

ANAEMIÁK

kórisme, kezelés

Dr. Simon János

Szatmár-Beregi Kórház, Belgyógyászati Osztály



Határmenti régiós szakmai együttműködés, továbbképzés

2005. június 15.

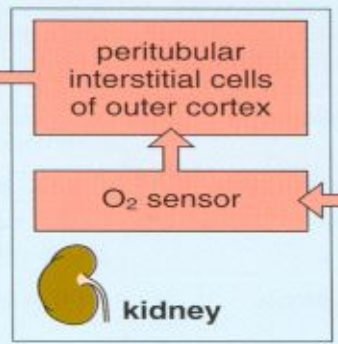
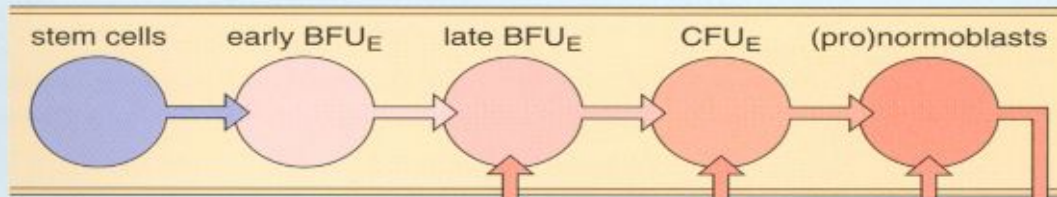
Anaemiák

Definíció:

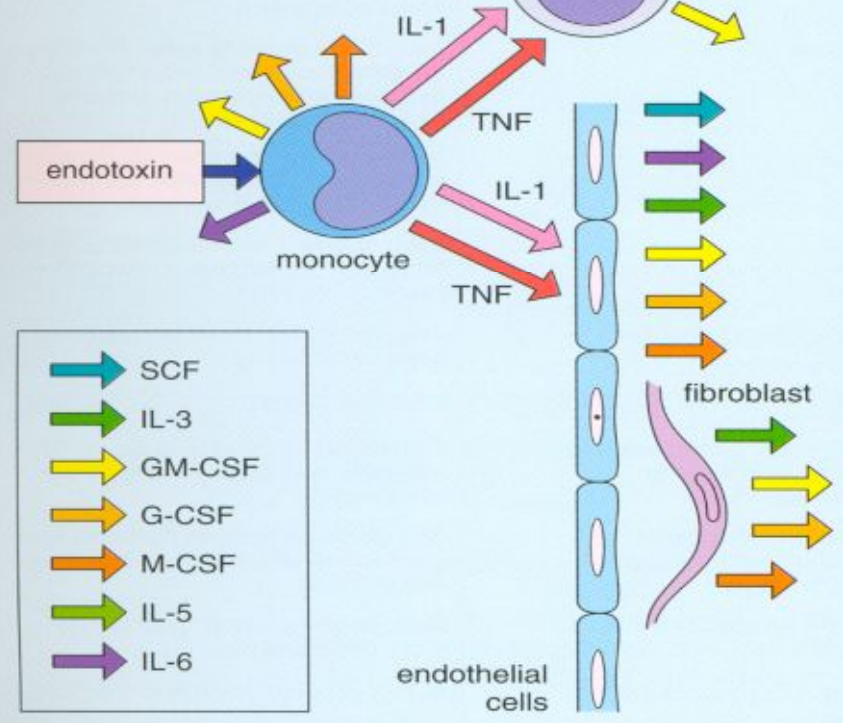
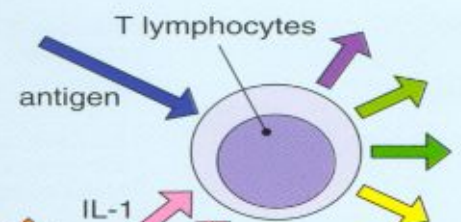
A haemoglobin koncentráció, a haematokrit, vagy a vörösvérsejtszám normális szint alá csökkenése.

Haemoglobin (Hb): < 13,5 g/dl (<8,3 mmol/l) [ffi]
< 12,0 g/dl (<7,4 mmol/l) [nő]

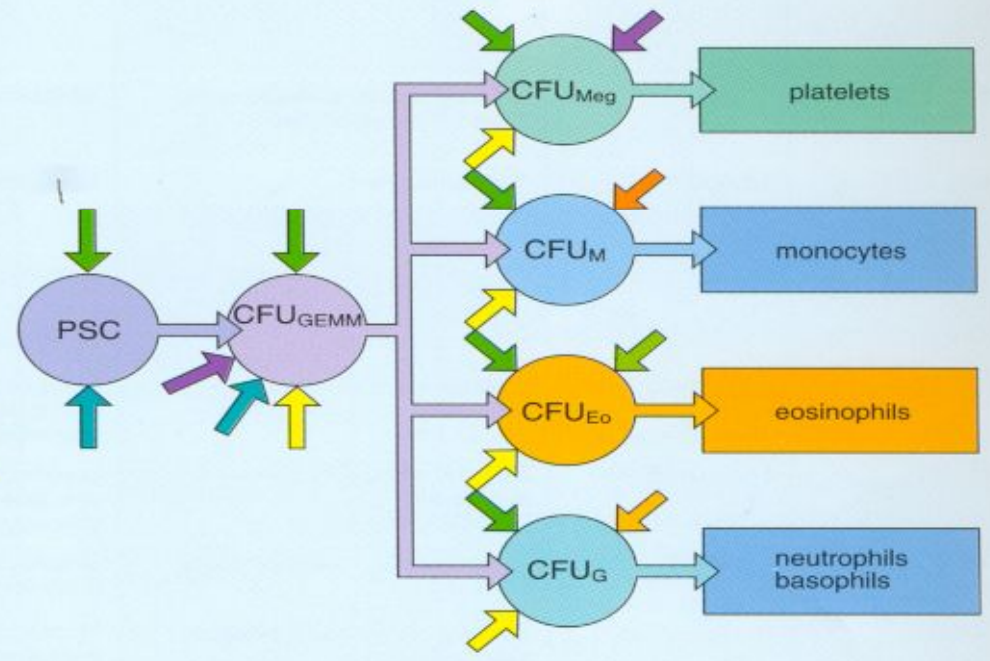
Haematokrit (Htk): < 40% [ffi]
< 37% [nő]



O₂ delivery
Atmospheric O₂
O₂ dissociation curve
Cardiopulmonary function
Haemoglobin concentration
Renal circulation



- SCF
- IL-3
- GM-CSF
- G-CSF
- M-CSF
- IL-5
- IL-6



Anaemiák felosztása

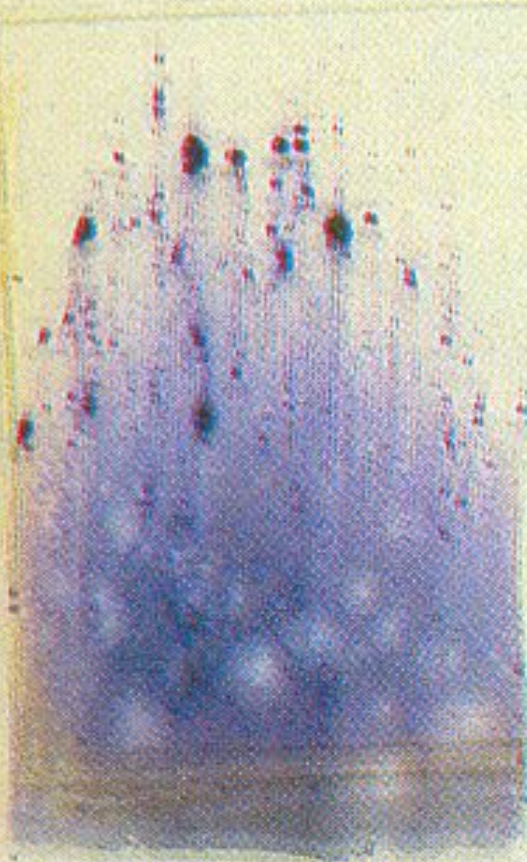
Elv	Etiológia	Anaemia típusa
I. Vértképzés zavara	1. Erythropoetikus őssejt defektus 2. DNS képzés zavara 3. Hb szintézis zavara 4. Erythropoetin hiány	Aplasztikus anaemia Myelodysplasiás szindróma Megaloblastos anaemia B ₁₂ -vitamin, vagy folsav hiány következtében Vashiányos anaemia Renalis anaemia, tumorhoz társuló anaemia
II. Fokozott vörösvérsejt lebontás	1. Vörösvérsejt defektus 2. Extraerythrocyter tényezők	Corpuscularis haemolyticus anaemiák: -Membrán defektus --Enzimdefektus --haemoglobinopathia Extracorpularis haemolyticus anaemiák: --Iso-/autoantitestek --Gyógyszerek --Fertőzések --Fizikai/kémiai ártalmak --Anyagserezzavarok --Ritka okok
III. Vérvesztés	Vérzések	Vérzéses anaemia
IV. Véreloszlási zavar	Vérsejtek raktározása a megnagyobbodott lépben	Hypersplenia szindróma

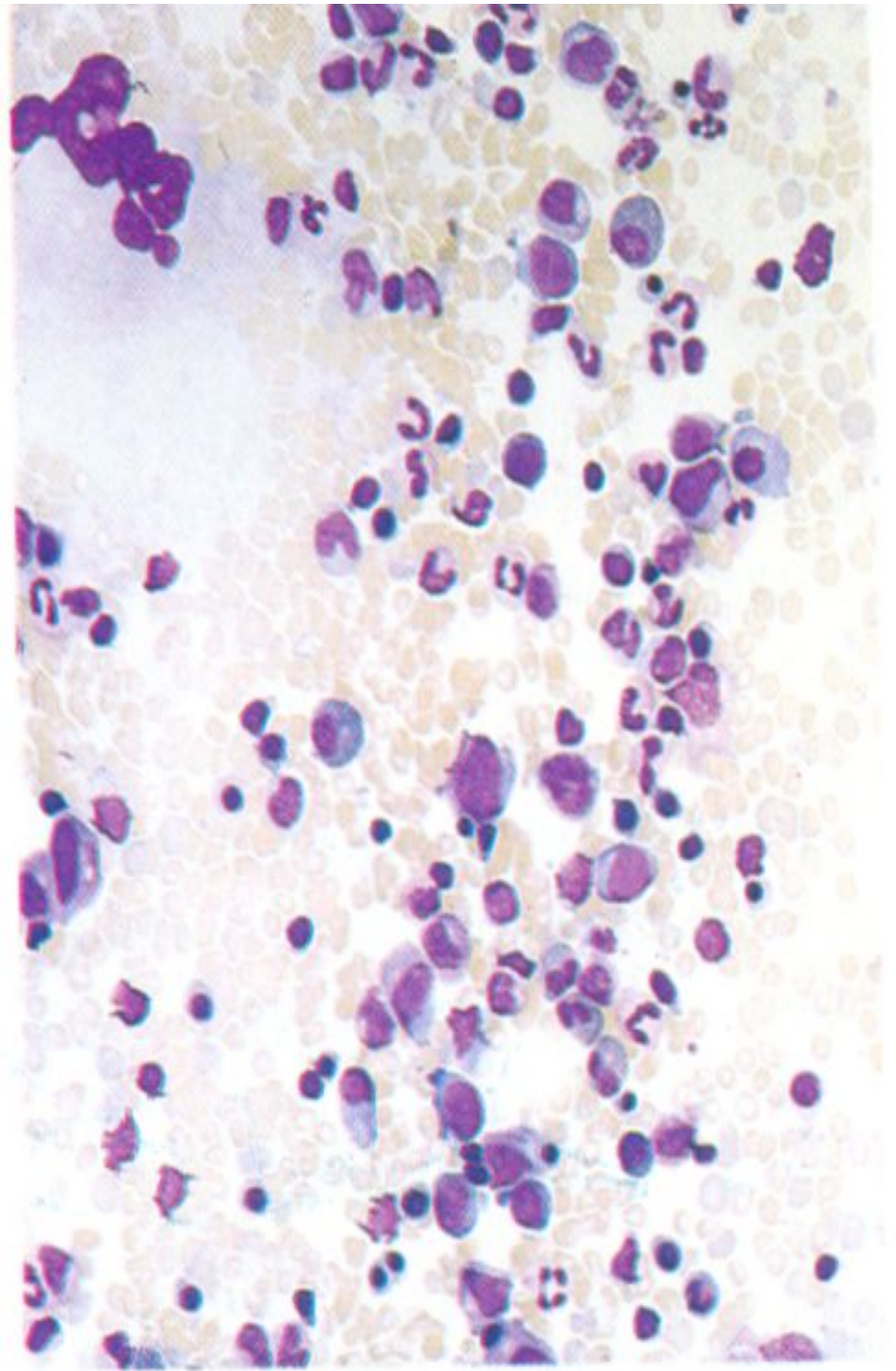
Anemiák felosztása az MCV és az MCH alapján

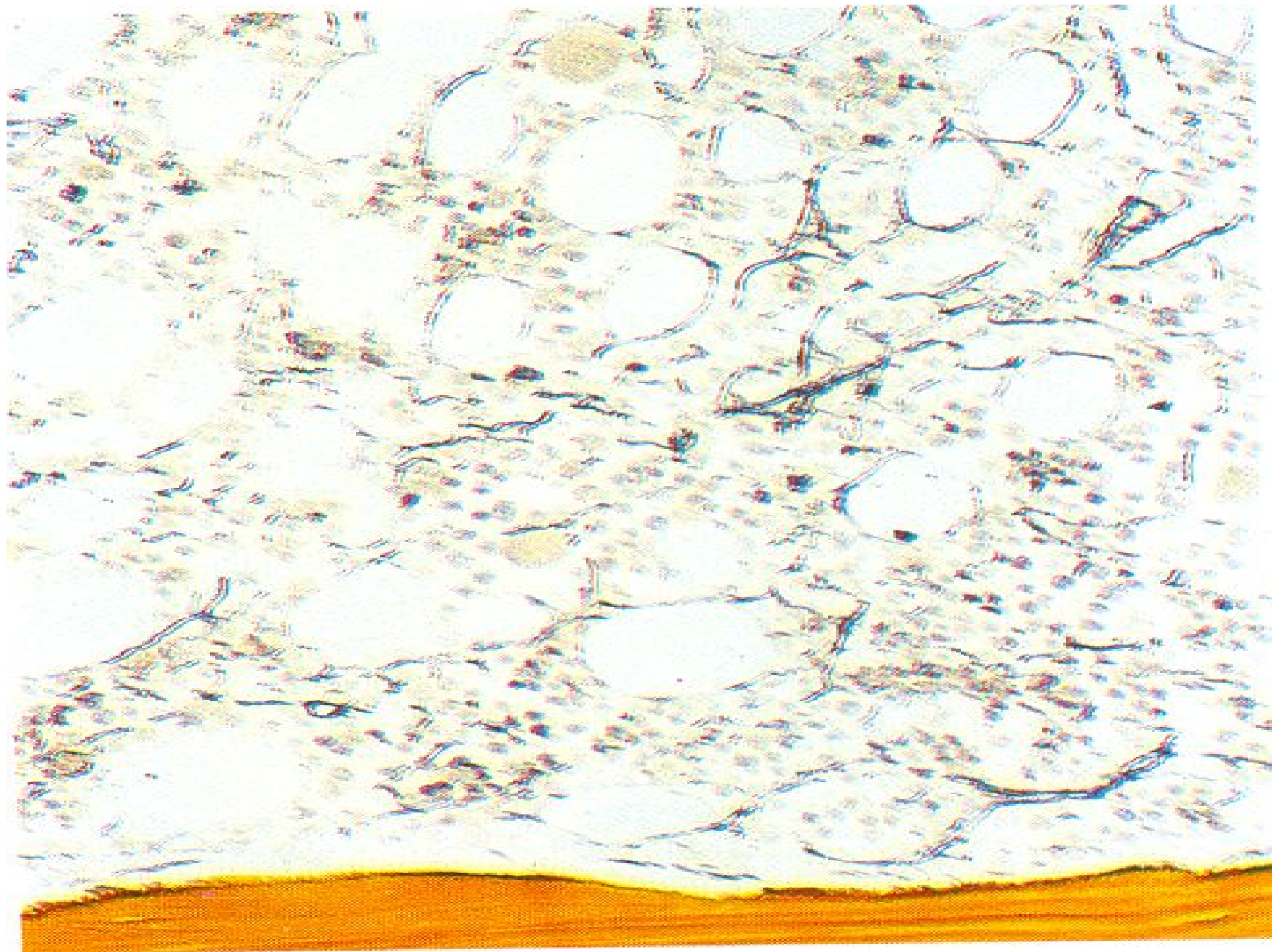
Hypochrom microcyter anaemiák	Normochrom normocyter anaemiák	Hyperchrom macrocyter anaemiák
(MCH + MCV ↓)	(MCH + MCV normális)	(MCH + MCV ↑)
Vas ↑ : Thalassaemia Vas és ferritin ↓ : Vashiányos anaemia	Retikulocyták ↑ : Haemolyticus anaemia Vérzéses anaemia Retikulocyták ↓ : Aplasticus anaemia Renalis anaemia	Retikulocyták normális: Megaloblastos anaemia (B ₁₂ -vitamin vagy folsav hiány) MDS
Vas ↓, Ferritin ↑ ; Gyulladás-, fertőzés-, tumor okozta anaemia		

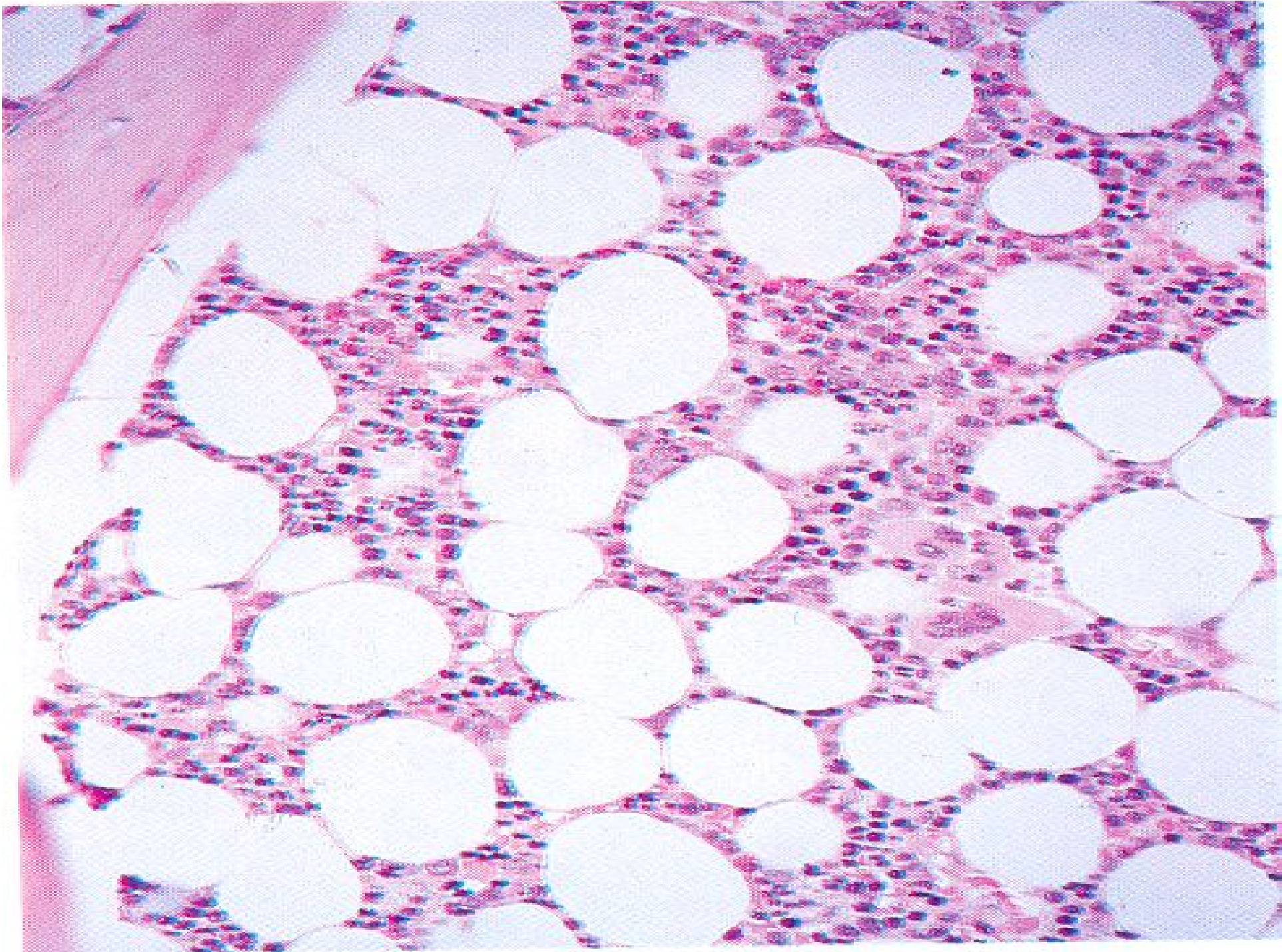
SMITH, J. I.

84/892









SMITH, J.I.

84/892



proerythroblast



basophilic erythroblast



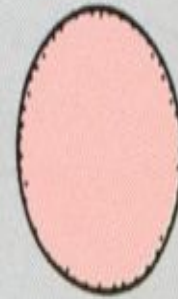
polychromatic erythroblast



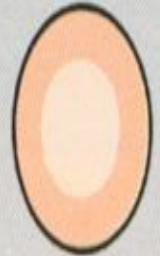
pyknotic erythroblast

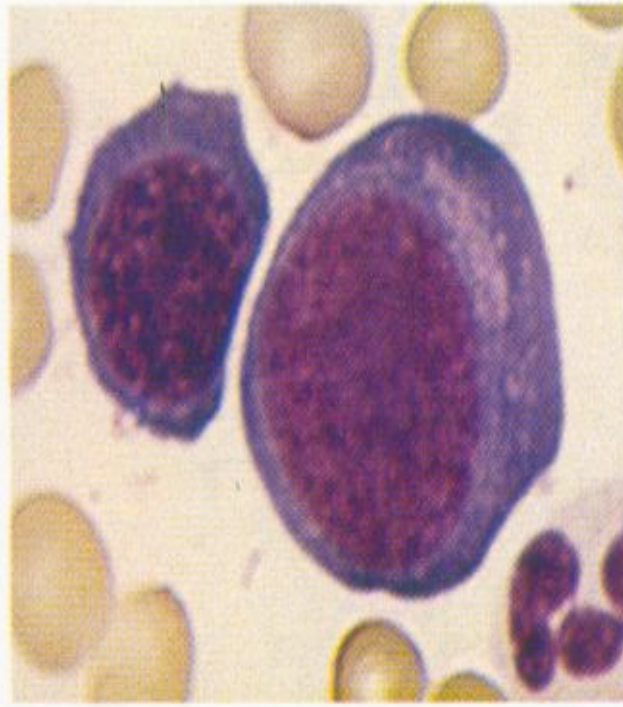
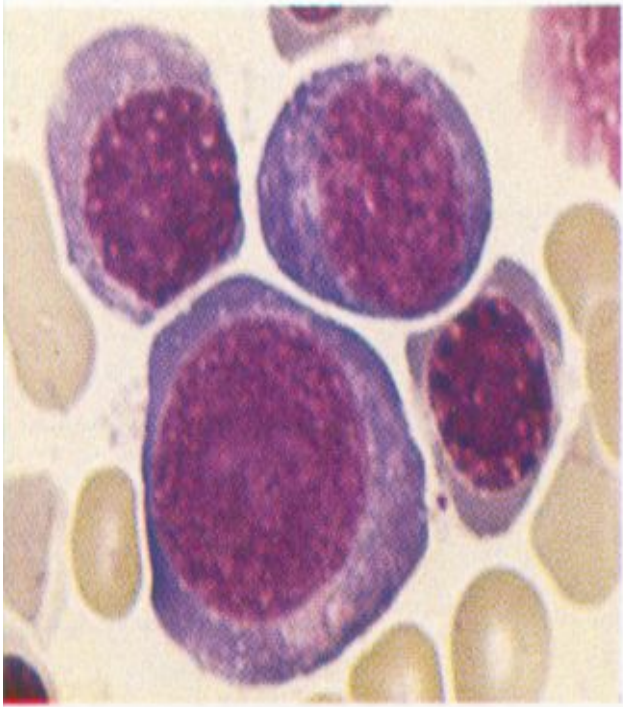


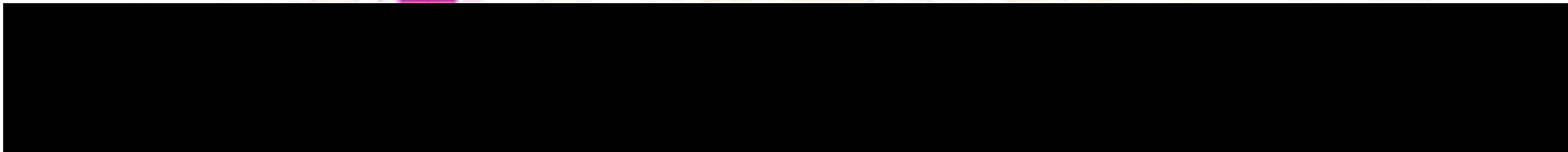
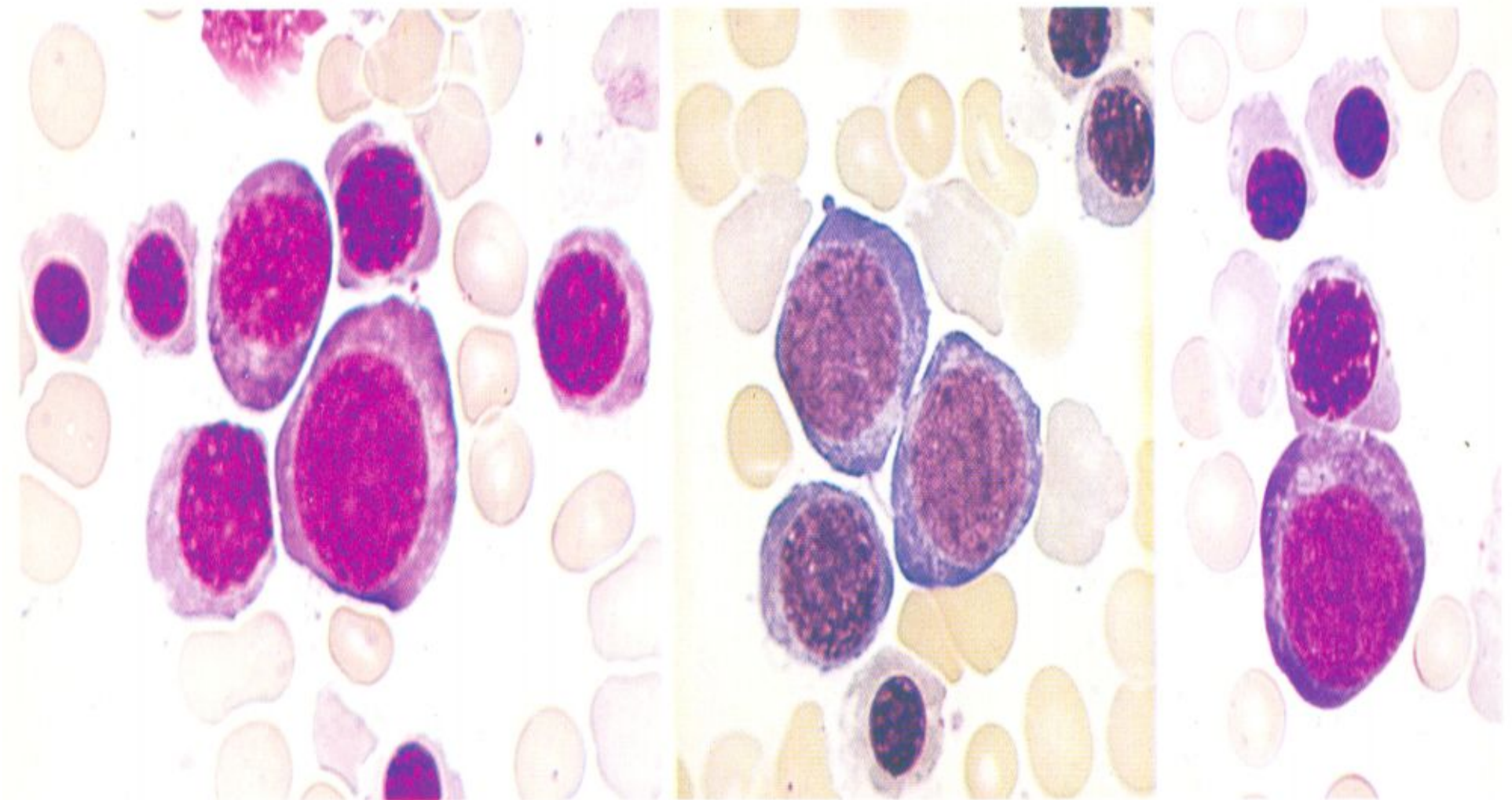
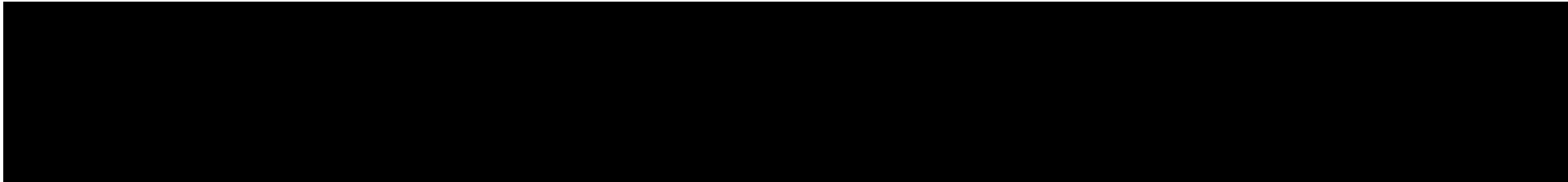
reticulocyte



mature red blood cell













XT-1800i - [Data Browser]

File Edit View Record Action Report Setting Window Help

Help Manual Sampler **WBC** **DIFF** menu QC work list explorer browser Auto Manual delete Upper Lower last20 validate pending

Negative Sample No. 280 Birth ward Date 2005/06/14
 Pat. ID Sex Dr. Time 14:31
 Name Comment

Main Graph WBC RBC Cumulative Q-Flags Service Research(W) Research(R)

Items			WBC Differential		
Item	Data	Unit	Item	Data	Unit
WBC	7.26	10 ⁹ /L	NEUT#	3.24	10 ⁹ /L
RBC	4.87	10 ¹² /L	LYMPH#	2.86	10 ⁹ /L
HGB	145	g/L	MONO#	0.94 +	10 ⁹ /L
HCT	0.414	L/L	EO#	0.19	10 ⁹ /L
MCV	85.0	fL	BASO#	0.03	10 ⁹ /L
MCH	29.8	pg			
MCHC	350	g/L	NEUT%	44.7	%
PLT	260	10 ⁹ /L	LYMPH%	39.4	%
RDW-SD	40.6	fL	MONO%	12.9	%
RDW-CV	13.2	%	EO%	2.6	%
PDW	16.2	fL	BASO%	0.4	%
MPV	11.6	fL			
P-LCR	36.1	%			
PCT	0.30	%			

Flag(s)

WBC RBC
 PLT

DIFF

WBC/BASO

RBC

PLT

XT-1800i-1 szabo sandor CD Start HOST(HC)

Start [Taskbar icons] XT-1800i - [Data Brow...] 14:57

Vasanyagcsere

Napi vasvesztés:

- férfiak: 1 mg
- menstruáló nők: 2 mg
- terhesek: 3 mg

A szervezet vaskészlete az alábbiak szerint oszlik meg:

- Haem-vas (70 %)
- Raktárvas (18%)
- Funkcionális vas (12%)
- Transzportvas (0,1%)

Haemoglobin

A vas túlnyomó része haemoglobinhoz kötött. 1 g haemoglobin (Hb) 3,4 mg vasat tartalmaz.

Egyrészt a **RES-macrophagok** által szabaddá tett haem-, myoglobin – és enzimas visszanyerése.

Felszívódás a bélből

A táplálékvas < 10%, vashiány esetén viszont 25%-ig emelkedhet.

A **mucosasejtek transzport rendszerében** két citoplazmatikus fehérje vesz részt:

- Mucosa transferrin
- Mucosa ferritin

Vastranszport a vérben

A vas a vérben transferrinhez (β_1 -globulin) kötődik. A transferrin vaskötő képességének normálisan csak egyharmada kerül kihasználásra.

Az alacsony vasszint okai:

- Vashiány
- Idült gyulladás, fertőzések, daganatok

Vashiány esetén emelkedik a transferrin szint, gyulladásához, fertőzéshez vagy tumorhoz társuló anémia esetén pedig csökken.

Raktárvas

- Ferritin

A szérm ferritin szint jól korrelál a szervezet egész vaskészletével

- (Haemo) - siderin

**Vashiány
és
vashiányos anaemia**

Előfordulása

Európában a reprodukzív korban lévő nők kb. 10 %-a, a fejlődő országokban csaknem 50 %-a a vashiányos. Világszerte a népesség kb. 25 %-a szenved vashiányban!

Etiológiája:

- 1. Csökkent bevitel**
- 2. Csökkent felszívódás**
- 3. Fokozott szükséglet**
- 4. Vasvesztés**
 - ✓ **Nők genitális vérzése**
 - ✓ **Emésztőrendszeri vérzések**
 - ✓ **Egyéb vérvesztés**
 - ✓ **Műtéti és traumás vérzések**
 - ✓ **Vérvesztés haemodialízis, gyakori vérvétel, véradás kapcsán**

Klinikuma

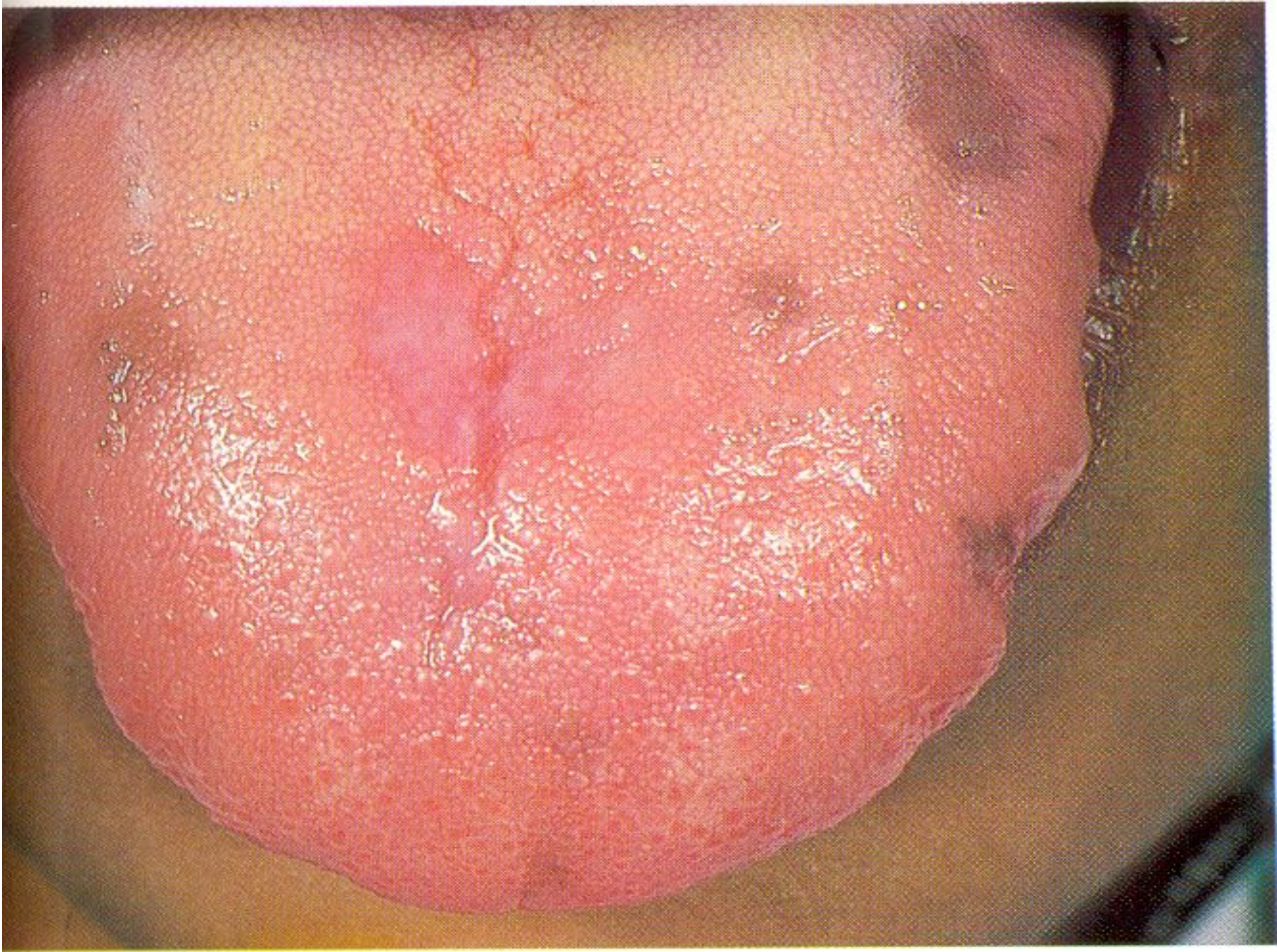
- 1. Bőr és nyálkahártya tünetek**
 - ✓ **Plummer-Vinson szindróma (nyelvégéssel és fájdalmas nyelészavarral)**
 - ✓ **DD szájzug rhagadok (Syn: Perléche, cheilitis, angularis, kipállás)**
- 2. Esetleges aspecifikus psyches vagy neurológiai eltérések**
- 3. Általános anaemiás tünetek**
 - ✓ **Sápadt bőr és nyálkahártyák**
 - ✓ **Gyengeség, esetleg munkadyspnoe**
 - ✓ **Esetleg szisztolés zörej a szív felett**

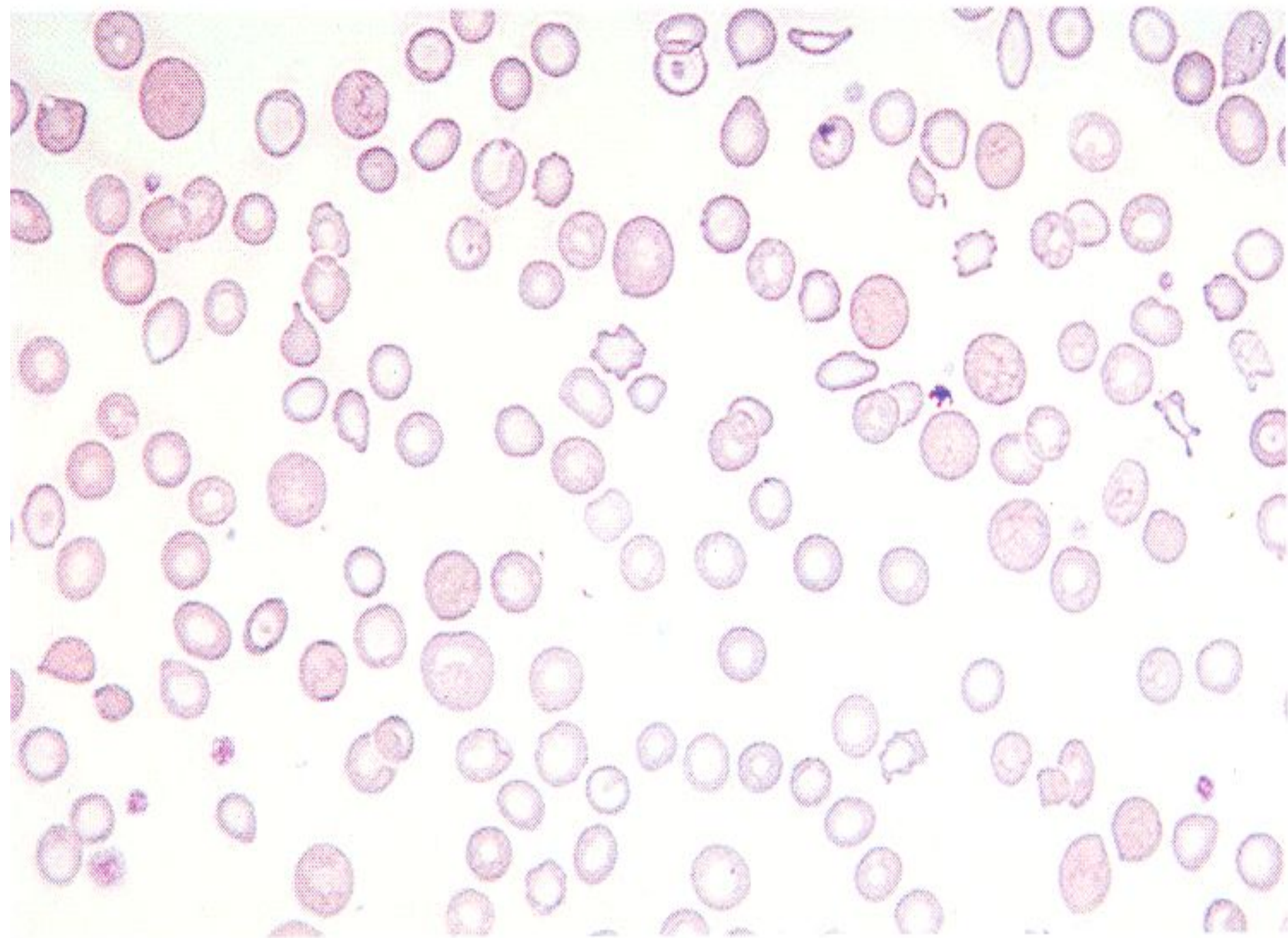












Laboratóriumi vizsgálatok

A vashiány stádiumai:

1. Prelátens vashiány (raktárvas hiány)

- ✓ Szérum ferritin és csontvelővas ↓
- ✓ ⁵⁹Fe-félszívódás ↓

2. Látens vashiány (vashiányos erythropoesis)

A fentiek mellett a szérum vas ↓ , transferrin szaturáció < 20 %, transferrin és solubitlis transferrin receptor (sTfR)↑ , a hypochrom vörösvérsejtek aránya > 10%, csontvelői sideroblastok

3. Manifeszt vashiány = vashiányos anaemia

A fentiek mellett a Hb, vvs, haematokrit

Differenciál diagnózis

1. Hypochrom anaemiák

	Gyulladás, fertőzés, tumor okozta anaemia	Vashiányos anaemia	Myelodysplasiás szindróma	β -thalassemia
Szérum vas	↓	↓	↑	n - ↑
Transzferrin	↓	↑	↓	n - ↓
Szérum ferritin	↑	↓	↑	n - ↑
Csontvelő	Vas a macrophagokban	Raktárvas hiányzik	Raktárvas ↑ Ringed sideroblastok	Sok raktárvas
Jellegzetességek	Alapbetegség! CRP ↑	Vashiány tünetei, gyakran okkult vérzés	Dyshaemopoesis	Target sejtek a vérkenetben, haemolysis jelei, HbA ₂ emelkedett

Differenciál diagnózis

2. Terhességi hydraemia

Vízretenció okozta hígulós anaemia a terhesség idején → A Hb 10 g/dl-ig csökkenhet.

3. Futók anaemiája

Intenzív futás, kocogás, stb. kapcsán a plazmatérfogat növekedése + mechanikus haemolysis következtében kialakuló hígulós anaemia.

Diagnosztika

1. Vashiányos anaemia

- ✓ Anamnézis/klinikum
- ✓ Labor (Hb, vvs, vas, ferritin, transferrin vagy sTfR)

2. Ok felderítése

- ✓ Vér kimutatása a székletből
- ✓ Vasfelszívódási vizsgálattal

Therápia

1. **Oki**

2. **Tüneti:** vaspótlás

- ✓ Alapvetően két vegyértékű vasat kell adni szájon át. Parenterális vaskezelést csak kivételesen indokolt.

Oralis vaskezelés

- ✓ 100-200 mg Fe (II)/ nap , két adagban.
- ✓ Csak a két vegyértékű vas szívódik fel kielégítő mértékben a bélből, ezért csak ezt adjuk oralisan

Parenterális vaskezelés

- ✓ Parenterálisan mindig csak három vegyértékű vasat adjunk.
- ✓ A vasat csak önmagában adjuk!
- ✓ Az érpályába került ionizált vas nehezen tolerálható
- ✓ Thrombophlebitis veszély!

Maximális vasszükséglet:

Hb hiány g/dl x testsúly (kg) x 3 = vasszükséglet mg-ban

Megaloblastos anaemiák

Definíció:

B₁₂-vitamin (= kobalamin és/vagy folsavhiány következtében a DNS szintézis és a sejtmag érésének zavara, megaloblastok megjelenése. Vezető tünet: megaloblastos anaemia, B₁₂-vitamin hiány esetén ezenkívül neurológiai + gastrointestinális tünetek

Epidemiológia:

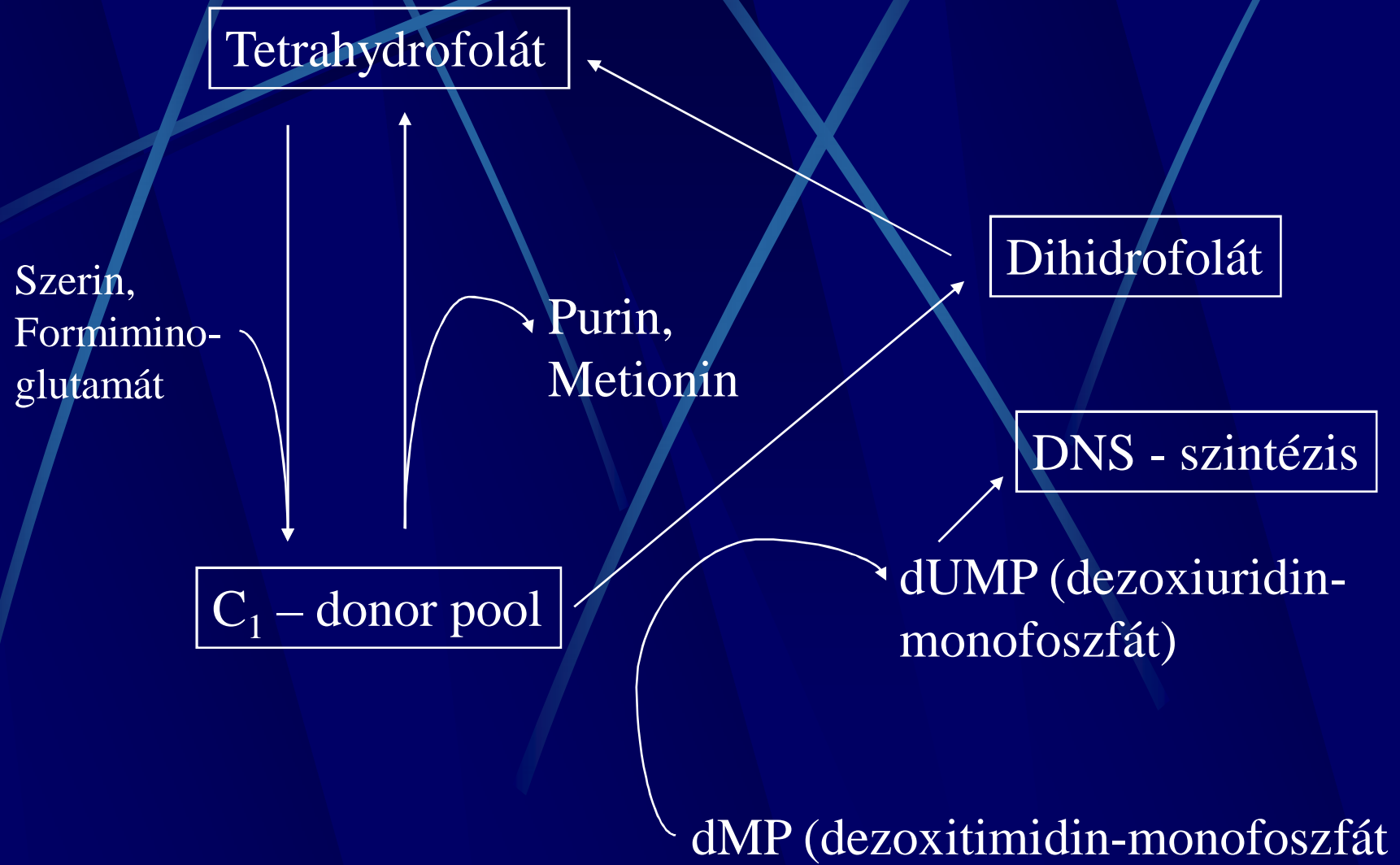
A megaloblastos anaemia leggyakrabban B₁₂-vitamin hiány miatt alakul ki. Előfordulása: 9 eset / 100 000 lakos / év.

Pathophisiológiája:

A folsav és B₁₂-vitamin fontos szerepet játszik a DNS bioszintézis prekursorainak képzésében.

A kobalamin három reakciótípust katalizál:

- ✓ **Intramolekuláris átrendeződést**
- ✓ **Metilációt**
- ✓ **Ribonukleotidok redukcióját dezoxiribunukleotidokká**



B₁₂-vitamin

5-Metil-THF



THF



Homocisztein

Metionin

A B₁₂-vitamin normális szérumszintje: 200-290 pg/ml

A folsav napi bevitel: 400 µg folát.

Nomális szérum folsav szint: 3-15 ng/ml.

Megaloblastos anaemiák felosztása

1. B₁₂-vitamin hiány

- ✓ Intrinsic faktor hiánya
- ✓ Anaemia perniciosa (M.Bierner)
- ✓ Malabsorptios szindrómával járó bélbetegségek

2. Folsavhiány

- ✓ Alultápláltság (alkoholisták)
- ✓ Terhesség

Differenciál diagnózis, Terhességi anaemia okai:

- ✓ Normális terhességi hydraemia (=vízretenció okozta hígulósos anaemia)
- ✓ Vashiány
- ✓ Folsavhiány

A megaloblastos anaemiák klinikuma

B₁₂-vitamin hiány.

Triász: haematológiai+neurológiai+gastrointestinális tünetek

1. Haematológiai tünetegyüttes

- ✓ Anaemia általános tünetei

2. Gastrointestinális tünetegyüttes

- ✓ Atophiás „A” típusú autoimmun gastritis
- ✓ Trophicus nyálkahártya elváltozások, atrophias glossitis (Hunter)

3. Neurológiai tünetegyüttes

- ✓ Funicularis myelosis
- ✓ Vibrációérzés zavara (hangvilla próba)
- ✓ Tisztázatlan eredetű idegrendszeri zavarok esetén mindig gondolni kell a B₁₂-vitaminhiány lehetőségére

Folsavhiány klinikuma:

- ✓ Megaloblastos anaemia idegrendszeri tünetek nélkül

Labordiagnosztika

Perifériás vérkenet

- ✓ Macrocytás anaemia: a megalocyták átlagos vörösvérsejt térfogata emelkedett, hyperchromak;
- ✓ gyakori a leuko- és thrombopenia

Csontvelő

- ✓ „Ineffektív” erythro-, granulo- és thrombopoiesis
- ✓ Erythropoeticus hyperplasia
- ✓ Óriás stabok, jugendek

Diagnosztika

- ✓ Anamnézis / klinikum
- ✓ Labor: teljes vérkép
- ✓ B₁₂-vitamin és folsav-szint meghatározás
- ✓ Csontvelő vizsgálat

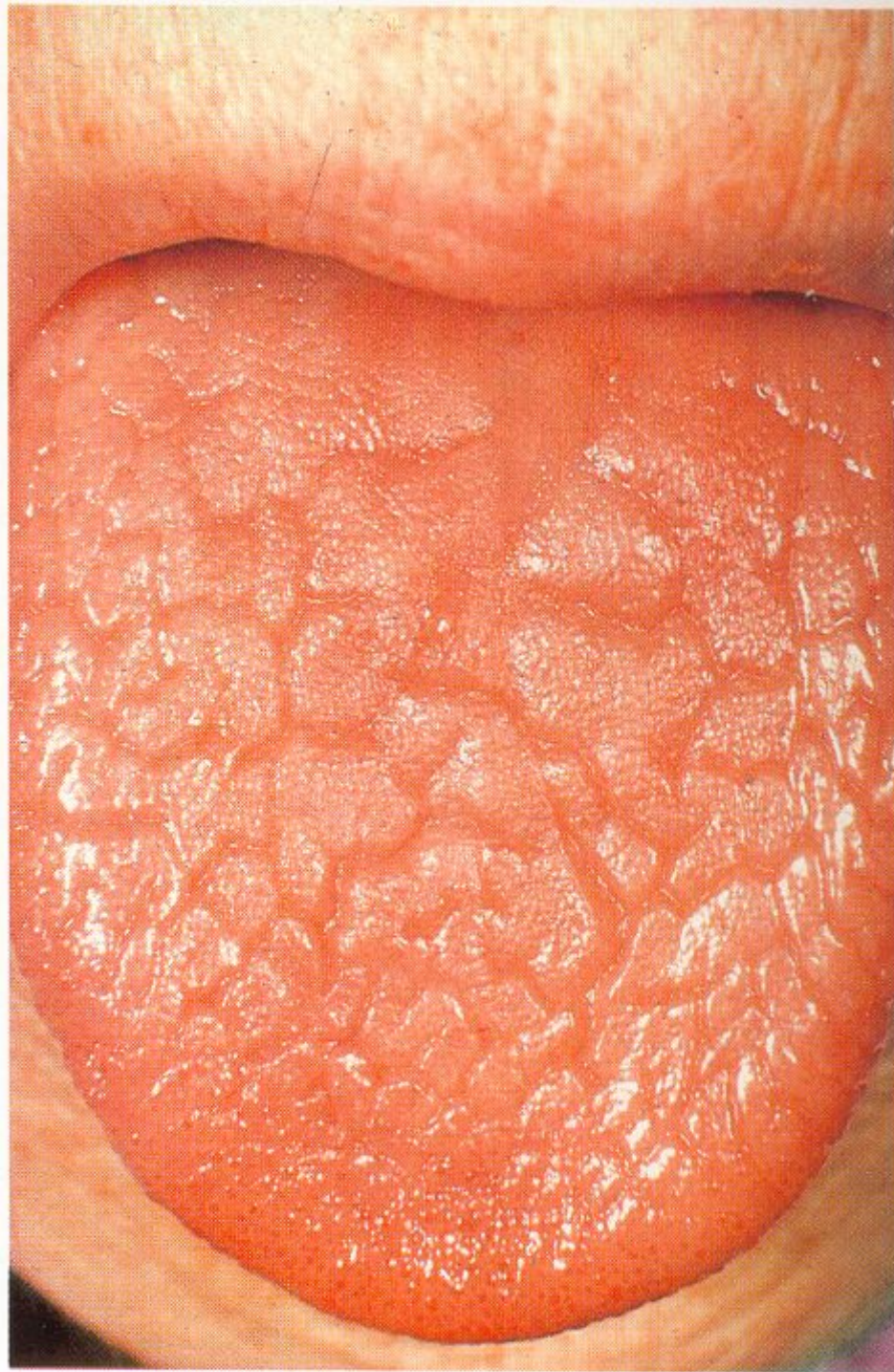
Anaemia perniciosa diagnózisa

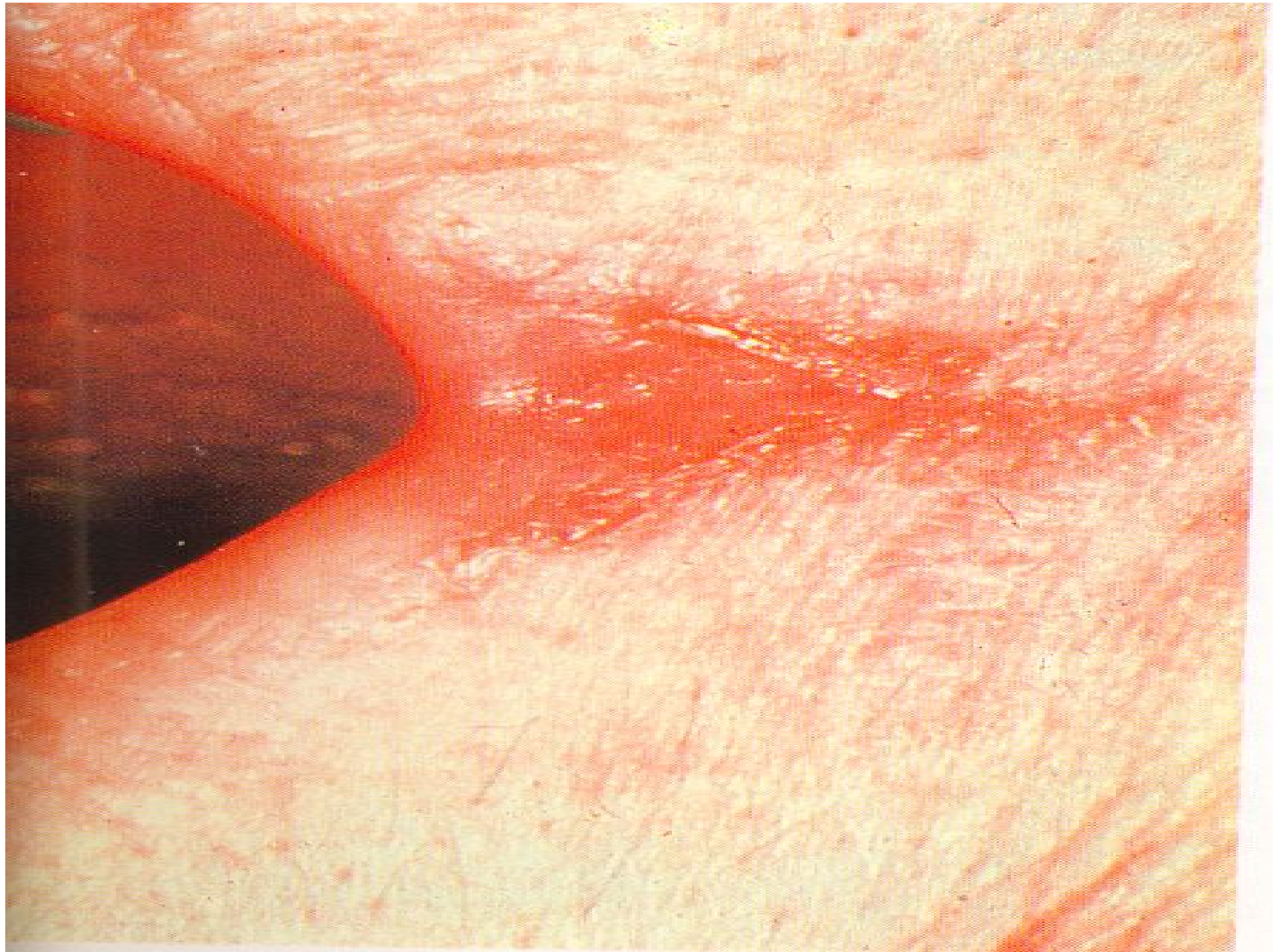
- ✓ Kóros Shilling-teszt
- ✓ Autoantitestek kimutatása
- ✓ A gyomor vizsgálata

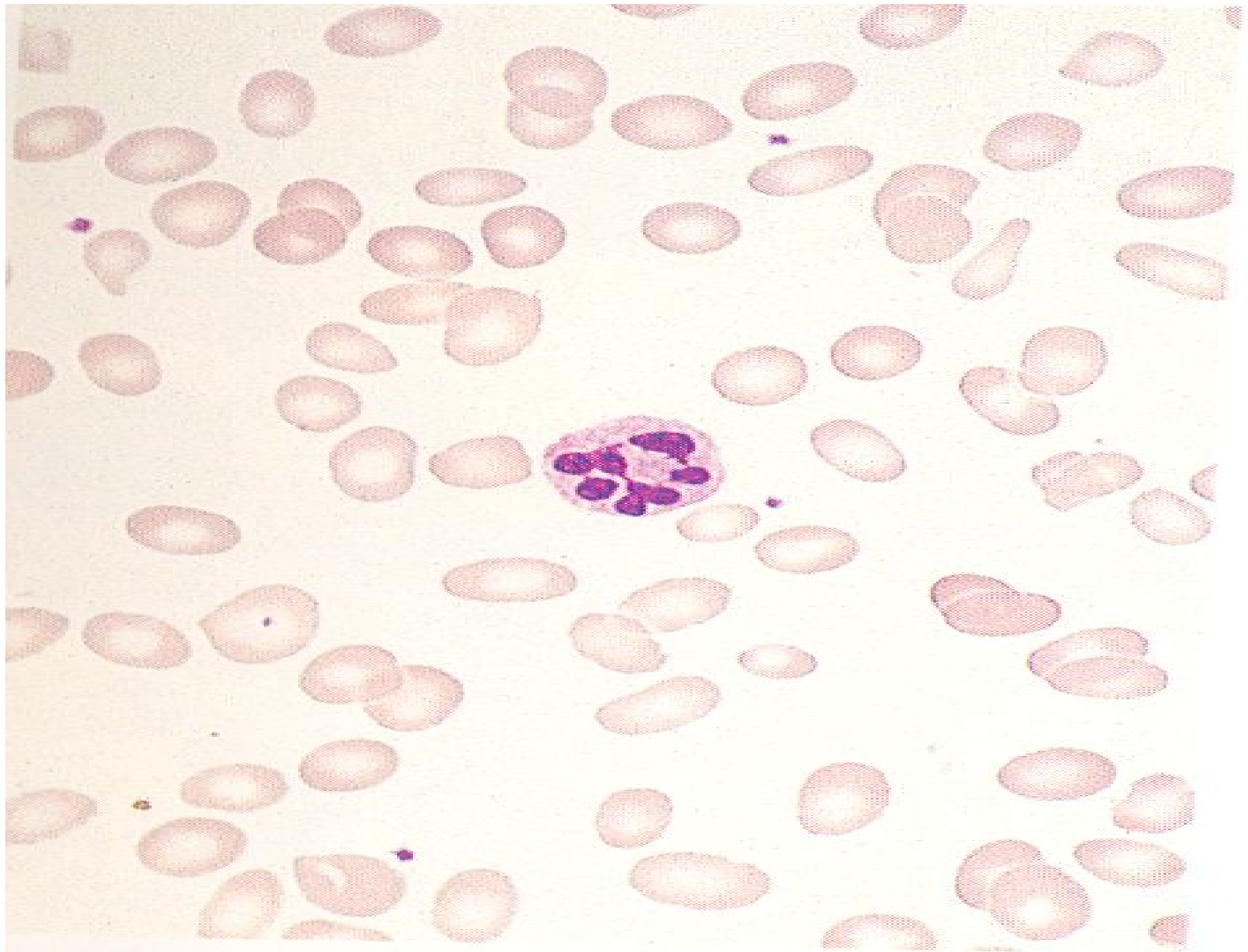
Folsavhiány bizonyítása

- ✓ Csökkent szérum folsav szint
- ✓ Normális Shilling-teszt
- ✓ Figlu-teszt









Therápia

B₁₂-vitaminhiány esetén:

1. Oki kezelés
2. B₁₂-vitamin pótlása
 - ✓ Parenterálisan
 - ✓ Orálisan
 - Káliumot és vasat kell pótolni
 - Thromboembolia veszély alakulhat ki

Folsavhiány esetén:

1. Oki kezelés
2. Folsav pótlás

Haemolyticus anaemiák

Definíció

Haemolysis: a vörösvérsejtek normálisan 120 napos élettartama néhány hétre, illetve napra rövidül.

Kétféle, intravascularis és extravascularis haemolysist különböztetnek meg. Ha a fokozott erythropoesis következtében a vér Hb tartalma normális marad, kompenzált haemolysissről, egyébként pedig haemolyticus anaemiáról beszélünk.

A haemolyticus anaemiák felosztása

I. Corpuscularis haemolyticus anaemiák

- ✓ A vvs-ek veleszületett membrán defektusa
- ✓ A vvs-ek veleszületett enzim defektusa
- ✓ A haemoglobinszintézis veleszületett zavarai
- ✓ Szerzett membrán defektusok

II. Extracorpularis haemolyticus anaemiák

- ✓ Izoantitestek által okozott izoimmun haemolyticus anaemiák
- ✓ Autoimmun haemolyticus anaemiák
- ✓ Gyógyszer okozta immunhaemolysisek
- ✓ Haemolysis fertőző betegségekben
- ✓ Fizikai és kémiai ártalmak által okozott haemolyticus anaemiák
- ✓ Anyagcserezavarok esetében előforduló haemolyticus anaemiák
- ✓ Microangiopathiás haemolyticus anaemia

A haemolysis általános laboratóriumi jelei

- ✓ LDH és HBDH (=LDH-izoenzim 1), szérum vas ↑
- ✓ Indirekt bilirubin ↑ és urobilinogenuria
- ✓ Retikulocytá ↑
- ✓ Vörösvérsejt élettartam ↓
- ✓ Hb, vvs és haematokrit ↓ haemolyticus anaemiában

Vörösvérsejt morfológia haemolyticus anaemiában

- ✓ Spherocyták
- ✓ Céltábla sejtek (target sejtek)
- ✓ Sarlósejtek
- ✓ Fragmentocyták (=schistocyták)
- ✓ Vörösvérsejtek agglutinációja
- ✓ Heinz-testek (zárványok)
- ✓ Paraziták a vörösvérsejtekben

Kórlefordyas

1. Krónikus haemolysis

- ✓ Kompenzált haemolysis
- ✓ Haemolysis anaemia
- ✓ Parpovirus – B19 fertözés átmeneti aplasticus krízishez vezethet

2. Akut haemolyticus krízis

- ✓ Spontán
- ✓ Krónikus haemolysis exacerbatioja

Az akut haemolyticus krízis tünetei:

- ✓ Láz, hidegrázás, esetleg collapsus
- ✓ Icterus, hyperbilirubinaemia
- ✓ Fej-, has- és hátfájás
- ✓ Haemoglobinuria sörszínű vizelettel

Differenciál diagnózis

- ✓ Haemolyticus anaemiák, a thalassaemia is
- ✓ Megaloblastos anaemiák
- ✓ Myelodysplias szindróma
- ✓ Aplasticus anaemia

DD. Icterus	Haemolysis	Obstrukciós icterus	Hepatikus icterus
<u>Szérum:</u> Indirekt bilirubin Direkt bilirubin	++ -	(+) ++	+ +
<u>Vizelet:</u> Bilirubin Urobilinogén	- ++	++ -	+ +
Széket színe	sötét	Esetleg szintelen	Világos

Corpuscularis haemolyticus anaemiák

1. A vörösvérsejtek veleszületett membrándefektusai

Etiológiája

A vörösvérsejt membrán két fő alkotórészének mennyiségi eltérése

- ✓ Spektrin defektus
- ✓ Ankirin-defektus

Klinikuma

- ✓ Anaemia és/vagy icterus gyerekkorban
- ✓ Családi anamnézis
- ✓ Esetleg haemolyticus krízis

Labordiagnosztika

- ✓ Normochrom anaemia + haemolysis jelei
- ✓ Spherocyták kis átmérővel és csökkent ozmotikus rezisztencia

Therápia

- ✓ Esetleg splenectomia

2. A vörösvérsejtek veleszületett enzimdefektusai

Az enzimhiányos haemolyticus anaemiák jellemzői:

- ✓ Veleszületett haemolysis
- ✓ Esetleg pozitív családi anamnézis
- ✓ Normális erythrocyta morfológia
- ✓ Negatív Coombs-teszt
- ✓ Normális ozmotikus rezisztencia
- ✓ Normális haemoglobin szerkezet
- ✓ Shubokban zajló lefolyás G-6-PD hiányra utal

Glukóz-6-foszfát-dehidrogenáz (G-6-PD) hiány

A diabetes mellitus mellett a leggyakoribb örökletes megbetegedés.

X kromoszómához kött recesszív módon öröklődik.

A G-6-PD hiány a redukált glutation képződésének csökkenéséhez vezet.

Klinikuma

A haemolyticus kríziseket oxidatív stressz váltja ki:

- ✓ Fertőzések
- ✓ Bizonyos gyógyszerek szedése
- ✓ Jellegetes a Heinz-zárványtestek képződése

Diagnosztika

- ✓ Anamnézis / klinikum
- ✓ A vörösvérsejtek csökkent G-6-PD aktivitásának kimutatása

3. Haemoglobinopathiák

Sarlósejtes anaemia

A leggyakoribb haemoglobinopathia.

Klinikuma

- ✓ Haemolyticus anaemia és fájdalmas, szervinfarktust okozó vasookkluzív krízisek
- ✓ A hasi fájdalom akut hasat utánozhat

Diagnosztika

- ✓ Mikroszkópos: sarlósejt-teszt
- ✓ Haemoglobin elektroforézis

Therápia

- ✓ Oki
- ✓ Tüneti

Thalassemiák

A Hb szintézis kvantitatív zavara.

β-Thalassemiák

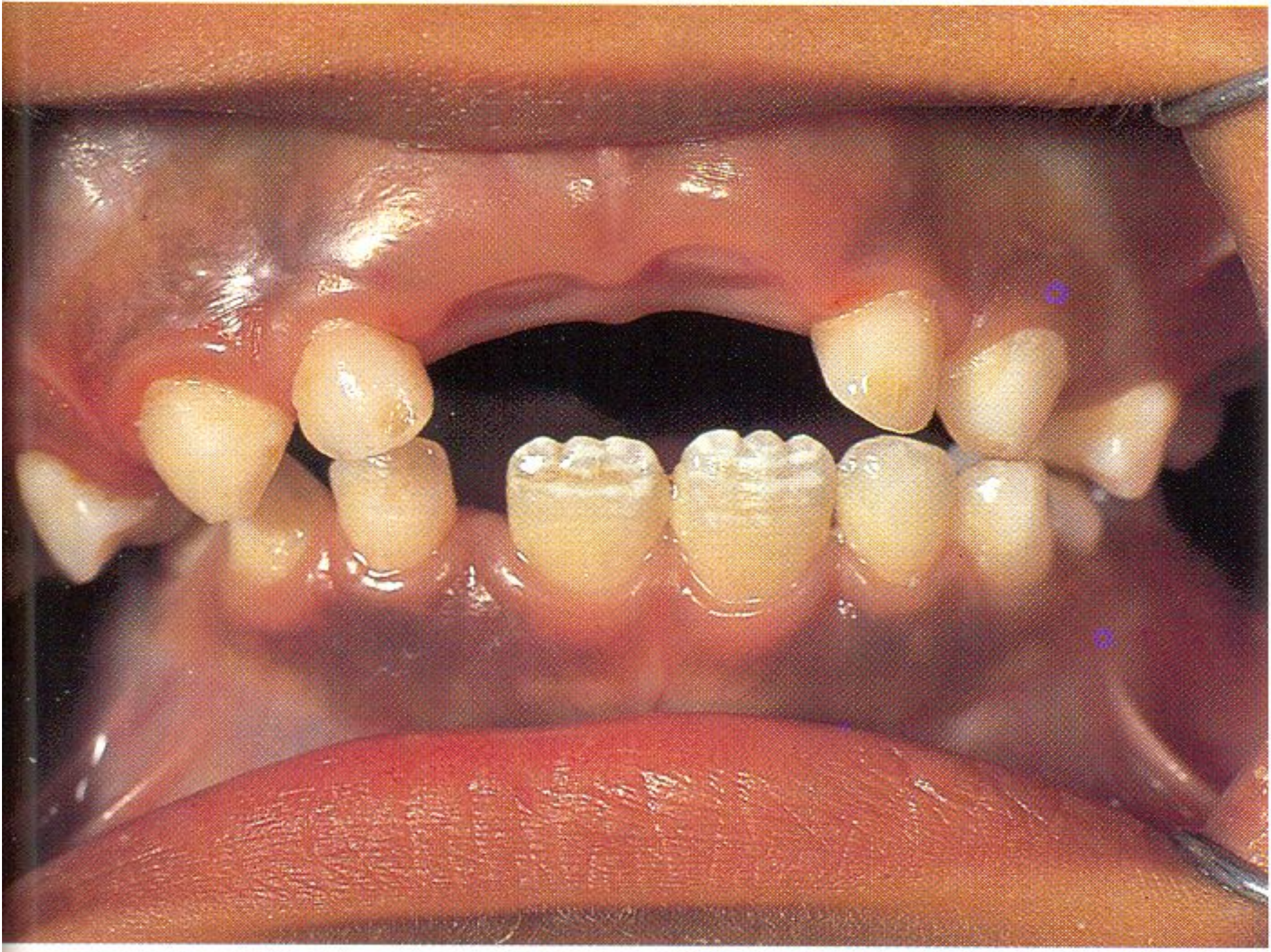
- ✓ A leggyakoribb thalassemia.
- ✓ A β-lánc képzés csökkenése következtében alakul ki

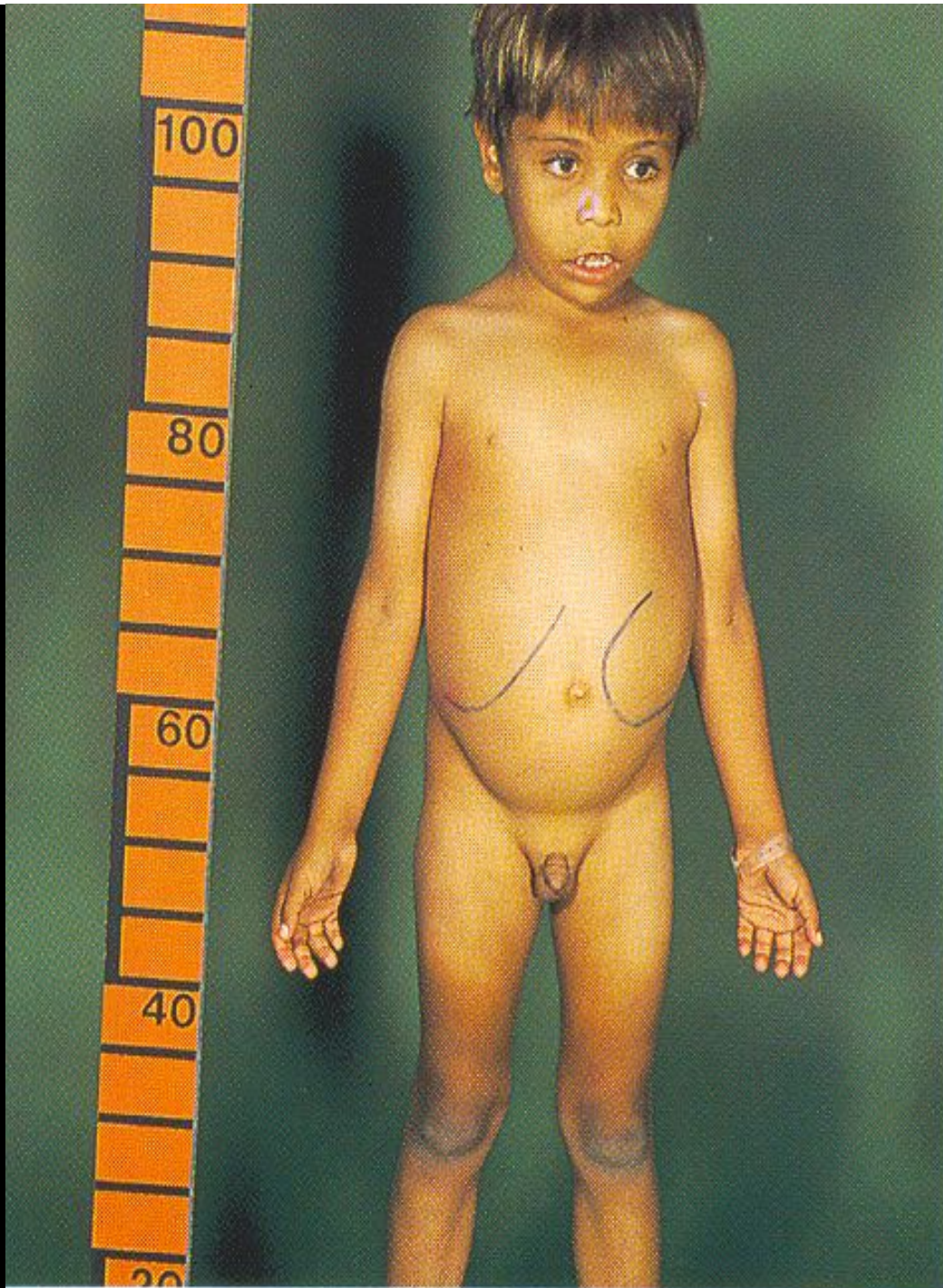
Klinikuma

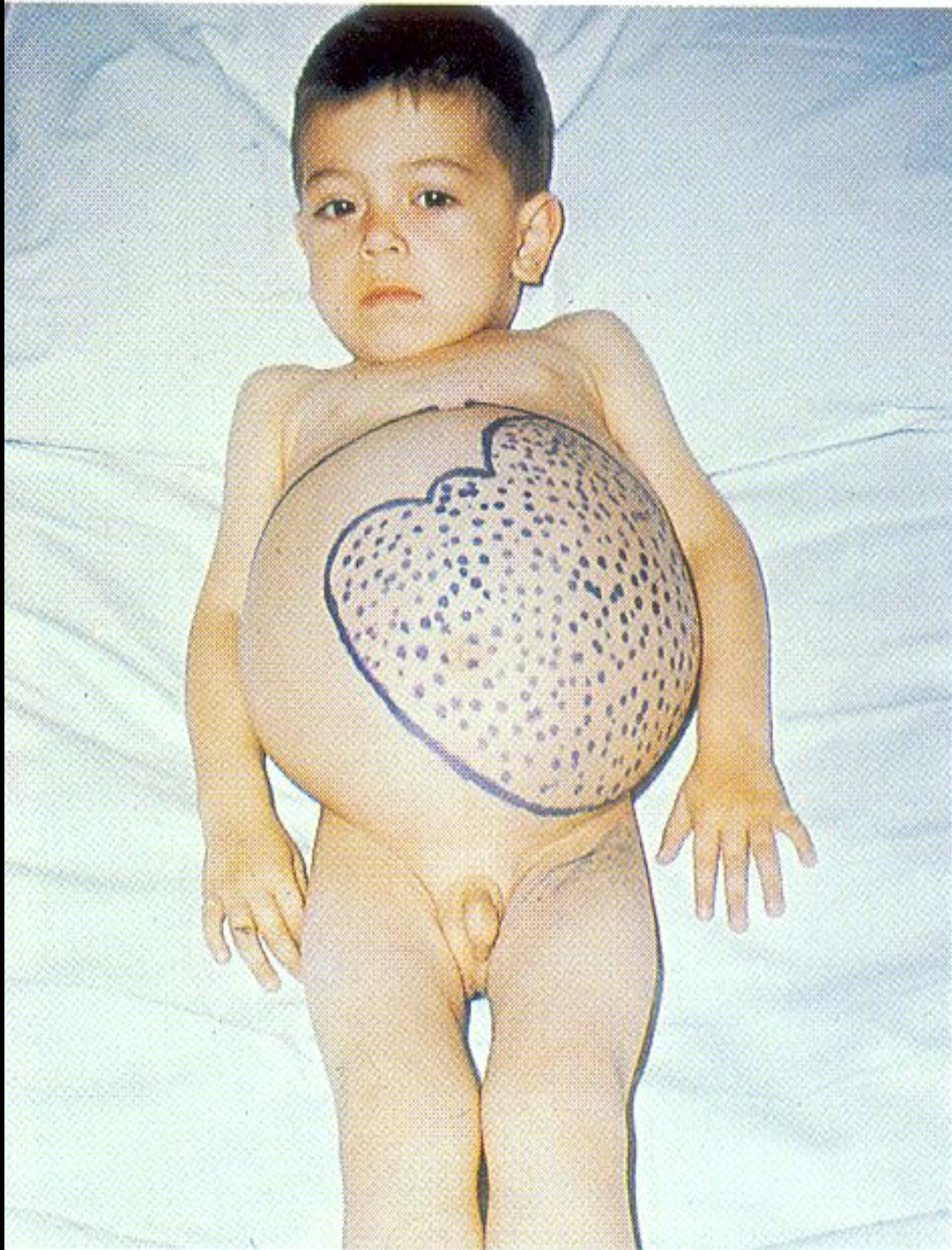
- ✓ Heterozigótáknál minor forma, enyhe tünetekkel
- ✓ Homozigótáknál major forma (Cooley-anaemia)

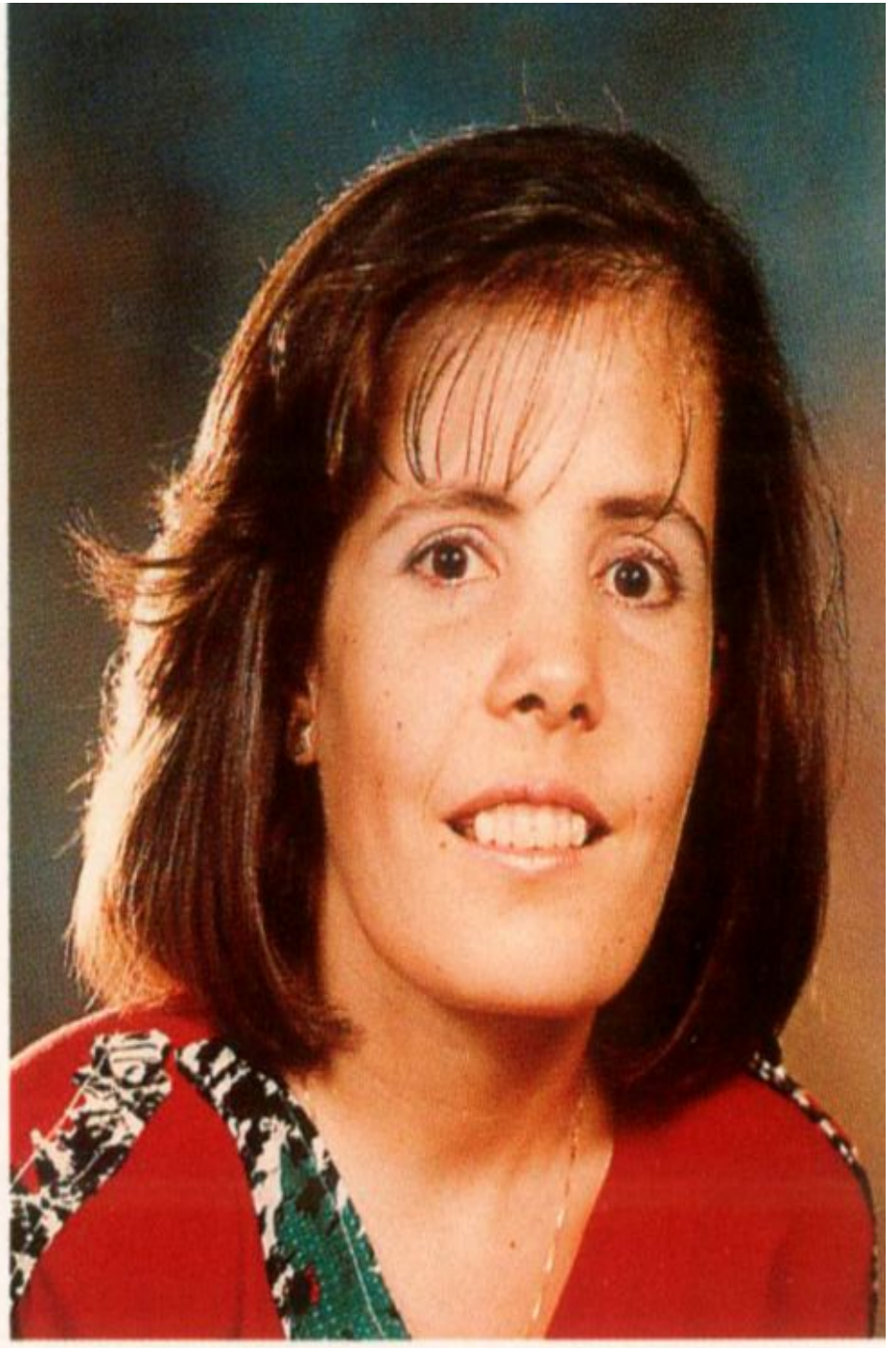
Therápia

- ✓ Thalassemia minor esetén therápia nem szükséges
- ✓ Thalassemia major esetén oki és tüneti therápia









Szerzett membrándefektusok

Definíció

A myeloid őssejt szerzett, klonális betegsége a „foszfatidil-ionzitolglikán”-horgony = glikozilfosztatidilinozitol horgony zavarával.

Incidenciája

< 1:100 000 / év; életkori csúcs: 24-25 év között,
férfi:nő = 1:1

Etiológiája

A haemopoeticus őssejt X kromoszómáján elhelyezkedő, a PIG-horgonyfehérje bioszintézisét irányító PIG-A gén szerzett mutációja.

Pathogenesis: CD 55, és CD59

Klinikuma

Igen változatos klinikai megjelenés:

- ✓ Shubokban zajló kórlefolyás éjszakai haemolysissel és cola-színű reggeli vizelettel
- ✓ Has- és hátfájdalom, fejfájás
- ✓ Gyakori thromboemboliás események
- ✓ Részben krónikus haemolyticus anaemia
- ✓ Vashiányos anaemia az állandó vasvesztés miatt
- ✓ Hepatosplenomegália

Labordiagnosztika

- ✓ Haemolysis jelei
- ✓ Haemoglobinuria
- ✓ Haemosiderinaemia
- ✓ Esetleg pancytopenia

Csontvelőlelet

Nem kórjelző, általában erythropoeticus hyperplasia látható

Szövődmény

- ✓ V.portae és vv.hepaticae thrombosis
- ✓ Agyi erek thromboemboliás eseményei
- ✓ Lépvéna thrombosis
- ✓ Bőrnecrosis

Therápia

- ✓ Vas- és folsav pótlás
- ✓ Profilaktikus antikoagulálás kumarinnal
- ✓ Haemolyticus krízis esetén: szteroid
- ✓ Haemopoeticus növekedési faktorok
- ✓ Csontvelő hypoplasia esetén esetleg androgén adható
- ✓ Súlyos aplasia, haemolyticus krízisek vagy kifejezett thrombosis hajlam esetén: allogén őssejt vagy csontvelő transzplantáció

Extracorporalis haemolyticus anaemiák

Anitest által okozott haemolyticus anaemiák

Az immunreakció meghatározása

1. Különböző fajok között

Xenogén rendszer heteroantigénekkal és heteroanitest képzéssel

2. Egy fajon belül, de a genetikai állomány különböző

Allogén rendszer

3. Egy fajon belül és a genetikai állomány is azonos

Isogén (vagy szingén) rendszer

4. Ugyanazon egyedben

Autológ rendszer

Vörösvérsejt elleni antitestek

✓ IgM-AT

✓ IgG-AT

Vörösvérsejt elleni inkomplett (IgG) antitestek

kimutatása antiglobulin teszttel = Coombs-teszttel

✓ Direkt Coombs-teszt

✓ Indirekt Coombs-teszt

Allo-antitest (=IZO-AT) által okozott haemolysis

Előfordulása

A haemolyticus TR frekvenciája a transzfundált vérkészítmények 0,1 %-a.

Klinikuma

- ✓ Azonnali haemolyticus reakciók
- ✓ Késői haemolyticus TR

Labordiagnosztika

Szabad haemoglobin a vizeletben és a plazmában

Differenciál diagnózis

- ✓ Nem-haemolyticus transzfúziós szövődmények
- ✓ Allergiás reakciók
- ✓ Septicus reakciók

Diagnosztika

Anamnézis + klinikum + szerológiai vizsgálatok

Therápia

- ✓ A transfúzió azonnali leállítása, vénabiztosítás
- ✓ Szövődmények dokumentálása és kezelése

Profilaxis

- ✓ Vérvizsgálatot csak negatív eredményű keresztpróba esetén adjunk
- ✓ A major teszt kötelező, a minor teszt fakultatív
- ✓ A recipiens adatait és a vérvizsgálaton feltüntetett adatokat minden esetben egyeztetni kell
- ✓ Kötelező elvégezni az ABO azonosító tesztet (ágymelletti próba)

M. Haemolyticus neonatorum

1. Rh erythroblastosis

Konstelláció: Rh negatív anya, Rh pozitív magzat

Diagnosztika

- ✓ **Magzat**
 - Retikulocyta, erythroblast, indirekt bilirubin
 - Pozitív direkt Coombs-teszt, anaemia
- ✓ **Anya**
 - Pozitív indirekt Coombs-teszt

Therápia

A gyermek vércseréje

Profilaxis

Az anya anti-D szérummal történő szenzibilizálása

AB0-erythroblastosis

Ha a gyermek A vagy B és az anya 0 vércsoportú, az anya képes a placentán nem átjutó IgM típusú alloantitesteken kívül IgG típusú, a placentán átjutó antitesteket is termelni, amelyek a gyermekben enyhe haemolysist okozhatnak intrauterin károsodás nélkül.

Therápia

Szülést követő fototerápiával a vércsere legtöbbször elkerülhető, mivel a kék fény az indirekt bilirubint ártalmatlan anyaggá alakítja át a bőrben, ami aztán az epével és a vizelettel kiválasztódik.

Autoimmun haemolyticus anaemiák (AIHA)

Inkomplett IgG típusú meleg autoantitestek által okozott AIHA

Előfordulása

AIHA-ban szenvedő betegek 70 %-ának meleg autoantitestjei vannak

Etiológiája

- A. Idiopathiás
- B. Szekunder
 - ✓ Gyógyszer indukálta AIHA

Klinikuma

- ✓ Haemolyticus anaemia
- ✓ Esetleg haemolyticus krízis

Diagnosztika

- ✓ Direkt Coombs-teszt pozitív

IgM típusú hidegagglutininek által okozott AIHA

Etiológiája

Akut hidegagglutinin szindróma

Lefolyása

- ✓ Átmeneti, leginkább 2-3 héttel egy fertőzés után
- ✓ Intravasalis
- ✓ Poliklonális

Krónikus hidegagglutinin szindróma

- ✓ Idiopathiás
- ✓ Szekunder

Diagnosztika

- ✓ Indirekt jelek
- ✓ A vörösvérsejt süllyedés szobahőmérsékleten erősen gyorsult, 37 °C-on normális
- ✓ A hidegagglutinin titer meghatározása
- ✓ Anti-I típusú hidegagglutinin
- ✓ Anti-i típusú hidegagglutinin

Bitermikus IgG típusú haemolizinek által okozott AIHA

- ✓ Többnyire gyerekkorban, vírusfertőzést követően akutan jelentkezik
- ✓ Gyorsan kifejlődő intravasalis haemolysis
- ✓ Átmeneti, fertőzés szövődménymentes elmúltával spontán remisszió
- ✓ Lues esetén krónikus forma
- ✓ A direkt Coombs-teszt anti-C3d-vel mindig pozitív
- ✓ Többnyire poliklonális IgG-antitest

Diagnosztika

- ✓ Donath-Landsteiner teszt

AIHA kezelése

1. Oki

2. Tüneti

a) Meleg autoantitestes AIHA

- ✓ Kortikoszteroid
- ✓ Splenectomia

b) Hidegagglutinin okozta AIHA

- ✓ A hideg elleni védekezés
- ✓ Immunszuppresszív szerek

c) Paroxysmalis hideg haemoglobinuria (PCH)

d) A vértranszfúziós lehetőség szerint kerülendő

Renalis anaemia

Definíció

Normochrom, normocyter, hyporegeneratív anaemia, amely krónikus veseelégtelenség következtében alakul ki.

Etiológiája

- ✓ Meghatározó ok
- ✓ Esetleges kísérő faktorok

Klinikuma

- ✓ A bőr tejeskávés színű (café au lait)

Labordiagnosztika

- ✓ Normochrom vörösvérsejtek
- ✓ Csökkent reticulocytaszám

Diagnosztika

- ✓ Anamnézis + klinikum

Therápia

- ✓ Először ki kell zárni a vashiányt, fennállása esetén az kezelni kell
- ✓ Rekombináns humán erythropoetin (r-hu-EPO) adása = epoetin-béta
 - Mellékhatása
 - Előzetesen fennálló hypertonia fokozódása
- ✓ Aplasticus anaemia
- ✓ Vese transzplantáció
- ✓ Korán hepatitis B vakcináció

Aplasticus anaemiák

Definíció

Csontvelőelégtelesség, melyet csontvelő aplasia / hypoplasia és pancytopenia kísér.

A következő három kritériumok közül kettőnek teljesülnie kell:

3 súlyossági fok	Granulocyta	Thrombocyta	Retikulocyta
Nem súlyos (severe) AA (nSAA)	< 1.500 / μ l	< 50.000 / μ l	< 60.000 / μ l
Súlyos AA (SAA)	< 500 / μ l	< 20.000 / μ l	< 20.000 / μ l
Nagyon (very) súlyos AA (vSAA)	< 200 / μ l	< 20.000 / μ l	< 20.000 / μ l

Etiológiája

A. Veleszületett aplasticus anaemia

B. Szerzett aplasticus anaemia

1. Idiopathiás aplasticus anaemia

2. Szekunder aplasticus anaemia, okai

- ✓ **Gyógyszerek**
- ✓ **Toxikus anyagok**
- ✓ **Ionizáló sugárzás**
- ✓ **Vírus infekció**

Pathogenesise

Külső ártalom sajátos genetikai hajlam esetén autoimmun reakciót válthat ki a haemopoetikus szövet ellen

Klinikuma

A klinikai képet az határozza meg, hogy milyen mértékű az egyes sejtvonalak hiánya.

A vörösvérsejt süllyedés már az anaemia miatt is gyorsult.

<u>Anaemia</u>	<u>Granulocytopenia</u>	<u>Thrombocytopenia</u>
↓ Sápadtság Dyspnoe Fáradtság - Téves diagnózis: Szívelégtelenség	↓ Fertőzés Láz Mycosis (bőr-nyálkahártya átmenet)	↓ Petechiák Fogíny- / orrvérzések Egyéb vérzések

Differenciál diagnózis

- ✓ Pancytopenia normo- vagy hypercellularis csontvelővel
- ✓ Myelodysplasiás szindróma
- ✓ Hypersplenia
- ✓ B12-vitamin vagy folsav hiány
- ✓ Paroxysmalis nocturnalis haemoglobinuria
- ✓ Szisztémás lupus erythematosus
- ✓ Csontvelőinfiltráció
- ✓ Osteomyelosclerosis

Diagnózis

- ✓ Vértékép + csontvelő citológia/hisztológia
- ✓ Pancytopenia + aplasticus csontvelő
- ✓ Kivizsgálás az egyéb DD betegségek kizárására

Therápia

A. Szupportív kezelés

✓ Vörösvérsejt és thrombocytapótlás

- Családtag nem adhat vért
- Csak fehérvérsejtmentes készítmény adható

B. A súlyos aplasticus anaemia oki terápiája

1. Allogén haemopoeticus őssejt

Szövődmények

- A kondicionáló kezelés toxikus mellékhatásai
- Fertőzések
- Graft versus host betegség
- Transzplantátum kilökődése

2. Immunszuppresszív kezelés

3. Egyéb kezelési eljárások

4. Cytokinek

