

## Dysfibrinogenämie oder Afibrinogenämie



### **Beschreibung:**

Es besteht eine Störung der Fibrinogen-Funktion bzw. ein Fibrinogenmangel durch Mutationen in den Fibrinogen-Genen. Je nach Mutation sind unterschiedliche Funktionalitäten des Fibrinogens gestört. Dadurch ist die funktionelle Fibrinogenkonzentration (Messung nach Clauss) vermindert, eine immunologische Bestimmung der Fibrinogenkonzentration meist normal.

Klinisch besteht eine mehr oder weniger ausgeprägte Blutungsneigung. Manche Formen sind aber auch mit erhöhtem Risiko für arterielle und/oder venöse Thrombosen und Embolien assoziiert.

### **Therapiemöglichkeiten:**

Ein Fibrinogen-Mangel mit ausgeprägter Blutungsneigung kann mit Fibrinogen-Konzentraten (Hämocomplettan®, Fibryga®) in einer Dosis von 1-4 g/d behandelt werden.

Bei leichteren Formen kann auch mit Tranexamsäure (Cyklokapron®, 3x tägl. 1000 mg po oder iv) eine symptomatische Besserung der Blutungsneigung erzielt werden.

Die Angaben der Produktinformationen sind zu beachten!

### **Überwachung:**

Messung von Fibrinogen nach Clauss und immunologisch.

Bei Fragen und Unklarheiten sollte Kontakt mit einer Gerinnungs-Spezialabteilung Kontakt aufgenommen werden.

### **Referenzen:**

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts f • Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm:

<https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>