



Протеин С

Один из важнейших естественных ингибиторов свёртывания.

Протеин С – один из наиболее важных физиологических ингибиторов свёртывания. В активной форме он расщепляет и инактивирует факторы свёртывания VIIIa и Va (но не фактор V Лейдена). Протеин С проявляет антикоагулянтную активность, косвенно активирует фибринолиз, ограничивает размеры тромба. In vivo протеин С активируется тромбином, многократно ускоренно - комплексом тромбина и тромбомодулина (белок на поверхности эндотелиальных клеток).

Антикоагулянтную активность протеина С усиливает его кофактор – протеин S. Протеин С синтезируется в печени, является витамин К – зависимым белком, поэтому активность его зависит также от дефицита витамина К и терапии оральными антикоагулянтами. Уровень протеина С у новорождённых и детей младшего возраста физиологически ниже, чем у взрослых вследствие незрелости печени. Врождённый дефицит протеина С связан со склонностью к тяжёлым тромботическим нарушениям. Среди врождённых видов дефицита физиологических антикоагулянтов, таких как дефицит антитромбина III, дефицит протеина С, дефицит протеина S - дефицит протеина С наиболее распространён (0,2-0,4% популяции). Гомозиготные состояния проявляются в раннем детстве фульминантной пурпурой новорождённых и часто фатальны, уровень протеина С у таких новорождённых находится на неопределяемом уровне.

Пациенты с дефицитом протеина С обычно являются гетерозиготами, у которых тромбозы не проявляются ранее второй-третьей декады жизни. Среди них около 5% могут также иметь мутацию фактора V (фактор V Лейдена) в гетерозиготном состоянии. Присутствие этой мутации считают фактором риска развития ранней тромботической патологии. Дефицит протеина С связан с повышенным риском осложнений беременности (тромбоз глубоких вен, преэклампсия, внутриутробная задержка развития плода и повторные выкидыши). Отмечается увеличенный риск развития варфарин-индуцированного некроза кожи. Усугубляется действие факторов риска, связанных с вредными привычками.

Врождённые дефицитные состояния могут быть диагностированы, когда причины приобретённого дефицита протеина С исключены. Исследование протеина С с данной целью не рекомендовано проводить во время острых заболеваний/острых тромботических эпизодов, вследствие потребления протеина С, а также у пациентов, получающих терапию оральными антикоагулянтами (варфарин понижает уровень протеина С).

Рекомендованы повторные тестирования протеина С после прекращения терапии оральными коагулянтами (лучше через месяц после окончания терапии), в корреляции с обследованием членов семьи. У гетерозигот по дефициту протеина С значения частично перекрещиваются с нормальным референсным диапазоном. Нарушение активации протеина С возникает при патологических состояниях, связанных с наличием таких факторов как гипоксия, эндотоксин, интерлейкин-1, фактор некроза опухоли альфа, высокий уровень гомоцистеина (все



они ускоряют свёртывание, индуцируя экспрессию тканевого фактора и подавляя транскрипцию тромбомодулина эндотелиальными клетками).

Показана информативность тестирования протеина С в прогностических целях в септических состояниях (характеризуются повышенным потреблением, разрушением и нарушением синтеза протеина С). Уровень активности протеина С < 40%, а также снижение более чем на 10% за 1 день при сепсисе коррелирует с неблагоприятным прогнозом.

Подготовка: Исследование не рекомендуется проводить во время острых периодов заболеваний, а также в присутствии антикоагулянтной терапии (после отмены должно пройти не менее 30 дней).

Показания:

- В комплексе исследований при подозрении на тромбофилию, в особенности у молодых людей.
- Тромбозы глубоких вен в молодом возрасте.
- Артериальные тромбозы в молодом возрасте.
- Невынашивание беременности.
- В прогностических целях при истощающих коагулопатиях (в т.ч. септических состояниях).
- Перед началом терапии антикоагулянтами непрямого действия.
- Подготовка к беременности.

Единицы измерения: %.

Референсные значения: 70-140.

Понижение уровня Протеина С:

1. врождённый дефицит Протеина С;
2. снижение синтетической функции печени;
3. повышенное потребление (ДВС).