

Patienteninformation – Protein Z-Mangel

Zu den Inhibitoren der plasmatischen Gerinnung gehören das Antithrombin und die Vitamin K-abhängigen Proteine C und S (= Cofaktor des aktivierten Protein C), sowie das Protein Z.

Protein Z wurde bereits 1984 im humanen Plasma identifiziert. Es bildet mit seinem Inhibitor (PZI = Protein Z-abhängiger Inhibitor) einen Komplex, der den aktivierten Faktor X effektiv auf Phospholipidoberflächen hemmt.

Der PZ/PZI-Komplex wirkt dadurch antithrombogen. Protein Z selbst besitzt keine enzymatische Aktivität.

Trotz der z. T. widersprüchlichen Ergebnisse, zeigten Untersuchungen einen Zusammenhang zw. dem Mangel an Protein Z und dem Auftreten von venösen und arteriellen Thrombosen, sowie für das Erleiden von Aborten.

Die Pathophysiologie der Assoziation von PZ-Defizienz und Frühgeburtenrate ist noch nicht klar. Der PZ-Mangel scheint aber ein gegenüber den klassischen Thrombophilie-Markern unabhängiger Risikofaktor zu sein.

Es wird gegenwärtig vermutet, dass ein schwerer PZ-Mangel sowohl eine lokale Thrombogenese, als auch einen arteriellen Verschluss hervorrufen kann.

Die Bestimmung des Protein Z erfolgt in unserem Labor im Rahmen des Thrombophiliescreenings, vor allem bei der Abklärung habitueller Aborte gemeinsam mit den bereits etablierten Parametern, wie z.B. Protein S und C, Gerinnungsfaktor II- und V-Mutante, Homocysteinspiegel und Antiphospholipid-Autoantikörpern und Lupusantikoagulantien.

Personen mit Nachweis von Lupusantikoagulantien wiesen in einer Untersuchung signifikant niedrigere PZ-Spiegel auf als die Kontrollgruppen.

Dem Protein Z-Mangel wurde auch eine gewisse Rolle bei unklarer Blutungsneigung zugeschrieben, d. h. nach Ausschluss anderer, häufigerer Ursachen einer Blutungsneigung, sollte die Protein Z-Bestimmung erfolgen.

Niedrige Protein-Z-Spiegel scheinen auch mit dem Auftreten vermehrter perioperativer Blutungen assoziiert zu sein.

Protein Z wird im Citratplasma gemessen und ist eine Kassenleistung.