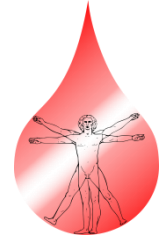


# LABORMITTEILUNG



Institut für Klinische Chemie  
und Pathobiochemie  
Labormedizin

Dr. med. Katrin Borucki  
Kommiss. Direktorin



Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.  
Leipziger Str. 44  
39120 Magdeburg

Telefon: +49 391 67-13919  
Telefax: +49 391 67-13902

ikcp@med.ovgu.de  
[ikc.med.ovgu.de](http://ikc.med.ovgu.de)

## Labormitteilung 10/2024 vom 20.11.2024

### Automatisierte Bestimmung der ADAMTS13-Aktivität

Die Bestimmung der ADAMTS13-Aktivität spielt eine Schlüsselrolle in der Differenzialdiagnostik thrombotischer Mikroangiopathien (TMA; z.B. TTP, HUS u.a.), welche unbehandelt eine Sterblichkeit von 72-94% aufweisen. Die hohe Sterblichkeit beruht auf einer multiplen intravaskulären Thrombosierung kleinster arterieller und venöser Gefäße.

ADAMTS13 ist ein Enzym, das für die Spaltung des Von-Willebrand-Faktors und somit für den geregelten Ablauf komplexer Gerinnungsprozesse unverzichtbar ist.

Die dramatische Verminderung der **ADAMTS13-Aktivität auf <10 %** ist verbunden mit dem dringenden V.a. Vorliegen einer **TTP** und somit **essenziell für die Diagnosesicherung** und Abgrenzung anderer Formen der thrombotischen Mikroangiopathie. [Abb. 1]

Aufgrund der Dringlichkeit soll **bereits bei V.a. TTP innerhalb von 4-8 h** mit der Plasma-pherese-Therapie (TPE) begonnen werden mit dem Ziel, die ADAMTS13-Aktivität im Blut zu erhöhen bzw. ggf. vorhandene Antikörper gegen das Enzym zu eliminieren.

Zur Unterstützung dieses Vorgehens hält das Zentrallabor die automatisierte Bestimmung der ADAMTS13-Aktivität (HemosIL AcuStar) auf der Geräteplattform AcuStar (Fa. Werfen) vor.

Das Ergebnis des Chemilumineszenz-basierten Assays steht innerhalb von 1 h zur Verfügung. Die Bestimmung des ADAMTS13-Antigen sowie der anti-ADAMTS13-Ak erfolgt bei Bedarf parallel dazu in einem externen Speziallabor (Mo-Mi-Fr).

### Wichtige Informationen zur Präanalytik:

- Blutentnahme vor Therapiestart
- Laboranforderung ADAMTS13-Aktivität im order entry
- 2 Röhrchen Citratblut (Routine-Gerinnungsröhrchen)

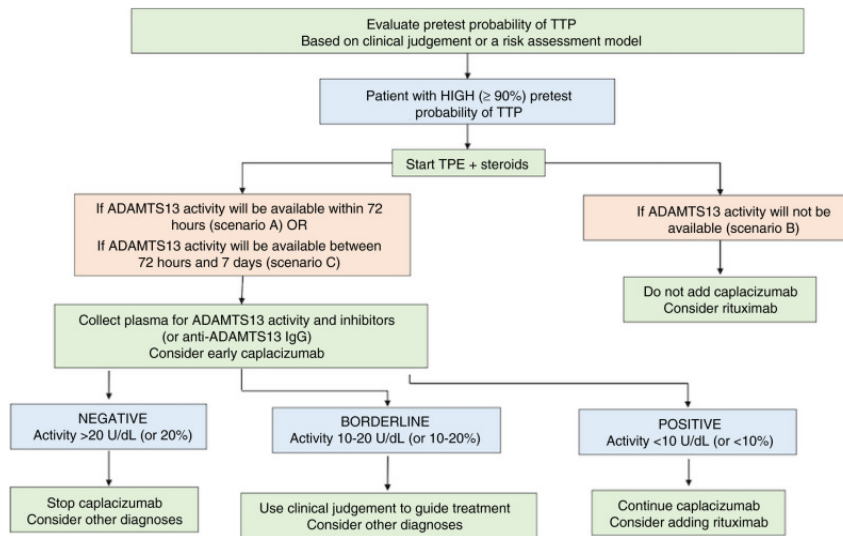
Wir bitten um vorherige telefonische Anmeldung (13919 bzw. Pager 800 490) und Bestätigung durch anweisendes ärztliches Personal.

**Verfügbarkeit:** Mo-So 7:00-18:00

**Referenzbereich:** 60,6-130,6 % (%  $\cong$  IE/dl)

ADAMTS13-Aktivität	Bewertung bei V.a. TTP:
<10%	V.a. TTP
10-20%	Graubereich
>20%	keine TTP, andere Ursache

**Abb 1: Vorschlag für diagnostische Strategie und Management für Patienten mit hoher Vor-testwahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer TTP [2]**

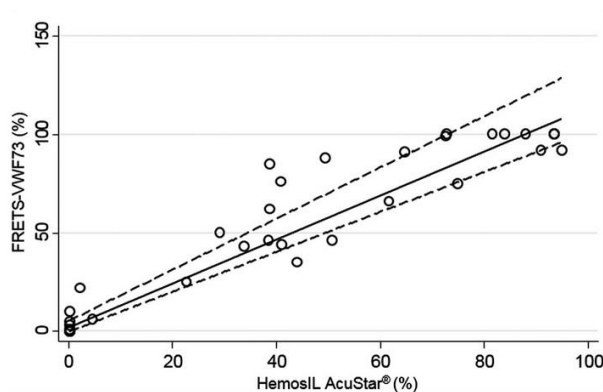


### Spezifität, Sensitivität, Methodenvergleiche:

Publizierte Ergebnisse von Methodenvergleichen [1, 3] konnten eine gute Übereinstimmung des HemosIL AcuStar Assays mit dem FRETs-VWF73 Assay (Goldstandard) zeigen, alle Fälle einer TTP (n=13) zeigten übereinstimmend Ergebnisse <10 IU/dl (kein falsch negatives Ergebnis).

In einigen wenigen Fällen (5 von 19 TMA, keine TTP) kam es jedoch zu einem falsch positiven Ergebnis beim AcuStar, der in diesen Fällen signifikant niedrigere Ergebnisse aufwies als der FRETs-VWF73 Assay [1]. Die sehr hohe Sensitivität des Assays (100%) ist somit geknüpft an eine niedrigere Spezifität (95%) [3]. Daher wird bei atypischer klinischer Präsentation bzw. unplausiblen Werten eine zweite Testmethode empfohlen (externes Labor).

Weitere Informationen finden Sie im Laborkatalog (<https://ikc.med.ovgu.de/?diag>).



**Abb.2: Methodenvergleich (Passing-Bablok-Regression) zwischen HemosIL AcuStar und FRETs-Assay (3). HemosIL Assay misst niedriger als FRETs-Assay.**

1 Singh, D. et al. ADAMTS13 activity testing: evaluation of commercial platforms for diagnosis and monitoring of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Res Pract Thromb Haemost.* 2023; 7:e 100108 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37063760/>

2 Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost.* 2020;18:2486–2495. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32914582/>

3 Pascual, C. et al. Multicentric evaluation of the new HemosIL AcuStar®chemiluminescence ADAMTS13 activity assay. *Int J Lab Hematol.* 2021;43:485–493 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33264480/>

Für Rückfragen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung, (0391/67-13919, 13962; 800 490)

OÄ Dr. med. K. Borucki  
Komm. Institutsleitung

Dr. rer. nat. J. Hoffmann  
Arbeitsbereichsleitung spezielle Gerinnungsdiagnostik