

Informationen zu:

Einleitung

Protein C und S sind Vitamin K-abhängige Eiweiße des sogenannten Protein C-Weges in der Gerinnungskaskade. Ein Mangel dieser Enzyme resultiert in einer Hyperkoagulabilität.

Indikationen

- Positive Eigenanamnese (Thrombose vor dem 45. Lebensjahr)
- Apoplex
- Familiär gehäufte Thrombosen oder Embolien
- Anwendung oraler Kontrazeptiva oder HRT bei Verdacht auf eine Prädisposition
- Habituelle Aborte.

Klinik

Ein signifikanter Mangel an Protein S und C geht mit einem erhöhten Thromboserisiko einher. Diese Konstellationen werden jedoch meist bereits in den ersten Lebenstagen oder -wochen diagnostiziert.

Bei Patienten mit Ergebnissen im Intermediärbereich ist die Interpretation nicht immer eindeutig. Es muss nicht obligat ein erhöhtes Thromboserisiko vorliegen.

Zur weiteren Einschätzung ist zudem wichtig, ob es sich um einen hereditären oder erworbenen Mangel handelt. Zu den erworbenen Ursachen zählen die orale Kontrazeption, Schwangerschaft und Funktionsstörungen der Leber.

Ein leichter Protein C- oder S-Mangel erhöht das postpartale Thromboserisiko geringfügig. Bei einem ausgeprägten Mangel ist das Thrombose-

Proteine S und C

risiko in der Schwangerschaft oder dem Wochenbett erhöht. Eine orale Kontrazeption erhöht das Thromboserisiko bei Patientinnen mit einem Protein C-Mangel zusätzlich. Bei Frauen mit einer HRT und einem Protein C- oder S-Mangel ist ein höheres Risiko nicht bekannt.

Eine Therapie muss, bis auf signifikante klinische Verläufe, auf den Einzelfall bezogen und daher meist individuell entschieden werden.

Spezielle Informationen

Protein S ist der Co-Faktor des aktivierten Protein C (APC) bei der Inaktivierung der aktivierten Gerinnungsfaktoren V, VIII und X. Der Mangel an Protein S verhindert oder reduziert diesen Inaktivierungsprozess. Die Eiweiße stellen somit „physiologische Antikoagulanzen“ dar. Im Plasma sind ca. 60-70 % des Protein S an das *C4-binding protein* gebunden. Funktionell aktiv ist jedoch nur der freie Anteil des Protein S.

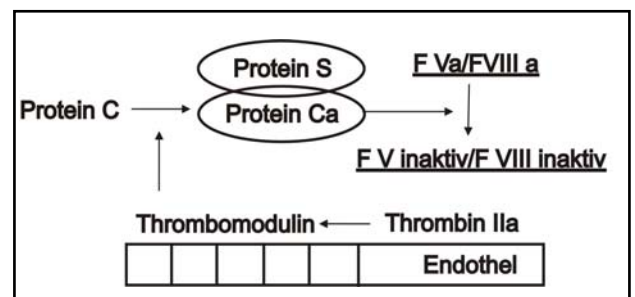


Abb. 1: Funktionell aktiver freier Anteil des Protein S [modifiziert nach HELAB Labordiagnostik GmbH. <http://www.helab.de/Laborinformation/Laborinformationstart.html> (Abgerufen: 12.10.11)]

Bei einer verminderten Aktivität des Protein C ist die Regulation der Thrombinbildung gestört. Protein C wird durch den Thrombin-Thrombomodulin-Komplex in seine aktive Form überführt. Ein Mangel an aktiviertem Protein C

(APC) führt auch zu einer reduzierten Inaktivierung der Kofaktoren Va und VIIIa.

Die Bestimmung des Protein S wird durch eine APC-Resistenz beeinträchtigt. Ein Mangel an Protein S gilt daher als gesichert, wenn sich, nach Ausschluss einer Faktor V-Leiden-Mutation, in mindestens zwei voneinander unabhängigen Untersuchungen eine Verminderung des Protein S nachweisen lassen.

Anforderungen

- Thrombophilie-Screening (beinhaltet: Faktor II- und V-Leiden-Mutation, Protein C, Protein S, Antithrombin, AP-AK, Faktor VIII)
- sofern Protein Z oder MTHFR-Mutation zusätzlich gewünscht werden, bitte ergänzend angeben

oder Einzelanforderungen:

- Protein C
- Protein S
- Faktor V-Leiden-Mutation (Hinweis: schriftliche Einwilligung der Patientin erforderlich)

Probenmaterial und -menge

- Thrombophilie-Screening:
3 x 3 ml Citratblut, 1 x Serum, 1 x EDTA-Blut
- Protein C und S:
1 x 3 ml Citratblut

Hinweise

- Bei längerem Transport sollte das Citratblut zentrifugiert, abpipettiert und in einem separaten Röhrchen verschickt werden; alternativ kann das Citratplasma gefroren zugesandt werden.

- Während eines akuten thrombembolischen Ereignisses können die Plasmaspiegel von Protein C und S erniedrigt sein.
- Die Bildung von Protein C, Protein S und Protein Z erfolgt Vitamin K-abhängig. Eine Bestimmung unter einer Therapie mit Cumarinen (Marcumar) ist nicht sinnvoll. Die Bestimmung sollte frühestens 4 Wochen nach Beendigung der Therapie durchgeführt werden.
- Eine Bestimmung von Protein C und S unter Heparin ist hingegen möglich (immunologische Testung).
- Falsch hohe Werte für Protein S können sich bei einer APC-Resistenz, hohen Prothrombin- oder Faktor VIII-Konzentrationen ergeben.
- Die Messwerte fallen unter Asparaginase-therapie ab.
- Für eine zuverlässige Feststellung eines Mangels an Protein C, Protein S, Protein Z und Antithrombin sind oftmals mehrere Messungen erforderlich.

Klinischer Ansprechpartner

Priv. Doz. Dr. med. Kai Gutensohn
Facharzt für Laboratoriumsmedizin,
Transfusionsmedizin, Arzt für Hämostaseologie,
Gesundheitsökonomie
Tel. 040-33 44 11-650 (Zentrale)
Tel. 040-33 44 11-847 (Hämostaseologie)

Telefonische Auskunft und

Anforderung von Versandmaterial:

AescuLabor Hamburg
Institut der Labormedizin
Kundenbetreuung
Haferweg 40 • 22769 Hamburg
Info-Telefon (kostenfrei): 0800-33 44 11 6
E-Mail: labor@aesculabor-hamburg.de