

(A Disintegrin And Metalloproteinase  
with Thrombospondin Motifs 13)

ADAMTS13



咨询热线

0571-85069697



官方网址

[www.helingbio.com](http://www.helingbio.com)



邮箱咨询

[service@helingbio.com](mailto:service@helingbio.com)



微信公众号

# 诊断原料——ADAMTS13

## ——血栓性血小板减少性紫癜相关

### ADAMTS13 (A Disintegrin And Metalloproteinase with Thrombospondin Motifs 13)

ADAMTS13属于锌依赖性细胞外基质金属蛋白酶家族，具有特征性的多结构域结构和约180kDa的分子量。ADAMTS13主要在位于肝细胞间质间隙的肝星状细胞、内皮细胞（EC）、巨核细胞和血小板以及肾小球足细胞中合成。血浆ADAMTS13水平受来自肝细胞的ADAMTS13调节。ADAMTS13也存在于来自肾脏、胰腺、脾脏、胸腺、前列腺、睾丸、小肠和外周血白细胞的不同细胞类型中。与其他分泌蛋白一样，在未成熟状态下，ADAMTS13位于内质网（ER）和高尔基体；然而，与其他ADAMTS蛋白酶不同，ADAMTS13作为一种活性酶被释放到循环中。

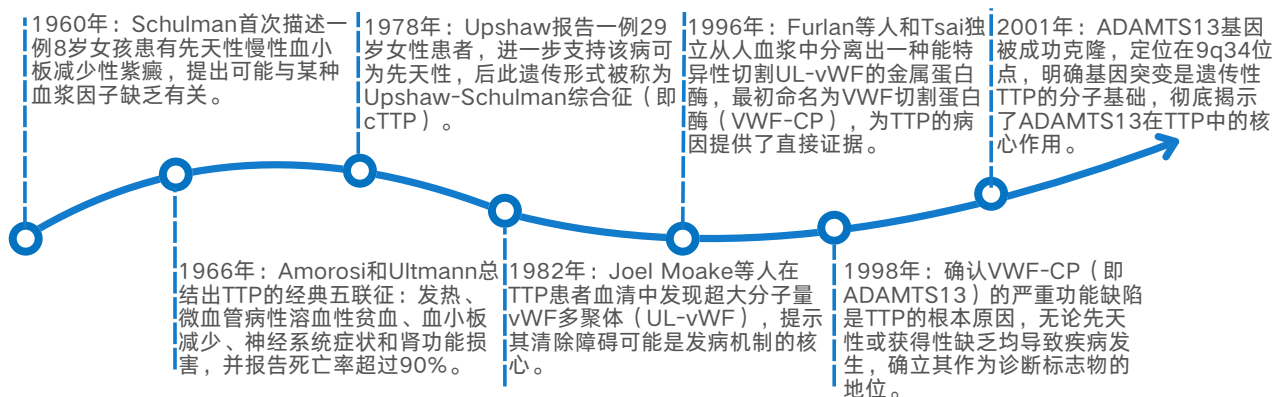
### 血栓性血小板减少性紫癜 (thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)

血栓性血小板减少性紫癜是一种少见且严重的血栓性微血管病，其主要临床特征包括微血管病性溶血性贫血（MAHA）、血小板减少、神经精神症状、发热和肾脏受累等。

### 首次发现

1924年首次在一名患有严重血小板减少症（ $<30 \times 10^9/L$ ）、发烧、神经系统症状、虚弱和致命后果的16岁女孩中描述。然而，直到1947年，这种情况才被命名为TTP，即血栓性血小板减少性紫癜。

### 研究历程



## 发病机制

血栓性血小板减少性紫癜的发病机制主要涉及血管性血友病因子（VWF）裂解酶（ADAMTS13）活性缺乏，其次也与血管内皮细胞VWF异常释放、补体异常活化、血小板异常活化等相关。血浆中ADAMTS13活性缺乏导致内皮细胞异常释放的超大分子VWF（UL-VWF）不能及时降解，UL-VWF可自发结合血小板，导致微血管内血栓形成、微血管病性溶血，进而引起相应器官缺血、缺氧及功能障碍，引起临床症候群。

## 疾病分类

根据ADAMTS13缺乏机制不同，TTP分为遗传性TTP（cTTP，又称为Upshaw-Schulman综合征）和免疫性TTP（iTTP）。

cTTP系ADAMTS13基因突变导致血浆ADAMTS13活性缺乏，常在感染、炎症或妊娠等促发因素下发病。cTTP呈常染色体隐性遗传，基因突变表现为纯合子型或双重杂合子型。

iTTP系因患者体内产生抗ADAMTS13自身抗体，抑制ADAMTS13活性（中和抗体）或与ADAMTS13结合形成抗原抗体复合物而加速ADAMTS13在体内清除。iTTP多无明确原因（即原发性），也可能继发于感染、药物、肿瘤、自身免疫性疾病、造血干细胞移植等。

iiTTP是最常见的临床类型，约占TTP总例数的95%；cTTP较为少见，仅占总例数的5%，但在儿童和孕妇患者中cTTP却占到25%~50%。

临床表现典型的患者诊断不难，但多数患者临床表现存在明显个体差异，部分患者临床表现不具特征性。对临床评估中度或高度疑似TTP的患者应及时留取血样本送检ADAMTS13活性及抑制物或IgG抗体测定。

### 参考文献

[1]血栓性血小板减少性紫癜诊断与治疗中国指南（2022年版）

[2]Roose, Elien et al. "Open ADAMTS13, induced by antibodies, is a biomarker for subclinical immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura." Blood vol. 136,3 (2020): 353-361.

doi:10.1182/blood.2019004221

## 产品信息

靶点名称	产品货号	产品名称	推荐应用平台
ADAMTS13	DG-430C	ADAMTS13 (Capture)	ELISA, CMIA, CLIA, CBA
	DG-430D	ADAMTS13 (Detector)	ELISA, CMIA, CLIA, CBA