

Attività ADAMTS-13	ADAMTS-13 Aktivität
Informazioni generali	Allgemeine Informationen
Codice accettazione 113056	Annahmekodex 113056
Indicazioni cliniche [1] ADAMTS-13 è una metalloproteasi che scinde in multimeri il fattore di von Willebrand (vWF). Un difetto funzionale di questo enzima comporta una eccessiva formazione di multimeri di vWF nel plasma con conseguente incremento dell'aggregazione piastrinica. Il dosaggio dell'attività di ADAMTS-13 è consigliato in pazienti con sospetto clinico di Porpora Trombotica Trombocitopenica (TTP) acquisita o congenita e nella diagnosi differenziale con altre microangiopatie trombotiche secondarie.	Klinische Indikation [1] ADAMTS-13 ist eine Metalloprotease, die den von-Willebrand-Faktor (vWF) in Multimere spaltet. Ein funktioneller Defekt dieses Enzyms führt zu einer überhöhten Bildung von vWF-Multimeren, die eine verstärkte Thrombozytenaggregation zur Folge hat. Die Bestimmung der ADAMTS-13 Aktivität wird bei Patienten mit klinischem Verdacht auf erworbene oder angeborene thrombotische thrombozytopenische Purpura (TTP) sowie zur Differenzialdiagnose gegenüber anderen sekundären thrombotischen Mikroangiopathien empfohlen.
Preparazione del paziente Digiuno; eseguire il prelievo prima di somministrare plasma fresco congelato o ADAMTS13 ricombinante, oppure prima di eseguire la PEX (plasmaexchange)	Patientenvorbereitung Nüchtern; die Blutentnahme muss vor der Verabreichung von gefrorenem Frischplasma oder rekombinantem ADAMTS-13, oder vor dem PEX (Plasmapherese) durchgeführt werden
Richiedibile in urgenza No, richiedibile solo in regime di routine	Dringende Anforderung Nein, anforderbar nur im Routinebetrieb
Dove effettuare il prelievo per pazienti esterni Presso il centro prelievi del laboratorio centrale di patologia clinica di Bolzano o degli altri ospedali dell'Azienda Sanitaria dell'Alto Adige	Ort der Blutentnahme für ambulante Patienten Blutabnahmezentrum des Zentrallabors für klinische Pathologie Bozen oder der anderen Krankenhäuser des Südtiroler Sanitätsbetriebs
Esecuzione Giornaliera	Durchführung Täglich
Tempo di refertazione per pazienti esterni 1 giorno	Befundungsdauer für ambulante Patienten 1 Tag
Preanalitica	Prä-Analytik
Tipo di campione [2] Plasma sodio citrato (9NC) al 3,2%	Untersuchungsmaterial [2] Natriumcitrat 3,2% Plasma (9NC)
Tipo provetta <ul style="list-style-type: none"> • Provetta con tappo azzurro 2,7 mL • Provetta con tappo trasparente-azzurro (pediatrica) 1,8 mL 	Röhrchen <ul style="list-style-type: none"> • Röhrchen mit blauem Verschluss 2,7 mL • Röhrchen mit transparentem-blauem Verschluss 1,8 mL
Trasporto del campione [7] Per i pazienti dei centri prelievo e degenti nelle strutture del Compensorio Sanitario di Bolzano: sangue intero a temperatura ambiente. Per i pazienti degli altri comprensori sanitari dell'Alto Adige e fuori provincia: plasma separato e congelato a -20°C.	Probentransport [7] Für Patienten die im Gesundheitsbezirk Bozen die Blutprobe machen (Ambulatorien und Abteilungen): Vollblut bei Raumtemperatur. Für Patienten anderer Gesundheitsbezirken Südtirols und außerhalb der Provinz: abseriertes und tiefgefrorenes Plasma bei -20°.
Trattamento del campione in laboratorio [7] Doppia centrifugazione a temperatura ambiente. Esecuzione del dosaggio entro 2 ore dallo scongelamento del campione congelato	Probenbehandlung im Labor [7] Doppelte Zentrifugation bei Raumtemperatur. Durchführung der Dosierung innerhalb von 2 Stunden nach dem Auftauen der gefrorenen Probe.
Criteri per la non accettabilità del campione [2] Campione emolizzato, lipemico, itterico o coagulato, alterato rapporto sangue/anticoagulante, errata identificazione del paziente, provetta errata	Kriterien für die Inakzeptanz einer Probe [2] Hämolytische, lipämische, ikterische oder koagulierte Probe, falsches Blut/Zitrat Verhältnis, fehlerhafte Patientenidentifizierung, falsches Probenröhrchen

<p>Stoccaggio del campione dopo l'analisi Non previsto. Se necessario proseguire con invio fuori provincia, congelare immediatamente a -20°C.</p>	<p>Probenlagerung nach der Analyse Nicht vorgesehen. Falls notwendig mit Versand außerhalb der Provinz fortfahren, sofort bei -20°C einfrieren.</p>						
<p>Possibilità di richiesta su campione già processato [10] A seconda della stabilità dell'analita per il periodo di stoccaggio, della disponibilità del campione, volume sufficiente del campione e idonea richiesta da parte del medico richiedente.</p>	<p>Möglichkeit der Anforderung des Tests auf bereits bearbeitetem Probenmaterial [10] Je nach Stabilität des Analyts für die Dauer der Probenlagerung (falls die Probe noch vorhanden, das Probenvolumen ausreichend und die Anforderung von Seiten des anfordernden Arztes motiviert ist).</p>						
<p>Indicazioni tecniche</p>	<p>Technische Angaben</p>						
<p>Misurando [2] Attività di ADAMTS-13</p>	<p>Messgröße [2] ADAMTS-13 Aktivität</p>						
<p>Metodo e strumento [2] Immunoassay in chemiluminescenza, ACL AcuStar</p>	<p>Bestimmungsmethode und Gerät [2] Chemilumineszenz Immunoassay, ACL AcuStar</p>						
<p>Range di riferimento [9] >60%</p>	<p>Referenzbereich [9] >60%</p>						
<p>Stabilità del campione [10]</p> <table border="1"> <tr> <td>18-22°C sangue intero: 4 h</td> <td>-20°C plasma: 2 anni</td> <td>-70°C plasma: 2 anni</td> </tr> </table>	18-22°C sangue intero: 4 h	-20°C plasma: 2 anni	-70°C plasma: 2 anni	<p>Stabilität der Probe [10]</p> <table border="1"> <tr> <td>18-22°C Vollblut: 4 Stunden</td> <td>-20°C Plasma: 2 Jahre</td> <td>-70°C Plasma: 2 Jahre</td> </tr> </table>	18-22°C Vollblut: 4 Stunden	-20°C Plasma: 2 Jahre	-70°C Plasma: 2 Jahre
18-22°C sangue intero: 4 h	-20°C plasma: 2 anni	-70°C plasma: 2 anni					
18-22°C Vollblut: 4 Stunden	-20°C Plasma: 2 Jahre	-70°C Plasma: 2 Jahre					
<p>Tempo di emivita dell'analita [7] 3,4-7,9 giorni</p>	<p>Halbwertszeit des Analytes [7] 3,4-7,9 Tage</p>						
<p>Variabilità analitica (%) [4] <10.84%</p>	<p>Analytische Variabilität (%) [4] <10.84%</p>						
<p>Variabilità biologica intraindividuale (%) [5] 12.7%</p>	<p>Intra-Individuelle Variabilität (%) [5] 12,7%</p>						
<p>Differenza critica (%) [6] <46.25%</p>	<p>Kritische Differenz (%) [6] <46.25%</p>						
<p>Incertezza di misura (U_m) [4] Dati estratti da Unity Real Time (Bio-Rad) a Gennaio 2026 Livello 1: 92.36 % - U_m 25.38 % Livello 2: 31.84 % - U_m 13.8%</p>	<p>Messunsicherheit (U_m) [4] Die Daten wurden von Unity Real Time (Bio-Rad) im Januar 2026 heruntergeladen Level 1: 92.36 % - U_m 25.38 % Level 2: 31.84 % - U_m 13.8%</p>						
<p>Interferenze [2] Vedi foglietto illustrativo</p>	<p>Störfaktoren [2] Siehe Beipackzettel</p>						
<p>Significatività clinica</p>	<p>Klinische Bedeutung</p>						
<p>Valori elevati [2,9] Valori elevati nell'attività di ADAMTS-13 non hanno ad oggi alcun significato clinico. Tuttavia, potrebbero essere falsamente normalizzati da recenti trasfusioni di plasma o PEX (plasmaexchange), mascherando la diagnosi di TTP.</p>	<p>Erhöhte Werte [2,9] Erhöhte ADAMTS-13-Aktivitätswerte haben zum jetzigen Zeitpunkt keine klinische Aussagekraft. Allerdings können sie durch kürzlich erfolgte Plasmatransfusionen oder Plasmapherese (PEX) fälschlicherweise normalisiert werden und so die Diagnose einer TTP verschleiern.</p>						
<p>Valori bassi [2,9] Valori bassi nell'attività di ADAMTS-13 hanno implicazioni cliniche differenti, in base alla percentuale di funzionalità dell'enzima. Un valore <10% è fortemente suggestivo per TTP congenita o acquisita. È quindi da interpretare nell'ambito del quadro clinico e confermare tramite l'invio di campioni fuori provincia per il dosaggio dell'antigene e degli anticorpi anti-ADAMTS13. Valori di attività di ADAMTS13 compresi tra 10 e 60% si possono riscontrare in corso di epatopatia, DIC, sepsi, gravidanza, trapianto di midollo. Valori bassi non compatibili con la clinica potrebbero provenire da campioni con emolisi o contaminati con EDTA, che inibiscono l'attività di ADAMTS13.</p>	<p>Erniedrigte Werte [2,9] Niedrige ADAMTS-13-Aktivitätswerte haben je nach Funktionsgrad des Enzyms unterschiedliche klinische Implikationen. Ein Wert <10% spricht stark für eine angeborene oder erworbene TTP. Er wird im klinischen Kontext interpretiert und zur Bestätigung muss eine Probe in ein anderes Labor zur Bestimmung von Antigen und Anti-ADAMTS13-Antikörpern durchgeführt werden. Aktivitätswerte zwischen 10% und 60% können bei Lebererkrankungen, DIC, Sepsis, Schwangerschaft oder Knochenmarktransplantationen auftreten. Niedrige Werte, die nicht zum klinischen Bild passen, können auf hämolysierte Proben oder EDTA-</p>						

<p>Parametri correlati [1] Di seguito sono elencati i parametri correlati:</p> <p>Emocromo: mostra anemia e trombocitopenia marcate.</p> <p>Conta degli schistociti: i frammenti eritrocitari (schistociti) sono l'espressione diretta della rottura meccanica dei globuli rossi da parte dei microtrombi. Un numero elevato di schistociti (>1% dei globuli rossi) suggerisce la presenza di una microangiopatia trombotica.</p> <p>Aptoglobina: ridotti notevolmente o assenti dovuto al consumo per il legame con l'emoglobina libera rilasciata durante l'emolisi.</p> <p>Lattato deidogenasi: i suoi livelli sono marcatamente elevati, ciò riflette sia l'emolisi che l'ischemia tessutale causata dai microtrombi. Nella TTP con grave carenza di ADAMTS-13, i valori possono superare di 5–10 volte il limite superiore di norma.</p> <p>Reticolociti: aumento compensatorio della produzione midollare di globuli rossi in risposta all'anemia emolitica. Un'attività di ADAMTS-13 bassa accentua l'emolisi e stimola la reticulocitosi.</p> <p>Bilirubina indiretta: cresce proporzionalmente all'emolisi intravascolare indotta dalla carenza di ADAMTS-13, con livelli che possono raddoppiare il valore normale.</p> <p>Test di Coombs: risulta negativo nella TTP, perché l'emolisi è meccanica e non mediata da anticorpi. Permette la diagnosi differenziale con anemie emolitiche autoimmuni.</p> <p>Creatinina: può aumentare per coinvolgimento renale secondario all'occlusione microvascolare, ma rimane solitamente <2.0 mg/dL (176.8 µmol/L). Valori più elevati suggeriscono la presenza di una Sindrome Uremico Emolitica (SEU), in cui l'attività di ADAMTS-13 è >10%.</p> <p>Tempo di protrombina (PT) e tempo di tromboplastina parziale attivata (aPTT): spesso questi valori sono normali, poiché nella TTP non c'è consumo sistemico dei fattori della coagulazione come nella DIC. Il mantenimento di PT/aPTT normali con trombocitopenia e marcata emolisi orienta verso un deficit di ADAMTS-13.</p>	<p>Kontamination zurückzuführen sein, da EDTA die ADAMTS-13-Aktivität hemmt.</p> <p>Weitere korrelierte Parameter [1] Nachstehend sind die korrelierenden Parameter aufgelistet:</p> <p>Blutbild: zeigt eine ausgeprägte Anämie und Thrombozytopenie.</p> <p>Fragmentozyten-Zählung (Schistozysten): Erythrozytenfragmente sind direkt Ausdruck der mechanischen Zerstörung roter Blutkörperchen durch Mikrothromben. Eine erhöhte Anzahl (>1% der Erythrozyten) weist auf eine thrombotische Mikroangiopathie hin.</p> <p>Haptoglobin: vermindert oder nicht nachweisbar, da es durch Bindung an freies Hämoglobin bei Hämolyse verbraucht wird.</p> <p>Laktat-Dehydrogenase: deutlich erhöht, was sowohl Hämolyse als auch durch Mikrothromben verursachte Gewebsischämie widerspiegelt. Bei TTP mit schwerem ADAMTS-13-Mangel können die Werte das 5–10-fache des oberen Normwertes überschreiten.</p> <p>Retikulozyten: gesteigerte Produktion roter Blutkörperchen als kompensatorische Reaktion auf die hämolytische Anämie. Eine niedrige ADAMTS-13-Aktivität verstärkt die Hämolyse und fördert die Retikulozytose.</p> <p>Indirektes Bilirubin: proportional erhöht zur intravasalen Hämolyse bei ADAMTS-13-Mangel. Die Werte können das Doppelte des Normalwertes erreichen.</p> <p>Coombs-Test: negativ bei TTP, da die Hämolyse mechanisch und nicht antikörpervermittelt ist. Ermöglicht die Differenzialdiagnose gegenüber autoimmunhämolytischen Anämien.</p> <p>Kreatinin: kann bei sekundärer Nierenbeteiligung durch Mikrogefäßverschlüsse erhöht sein, aber bleibt normalerweise unter 2.0 mg/dL (176.8 µmol/L). Höhere Werte weisen auf eine hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS) hin, bei der die Aktivität von ADAMTS-13 >10% ist.</p> <p>Prothrombinzeit (PT) und aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT): in der Regel normal, da bei TTP kein systemischer Verbrauch von Gerinnungsfaktoren wie bei der DIC vorliegt. Normale PT/aPTT-Werte bei gleichzeitiger Thrombozytopenie und ausgeprägter Hämolyse sprechen für einen ADAMTS-13-Mangel.</p>
<p>Ulteriori informazioni</p>	<p>Weitere Informationen</p>
<p>Segreteria Tel. 0471-438306</p>	<p>Sekretariat Tel. 0471-438306</p>
<p>Riferimenti bibliografici [RIF.1] Scully M, Hunt BJ, Benjamin S et al; Guidelines and management of thrombotic microangiopathies. Br J Haem [RIF.2] Information for Use (IFU) [RIF.3] Mackie I, Mancini I, Muia J et al; International Council for Standardization in Hematology (ICSH) recommendations</p>	<p>Literatur [RIF.1] Scully M, Hunt BJ, Benjamin S et al; Guidelines and management of thrombotic microangiopathies. Br J Haem [RIF.2] Information for Use (IFU) [RIF.3] Mackie I, Mancini I, Muia J et al; International Council for Standardization in Hematology (ICSH) recommendations</p>

<p>for laboratory measurement of ADAMTs13. Int J Lab Hematol 2020; 42:685-696. [RIF.4] Dati estratti da Unity Real Time (Biorad) [RIF.5] European Federation of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (EFLM), Biological Variation Database [RIF.6] Il teorema di Bayes nella diagnostica di laboratorio- Appendice E-ver 1.0 [RIF.7] Taylor A, et al. Pharmacokinetics of plasma infusion in congenital thrombotic thrombocytopenic purpura. J Thromb Haemost. 2019;17:88-98. [RIF.8] Mayo Clinic Laboratories Pediatric Catalog site, https://pediatric.testcatalog.org/show/ADAMS, accessed on 01/09/25 [RIF.9] Società Italiana di ematologia: Linee guida porpora trombotica trombocitopenica - Versione marzo 2021 [RIF.10] Mayo Clinic - Test ID: ADAMS, https://www.mayocliniclabs.com/test-catalog/overview/620816#specimen, accessed on 01/09/25</p>	<p>for laboratory measurement of ADAMTs13. Int J Lab Hematol 2020; 42:685-696. [RIF.4] Daten extrahiert aus Unity Real Time (Biorad) [RIF.5] European Federation of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (EFLM), Biological Variation Database [RIF.6] Il teorema di Bayes nella diagnostica di laboratorio- Appendice E-ver 1.0 [RIF.7] Taylor A, et al. Pharmacokinetics of plasma infusion in congenital thrombotic thrombocytopenic purpura. J Thromb Haemost. 2019;17:88-98. [RIF.8] Mayo Clinic Laboratories Pediatric Catalog site, https://pediatric.testcatalog.org/show/ADAMS, accessed on 01/09/25 [RIF.9] Società Italiana di ematologia: Linee guida porpora trombotica trombocitopenica - Versione marzo 2021 [RIF.10] Mayo Clinic - Test ID: ADAMS, https://www.mayocliniclabs.com/test-catalog/overview/620816#specimen, accessed on 01/09/25</p>
<p>Aggiornato il 02/03/2026</p>	<p>Aktualisiert am 02/03/2026</p>
<p>La scheda informativa rimane valida per tutta la durata della gara d'appalto. In caso di modifiche, la scheda informativa verrà debitamente aggiornata.</p>	<p>Das Informationsblatt bleibt während des gesamten Liefervertrages gültig. Bei Änderungen wird das Informationsblatt dementsprechend aktualisiert.</p>
<p>Prossimo aggiornamento 02/03/2033</p>	<p>Nächste Aktualisierung am 02/03/2033</p>