

ADAMTS13



Beschreibung, Aussagekraft:

ADAMTS13 ist ein Enzym, das physiologischerweise den von Willebrand Faktor (VWF) spaltet. In Abhängigkeit von Blutfluß-Scherkräften bindet ADAMTS13 an den VWF und spaltet diesen an einer ganz spezifischen Stelle. Dadurch wird die Größe der VWF-Multimere reguliert und das normale VWF-Multimerenmuster entsteht. ADAMTS13 wird in der Leber gebildet. Ein schwerer ADAMTS13 Mangel führt zu einer Persistenz von ultragroßen VWF-Multimeren in der Zirkulation, an die, in Abhängigkeit von Scherkräften, vermehrt Thrombozyten binden und VWF-Plättchen-reiche Mikrothromben entstehen, die die Funktion von vulnerablen Organen beeinträchtigen. Dieses Krankheitsbild, die thrombotisch-thrombopenische Purpura, TTP, ist lebensbedrohlich und bedarf sofortiger Therapie. Details siehe Infotext zur TTP.

- Die ADAMTS13-Aktivität wird aus Citratplasma mittels ELISA oder automatisiert mit einer FRET-VWF73 basierten Methode bestimmt.
- Nach Art der Bethesda-Methode (Verdünnungsreihen) kann das Vorhandensein von ADAMTS13-hemmenden Substanzen im Blut nachgewiesen und quantifiziert werden.
- Immunologisch können ADAMTS13-bindende (IgG) Antikörper nachgewiesen und quantifiziert werden.
- Genetische Analysen (ADAMTS13-Gensequenzierung) sind die Standardmethode zum Nachweis eines kongenitalen ADAMTS13 Mangels.

Normalbereiche:

ADAMTS13-Aktivität: ca. 40-120%
ADAMTS13-Inhibitor: 0 BU/mL
Anti-ADAMTS13 IgG: <12 U/mL

Erhöhte Werte:

Haben keine klinische Relevanz

Verminderte Werte:

Leicht verminderte ADAMTS13 Werte treten oft bei Akut-Phasen Reaktionen auf (Überschuss an VWF – Reduktion von ADAMTS13) und haben keine Bedeutung. Nur ein schwerer ADAMTS13 Mangel (<10%) führt zur TTP und muss weiter abgeklärt werden.

Präanalytik:

ADAMTS13 wird aus Citrat-Plasma bestimmt. Auf exakte Blutabnahme, Vermeidung von Kontamination, korrekte Füllung des Blutröhrchens und gute Durchmischung mit dem Citrat muss geachtet werden. EDTA inhibiert ADAMTS13, daher ist EDTA Blut nicht zur Analyse geeignet.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>
Parameterkatalog des Klinischen Instituts für Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien: <https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>
Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm: <https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>