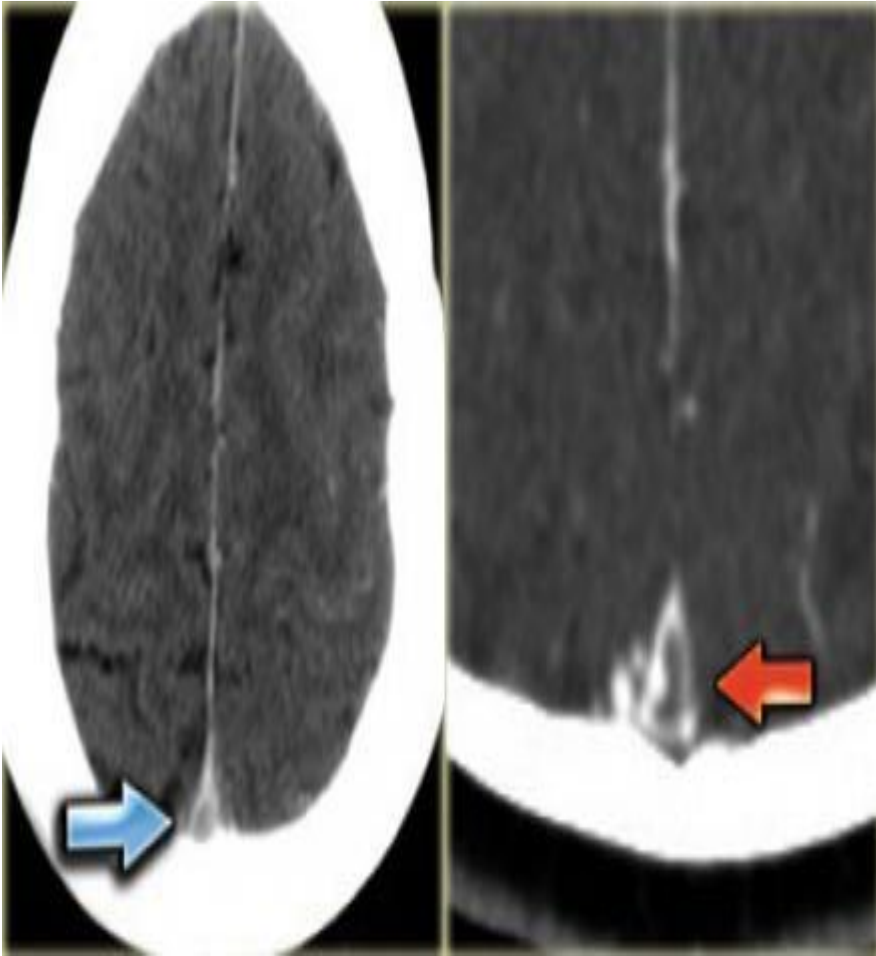
Dense clot sign (3)



On the left images of a patient with a hemorrhagic infarction in the temporal lobe (red arrow).

Notice the dense transverse sinus due to thrombosis (blue arrows).

Empty delta sign(dấu delta trống)

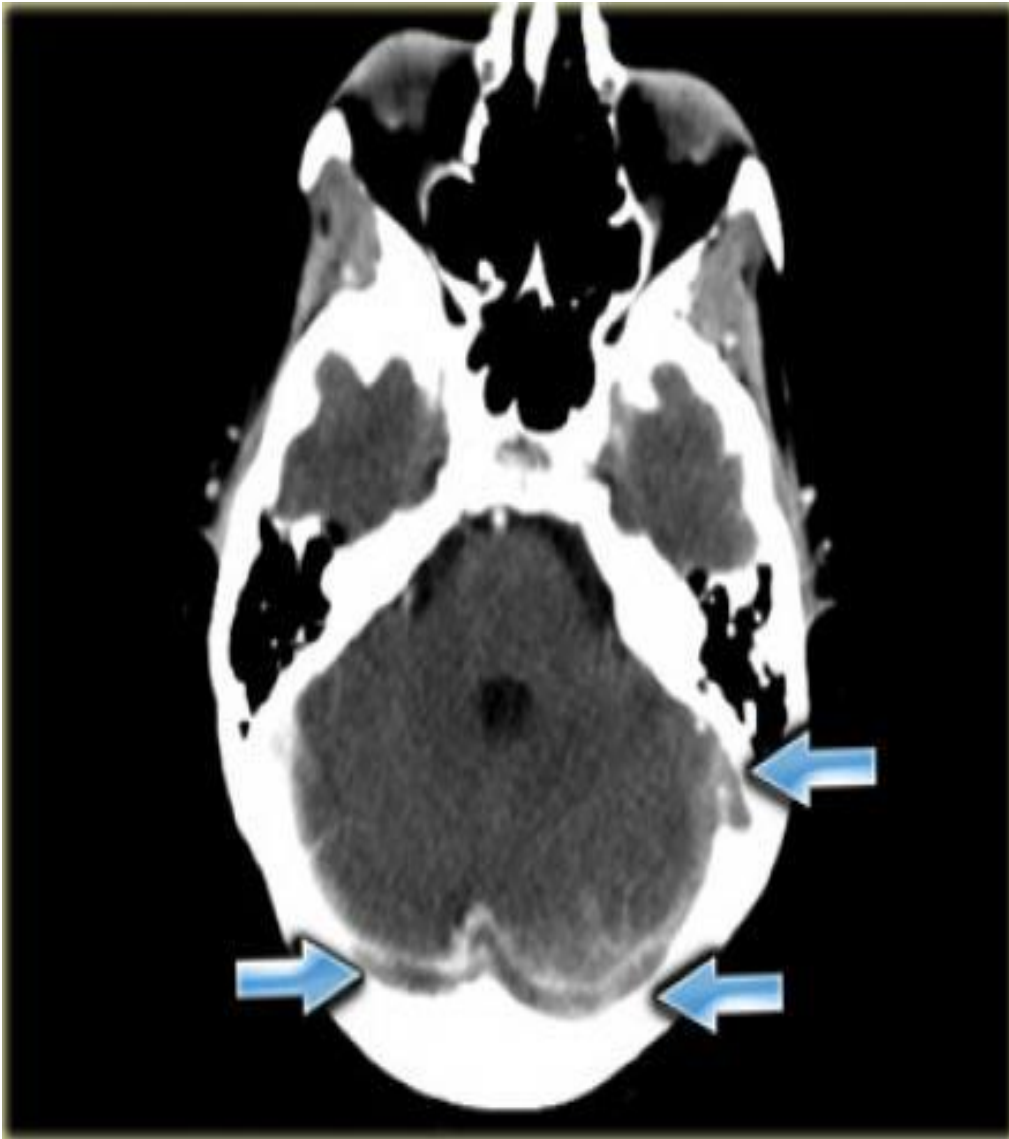


Dấu hiệu delta trống là một phát hiện được nhìn thấy trên CT tăng cường tương phản (CECT) và lần đầu tiên được mô tả trong huyết khối của xoang dọc trên (superior sagittal sinus). Dấu hiệu có thể vắng mặt sau hai tháng do sự tái thông trong huyết khối.

Dấu hiệu bao gồm một khu vực tăng cường hình tam giác với một trung tâm giảm nhẹ tương đối thấp, đó là xoang huyết khối. Giải thích có khả năng là sự tăng cường của tuần hoàn bàng hệ tĩnh mạch màng cứng phong phú xung quanh xoang huyết khối, tạo ra vùng trung tâm suy giảm thấp.

Trong huyết khối sớm, dấu hiệu delta trống có thể vắng mặt và sẽ phải dựa vào việc không thấy huyết khối tĩnh mạch trên CECT.

Empty delta sign (2)

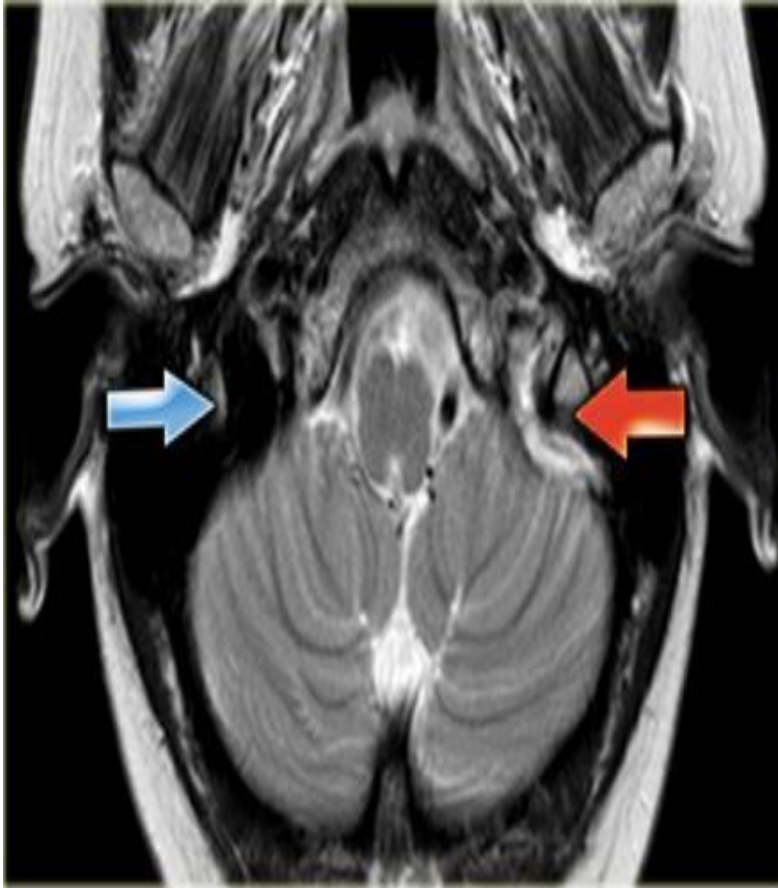


Ở bên trái một trường hợp huyết khối của xoang ngang bên phải và xoang ngang và sigmoid sinus trái (mũi tên).

Có sự tăng cường xung quanh *“the thrombosed hypoattenuating veins”*.

Mất khoảng trống dòng chảy bình thường trên MR

(Absence of normal flow void on MR)



Trên các hình ảnh spin-echo tĩnh mạch não thường sẽ cho thấy cường độ tín hiệu thấp do khoảng trống dòng chảy.

Các khoảng trống dòng chảy được nhìn thấy rõ nhất trên T2 và FLAIR, nhưng đôi khi cũng có thể được nhìn thấy trên T1.

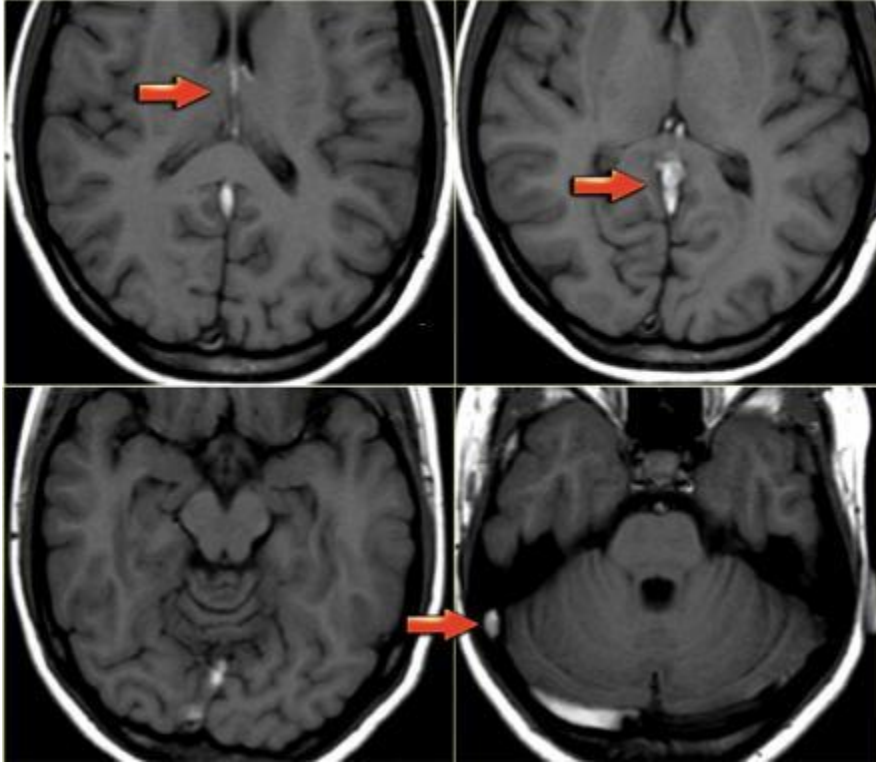
Một huyết khối sẽ biểu hiện là không có khoảng trống dòng chảy. Mặc dù đây không phải là một dấu hiệu hoàn toàn đáng tin cậy, nhưng nó thường là một trong những điều đầu tiên nghĩ đến khả năng huyết khối tĩnh mạch.

Bước tiếp theo phải là một nghiên cứu tăng cường tương phản.

Ở bên trái T2 với khoảng trống dòng chảy bình thường trong xoang sigmoid phải và tĩnh mạch cổ (mũi tên màu xanh).

Ở bên trái có tín hiệu cao bất thường là kết quả của huyết khối (mũi tên đỏ).

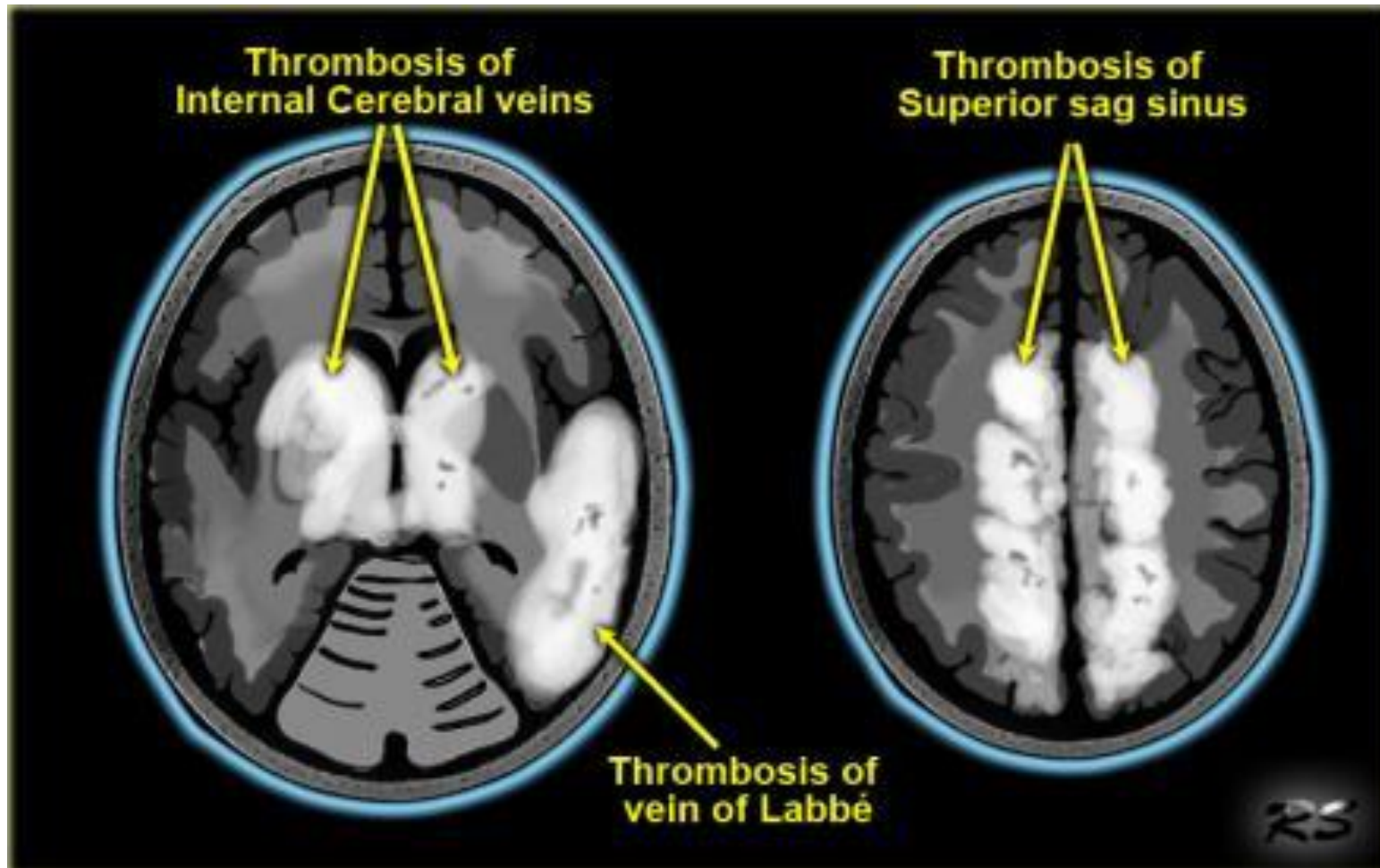
Absence of normal flow void on MR (2)



Các hình ảnh bên trái cho thấy tín hiệu cao bất thường trên các hình ảnh T1 do huyết khối. Huyết khối kéo dài từ các tĩnh mạch não sâu và xoang thẳng đến xoang ngang và sigmoid bên phải. Lưu ý khoảng trống dòng chảy bình thường trong xoang ngang bên trái ở hình dưới bên phải.

Sự vắng mặt của khoảng trống dòng chảy bình thường trên hình ảnh MR có thể rất hữu ích trong việc phát hiện huyết khối tĩnh mạch, nhưng có một số cạm bẫy. Dòng chảy chậm có thể xảy ra trong tĩnh mạch và gây T1 hyperintensity

Nhồi máu tĩnh mạch (Venous infarction)



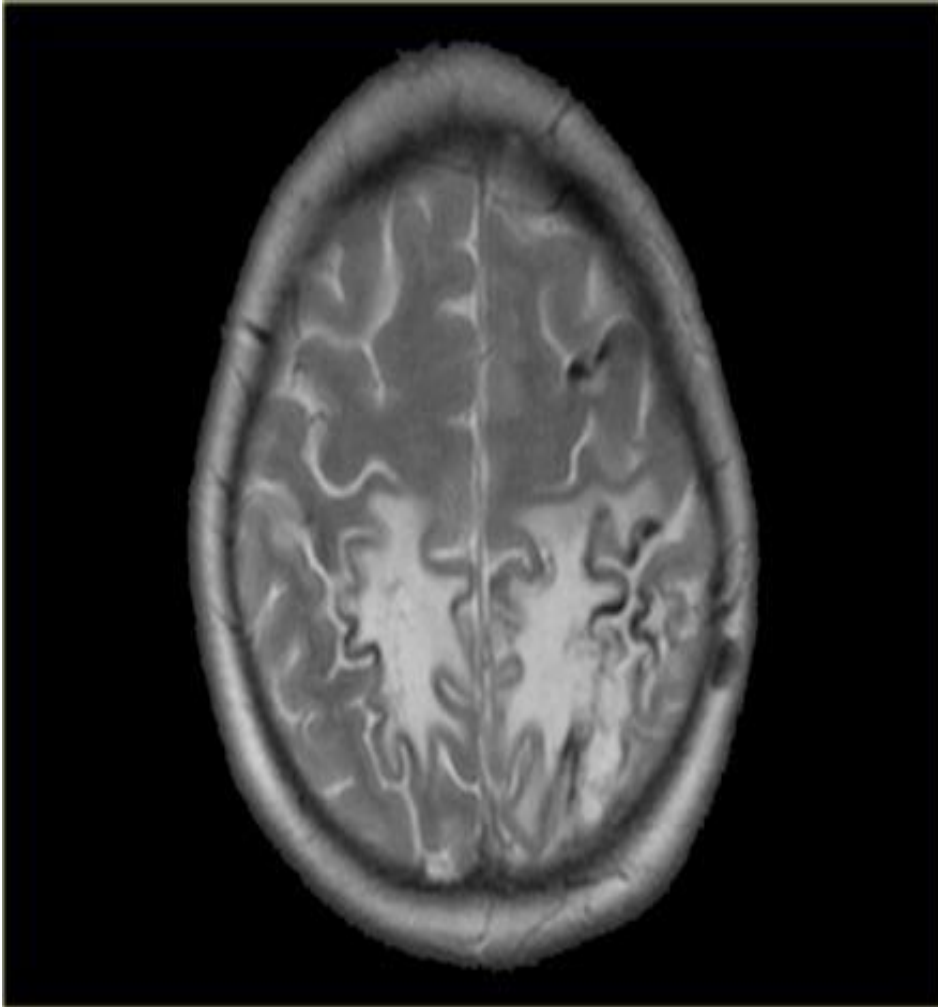
- Dấu hiệu khác có thể giúp trong việc chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch không được chẩn đoán là nhồi máu tĩnh mạch.
- Huyết khối tĩnh mạch dẫn đến áp lực tĩnh mạch cao, đầu tiên dẫn đến phù mạch trong chất trắng của khu vực bị ảnh hưởng.
- Khi tiếp tục, nó có thể dẫn đến nhồi máu và phát triển **phù độc tế bào bên cạnh phù mạch.**

*Điều này không giống như trong nhồi máu động mạch **chỉ có phù tế bào và không có phù mạch.**
Xuất huyết do áp lực tĩnh mạch cao được nhìn thấy thường xuyên hơn trong nhồi máu tĩnh mạch so với nhồi máu động mạch..
Nhồi máu tĩnh mạch thường có phân phối điển hình*

Nhồi máu tĩnh mạch thường 2 bên đường giữa và xuất huyết

- Vì nhiều tĩnh mạch có cấu trúc đường giữa, nhồi máu tĩnh mạch thường là hai bên.
- Điều này được thấy trong huyết khối của xoang dọc trên, xoang thẳng và tĩnh mạch não trong

Venous infarction (2)

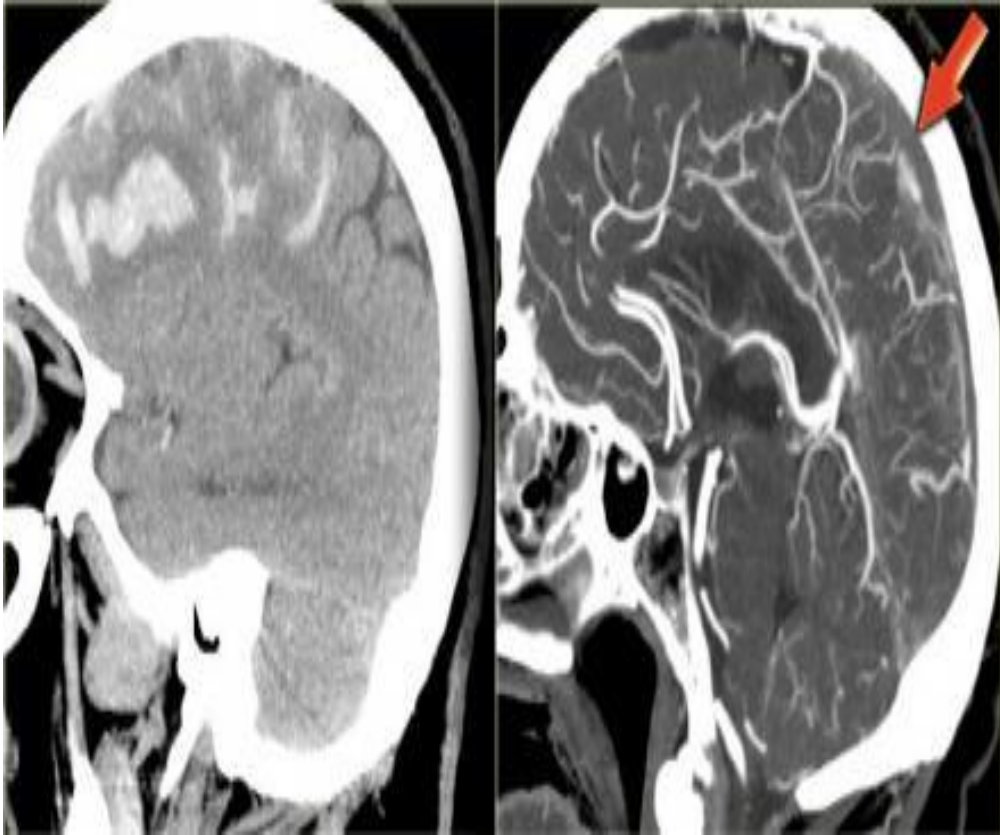


Superior sagittal sinus thrombosis

Cấu trúc tĩnh mạch thường xuyên bị huyết khối là xoang dọc trên.

Nhồi máu được nhìn thấy trong 75% các trường hợp. Các bất thường cận sagittal và thường xuyên hai bên. Xuất huyết được nhìn thấy trong 60% các trường hợp.

Ở bên trái hai bên cận sagittal phù và xuất huyết nhẹ ở một bệnh nhân bị huyết khối của xoang dọc trên.



Ở bên trái hình ảnh CT sagittal tái tạo ở một bệnh nhân bị xuất huyết parasagittal hai bên do huyết khối của superior sagittal sinus.

Mũi tên màu đỏ trên hình ảnh được tăng cường độ tương phản biểu thị khiếm khuyết đồ đầy gây ra bởi huyết khối.

Venous infarcts (3)

Vein of Labbe

Một nhồi máu tĩnh mạch điển hình khác là do huyết khối tĩnh mạch Labbe.

Trên hình ảnh bên trái cho thấy hypodensity trong chất trắng và ít rõ rệt hơn trong chất xám của thùy thái dương trái.

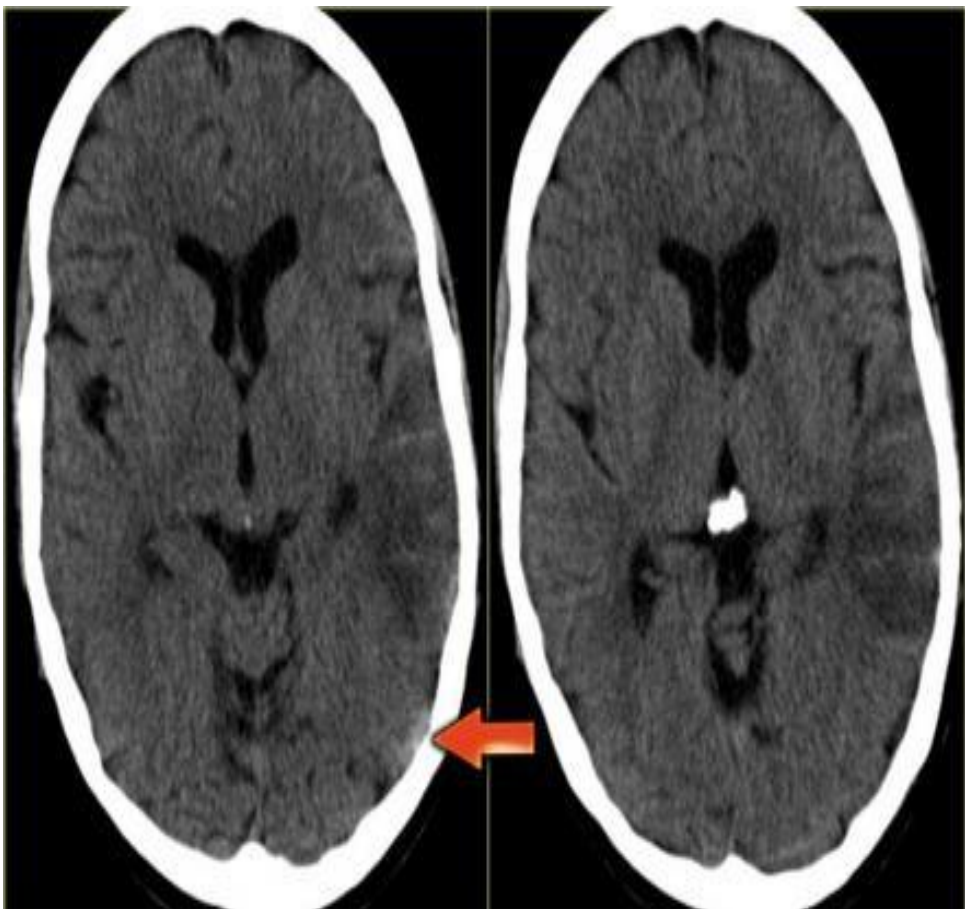
Có một chẩn đoán phân biệt rộng bao gồm nhồi máu động mạch, nhiễm trùng, khối u, vv..

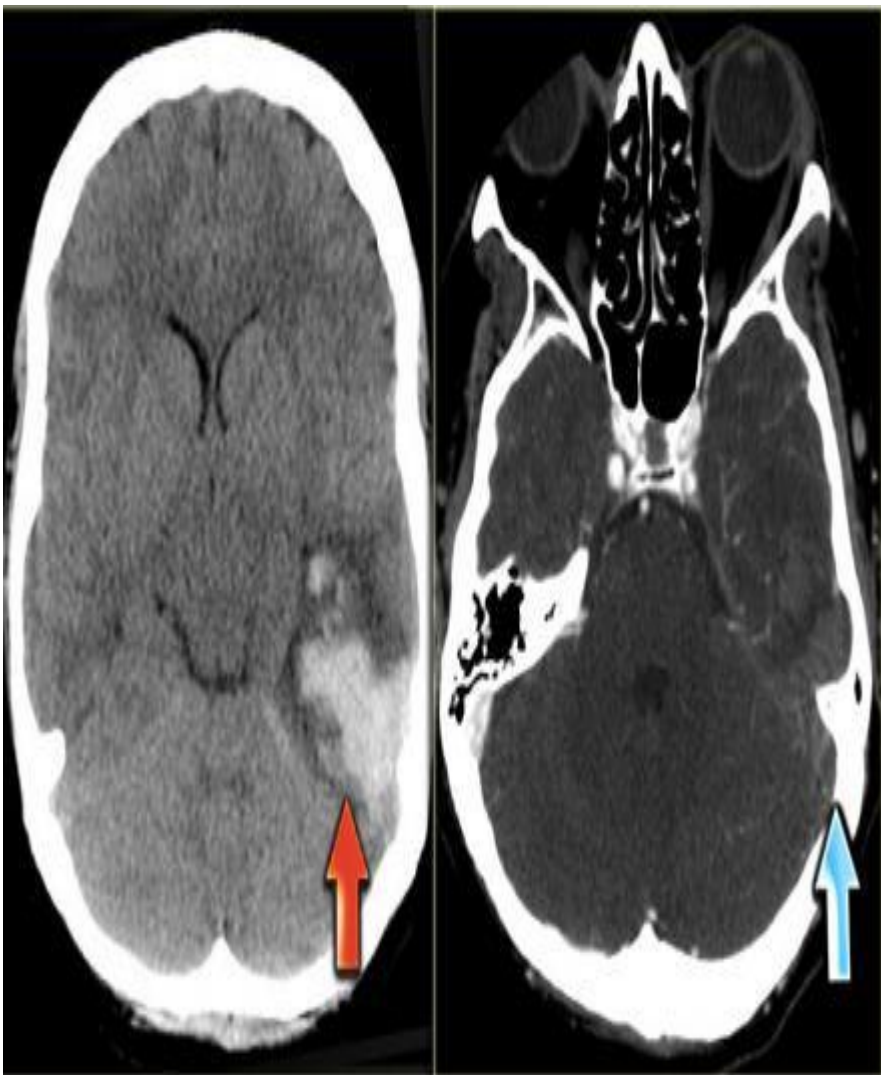
Lưu ý rằng có một số đường đậm đặc (linear density) trong khu vực nhồi máu, do xuất huyết.

Trong chẩn đoán phân biệt, cũng nên bao gồm nhồi máu tĩnh mạch trong khu vực tĩnh mạch Labbe.

Sự đậm đặc tinh tế (subtle density) trong khu vực của xoang ngang trái (mũi tên) là chìa khóa để chẩn đoán.

Đây là một dấu hiệu trực tiếp của huyết khối và bước tiếp theo là CECT, xác nhận chẩn đoán.

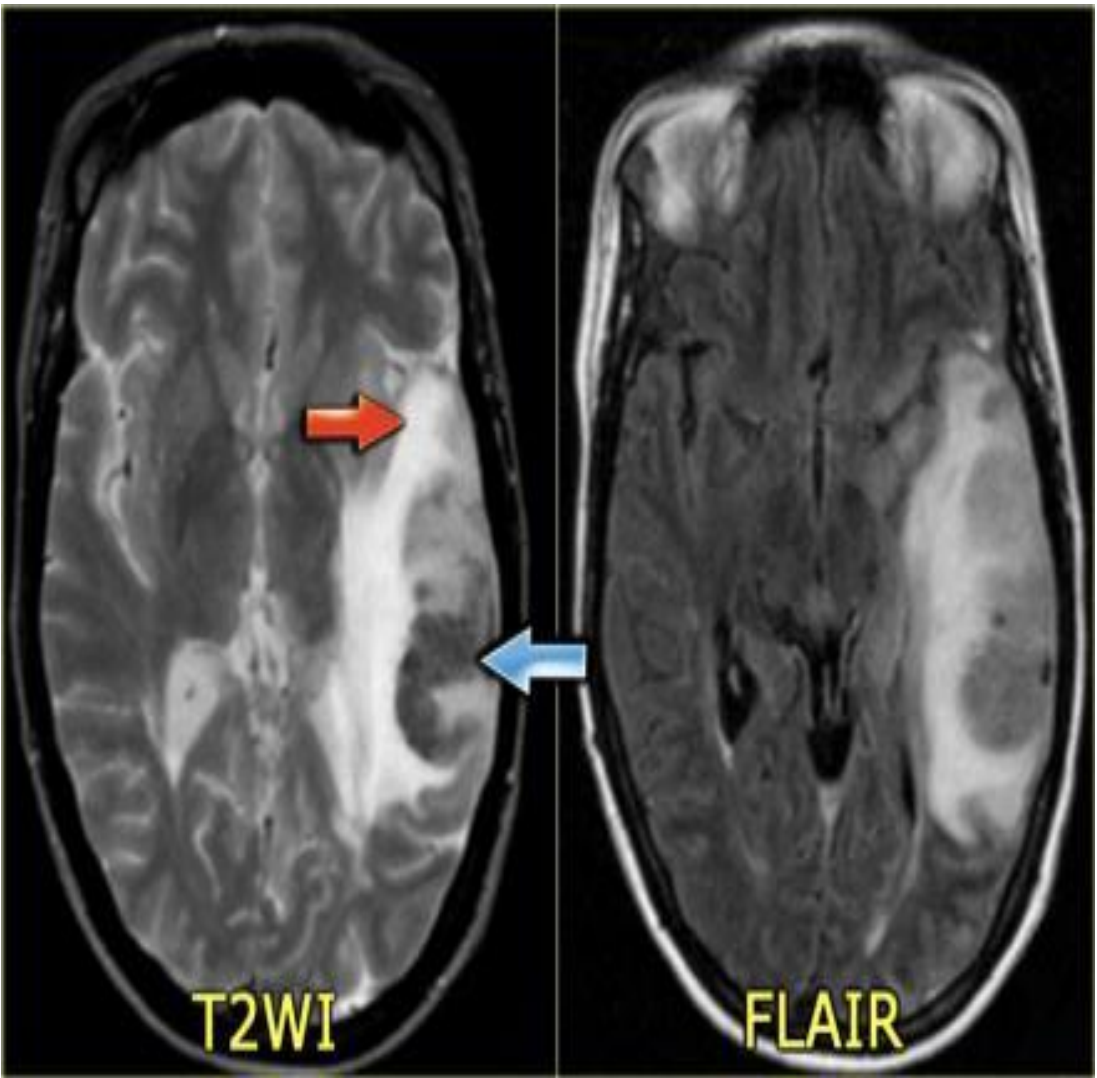




Trên hình ảnh bên trái của một bệnh nhân bị xuất huyết ở thùy thái dương.

Khi thành phần xuất huyết của nhồi máu lớn, nó có thể trông giống như bất kỳ khối máu tụ nội sọ nào khác với phù mạch máu xung quanh.

Manh mối cho chẩn đoán trong trường hợp này được nhìn thấy trên hình ảnh tăng cường độ tương phản, chứng minh khiếm khuyết đổ đầy (filling defect) trong xoang sigmoid (mũi tên màu xanh).



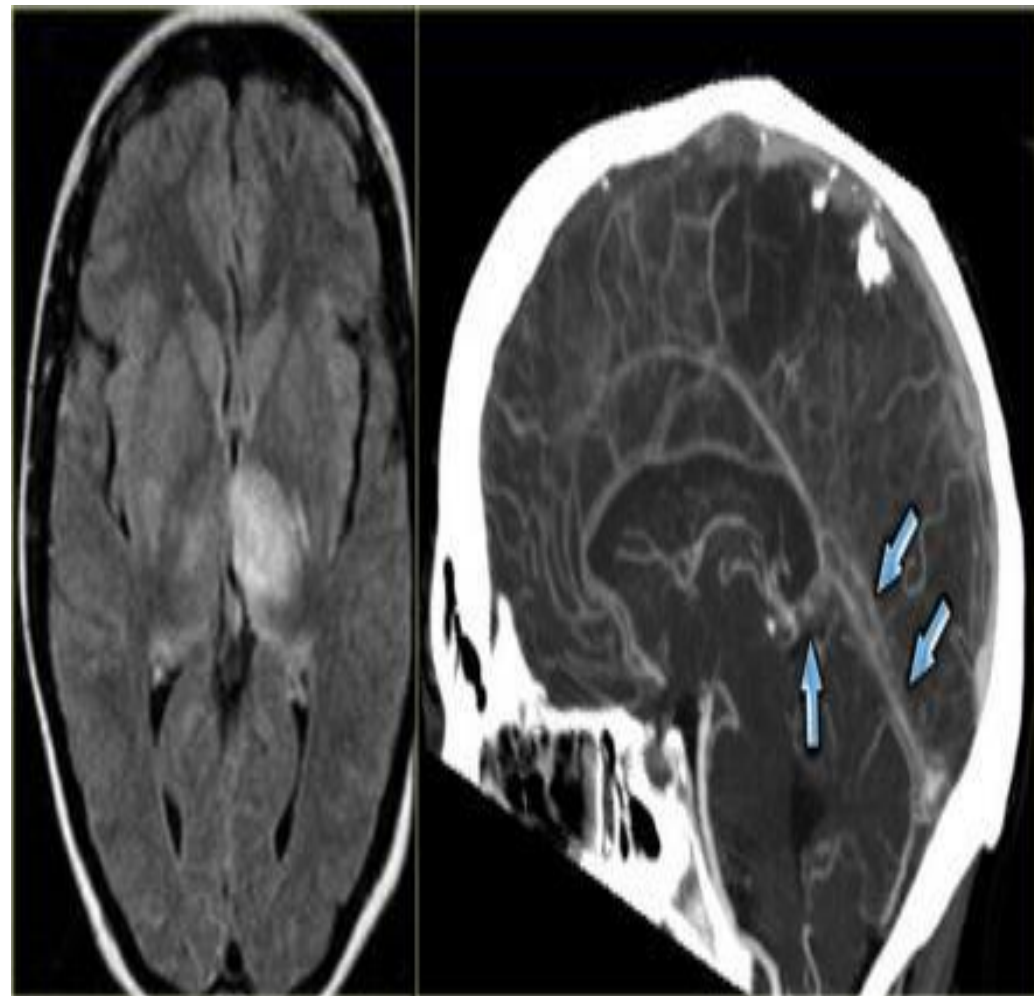
On the left a similar case on MR.

Có sự kết hợp của phù mạch (mũi tên đỏ), phù độc tế bào và xuất huyết (mũi tên màu xanh).

Những phát hiện này và vị trí trong thùy thái dương, sẽ nghĩ đến nhồi máu tĩnh mạch do huyết khối tĩnh mạch Labbe.

Kiểm tra tiếp theo phải là MR hoặc CT tăng cường tương phản để chứng minh chẩn đoán.

Venous infarction (4)

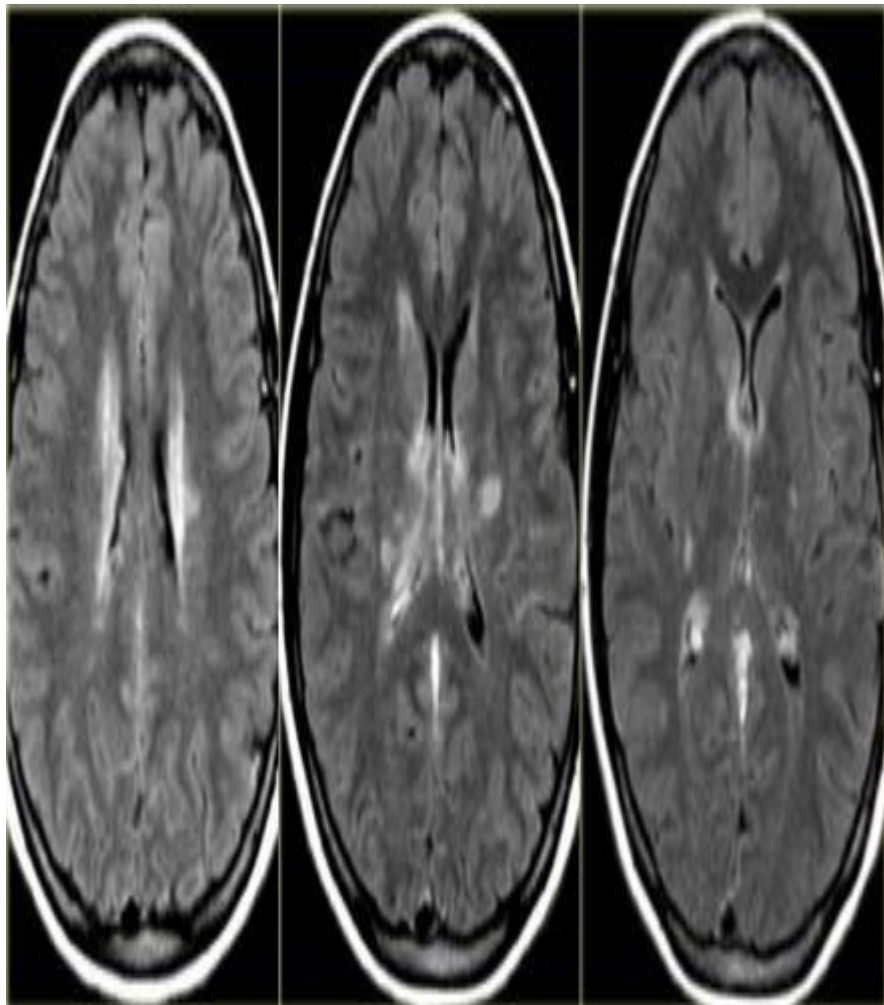


Ở phía bên trái, hình ảnh FLAIR cho thấy tín hiệu cao ở đồi thị bên trái.

Khi nhìn kỹ có thể tín hiệu cao trong hạch nền bên phải.

Những phát hiện hai bên sẽ làm tăng sự nghi ngờ về huyết khối tĩnh mạch não sâu.

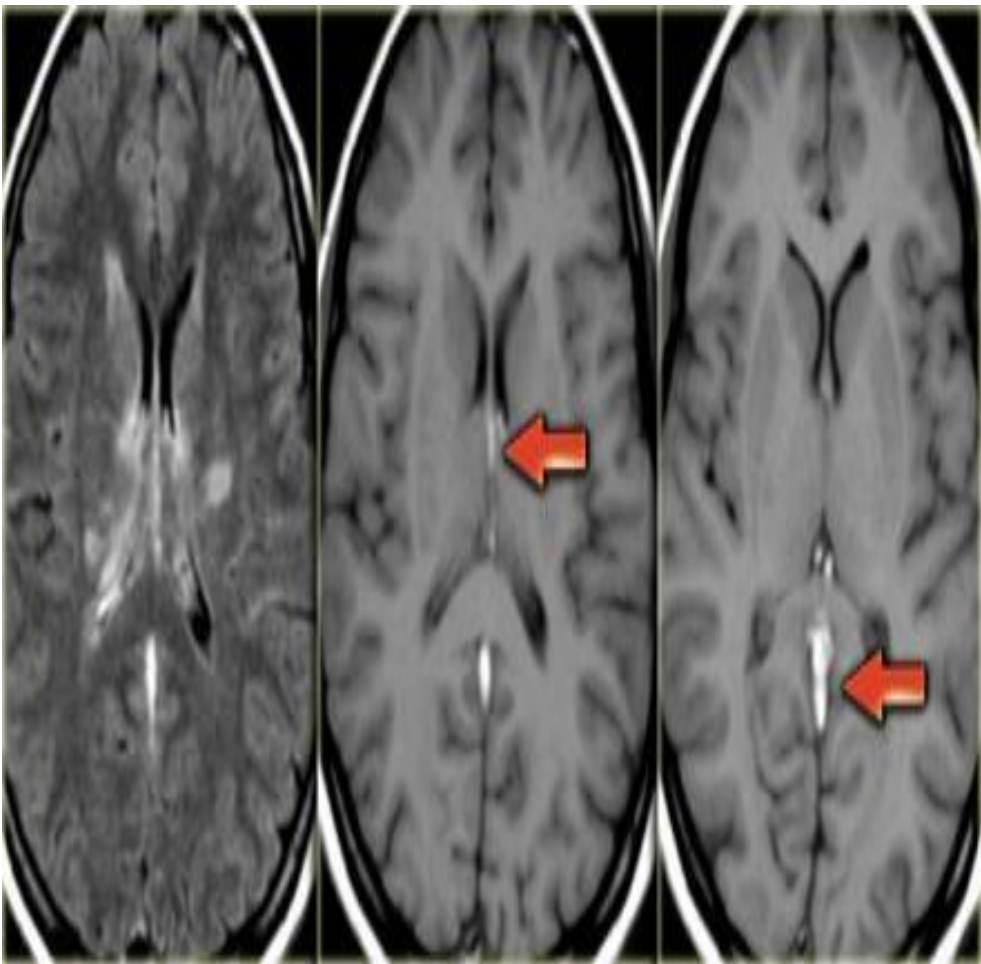
CT sagittal tái tạo cho thấy khiếm khuyết lấp đầy trong xoang thẳng và tĩnh mạch của Galen (mũi tên).



Ở bên trái một bệnh nhân trẻ với bất thường hai bên trong khu vực của hạch nền.

Dựa trên các phát hiện hình ảnh, có một sự khác biệt lớn bao gồm bệnh mạch máu nhỏ, demyelination, nhiễm độc và rối loạn chuyển hóa.

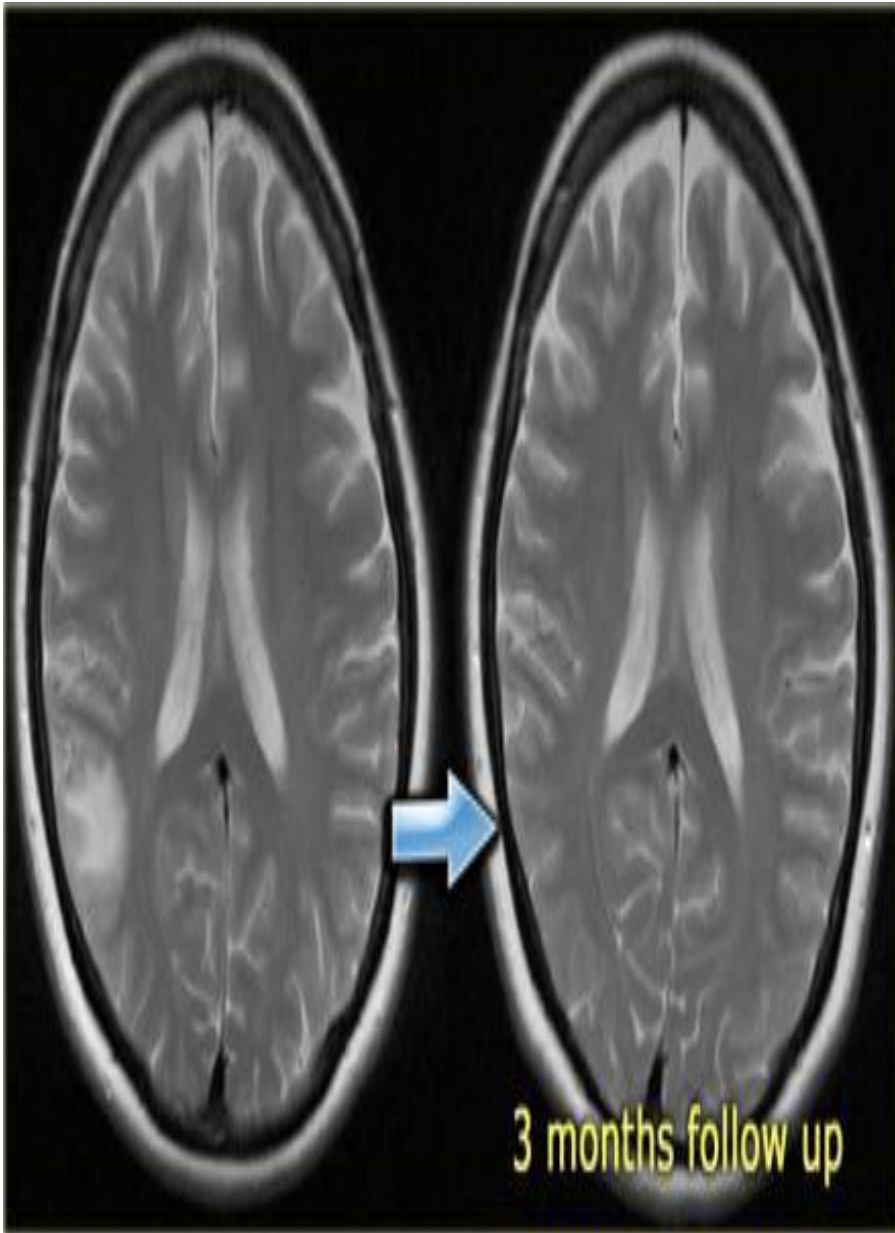
Tiếp tục với hình ảnh T1 ở bệnh nhân này



Lưu ý tín hiệu cao bất thường trong các tĩnh mạch não trong và xoang thẳng trên T1, trong đó phải có tín hiệu thấp do khoảng trống dòng chảy.

Điều này không giống như tín hiệu thấp trong các xoang khác.

Chẩn đoán là nhồi máu hai bên trong hạch nền do huyết khối tĩnh mạch não sâu



Venous infarction (5) – Edema

Trong một số trường hợp huyết khối tĩnh mạch, kết quả chẩn đoán hình ảnh có thể giải quyết hoàn toàn.

Ở bên trái một bệnh nhân với một vùng dưới vỏ có cường độ tín hiệu cao.

Ấn tượng đầu tiên có thể là một u thần kinh đệm grade thấp.

Theo dõi quét tiếp theo các bất thường đã giải quyết hoàn toàn.

Nhìn lại, một dấu hiệu mạch máu dày đặc đã được nhìn thấy ở một trong những tĩnh mạch vỏ não và chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch đã được thực hiện.

Cường độ tín hiệu cao có thể được quy cho phù mạch do áp lực tĩnh mạch cao do huyết khối gây ra

CT-venography

CT-venography là một kỹ thuật đơn giản.

Ở giai đoạn đầu, không có sự tăng cường của tĩnh mạch huyết khối và trong giai đoạn sau đó không có sự tăng cường của huyết khối với sự tăng cường xung quanh được gọi là dấu hiệu trống,

Không giống như MR, CT-venography hầu như không có cạm bẫy.

Điều duy nhất bạn không muốn làm là quét quá sớm, tức là trước khi các tĩnh mạch tăng cường hoặc quá muộn, tức là khi độ tương phản không còn nữa.

Một số người ủng hộ để thực hiện quét như chụp động mạch CT và chỉ cần thêm độ trễ 5-10 giây.

Để an toàn, ủng hộ việc trì hoãn 45-50 giây sau khi bắt đầu tiêm thuốc cản quang.

Sử dụng ít nhất 70 cc tương phản.

Làm thế nào chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT)?

- Chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) được thực hiện trên cơ sở trình bày lâm sàng và hình ảnh,
- Các xét nghiệm trong phòng thí nghiệm rất hữu ích để xác định nguyên nhân có thể của CVT

Vai trò của các test trong phòng xét nghiệm trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

- Công thức máu toàn bộ (CBC) được thực hiện để tìm kiếm bệnh đa hồng cầu như là một yếu tố nguyên nhân.
- Số lượng tiểu cầu giảm sẽ hỗ trợ ban xuất huyết giảm tiểu cầu; tăng bạch cầu có thể được nhìn thấy trong nhiễm trùng huyết.
(Nếu sử dụng heparin để điều trị, cần theo dõi số lượng tiểu cầu giảm.)

- Nên tìm kháng thể antiphospholipid và anticardiolipin để đánh giá hội chứng antiphospholipid.
- *Các xét nghiệm khác có thể chỉ ra trạng thái tăng đông bao gồm protein S, protein C, antithrombin III, lupus, và Leiden yếu tố V đột biến. (Những đánh giá này không nên được thực hiện trong khi bệnh nhân đang điều trị chống đông máu.)*
- Tế bào hình liềm hoặc điện di hemoglobin nên được xem xét ở những người gốc Phi.

- Tốc độ máu lắng và nghiên cứu kháng thể kháng nhân nên được thực hiện để sàng lọc ban đỏ hệ thống lupus, Wegener u hạt, và viêm động mạch thái dương.
- Nếu cấp được nâng lên, đánh giá thêm, bao gồm các cấp bổ sung, acid deoxyribonucleic chống kháng thể (DNA), và bạch cầu trung tính kháng tế bào chất (ANCA), có thể được xem xét.
- Protein nước tiểu nên được kiểm tra và, nếu tăng, hội chứng thận hư được xem xét. Nghiên cứu chức năng gan nên được thực hiện để loại trừ xơ gan

Vai trò của điện não đồ trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

Một điện não đồ (EEG) có thể là bình thường, cho thấy chậm nói chung hoặc cho thấy bất thường khu trú nếu xảy ra nhồi máu. Điện não đồ rất hữu ích trong việc đánh giá vị trí động kinh(seizure focus)

Những thủ thuật được chỉ định trong quá trình
chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) ?

Chọc dò thắt lưng (LP) rất hữu ích trong việc đánh giá viêm màng não, một quá trình truyền nhiễm liên quan trong huyết khối tĩnh mạch não (CVT).

Tuy nhiên, một tổn thương lớn bán cầu, hoặc tổn thương hố sau được chứng minh trên CT hoặc MRI là một chống chỉ định đối với LP.

Trong quá khứ, việc ép tĩnh mạch cổ một bên đo áp suất đã được sử dụng. Áp lực có thể tăng lên nếu có huyết khối của xoang ngang đối diện. Tuy nhiên, tuần hoàn bàng hệ hay ép không hoàn toàn tĩnh mạch cổ có thể mang lại kết quả âm tính giả. Hơn nữa, tăng áp lực tĩnh mạch nội sọ là một mối quan tâm, vì nó có thể làm thúc đẩy thoát vị, thường không được thực hiện.

Vai trò của D-dimer trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

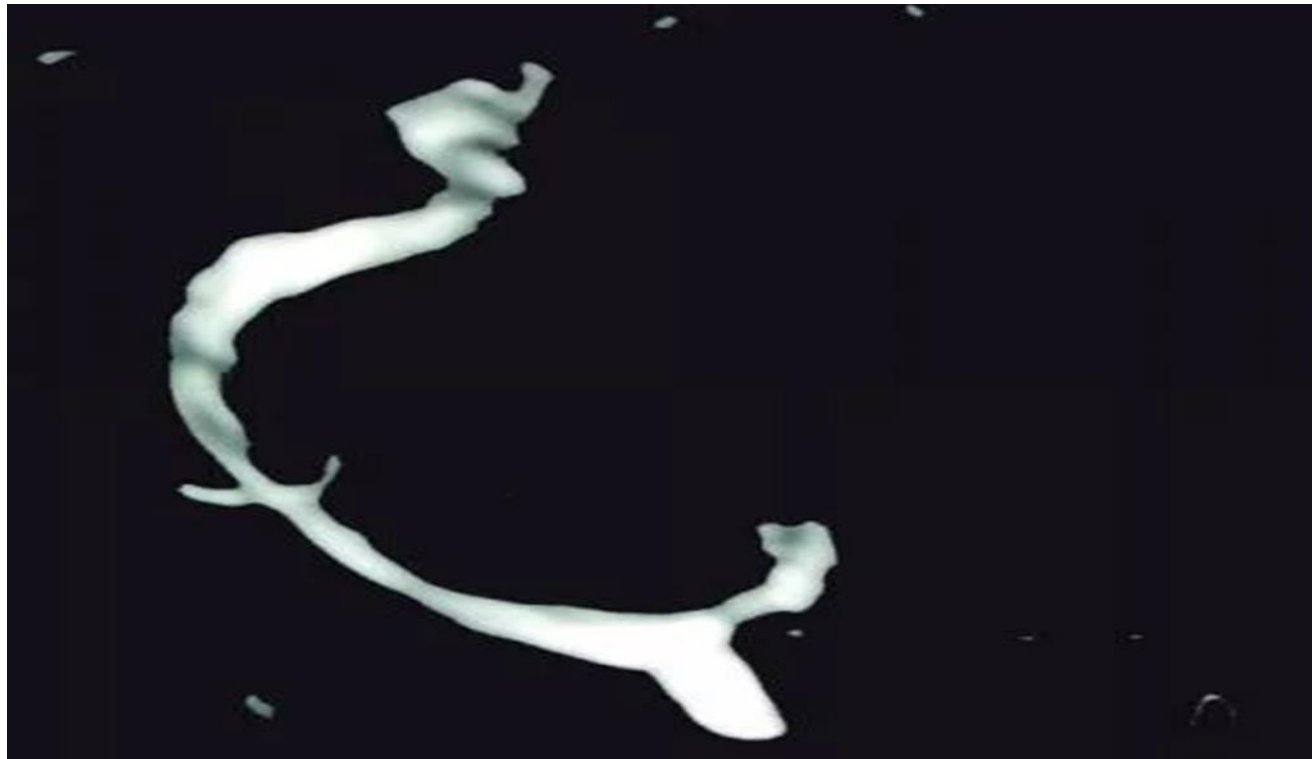
- Giá trị D-dimer có thể có lợi trong sàng lọc bệnh nhân tại khoa cấp cứu để đánh giá đau đầu.
- Trong một nghiên cứu trên 18 bệnh nhân bị huyết khối tĩnh mạch não (CVT), Tardy et al đã báo cáo rằng mức D-dimer dưới 500 ng / mL có giá trị tiên đoán âm tính để loại trừ chẩn đoán ở bệnh nhân bị đau đầu cấp tính.
- Thử nghiệm D-dimer không xác định chẩn đoán CVT, và cần các cận lâm sàng khác như chụp cộng hưởng từ (MRV), là cần thiết.

Trong một nghiên cứu tiền cứu trên 54 bệnh nhân liên tiếp bị đau đầu gợi ý về CVT, Lalive phát hiện ra rằng 12 người có CVT và trong số đó, 10 người có mức D-dimer lớn hơn 500 ng / mL. 2 bệnh nhân được xác nhận CVT và mức độ D-dimer dưới 500 ng / mL có tiền sử đau đầu mãn tính kéo dài hơn 30 ngày.

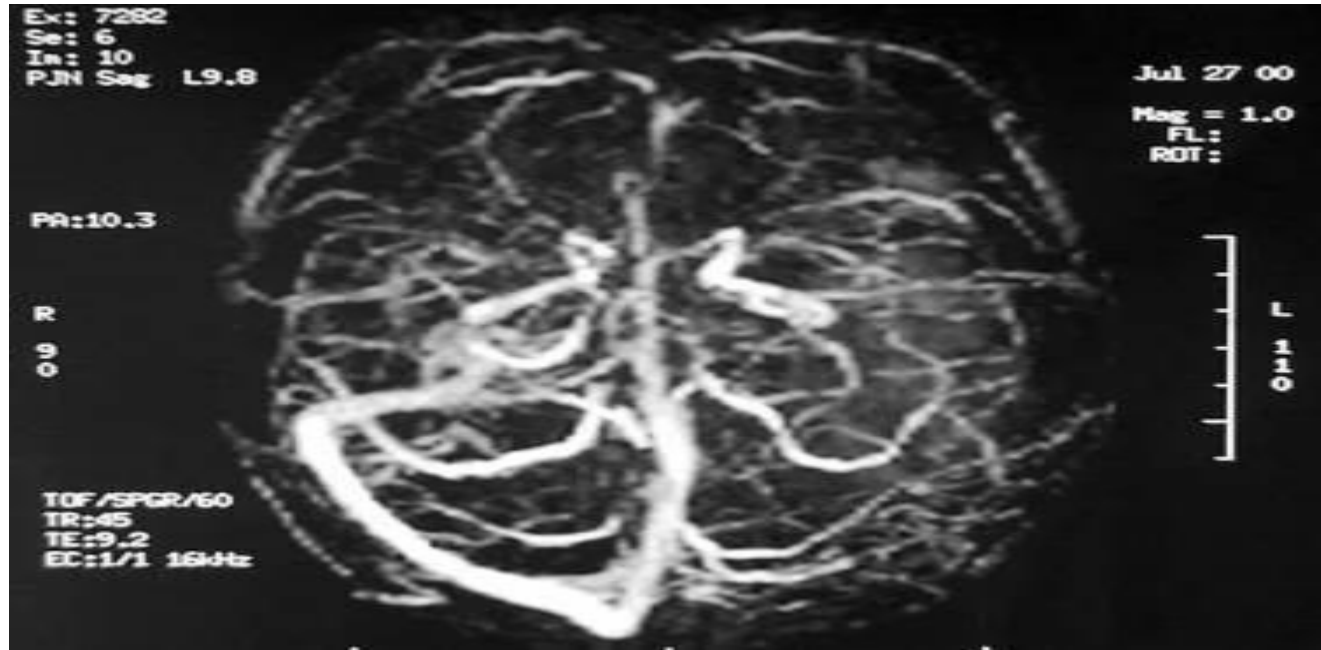
Trong một nghiên cứu của Kosinski và cộng sự, D-dimers có mối tương quan tích cực với mức độ huyết khối và tương quan nghịch với thời gian của các triệu chứng ở bệnh nhân bị huyết khối xoang não. Các nhà điều tra đã tiến hành nghiên cứu 343 bệnh nhân với các triệu chứng gợi ý huyết khối xoang não. Chẩn đoán được xác nhận ở 35, với 34 trong số những bệnh nhân này cho thấy mức độ D-dimer tăng cao hơn 500 mcg / L. Trong số 308 bệnh nhân không có CVT, 27 bệnh nhân có giá trị dương. Độ nhạy là 97,1%, với giá trị tiên đoán âm là 99,6%. Độ đặc hiệu là 91,2%, với giá trị tiên đoán dương là 55,7%.

Vai trò của nghiên cứu hình ảnh trong chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

Các chẩn đoán hình ảnh đã dẫn đến việc nhận biết dễ dàng hơn huyết khối xoang tĩnh mạch, tạo cơ hội cho các biện pháp điều trị sớm.



Huyết khối xoang bên trái được chứng minh trên chụp cộng hưởng từ (MRV). Người phụ nữ 42 tuổi này bị đau đầu đột ngột. Khám thực thể cho thấy không có bất thường về thần kinh.



Hình Axial của cộng hưởng từ tĩnh mạch cho thấy mất dòng chảy trong xoang ngang(transverse sinus).

Vai trò của CT scan trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?



- Chụp cắt lớp vi tính (CT) là một kỹ thuật hình ảnh quan trọng, vì nó thường là nghiên cứu hình ảnh đầu tiên thu được. Nó có thể cho thấy bằng chứng nhồi máu không tương ứng với phân phối động mạch.
- Tuy nhiên, trong trường hợp không có thành phần xuất huyết, việc chứng minh nhồi máu có thể bị trì hoãn trong khoảng 48-72 giờ

Chụp cắt lớp vi tính (CT) cho thấy một khối máu tụ thái dương phía sau bên trái ở một phụ nữ 38 tuổi dùng thuốc tránh thai đường uống (yếu tố nguy cơ duy nhất được xác định).

- CT cũng hữu ích để loại trừ các tình trạng khác, chẳng hạn như tân sinh và trong việc đánh giá các tổn thương cùng tồn tại, chẳng hạn như subdural empyema. CT scan xoang rất hữu ích trong việc đánh giá viêm xoang, trong khi CT scan mastoids có thể hữu ích trong huyết khối xoang bên.
- Dấu hiệu delta trống (empty delta).
(Tuy nhiên, dấu hiệu thường xuyên vắng mặt. Sự phân chia sớm của SSS có thể cho một dấu hiệu delta sai)
- Dấu hiệu tam giác dày đặc(dense triangle sign) được hình thành bởi máu đông trong SSS và dấu hiệu dây thừng đại diện cho tĩnh mạch vỏ não là cực kỳ hiếm

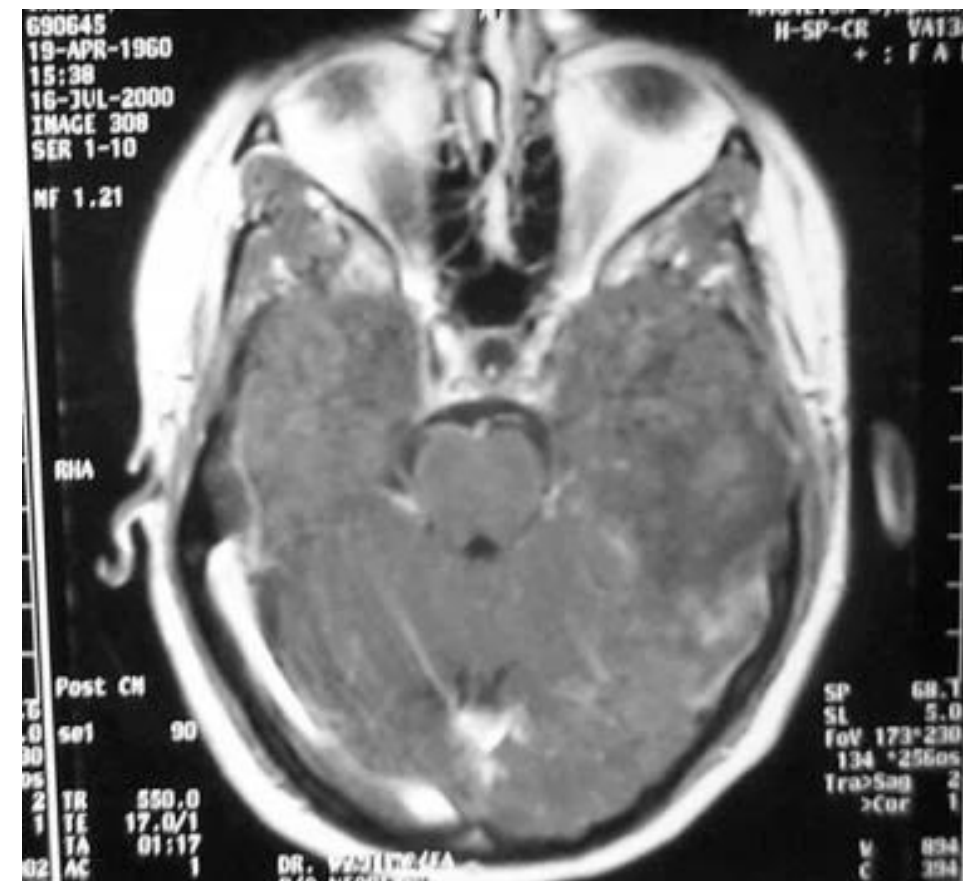
Vai trò của chụp CTA trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

- Chụp CT mạch máu cũng được sử dụng để hình dung hệ thống tĩnh mạch não. Ozsvath và cộng sự đã so sánh CT và MR trong việc xác định tĩnh mạch não và huyết khối.
- Chụp CT tĩnh mạch vượt trội hơn MR trong việc xác định tĩnh mạch não và xoang màng cứng. CT tương đương với MR trong việc xác định huyết khối xoang màng cứng và do đó là một thay thế khả thi cho MRV trong kiểm tra bệnh nhân nghi ngờ huyết khối xoang màng cứng.

(Tuy nhiên, kỹ thuật chiếu cường độ tối đa được sử dụng không cho phép hình dung trực tiếp huyết khối bằng kỹ thuật CT hoặc MR)

Vai trò của MRI trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

- MRI cho thấy mô hình của một vùng nhồi máu không tuân theo sự phân bố của một tắc động mạch dự kiến.
- Nó có thể cho thấy không có khoảng trống dòng chảy trong các kênh tĩnh mạch bình thường (absence of flow void in the normal venous channels).

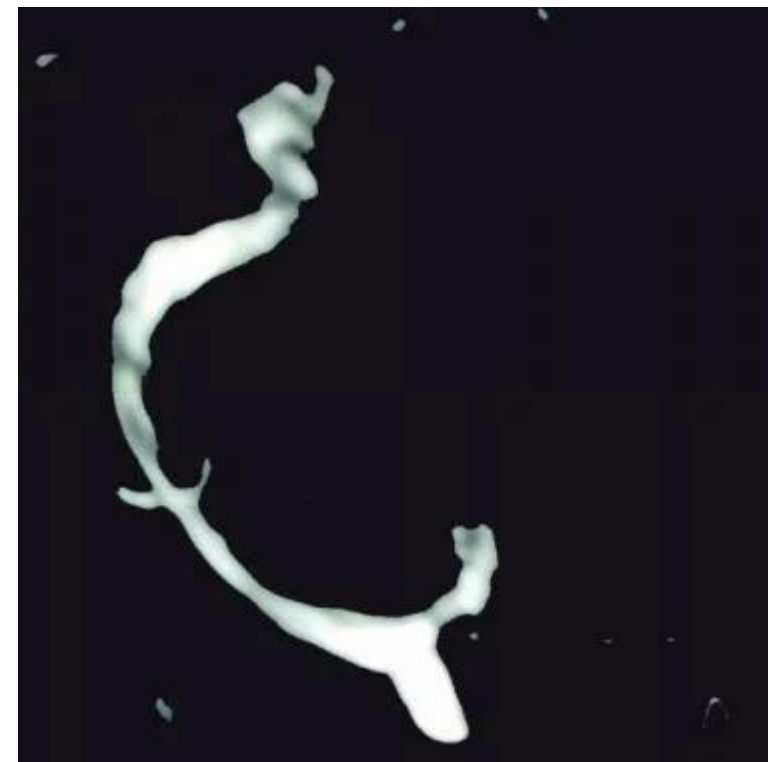


Chụp cộng hưởng từ tăng cường độ tương phản cho thấy thiếu lấp đầy xoang ngang trái

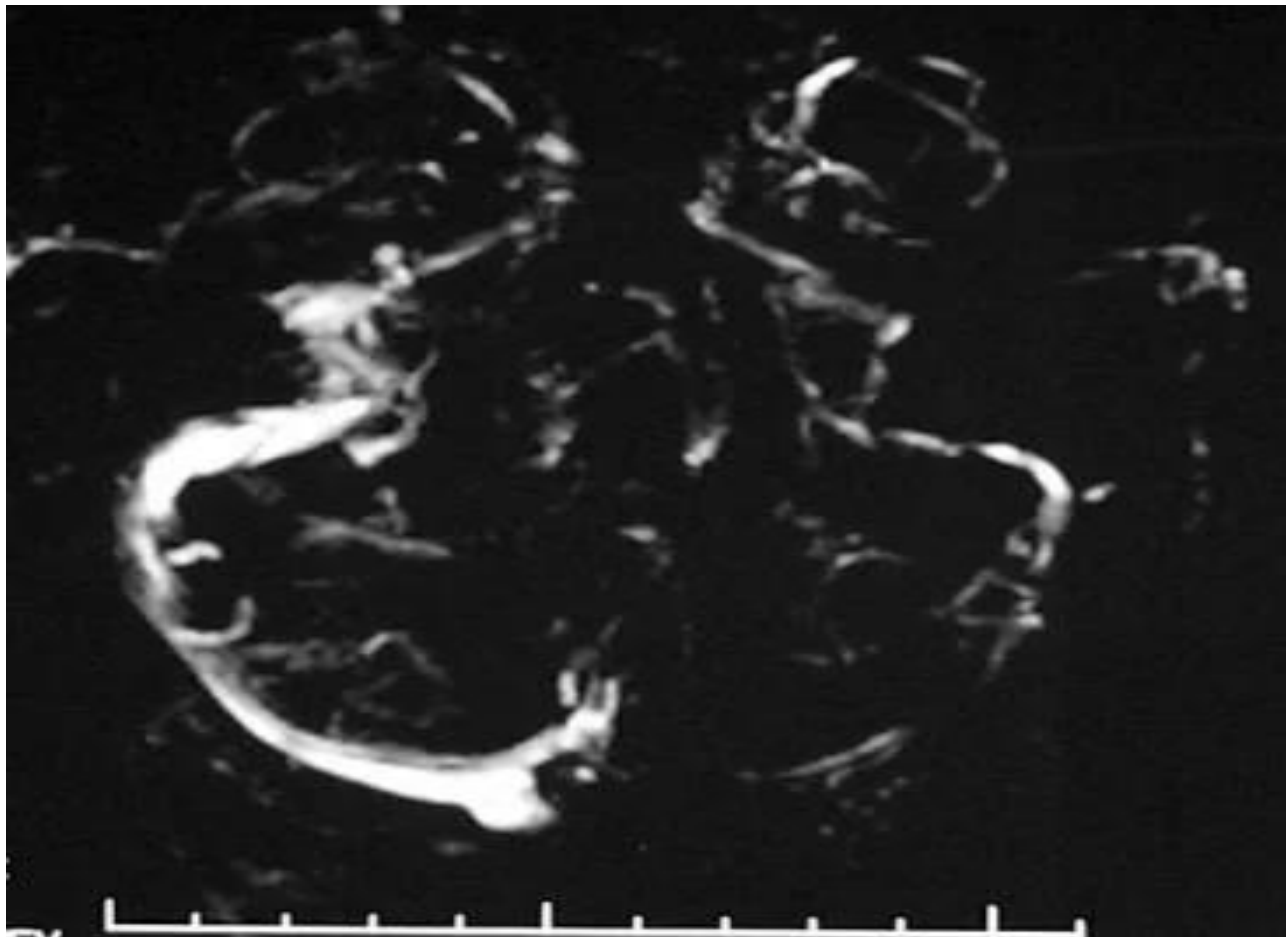
Vai trò của chụp cộng hưởng từ (MRV) trong quá trình chẩn đoán huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

MRV là một phương pháp tuyệt vời để hình dung các xoang tĩnh mạch màng cứng và các tĩnh mạch não lớn hơn.

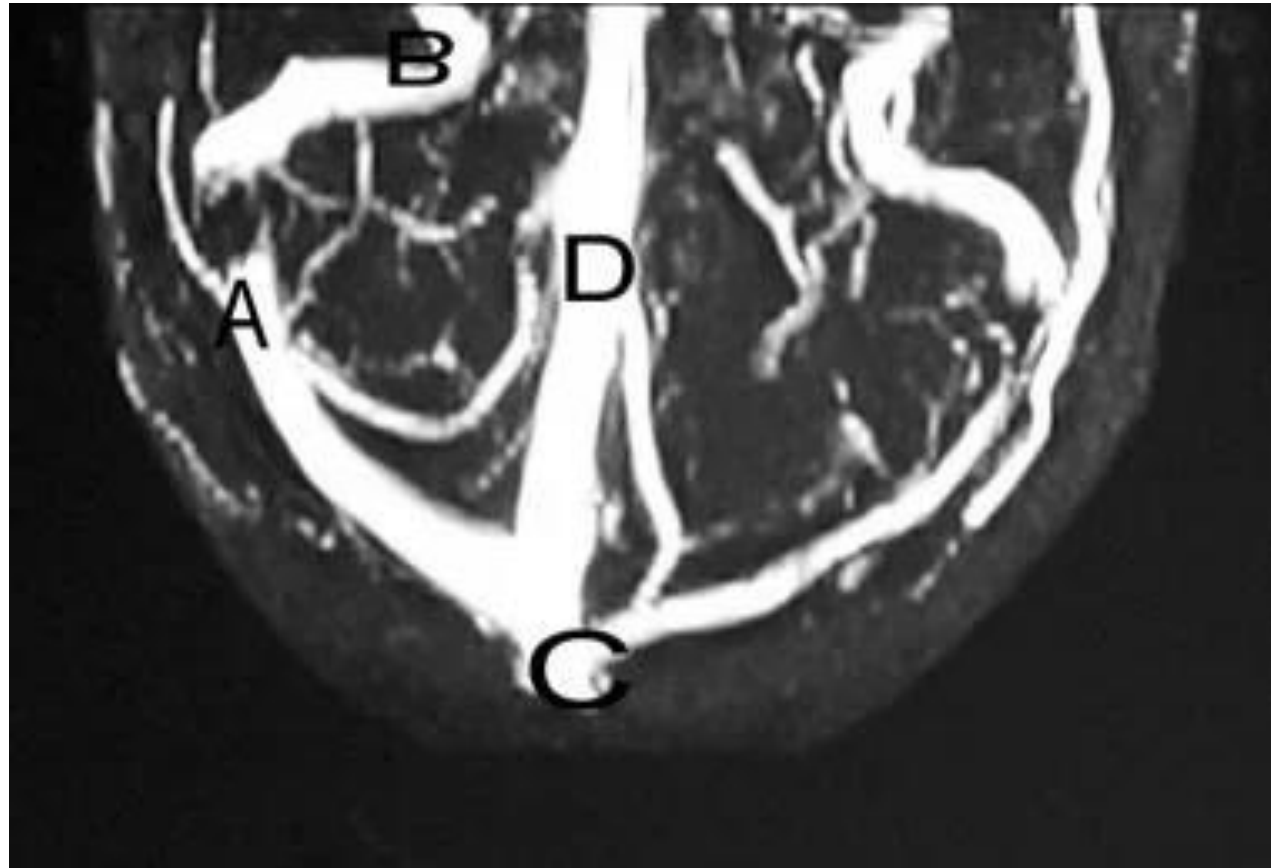
Vì **đau đầu do sét đánh** không giới hạn ở SAH và có thể được nhìn thấy với huyết khối tĩnh mạch não (CVT), thiếu bằng chứng về SAH ở bệnh nhân bị đau đầu như vậy nên nhanh chóng kiểm tra bằng MRV.



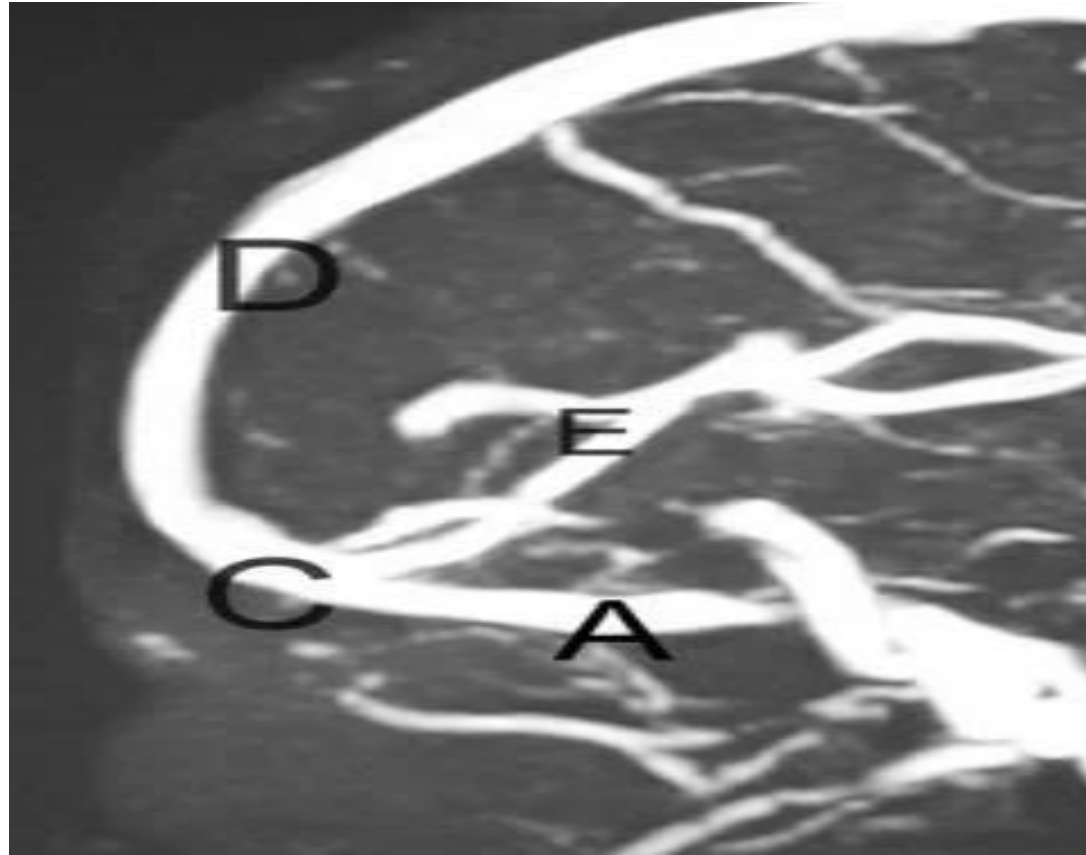
Huyết khối xoang bên trái trên chụp cộng hưởng từ (MRV). Người phụ nữ 42 tuổi này bị đau đầu đột ngột. Khám thực thể cho thấy không có bất thường về thần kinh



Bệnh nhân giống như trong hình ảnh trước. Một tuần sau khi điều trị bằng heparin, tĩnh mạch cộng hưởng từ (MR) cho thấy dòng chảy tăng lên trong xoang bên trái phù hợp với sự tái tạo sớm của xoang; đau đầu đã giải quyết vào thời điểm này.



Magnetic resonance venogram (MRV) - axial view; A = lateral (transverse) sinus; B = sigmoid sinus; C = confluence of sinuses; and D = superior sagittal sinus



Magnetic resonance venogram (MRV) - sagittal view; A = lateral (transverse) sinus; C = confluence of sinuses; D = superior sagittal sinus; and E = straight sinus

Các nguyên nhân gây huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

Nhiều tình trạng nguyên nhân đã được mô tả trong huyết khối tĩnh mạch não (CVT). Đây có thể được nhìn thấy một mình hoặc kết hợp.

Ví dụ, đột biến gen prothrombin liên quan đến sử dụng biện pháp tránh thai đường uống làm tăng tỷ lệ phát triển CVT

Viêm xoang (Sinusitis)

- Nhiễm trùng có thể xảy ra bằng lan rộng từ xoang cạnh mũi. Những trường hợp này cũng có thể được liên kết với tụ mủ (empyema) dưới màng cứng.
- Viêm màng não do vi khuẩn cùng tồn tại nên được xem xét trong những trường hợp này.
- Các xoang trán là nguồn lây nhiễm phổ biến nhất, với sự lây lan qua các tĩnh mạch từ niêm mạc xoang sau và màng não. Hiếm khi, viêm xoang bướm (sphenoid) có thể liên quan đến huyết khối xoang hang.
- Nhiều sinh vật được xem xét, *Staphylococcus aureus* là phổ biến nhất. Trong các bệnh nhiễm trùng mãn tính, các sinh vật gram âm và nấm như *Aspergillus* có thể được tìm thấy

Chấn thương và phẫu thuật

- Chấn thương cũng có thể là một nguyên nhân.
- Huyết khối xoang TM não dễ dàng có thể bị bỏ qua trong các trường hợp chấn thương đầu nhẹ.
- Các phẫu thuật thần kinh như chọc màng cứng và truyền qua tĩnh mạch cảnh trong cũng được ghi nhận.

Trạng thái tăng đông

- Nhiều điều kiện liên kết với CVT. Ví dụ, các trạng thái tăng đông liên quan đến hội chứng antiphospholipid, thiếu hụt protein S và C, thiếu hụt antithrombin III, thuốc chống đông máu, lupus và đột biến yếu tố Leiden V có thể dẫn đến CVT.
- Các kháng thể chống lại thụ thể fibrinolytic, annexin A2 (độ chuẩn > 3 độ lệch chuẩn), có liên quan đáng kể với CVT.
- Mang thai cũng liên quan đến xu hướng tăng đông. Các khối u ác tính cũng có thể được liên kết với các trạng thái tăng đông, và do đó có thể là các yếu tố nguy cơ.

Hạ huyết áp nội sọ

- Huyết khối tĩnh mạch vỏ đơn độc (cortical venous thrombosis) có liên quan đến hội chứng hạ áp nội sọ, nhưng chỉ hiếm khi.
- Trong một nghiên cứu, Schievink và Maya phát hiện ra rằng CVT chỉ có mặt ở 3 (2,1%) trong số 141 bệnh nhân bị hạ áp nội sọ tự phát.

Chọc dò vùng thất lựợng

- Một vài trường hợp CVT đã được báo cáo sau khi chọc dò tủy sống (LP), cho thấy mối liên hệ nhân quả.
- Trong một nghiên cứu của Canhao và cộng sự, LP đã gây ra sự giảm bền vững về tốc độ lưu lượng máu trung bình (*blood flow velocity*, BFV) trong xoang thẳng (SS), cho thấy rằng giảm lưu lượng máu tĩnh mạch là một cơ chế có thể góp phần vào sự xuất hiện của CVT.
- Trong nghiên cứu, các nhà điều tra đã sử dụng siêu âm Doppler xuyên sọ để ghi BFV trung bình của SS trước, trong và sau LP. LP gây ra sự sụt giảm 47% trong BFV trung bình trong SS, với mức giảm trung bình có ý nghĩa ngay lập tức vào cuối, 30 phút sau và hơn 6 giờ sau LP

Thuốc (Medications)

Nhiều thuốc gia tăng nguy cơ CVT

Oral contraceptives - Including the third-generation formulations

Corticosteroids

Epsilon-aminocaproic acid

Thalidomide

Tamoxifen

Erythropoietin

Phytoestrogens

L-asparaginase

Heparin - Heparin therapy has been reported to produce thrombotic thrombocytopenia (giảm tiểu cầu) with associated venous sinus thrombosis

Yếu tố nguy cơ khác

Các bệnh được mô tả là yếu tố nguy cơ của CVT bao gồm:

- Các bệnh viêm đường ruột, như bệnh Crohn và viêm loét đại tràng, được mô tả là yếu tố nguy cơ của huyết khối tĩnh mạch; corticosteroid được sử dụng trong điều trị các tình trạng này có thể đóng vai trò nguyên nhân
- Mang thai và thời kỳ sinh đẻ (puerperium) là những cân nhắc quan trọng ở phụ nữ trong độ tuổi sinh đẻ
- Các điều kiện về huyết học, bao gồm cả bệnh tiểu huyết sắc tố ban đêm, bệnh xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối, bệnh hồng cầu hình liềm và bệnh đa hồng cầu (paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, **thrombotic thrombocytopenic purpura**, sickle cell disease, and polycythemia), sẽ được xem xét

Các bệnh Collagen-vascular, chẳng hạn như bệnh lupus ban đỏ hệ thống, bệnh u hạt Wegener và hội chứng Behçet, đã được báo cáo có liên quan đến CVT

Hyperhomocystein máu là một yếu tố nguy cơ mạnh mẽ và độc lập đối với CVT, hiện diện ở 27-43% bệnh nhân mắc CVT nhưng chỉ có 8-10% dân số nói chung; việc điều trị bằng folate, pyridoxine và / hoặc cobalamin có làm giảm nguy cơ CVT không rõ ràng

Nephrotic syndrome

Dehydration

Spontaneous intracranial hypotension

High altitude

Hepatic cirrhosis

Sarcoidosis

A solid orange horizontal bar spanning the width of the slide at the bottom.

Hiệu quả của thuốc chống đông máu và điều trị tan huyết khối trong điều trị huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

- Smith đã chứng minh hiệu quả của thuốc chống đông máu và điều trị tan huyết khối ở bệnh nhân huyết khối tĩnh mạch não (CVT).
- Trong nghiên cứu của mình, ông đã so sánh kết quả của những bệnh nhân được điều trị bằng heparin và truyền urokinase tại chỗ (12 bệnh nhân) với những bệnh nhân không được điều trị (21 bệnh nhân).

	Treated Group, % (n = 12)	Nontreated Group, % (n = 21)
Full recovery	62.5	29
Mild disability	12.5	13
Severe disability	12.5	9.6
Fatal outcome	12.5	48

Nguyên nhân chính gây tử vong trong huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

- Thoát vị do ảnh hưởng khối là nguyên nhân chính gây tử vong trong CVT.
- Ở những bệnh nhân CVT có tổn thương nhu mô lớn gây ra thoát vị, phẫu thuật giảm áp đã được cứu sống và thường mang lại kết quả chức năng tốt, ngay cả ở những bệnh nhân mắc bệnh lâm sàng nặng

Tỷ lệ tử vong liên quan đến huyết khối tĩnh mạch không được điều trị là gì?

- Tỷ lệ tử vong trong các trường hợp huyết khối tĩnh mạch không được điều trị đã được báo cáo nằm trong khoảng từ 13,8-48%; tỷ lệ tử vong cao này có thể là một sự phản ánh của mức độ nghiêm trọng lâm sàng khi đưa vào nghiên cứu.
- Từ 25% đến 30% bệnh nhân đã hồi phục hoàn toàn.

Tiên lượng của huyết khối tĩnh mạch não(CVT) là gì?

Trong một nghiên cứu của Bồ Đào Nha phân tích tiền cứu 91 bệnh nhân mắc CVT trong khoảng thời gian theo dõi trung bình 1 năm, phần lớn bệnh nhân hồi phục hoàn toàn. Trong số các bệnh nhân được phân tích, 7% chết trong giai đoạn cấp tính, 1% chết trong một năm theo dõi, 82% hồi phục hoàn toàn và 1% phụ thuộc; 59% đã phát triển huyết khối trong quá trình theo dõi, 10% bị co giật, 11% than phiền đau đầu và 1 bệnh nhân bị mất thị lực nghiêm trọng.

Năm 2003, Buccino và cs tìm thấy một kết quả tốt toàn bộ trong tái nghiên cứu một loạt 34 bệnh nhân với CVT được xác nhận. Tuy nhiên, 10 bệnh nhân (30%) bị đau đầu từng cơn, 3 bệnh nhân (8,8%) bị co giật, 4 bệnh nhân (11,7%) có dấu hiệu thóp và 2 (5,9%) bị khiếm thị. Chứng mất ngôn ngữ không lưu loát nhẹ xuất hiện ở 3 bệnh nhân. Thiếu hụt trí nhớ làm việc và trầm cảm tìm thấy ở 6 bệnh nhân (17,6%).

Hướng dẫn AHA / ASA để chẩn đoán và điều trị huyết khối tĩnh mạch não (CVT) là gì?

Các hướng dẫn sau đây về CVT đã được cung cấp bởi Hiệp hội Tim mạch Hoa Kỳ và Hiệp hội Đột quỵ Hoa Kỳ:

- Ở những bệnh nhân nghi ngờ CVT, các nghiên cứu thường quy bao gồm công thức máu toàn phần, sinh hóa, thời gian prothrombin và thời gian thromboplastin một phần được kích hoạt nên được thực hiện.
- Sàng lọc các tình trạng prothrombotic tiềm năng có thể gây CVT (ví dụ, sử dụng biện pháp tránh thai, bệnh lý viêm nhiễm, quá trình nhiễm trùng) được khuyến cáo trong đánh giá lâm sàng ban đầu.

- Xét nghiệm các điều kiện prothrombotic (bao gồm protein C, protein S hoặc thiếu hụt antithrombin), hội chứng antiphospholipid, đột biến prothrombin G20210A và yếu tố V Leiden có thể có lợi cho việc quản lý bệnh nhân mắc CVT.
- Xét nghiệm tìm protein C, protein S và thiếu hụt antithrombin thường được chỉ định 2-4 tuần sau khi hoàn thành việc chống đông máu. Có giá trị rất hạn chế của xét nghiệm trong môi trường cấp tính hoặc ở những bệnh nhân dùng warfarin.
- Ở những bệnh nhân bị CVT liên quan yếu tố nguy cơ (provoked CVT: associated with a transient risk factor), thuốc đối kháng vitamin K có thể được tiếp tục trong 3-6 tháng, với INR (tỷ lệ bình thường hóa quốc tế) mục tiêu là 2,0-3,0.

- Ở những bệnh nhân mắc CVT không yếu tố nguy cơ (unprovoked CVT), thuốc đối kháng vitamin K có thể được tiếp tục trong 6-12 tháng, với INR(tỷ lệ bình thường hóa quốc tế) mục tiêu là 2,0-3,0.
- Đối với những bệnh nhân bị CVT tái phát, huyết khối tĩnh mạch (VTE) sau CVT, hoặc CVT đầu tiên bị thrombophilia nặng (ie, homozygous prothrombin G20210A; homozygous factor V Leiden; deficiencies of protein C, protein S, or antithrombin; combined thrombophilia defects; or antiphospholipid syndrome), có thể xem xét việc chống đông không xác định, với tỷ lệ chuẩn hóa quốc tế mục tiêu là 2.0-3.0.

- Đối với phụ nữ CVT trong khi mang thai, nên tiếp tục sử dụng heparin trọng lượng phân tử thấp (LMWH) với liều thuốc chống đông đầy đủ trong suốt thai kỳ, và LMWH hoặc thuốc đối kháng vitamin K với tỷ lệ bình thường hóa quốc tế là 2,0-3,0 nên được tiếp tục trong ≥ 6 tuần sau sinh (postpartum) (trong tổng thời gian điều trị tối thiểu là 6 tháng).
- Thật hợp lý khi khuyên những phụ nữ có tiền sử CVT rằng việc mang thai trong tương lai không chống chỉ định. Các nghiên cứu xa hơn về nguyên nhân cơ bản và tư vấn chính thức với bác sĩ huyết học hoặc chuyên gia y khoa thai nhi là hợp lý.
- Điều hợp lý là điều trị CVT cấp tính trong thai kỳ bằng LMWH liều đầy đủ hơn là heparin không phân đoạn.
- Đối với phụ nữ có tiền sử CVT, điều trị dự phòng bằng LMWH trong thời kỳ mang thai trong tương lai và giai đoạn sau sinh là hợp lý.

Câu hỏi?



Thrombotic thrombocytopenic purpura ?

- Xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối (Thrombotic Thrombocytopenic Purpura- TTP) là bệnh lý hiếm gặp với tỷ lệ tử vong cao, đặc trưng bởi thiếu máu huyết tán vi mạch và giảm tiểu cầu.
- Cơ chế bệnh sinh được cho rằng do sự thiếu hụt enzyme phân hủy yếu tố Von Willebrand còn được gọi là ADAMTS13. Thay huyết tương là liệu pháp đầu tay trong điều trị xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối mắc phải
- Steroid được khuyến cáo sử dụng rộng rãi trong việc kết hợp với trao đổi huyết tương trong điều trị ban đầu của TTP mắc phải. Corticoid liều cao ngắn ngày đã cho thấy hiệu quả của việc điều trị và hạn chế tác dụng phụ. Liều khuyến cáo methylprednisolon 1g/ngày trong 3 ngày liên tiếp. Một số thuốc khác như rituximab, các thuốc ức chế miễn dịch như cyclosporin A hoặc tacrolimus cũng được sử dụng trong điều trị.

Chẩn đoán xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối

- Giảm tiểu cầu: Bệnh nhân có triệu chứng xuất huyết với đặc điểm: xuất huyết dưới da đa hình thái, đa lúu tuổi, xuất huyết niêm mạc, xuất huyết nội tạng: nôn ra máu, đi ngoài phân đen, đái máu...
- Dấu hiệu thần kinh: các biểu hiện đa dạng như lẫn lộn, đau đầu, thất ngôn, ảo giác, hôn mê.
- Tan máu: Vàng da, tiểu sậm màu.
- Sốt: thường $> 37,5$ độ C, không do nhiễm khuẩn.
- Triệu chứng của suy thận.

Các xét nghiệm bao gồm:

- Tăng bilirubin gián tiếp, tăng LDH, có mảnh vỡ hồng cầu, nghiệm pháp Coombs trực tiếp âm tính, lượng huyết sắc tố giảm, tăng số lượng hồng cầu lưới.
- Xét nghiệm độ hoạt động của ADAMTS13: Độ hoạt động của ADAMTS13 < 5% và không có mặt của kháng thể kháng ADAMTS13 (TTP bẩm sinh) hoặc độ hoạt động của ADAMTS13 dưới 40% và trên 5% cùng với sự xuất hiện của các tự kháng thể IgG (TTP mắc phải).