

## 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 Therapie mit Vitamin-K-Antagonisten in den ersten Stunden ab, bei vorbestehendem Mangel an Protein C kann dadurch kurzzeitig die Gerinnungsfähigkeit gesteigert sein und zur Marcumarnekrose führen.

Im Protein-C-Gen auf dem Chromosomenabschnitt 2q13-q14 sind bislang mehr als 200 verschiedene krankheitsverursachende Mutationen bekannt, die einen Protein-C-Mangel hervorrufen können. Träger eines homozygoten Protein-C-Mangels 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.
- Typ II: Die Aktivität ist, bei normaler oder leicht verminderter Konzentration, vermindert.

Die Unterteilung erfordert zusätzlich zur Bestimmung der Aktivität des Protein C 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.

Leistungsverzeichnis Protein C Aktivität FB-PÄ 6 PCAKT OE

- Synthesestörungen: 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:**

Keine Störeinflüsse bei Triglyzeriden bis 600 mg/dl, Hämoglobin bis 200 mg/dl und Bilirubin bis 36 mg/dl.

Streptokinase kann das chromogene Substrat in einem geringen Umfang spalten, durch den Einsatz der kinetischen Messung ist der Beitrag dieser Spaltung in der Bestimmung bei Patienten unter Streptokinasetherapie begrenzt.

Für Patienten, die mit Aprotinin behandelt werden, können falsch niedrige Protein C-Aktivitäten gefunden werden.

**Einheit:**

%

Umrechnung: keine

**Referenzbereiche/Zielbereiche:**

Die Referenzbereiche sind alters- und geschlechtsabhängig. Die ZEKCh gibt die Ergebnisse nicht altersangepasst aus.

Für Erwachsene gilt orientierend: 70-140 %

Quelle: Packungsbeilage Berichrom Protein C der Fa. Siemens

Für Kinder und Neugeborene siehe: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/j.1538-7836.2012.04905.x>

**Methode/Messverfahren/Gerät:**

Chromogener Assay nach Aktivierung des Protein-C durch Schlangengift. Es handelt sich um die kinetische Adaptation des Assays.

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit: keine Angabe

**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.

<b>Leistungsverzeichnis Protein C Aktivität FB-PÄ 6 PCAKT OE</b>
--

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.

### Neueinführung ab:

entfällt

#### 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.*