

Lidské neutrofilní peptidy inhibují štěpení von Willebrandova faktoru proteázou ADAMTS13: možná spojitost mezi zánětem a TTP

Infekce či zánět může předcházet a spouštět „srážení“ krve, a tak způsobovat mikrovaskulární trombózu u pacientů se získanou trombotickou trombocytopenickou purpurou (TTP). Mechanismus, který stojí za tímto jevem, nebyl dosud blíže zmapován. V této studii vědci popisují zapojení lidských neutrofilních peptidů (HNPs) uvolňovaných z aktivovaných a degranulovaných neutrofilů do procesu srážení. HNPs totiž inhibují proteolytické štěpení von Willebrandova faktoru (vWF) proteázou ADMATS13 v závislosti na koncentraci.

Poloviční maximální inhibiční koncentrace nativních HNPs proti ADAMTS13 proti štěpení multimerního vWF je 45 μ M. Inhibiční aktivita HNPs je dána přítomností RRY motivu, který sdílí spacer doménu s ADAMTS13. Nativní HNPs se vážou na solubilní i na endotelových buňkách vázaný vWF. Pomocí ELISA autoři zjistili, že u pacientů s TTP je zvýšená koncentrace HNPs 1–3 v séru oproti zdravé populaci.

Výsledky demonstrují, že HNPs 1–3 mohou být silnými inhibitory ADAMTS13, váží se totiž na centrální A2 doménu vWF a tak fyzikálně blokují vazbu ADAMTS13. Je tedy patrné, že je zde přímá spojitost mezi infekcí/zánětem a trombotickými nemocemi včetně studované TTP.

[Human neutrophil peptides inhibit cleavage of von Willebrand factor by ADAMTS13: a potential link of inflammation to TTP](#)

Blood, Volume 128, Issue 1, 7 July 2016

Top Articles:

- [Just 1 test to diagnose AML?!!](#)
- [Gene therapy for PID: the end of the beginning?](#)
- [Moving treatment-free remission into mainstream clinical practice in CML](#)