ADAMTS13

ADAMTS 13

ADAMTS 13 aktiivsus plasmas (P-Adamts13:Act)

Põhja-Eesti Regionaalhaigla kliinilise keemia ja hematoloogia osakond

Telefon 617 1393

Üldiseloomustus

ADAMTS13 on plasma proteaas, mis lõhustab ülisuured von Willebrandi faktori (VWF) multimeerid väiksemateks multimeerideks. Ensümaatilise aktiivsuse puudulikkus põhjustab ülisuurte VWF multimeeride kuhjumist endoteeli pinnale, soodustades trombotsüütide adhesiooni-agregatsiooni ja mikrotrombide teket, mis viib elundite isheemiani. ADAMTS13 aktiivsuse määramine võib aidata diagnoosida või välistada trombootilist trombotsütopeenilist purpurit (TTP). TTP võib harva olla kaasasündinud (Upshaw'–Schulmani sündroom), kuid märksa sagedamini on see omandatud. Omandatud TTP võib olla idiopaatiline või seotud teatud kliiniliste seisunditega nagu autoimmunhaigused, DIK, sepsis, pahaloomuline kasvaja, adenoviirusest või vaktsiinist indutseeritud trombootilised seisundid, vereloome tüvirakkude või soliidorgani siirdamine, maliigne hüpertensioon, aju ning südame isheemilised seisundid.

Näidustused

- Trombootilise mikroangiopaatia kahtlus.
- TMA tunnustega patsientidel teiste haiguspõhjuste välistamine.

Trombootilised mikroangiopaatiad (TMA-d) on potentsiaalselt eluohtlike seisundite rühm, mida iseloomustavad **hemolüütiline aneemia**, **trombotsütopeenia** ja **mikrovaskulaarsed trombid** (isheemiline kahjustus).

PLASMIC Score arvutamine ennustab ADAMTS13 puudulikust kahtlustatava TTP korral, aga ei asenda ADAMTS13 määramist: link **PLASMIC Score – Eesti Nefroloogide Selts**

NB! esialgne proovi võtmine **enne** ravi alustamist!

Referentsvahemik

60-121%

Kliiniline tõlgendus

Enamikul idiopaatilise TTP-ga patsientidest on ADAMTS13 aktiivsus tugevalt vähenenud

(<10%). Mõõdukam aktiivsuse vähenemine võib esineda ka teiste haigusseisundite korral.

Kirjanduses on leitud, et ADAMTS13 ja VWF-i tasemete tasakaalutus, mida peegeldab suurenenud VWF/ADAMTS13 suhe, oli ebasoodsa ravitulemusega patsientidel oluliselt suurem kui soodsa ravitulemusega patsientidel ning oli seotud ka surma, intensiivraviosakonda hospitaliseerimise ja raske haiguskuluga ning samuti võib olla seotud ka venoosse trombemboolia (VTE) suurenenud tekkeriskiga tulevikus.

Suurenenud ADAMTS13 taseme tõlgenduse kohta hetkel info puudub.

Proovi-/uuringumaterjal	Veeniveri/plasma
Proovianum	9NC-katsuti (helesinine kork)
Proovimaterjali säilivusaeg, -temperatuur jt transpordi tingimused	20...25 °C 4 h -20 °C 2 nädalat
Segavad tegurid	Proovimaterjali hemolüüs, hägusus, tugev lipeemia, reumatoidfaktor.
Teostamise sagedus	tööpäeviti
Mõõtemeetod	Fluorestsents resonants energia ülekanne (*fluorescence resonance energy tranfer*, FRET)

TK kood	66715

Kasutatud kirjandus

1. Scully M, Rayment R, Clark A, et al. A British Society for Haematology Guideline: diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. Br J Haematol. 2023;203(4):546-563.
2. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura [published correction appears in J Thromb Haemost. 2021;19(5):1381]. J Thromb Haemost. 2020;18(10):2486-2495.
3. Taylor A, Vendramin C, Singh D, Brown MM, Scully M. von Willebrand factor/adamts13 ratio at presentation of acute ischemic braininjury is predictive of outcome. Blood Adv. 2020;4(2):398-407.)
4. Reaktiivi infoleht, Technofluor Adamts 13 Activity, 3050525A. erv.004 31/01/2024

Marika Pikta, hematoloogia labori vanemarst

01.09.2026

Viimati uuendatud 14.09.2026