

## ACTIVIDAD ADAMTS-13 EN PACIENTES CON PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA Y SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO (PTT/SHU): RECOMPROBACIÓN MEDIANTE ESTUDIOS FUNCIONALES

M. Palomo<sup>a</sup>, G. Escolar<sup>a</sup>, A. Pereira<sup>a</sup>, J. Aznar-Salatti<sup>b</sup> y M. Díaz-Ricart<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Hemoterapia-Hemostasia, CDB, Hospital Clínic, IDIBAPS, Universitat de Barcelona. <sup>b</sup>ZLB-Behring S.A., Barcelona.

**Introducción:** La metaloproteasa ADAMTS-13 es un factor clave, pero no único, en el desarrollo de microangiopatías trombóticas tales como la PTT/SHU. Ha sido propuesto que la PTT, pero no el SHU, está causada por un defecto grave de la actividad de ADAMTS-13, aunque el diagnóstico diferencial de ambas enfermedades se establece por la sintomatología que presentan los pacientes.

**Objetivos:** Comprobar la actividad ADAMTS-13 y evaluar la presencia de anticuerpos contra la metaloproteasa en pacientes (n = 14) con PTT/SHU diagnosticados y tratados en nuestro centro.

**Material y métodos:** Para evaluar la actividad proteolítica del ADAMTS-13 en el plasma de los pacientes, utilizamos dos técnicas. La primera consiste en evaluar el patrón multimérico del FVW purificado (contenido en el concentrado hemostático Haemate-P), y desnaturalizado con urea, tras ser expuesto al plasma del paciente en presencia de BaCl<sub>2</sub>. La actividad de la metaloproteasa en el plasma problema es extrapolada a partir de una curva de calibración obtenida tras diluciones seriadas de un plasma control. La segunda técnica empleada consiste en medir la actividad ADAMTS-13 mediante fluorimetría. La detección de anticuerpos fue realizada mediante un ELISA específico.

**Resultados:** Los resultados obtenidos permitieron distinguir tres tipos de pacientes con PTT: 1) con actividad inferior al 6% y título de IgG anti-ADAMTS-13 superior a 20U/ml (n = 8), 2) con actividad inferior al 6% sin IgG anti-ADAMTS-13 (n = 1) y 3) con actividad superior al 6% (entre 30%-70%) y sin IgG anti-ADAMTS-13 (n = 3). La eficiencia del recambio plasmático (RP) fue evidenciada en uno de los pacientes del grupo 1. En este paciente, la actividad ADAMTS-13 incrementó desde < 6% hasta 50% y el título de IgG anti-ADAMTS-13 fue prácticamente indetectable tras finalizar el tratamiento (de 93,5U/ml a 6,9U/ml). En los pacientes con SHU (n = 2) detectamos una actividad ADAMTS-13 de alrededor del 25%, sin presencia de IgG.

**Conclusión:** Los resultados obtenidos refuerzan el concepto de que la determinación de actividad ADAMTS-13 y de la presencia de anticuerpos contra la metaloproteasa son útiles para el diagnóstico diferencial de PTT/SHU en la mayoría de pacientes estudiados. Dado que las técnicas convencionales para evaluar la actividad ADAMTS-13 son lentas y difícilmente estandarizables, la rapidez de una técnica fluorimétrica fiable para valorar la actividad ADAMTS-13 plasmática podría favorecer el diagnóstico y tratamiento precoces de la enfermedad.