

Medición de la Actividad Metaloproteinasa (ADAMTS13) del Factor von Willebrand

Actualizado en Enero 2022 por TM Patricia Hidalgo.
Revisado y Aprobado por Dr. Jaime Pereira y Dr. Rodríguez

Código del Examen : 1785

Nombres del Examen : Medición de Actividad Metaloproteinasa del Factor Von Willebrand, ADAMTS 13

Laboratorio	Días de Procesamiento	Plazo de Entrega de Resultados
Trombosis y Hemostasia	Lunes a Viernes (08:00 - 17:00 hrs.)	Hasta 1 día hábil.

Las muestras para esta determinación deben ingresar al Laboratorio antes de las 10:00 hrs. De lo contrario se procesan al día siguiente.

Un plazo de entrega inferior al estipulado, DEBE ser autorizado por el Laboratorio.

Las muestras que lleguen fuera del horario de atención del laboratorio de Hemostasia, deben ser enviadas al Laboratorio Hospital de la red UC-Christus.

NOTA: Condiciones de toma de muestra y derivaciones desde laboratorios externos a la red de salud, DEBEN ser hechos de acuerdo a:

“Instructivo Laboratorio de Hemostasia para envío de muestras”
(<https://agenda.saluduc.cl/Sinfex/#/list>)

Si las muestras procesadas y enviadas desde otros Laboratorios no cumplen con nuestro estándar, se avisará al Laboratorio de origen.

Preparación del Paciente : Ayuno 4 horas o desayuno liviano

Muestra Requerida :
■ 1 tubo de sangre con citrato de sodio al 3.2 % (2.7 mL) (tapa celeste) ó
2 alícuotas de 200 ul de plasma citratado, congelado y trasladado en hielo seco.
■ En caso de menores de 2 años, enviar 1 tubo de 1,0 ml sangre citrato de sodio 3.2%

Muestra	T° Ambiente (20 - 25 °C)	Refrigerada (2 - 8 °C)	Congelada (-20°C)
Plasma	No aplica	No aplica	3 meses
Sangre total	4 horas	No aplica	No aplica

Condiciones de Envío al Laboratorio : *Dentro de Santiago y en el día
Sangre Total :T° Ambiente SI/ Refrigerada NO/ Congelada NO
Plasma - Citrato: Ambiente NO /Refrigerada NO / Congelada(hielo seco)
SI

*Desde fuera de Santiago
Sangre Total :T° Ambiente SI/ Refrigerada NO/ Congelada NO
Plasma - Citrato: Ambiente NO /Refrigerada NO / Congelada(hielo seco)
SI

***Sólo si el tiempo de traslado cumple con la estabilidad de la muestra.**

Método Utilizado : Fluorimetría Técnica estandarizada contra WHO 1st International Standard ADAMTS13 Plasma 12/252.

*La determinación incluye la pesquisa de inhibidor en niveles bajos.

Intervalos de Referencia	: 41% a 180% de actividad.
Valor Crítico	: No aplica.
Parámetros de Desempeño	: Variación analítica inter-ensayo acumulado nivel bajo (~15% de actividad): CV 15% ⁵

Información Clínica : El objetivo de este ensayo es medir la actividad enzimática de la metaloproteinasa del Factor von Willebrand (ADAMTS13) mediante técnica fluorimétrica.

ADAMTS13 es una enzima metaloproteasa que escinde al factor von Willebrand (FvW), lo que regula el tamaño de sus multímeros, disminuyendo su capacidad pro-adhesiva de plaquetas

La deficiencia severa de ADAMTS13 (actividad <5-10%) puede ser congénita o adquirida, y es un hallazgo relativamente específico en pacientes con diagnóstico clínico de púrpura trombótica trombocitopénica (PTT). La deficiencia severa de la actividad de ADAMTS13 se ha reportado en ~2/3 de los pacientes con diagnóstico clínico de PTT idiopático agudo. En esta población de pacientes, la persistencia de la deficiencia severa de la actividad de ADAMTS13 durante el periodo de remisión clínica está asociada con un alto riesgo de recurrencia de episodios clínicos de PTT.

La deficiencia congénita severa de ADAMTS13 (Síndrome de Upshaw-Schulman) es una condición autosómica recesiva que puede presentarse en niños o adultos como episodios recurrentes de PTT. La deficiencia severa persiste durante la remisión en estos pacientes y no se han observado auto-anticuerpos anti-ADAMTS13.

La deficiencia leve a moderada de la actividad de ADAMTS13 se ha reportado en múltiples condiciones médicas.

Utilidad Clínica:

- Para el diagnóstico del Púrpura Trombótico Trombocitopénico.

La hiperbilirrubinemia interfiere con el ensayo fluorométrico y la hemólisis (>200 mg/dL) es un potente inhibidor de la función de ADAMTS13.

Referencias	: <ol style="list-style-type: none">1. Kokame et cols. <i>British Journal of Hematology</i> 2005; 129:93-100.2. Levy G et al. <i>Blood</i> 2005; 106(1):11-17.3. Shah N, Rutherford C, Matevosyan K, Shen YM, Sarode R.4. Role of ADAMTS13 in the management of thrombotic microangiopathies including thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP). <i>Br J Haematol.</i> 2013 Nov; 163(4):514-9.5. Calculado en el Laboratorio de Trombosis y Hemostasia.
--------------------	--