

## Attività ADAMTS-13 nel plasma citrato

### Informazioni generali

|                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|--------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Codice accettazione                              | 1AD13, 113056                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Indicazioni cliniche [RIF.1A, 1B]                | <ul style="list-style-type: none"> <li>Sospetto clinico di TTP acquisita o congenita nella diagnosi differenziale con altre microangiopatie trombotiche secondarie;</li> </ul>                                                                                                                                                                                                           |
| Preparazione del paziente                        | Sospendere la somministrazione di anticoagulanti: Eparina, TAO (Warfarin/Coumadin), inibitori diretti della trombina: Pradaxa/Dabigatran, Novastan/Argatroban; inibitori diretti del fattore X: Xarelto/Rivaroxaban, Eliquis/Apixaban, Lixiana/Edoxaban; prima di somministrazione di plasma fresco congelato, dell'esecuzione di PEX o della somministrazione di ADAMTS13 ricombinante. |
| Richiedibile in urgenza                          | No (richiedibile nei giorni feriali dalle ore 7:00 alle ore 16:00)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Dove effettuare il prelievo per pazienti esterni | Esclusivamente presso i reparti del Compensorio Sanitario di Bolzano.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| Esecuzione                                       | Giornaliero                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Tempo di refertazione per pazienti esterni       | 1 giorno                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

### Preanalitica

|                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                          |
|-----------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Tipo di campione                                    | Plasma sodio citrato (9NC) al 3,2%                                                                                                                                                                                                                       |
| Tipo provetta                                       | Tappo blu con inserto nero 3,5 ml<br>Tappo blu con inserto bianco 2,0 ml                                                                                                                                                                                 |
| Trasporto del campione [RIF.2A]                     | <ul style="list-style-type: none"> <li>Per prelievi eseguiti presso i reparti del Compensorio Sanitario di Bolzano: Temperatura ambiente</li> <li>Per prelievi eseguiti presso altri presidi ospedalieri: plasma separato e congelato a -20°C</li> </ul> |
| Trattamento del campione in laboratorio [RIF.9]     | Doppia centrifugazione a temperatura ambiente                                                                                                                                                                                                            |
| Criteri per la non accettabilità del campione       | Coagulato, volume insufficiente, non corretta identificazione del paziente, alterato rapporto sangue/anticoagulante, anticoagulanti inadeguati, emolisi > 500 mg/dL                                                                                      |
| Stoccaggio del campione dopo l'analisi              | 8 h a temperatura ambiente                                                                                                                                                                                                                               |
| Possibilità di richiesta su campione già processato | A seconda della stabilità del campione per il periodo di stoccaggio                                                                                                                                                                                      |

### Indicazioni tecniche

|                                         |                                                                                                                                   |
|-----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Misurando                               | Attività % di ADAMTS-13 nel plasma citrato                                                                                        |
| Metodo [RIF.3]                          | Immunologico in chemiluminescenza                                                                                                 |
| Range di riferimento [RIF.2A], [RIF.10] | <ul style="list-style-type: none"> <li>cut-off decisionale per TTP: &lt;10%</li> <li>valori borderline per TTP: 10-20%</li> </ul> |

|                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |           |               |
|---------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|---------------|
|                                                         | • intervallo di riferimento: >60%                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |           |               |
| Stabilità del campione [RIF.2A,2B]                      | 18-22°C: 4h                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | 2-8°C: NA | -70°C: 6 mesi |
| Tempo di emivita dell'analita [RIF.4A, 4B]              | 2-4 giorni                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |           |               |
| Variabilità analitica (%) [RIF.5]                       | <17,74                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |           |               |
| Variabilità biologica intraindividuale (%) [RIF.6]      | 12,73                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |           |               |
| Differenza critica (%) [RIF.7]                          | 60,46                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |           |               |
| Incertezza di misura (U <sub>m</sub> ) omogeneo [RIF.4] | Livello 1 da circa 89,6%: U <sub>m</sub> 23,39%<br>Livello 2 da circa 37,17%: U <sub>m</sub> 13,19%<br><br>Dati estratti da Unity Real Time (Bio-Rad) nel mese di dicembre 2022 (periodo: ultimi 6 mesi)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |           |               |
| Interferenze [RIF.3]                                    | Vedi foglietto illustrativo                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |               |
| Significatività clinica                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |           |               |
| Valori elevati [RIF.8]                                  | <ul style="list-style-type: none"><li>• Di nessun significato clinico</li><li>• Recenti trasfusioni di plasma o PEX possono falsamente normalizzare i livelli di attività di ADAMTS13 mascherando la diagnosi di TTP</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |               |
| Valori bassi [RIF.8] [RIF.10]                           | <ul style="list-style-type: none"><li>• Valore &lt;10%: altamente probabile la diagnosi di TTP congenita o acquisita, da interpretare comunque nell'ambito del quadro clinico</li><li>• Valori tra 10 e 20%: zona grigia per la diagnosi di TTP</li><li>• Valori &lt;60%: si possono riscontrare in corso di epatopatia, DIC e sepsi, gravidanza, trapianto di midollo</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |           |               |
| Parametri correlati                                     | vWFAg, emocromo, conta piastrinica, aptoglobina, LDH, creatinina, uremia, PT, aPTT, troponina, fibrinogeno, reticolociti, bilirubina, AST, ALT, Test di Coombs                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |               |
| Per ulteriori informazioni                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |           |               |
| Segreteria                                              | Tel. 0471-438306                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |           |               |
| Riferimenti bibliografici                               | [RIF.1A] Sadler JE; Von Willebrand factor. ADAMTS13, and thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood 2008; 112:11-18.<br>[RIF.1B] Scully M, Hunt BJ, Benjamin S et al; Guidelines and management of thrombotic microangiopathies. Br J Haem 2012; 158: 323-335.<br>[RIF.2A] NCLSI H21-A5 (2008)<br>[RIF.2B] NCLSI H21-A4 (2003)<br>[RIF.3] Bugiardino<br>[RIF.4A] Furlan M, Robles R, Morselli B et al; Recovery and half-life of von Willebrand factor-cleaving protease therapy in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. Thromb Haemost 1999; 81:8-13<br>[RIF.4B] Fujimura Y et al; Ereditary Deficiency ADAMTS13 Activity: Upshaw-Schulman Syndrome; In Rodgers GM: ADAMTS13 Biology and Disease. |           |               |

|                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|-----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                             | <p>[RIF.5] Dati interni</p> <p>[RIF.6] Kilercik M, Coskun A, Serteser M et al. Biological variations of ADAMTS13 and von Willebrand factor in human adults. Biochemia Medica 2014; 24:138–45.</p> <p>[RIF.7] Il teorema di Bayes nella diagnostica di laboratorio-Appendice E-ver 1.0</p> <p>[Rif.8] Tsa HM; Thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombocytopenic syndromes. In "Platelets" 4<sup>th</sup> Ed. 2019.</p> <p>[RIF.9] Mackie I, Mancini I, Muia J et al; International Council for Standardization in Hematology (ICSH) recommendations for laboratory measurement of ADAMTs13. Int J Lab Hematol 2020; 42:685-696.</p> <p>[RIF.10] Linee Guida Porpora trombotica trombocitopenica, versione marzo 2021, Società Italiana di Ematologia</p> |
| Preparato il                | 05.12.2023                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| Prossima revisione prevista | 29.03.2026                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |