

Messgröße:

Protein C Aktivität

Beschreibung, Pathophysiologie:

Protein C ist neben Antithrombin der wichtigste Inhibitor der Thrombinbildung. Der Komplex aus Protein C und Protein S bewirkt eine Hemmung der Gerinnungsfaktoren V (FV) und VIII (FVIII). Protein C wird in der Leber gebildet und benötigt Vitamin K. Nach Bindung des Thrombins an das endothelmembrangebundene Thrombomodulin aktiviert Thrombin das Protein C. Aktiviertes Protein C spaltet die aktiven Faktoren Va und VIIIa und übt damit eine Inhibitorfunktion aus. Es steigert die Fibrinolyse und beeinflusst Entzündungsreaktionen. Da es eine kurze Halbwertszeit hat (ca. 6 Std.), fällt Protein C zu Beginn einer Cumarintherapie in den ersten Stunden ab, bei vorbestehendem Mangel an Protein C kann dadurch kurzzeitig die Gerinnungsfähigkeit gesteigert sein und zu „Marcumar-Nekrosen“ führen.

Im Protein-C-Gen auf dem Chromosomenabschnitt 2q13-q14 sind bislang mehr als 200 verschiedene krankheitsverursachende Mutationen bekannt, die eine Protein-C-Defizienz hervorrufen können. Träger eines homozygoten Protein-C Defizites sind kaum überlebensfähig und leiden unter einer hohen intrauterinen oder nachgeburtlichen Sterblichkeit. Es werden zwei Formen des Protein-C Mangels unterschieden.

- Typ-I: Aktivität sowie Konzentration des Protein C sind vermindert.
- TypII: Die Aktivität ist, bei normaler oder leicht verminderter Konzentration, vermindert.

Die Unterteilung erfordert zusätzlich zur Bestimmung der Protein-C-Aktivität eine Bestimmung des Antigens (Konzentration) des Protein C.

Während der Anteil des Protein-C-Mangels bei Patienten mit Thrombophilie ca. 2-5% beträgt, ist der Anteil in der Gesamtbevölkerung ca. 1:200 – 500.

Neben dem angeborenen Protein-C-Mangel kann dieser erworben sein, wie z. B bei fortgeschrittenen Lebererkrankungen, Vitamin-K-Mangel, Asparaginasetherapie, Verbrauchskoagulopathie, nephrotischem Syndrom oder Niereninsuffizienz.

Indikation:

Bestimmung der Aktivität des Protein C als Eingangsbestimmung zur Feststellung eines Protein C Mangels im Rahmen der Thrombophiliediagnostik.

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Das Probenentnahmeröhrchen (Monovette) muss vollständig bis zum Eichstrich gefüllt sein.

Die Einsender werden darauf hingewiesen, dass Angaben zur Therapie mit gerinnungshemmenden Substanzen (z.B. Cumarin-Derivate, Heparin low Dose, Heparin high Dose, Lyse) erforderlich sind.

Probenmaterial:

Citrat-Plasma

Einflussfaktoren:

Erniedrigung der Aktivität

- Bei Kindern, besonders Neugeborenen sind niedrige Aktivitäten des Protein C zu erwarten.
- Synthesestörungen:

Leistungsverzeichnis Protein C Aktivität FB-PÄ 6 PCAKT OE

- Lebererkrankungen, zusammen mit der Verminderung anderer Faktoren
- Vitamin K-Mangel
- Asparaginasetherapie
- Umsatzstörungen:
 - Verbrauchskoagulopathie (DIC)
 - Entzündungen, Sepsis, SIRS
 - Verlustkoagulopathien, massiver Blutverlust
 - Dilutionskoagulopathien nach massivem Blutverlust, zusammen mit Verminderung anderer Faktoren
 - nephrotisches Syndrom
- Vorliegen von Inhibitoren:
 - Lupusantikoagulanzen

Erhöhung der Aktivität (haben keine klinische Relevanz)

- Schwangerschaft
- Ovulationshemmer

Störfaktoren:

Hämolyse		Ikterus			Lipämie	
Index H	≈ Hämoglobin (mg/dl)	Index I ggf. kon./ unkonj.	konj. Bilirubin (mg/dl)	unkonj. Bilirubin (mg/dl)	Index L	Intralipid (mg/dl)
23	260	6	5	50	20	600

- Die Anwesenheit von Dabigatran oder Streptokinase in der Probe beeinflusst die Testergebnisse.
- Niedermolekulares Heparin (NWH): In einem mit NWH versetzten Normalplasmapool wurde keine wesentliche Beeinflussung bis zu einer Konzentration von 2.0 IU/mL beobachtet.
- Unfraktioniertes Heparin (UFH): In einem mit UFH versetzten Normalplasmapool wurde keine wesentliche Beeinflussung bis zu einer Konzentration von 1.0 IU/mL beobachtet.
- Medikamente: In therapeutischen Konzentrationen wurde bei üblichen Medikamenten-Panels keine Störung gefunden.

Einheit:

%

Umrechnung: keine

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Erwachsene: 80,5 - 150 %

Quelle: Packungsbeilage Roche Protein C Chrom 2020-02, V1.0

Referenzbereiche Kinder (Quelle siehe Literatur):

Protein C Aktivität (%)	Geschlecht	Alter
27 – 48	unabhängig	30 Tag(e)
23 – 95	unabhängig	5 Monat(e)
47 – 151	unabhängig	11 Monat(e)
59 – 148	unabhängig	5 Jahr(e)
46 – 154	unabhängig	10 Jahr(e)
72 – 155	unabhängig	17 Jahr(e)

Methode/Messverfahren/Gerät:

Chromogener Test am Cobas t 711

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit: Diese Methode wurde gegen den Internationalen WHOStandard NIBSC (National Institute for Biological Standards and Control) für Protein C standardisiert.

Analysenfrequenz:

Mo-Fr zu Routinezeiten

Literatur:

1. Ziemer A, Tiede A, Barthels M. Protein C. In: Barthels M, ed. Das Gerinnungskompodium. 2nd ed. Stuttgart: Georg Thieme Verlag KG; 2012:597-608.
2. Triplett DA. Coagulation and bleeding disorders: review and update. Clin Chem. 2000;46(8 Pt 2):1260-9.
3. Nowak-Göttl U, Junker R, Kreuz W, von Eckardstein A, Kosch A, Nohe N, Schobess R, Ehrenforth S; Childhood Thrombophilia Study Group. Risk of recurrent venous thrombosis in children with combined prothrombotic risk factors. Blood. 2001;97:858-62.
4. Marlar RA. The protein C system – How complex is it? Thromb Haemost. 2001;85: 756-7.
5. Franchi F, Biguzzi E, Martinelli I, Bucciarelli P, Palmucci C, D'Agostino S, Peyvandi F. Normal reference ranges of antithrombin, protein C and protein S: effect of sex, age and hormonal status. Thromb Res. 2013;132:e152-7.
6. Appel IM, Grimminck B, Geerts J, Stigter R, Cnossen MH, Beishuizen A. Age dependency of coagulation parameters during childhood and puberty. J Thromb Haemost. 2012;10:2254-63.
7. Toulon P, Berruyer M, Brionne-François M, Grand F, Lasne D, Telion C, Arcizet J, Giacomello R, De Pooter N. Age dependency for coagulation parameters in paediatric populations. Results of a multicentre study aimed at defining the age-specific reference ranges. Thromb Haemost. 2016;116:9-16. (Kinderreferenzbereich)

Neueinführung ab:

24.02.2021

Haftungsausschluss

Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AöR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.