

## ADAMTS-13 COMO FACTOR COMÚN EN EL DESARROLLO DE MICROPANGIOPATÍAS TROMBÓTICAS CON DISTINTO ORIGEN: ESTUDIOS FUNCIONALES

M. Palomo<sup>a</sup>, C. Carbó<sup>a</sup>, G. Escolar<sup>a</sup>, M. Lozano<sup>a</sup>, A. Pereira<sup>a</sup>, C. Altisent<sup>b</sup>, E. Carreras<sup>c</sup>, E. Saperas<sup>d</sup>, J. Aznar-Salatti<sup>e</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>Unitat d'Hemofília, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>c</sup>Unidad de TPH / Servicio de Hematología, Hospital Clínic. <sup>d</sup>Unidad Sangrantes, Servicio Aparato Digestivo, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>e</sup>ZLB-Behring S.A., Barcelona.

**Introducción:** El déficit grave de actividad ADAMTS-13 (<5%) ha sido asociado tradicionalmente a la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT), pero existen otras microangiopatías trombóticas de distinto origen y sintomatología que podrían tener en común alteraciones de la actividad de esta metaloproteasa.

**Objetivos:** Cuantificar la actividad ADAMTS-13 y explorar la posible presencia de anticuerpos en el plasma de pacientes con microangiopatías trombóticas asociadas a lupus eritematoso, síndrome antifosfolípido (SAP), angiodisplasia gastrointestinal y al trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Así mismo, determinamos la actividad ADAMTS-13 en distintas variantes de enfermedad de von Willebrand (EvW) y en controles sanos e incluimos determinaciones en pacientes con PTT.

**Material y métodos:** Para evaluar la actividad proteolítica del ADAMTS-13 en el plasma del paciente, 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:** La actividad ADAMTS-13 en pacientes que habían desarrollado PTT asociada a TPH, pacientes con angiodisplasia gastrointestinal y en uno de los SAP fue de alrededor del 20% y en ningún caso fueron detectadas IgG anti-ADAMTS-13. En pacientes con EvW tipos 2A y 3 obtuvimos valores iguales o superiores al 100%.

**Conclusiones:** Este estudio corrobora que defectos graves de la actividad ADAMTS-13 son específicos de la PTT. Los resultados sugieren que cabría investigar sobre la posible repercusión clínica de actividades reducidas de la metaloproteasa.