
Thrombosis és vérzékenység

Szerkesztette:

DR. BODA ZOLTÁN

Medicina Könyvkiadó Rt.
Budapest, 2006

TARTALOM

Előszó	XXXI
1. fejezet. A véralvadási-fibrinolitikus rendszer (Machovich Raymund)	1
A fibrinháló kialakulása	3
A trombin keletkezése	5
A véralvadás iniciálása: VII-faktor és a szöveti faktor (TF)	6
Proenzimek és aktiválódásuk	6
A véralvadás iniciálásának alternatív útja: a XII-faktor	8
A véralvadás szabályozása	9
A véralvadás terminációja	12
A fibrinolízis	16
Trombusszerkezetek és degradációjuk	17
A fibrinolitikus enzimek keletkezése	19
A fibrinolitikus rendszer inhibitorai	21
A fibrinolízis szabályozása	22
A fibrinolízis kompartmentációja	23
Ajánlott irodalom	23
2. fejezet. A trombocyták szerepe a haemostasisban (Batár Péter)	25
Thrombocytopoiesis	25
Megakaryocytopoiesis	25
Megakaryocyta progenitorok	25
Megakaryocyta-endomitosis	27
A megakaryocyta citoplazmaérése	27
Thrombopoietin	27
Thrombocytopoiesis	28
A vérlemezke-képződés mechanizmusa	28
A vérlemezke-képződés helye	28
A vérlemezkek sorsa a keringésben	29
Vérlemezke-morfológia és „shape change”	29
A trombocyták szerkezeti felépítése	29
A trombocyták fénymikroszkópos képe	29
A trombocyták ultrastruktúrája	30
Plazmamembrán	30
Denz tubuláris rendszer	30
Szekretoros granulumok	30
α -granulum	30
Denzgranulomok (denztestecskék)	31

Lizoszómák	31
Peroxiszómák	31
A vérlemezke-aktiváció hatása a granulomokra (release-reakció)	32
Citoszkeleton	32
Mikrotubulus-rendszer	32
Szubmembrán-citoszkeleton	33
Citoplazmatikus intermedier filamentumok	33
Citoplazmatikus aktinhálózat	33
Az aktivált vérlemezkek szerkezete, „shape change”	33
Az aktinfilamentumok képződése	35
Thrombocytamembrán és -receptorok	35
A vérlemezke-plazmamembrán	35
Az aktivált vérlemezkek membránja	36
A vérlemezke-receptorok	36
Integrinek	37
β_1 -integrin-család	37
β_2 -integrin-család	38
β_3 -integrin-család	38
Selectinek	39
Immunoglobulin-gén-szupercsalád	39
GPVI-receptor (kollagénreceptor)	39
Fc γ RIIA-receptor (Fc γ RIIA)	40
Fc ϵ I-receptor (Fc ϵ RI)	40
A GP Ib-IX-V komplex (VWF-receptor)	41
Thrombinreceptorok	41
ADP-receptor	42
Egyéb vérlemezke-receptorok	43
A thrombocytaktiváció mechanizmusa	44
Vérlemezke-aktiváció	46
Fosfolipáz C útvonal	46
Fosfolipáz A ₂ útvonal	46
A primer thrombus kialakulása	47
COAT-vérlemezkek (<i>collagen and thrombin</i> aktivált vérlemezkek)	48
Ajánlott irodalom	48
3. fejezet. Az érfal jelentősége a haemostasisban (<i>Machovich Raymund</i>)	49
Az érfal és az endothelium morfológiája	49
Az endothelsejtek antitrombotikus tulajdonsága	50
Az endothelsejtek prokoaguláns komponensei	53
Az endothelsejtek kölcsönhatásai a véráramlási-fibrinolitikus rendszer kulcsenzimeivel	54
A trombin kötődése és szerepe	54
A plazmin és PMN-elasztáz kötődése és hatása	55
Endothelialis vazoaktív faktorok	55
Prostaciklin (PGI ₂)	55
Endothelin	56
A renin-angiotensin és a kallikrein-kinin rendszer	58
A vér sejtjeinek kölcsönhatása az endotheliummal	59
A vérlemezkek kötődése az endotheliumhoz	59

Leukociták és vörösvértestek kölcsönhatásai az endotheliummal	59
Az endothelsejtek eredete: sejtdifferenciálódás-angiogenezis	60
Angiogenezis	60
A rosszindulatú daganatok növekedése és metasztázis képződése	61
Az atherosclerosis	63
<i>Ajánlott irodalom</i>	64
4. fejezet. A rheologia szerepe a haemostasisban (Mikita János)	65
Áramlástan alapfogalmak	65
Az érrendszer rheofizikája	68
A vér rheologiai sajátosságai	69
A kóros véráramlás jellemzői	70
A patológiás haemorheologia haemostaseológiai következményei	70
Vérzés	71
Fokozott thromboticus aktivitás	71
A hiperviskozitással kapcsolatos áramlási zavarok	73
<i>Ajánlott irodalom</i>	73
5. fejezet. Vaszkuláris hematológia (Rák Kálmán)	75
Fogalma, tárgya	75
Rövid története	75
Az endothelium élettani és kóros működése	77
A thrombocyta-rendszer szerepe az érbetegségekben	77
A thrombosisok patogenezise	79
A thrombosisok (thromboemboliák) gyakorisága	81
A thrombosisok kockázati tényezői	82
<i>Ajánlott irodalom</i>	84
6. fejezet. Veleszületett és szerzett thrombophiliák (Nagy Ágnes, Sas Géza, Boda Zoltán)	87
Bevezetés (Boda Zoltán)	87
FV-Leiden-mutáció, prothrombin G20210A allél (Nagy Ágnes)	87
Aktivált protein C-rezisztencia	87
FV R506Q Leiden-mutáció	88
Az V-ös faktor ritka mutáció	88
A Leiden-mutáció vizsgálata	89
A Leiden-mutáció szűrése szerzett rizikófaktorok esetén	89
A Leiden-mutáns vagy APC-rezisztencia-pozitív egyének szűrése familáris thrombophiliára	89
Prothrombin G20210A allél	89
Az antithrombinképzés veleszületett zavarai	90
Definíció, rövid történet (Sas Géza)	90
Etiológia, klasszifikáció	90
Epidemiológia	91
Klinikai vonatkozások	91
A protein C-képzés veleszületett zavarai	92

Definíció, rövid történet	92
Etiológia, klasszifikáció	93
Epidemiológia	93
Klinikai vonatkozások	93
A protein S-képzés veleszületett zavarai	94
Definíció, rövid történet	94
Etiológia, klasszifikáció	95
Epidemiológia	95
Klinikai vonatkozások	96
Nagy FVIII-szint (<i>Boda Zoltán</i>)	96
A familiaris thrombophilia egyéb, ritka okai	96
Heparinkofaktor II-deficit	96
Plazminogénhiány	97
Dysfibrinogenaemia	97
FXII-deficit	97
„Sticky platelet” (fokozott thrombocytáaggregációs) szindróma	97
A familiaris thrombophilia klinikai vonatkozásai	97
Klinikai jellemzők	97
Primer thrombosis prophylaxis asymptotikus hordozókban	97
Hormonterápia asymptotikus thrombophiliás carrierekben	98
Az első vénás thromboemboliát követő orális antikoaguláns-kezelés időtartama	98
Szerzett hypercoagulabilis állapotok	99
Hyperhomocysteinaemia	99
Laboratóriumi vizsgálatok thrombophiliában	100
<i>Ajánlott irodalom</i>	101

7. fejezet. A vénás rendszer thromboemboliás betegségeinek radiológiai diagnosztikája

(<i>Kollár József, Sikula Judit, Horkay Edit</i>)	103
A vénás rendszer thromboemboliás betegségeinek diagnosztikája (<i>Kollár József, Sikula Judit</i>)	103
Pulmonalis thromboembolisatio	103
Acut pulmonalis embolia	103
A PE CT-képe	104
Chronicus thromboemboliás pulmonalis artériás hypertensio	105
A CTPEH CT-képe	105
Egyéb pulmonalisembolia-fajták	105
Pulmonalis MRA	105
Technika	106
Klinikai alkalmazás	107
A nagy vénák thrombosisa	107
CT-morphologia	107
Az agy felületes és mélyvénáinak és a sinus sagittalisok thrombosisa	107
CT-kép	107
MRI-vizsgálat	108
Vena jugularis interna thrombosis	108
CT-kép	108
Vena axillaris subclavia acut thrombosis (Paget–Von Schroetter-szindróma)	108
Vena cava superior szindróma	108
Vena cava inferior szindróma	108

Vena portae obstructio	108
CT-kép	109
Budd–Chiari-szindróma	109
CT-kép	109
Acut vena mesenterica thrombosis	109
Vena renalis thrombosis	109
CT-kép	110
Vena lienalis thrombosis	110
CT-kép	110
Vena ovarica thrombosis	110
CT-kép	110
Az alsó végtagok acut vénás occlusiója	110
3D-kontrasztanyag-halmozásos MR-phlebographia	110
Kiegészítő szekvenciák	111
Az alsó végtag vénáinak MR-vizsgálata	111
<i>Ajánlott irodalom</i>	111
A thrombosisok color Doppler radiológiai diagnosztikája (Horkay Edit)	111
Color Doppler	111
A vizsgálat elve	111
Indikációk	112
Ép viszonyok	112
A thrombosis jelei	112
Perifériás és hasi vénák vizsgálata	114
Végtagok vizsgálata	114
A hasi vénák vizsgálata	114
<i>Ajánlott irodalom</i>	117
8. fejezet. Coagulopathiák	
(Nemes László, Pitlik Ervin, Bodó Imre, Schlamadinger Ágota, Pfliegler György, Tornai István)	119
Haemophilia (Nemes László, Pitlik Ervin)	119
A haemophilia története	119
Definíció	122
Patomechanizmus	122
Öröklődés	122
Előfordulás-gyakoriság	122
Anamnézis	122
Laboratóriumi diagnosztika	123
Differenciáldiagnosztika	125
Carriermeghatározás és praenatalis diagnosztika	125
Klasszifikáció	125
Klinikai kép	126
Intraarticularis vérzések: haemarthrosis és haemophiliás arthropathia	126
Intramuscularis haematómák – compartmentszindróma	128
Haemophiliás pseudotumor	128
Haematuria és vesebetegség	128
Oropharyngealis vérzés	129
Gastrointestinalis vérzés	129

Intracranialis vérzés	129
Terápia	130
Szubsztitúciós kezelés – véralvadásifaktor-koncentrátumok	130
Műtéti előkészítés	132
Kontrollált otthoni kezelés (KOK)	133
Profilaxis	133
DDAVP	134
Adjuváns módszerek (antifibrinolitikumok, fibrinragasztó)	135
Mozgásszervi szövődmények kezelése	136
Haemophiliás betegek fogászati és szájsebészeti ellátása	136
A terápia infekciós szövődményei	137
A transfúziós rizikó meghatározói	137
Prionbetegség – új variáns Creutzfeldt–Jakob-betegség	137
Humán immunodeficiencia-vírus	143
Parvovírus B 19	145
Epstein–Barr-vírus (EBV)	146
Cytomegalovírus (CMV)	147
Egyéb emberi herpesvirusok	147
Humán herpesvirus 6	148
Humán herpesvirus 7	148
Humán herpesvirus 8	148
Hepatitisek haemophiliában	148
Hepatitis A vírus	149
Hepatitis B vírus	149
Hepatitis D vírus	150
Hepatitis C vírus	150
Hepatitis E vírus	154
Egyéb hepatitisvirusok	154
Hepatitis GB vírus C (GBV-C, „HGV”)	155
TT-vírus	155
SEN-vírus	155
A vírushepatitisek és egyéb vírusbetegségek megelőzése	155
A terápia szövődményei – inhibitor- (alloantitest-) képződés	156
Szerzett haemophilia (VIII-as faktor autoantitest)	158
„Női haemophilia”	161
Haemophilia B	162
Ajánlott irodalom	164
A Von Willebrand-faktor – genetikai és biokémiai alapismeretek (Bodó Imre)	164
A VWF felépítése és bioszintézise	165
A VWF biológiai hatásai és szerkezeti alapjuk	166
A VWF genetikája	167
Ajánlott irodalom	168
A Von Willebrand-kór – klinikai és laboratóriumi vonatkozások (Bodó Imre, Schlamadinger Ágota)	168
A Willebrand-betegség története	168
A VWB epidemiológiája	169
A Willebrand-betegség tünetei	169
A VWB osztályozása	170
Az egyes VWB-típusok és -altípusok háttérében álló molekuláris defektusok	171
A VWB laboratóriumi diagnosztikája	171
A Willebrand-betegség terápiája	172

Nem transzfúziós kezelési lehetőségek	172
DDAVP	172
Fibrinolysisgátlók	175
Hormonkezelés	175
Transzfúziós kezelési módok	176
Faktorkoncentrátumok	176
Thrombocytakoncentrátum	176
A Willebrand-betegek kezelése terhesség során	176
A Willebrand-faktor-ellenes alloantitesttel rendelkező betegek kezelése	177
Szerzett Von Willebrand-szindróma	177
Diagnózis	179
Kezelés	179
Pseudo-Willebrand-betegség	179
<i>Ajánlott irodalom</i>	180
Ritka coagulopathiák (<i>Pfliegler György</i>)	180
Fibrinogen- (FI-) hiány	181
Esetismertetés	182
FII-hiány	182
FV-hiány	182
Kombinált FV- és FVIII-hiány	183
FVII-hiány	183
Esetismertetés	184
FX-hiány	184
FXI-hiány	185
Esetismertetés	186
FXII-hiány	186
FXIII-hiány	186
Esetismertetés	187
α_2 -plasmin-inhibitor-hiány	187
Thrombin aktiválta fibrinolysisinhibitor- (TAFI-) hiány	188
<i>Ajánlott irodalom</i>	188
Szerzett coagulopathiák májbetegségekben (<i>Tornai István</i>)	188
Akut hepatitis	189
Krónikus májbetegségek	189
Cholestaticus májbetegségek	190
Májtumорок	190
Májtranszplantáció	190
Májbiopszia és egyéb invazív beavatkozások	191
A haemostasis laboratóriumi értékelése májbetegségben	191
A haemostasiszavar kezelése májbetegségben	192
<i>Ajánlott irodalom</i>	192
9. fejezet. Thrombocytopeniák (<i>Rák Kálmán, Telek Béla, Kiss Csongor</i>)	195
Thrombocytopoesis, thrombopoetin, thrombocytopeniák osztályozása (<i>Rák Kálmán</i>)	195
Thrombocytopoesis	195
Thrombopoetin	196
A thrombocytopeniák osztályozása	198
Csökkent képzés okozta thrombocytopeniák	199

A fokozott destrukció okozta thrombocytopeniák	200
<i>Ajánlott irodalom</i>	202
A felnőttkori thrombocytopeniák kezelése (<i>Telek Béla</i>)	203
Krónikus immunthrombocytopeniás purpura (ITP)	203
Steroidok	204
Splenectomy	204
Refrakter ITP kezelése	205
Egyéb terápiás lehetőségek	205
Életveszélyes haemorrhágiás szövődmény kezelése ITP-ben	206
Terhesség és ITP társulása	206
Gyógyszer okozta immunthrombocytopeniák kezelése	207
A fokozott (lienalis) sequestratio okozta thrombocytopeniák kezelése	207
A csökkent képzésen alapuló thrombocytopeniák kezelése	208
Dilúciós thrombocytopeniák	208
Invazív beavatkozások előtti teendők	208
<i>Ajánlott irodalom</i>	208
Immunthrombocytopeniák a gyermekkorban (<i>Kiss Csongor</i>)	208
Idiopathias thrombocytopeniás purpura (ITP)	208
Definíció, történeti áttekintés	208
Epidemiológia	209
Etiológia és patomechanizmus	209
Klinikai kép	211
Diagnózis és differenciáldiagnózis	212
Kezelés	214
Neonatalis ITP	217
Neonatalis alloimmun thrombocytopenia	218
Gyógyszer indukálta thrombocytopeniák (<i>Rák Kálmán</i>)	218
Heparin indukálta thrombocytopenia	220
<i>Ajánlott irodalom</i>	224
10. fejezet. Thrombocytosis, thrombocythaemia (<i>Varga Gyula</i>)	227
A thrombocytosis okai	227
Pathogenesis	227
Klinikai jellemzők	228
Laboratóriumi jellemzők	229
Diagnózis és differenciáldiagnózis	229
Kezelés	230
Thrombocytaaggregáció-gátlók	230
Hidroxiurea	231
Alfa-interferon	231
Anagrelid	231
Foszforizotóp (P32)	232
Rizikóadaptált kezelés	232
Az ET kezelése terhességben	233
<i>Ajánlott irodalom</i>	234

11. fejezet. Thrombocytopathiák (Vezendi Klára)	237
A vérlemezkék veleszületett funkciózavarai	237
Adhézió zavarai	237
Bernard–Soulier-szindróma	237
„Platelet type” (pseudo-) Von Willebrand-betegség	239
Collagenreceptor-hiány	239
Az aggregáció zavarai	239
Glanzmann-thrombasthenia	239
A szekréción zavarai	240
Vérlemezkék granulumbépzési zavarai	241
Alfa-granulumok rendellenességei	241
Gray platelet szindróma („szürke vérlemezke” szindróma, α -granulum-hiány)	241
Québec-thrombocytabetegség (FV Québec)	241
Jacobsen- vagy Paris–Trousseau-szindróma	241
Dense- (delta-) granulumok rendellenességei	241
Izolált dense-granulum-hiány (storage pool disease)	241
Hermansky–Pudlak-szindróma	241
Chediak–Higashi-szindróma	241
Wiscott–Aldrich-szindróma	241
Thrombocytopenia absent radii (TAR-) szindróma	242
Kombinált granulumbépzési hiány (alpha-delta storage pool betegség)	242
Intracelluláris szignálátvitel zavarai	242
Thrombocytá procoagulans aktivitás zavarai	242
Scott-szindróma	242
A vérlemezkék szerzett funkciózavarai	242
Gyógyszer indukálta thrombocytopathiák	243
Thrombocytaműködést befolyásoló szisztémás betegségek	245
Krónikus veseelégtelenség (uraemia)	245
Haematológiai betegségek	245
Paraproteinaemiák	245
Krónikus myeloproliferatív betegségek	245
Leukaemiák, myelodysplasiás szindróma (MDS)	246
Cardiopulmonalis bypassműtét	246
Thrombocytáellenes antitestek	246
Egyéb betegségek	246
Ajánlott irodalom	246
12. fejezet. Vascularis eredetű vérzékenységek: vasculopathiák és vasculitisek	
(Pfliegler György)	249
Ér eredetű vérzékenységek gyulladás nélkül	250
Örökletes betegségek vascularis vérzékenységgel	250
Hereditaer haemorrhagiás teleangiectasia (HHT; Osler–Weber–Rendu-kór)	250
Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry–Anderson-betegség)	251
Haemangiómák	251
Ataxia teleangiectasia	252
Ehlers–Danlos-szindróma (cutis hyperelastica)	253
Pseudoxanthoma elasticum (PXE) (Gronblad–Strandberg-szindróma)	254

Osteogenesis imperfecta (OI; „törékeny csont és kék sclera syndroma”)	254
Marfan-szindróma	255
Albinizmus (oculocutan albinizmus (OCA)	255
Örökletes homocysteinuria és homocysteinaemia	255
Szerzett vascularis vérzékenységek	256
Scorbut (C-vitamin-hiány)	256
A fehérje-anyagcsere zavaraihoz társuló purpura	256
Diabetes mellitus, uraemia, májbetegségek, Cushing-syndroma	257
Mechanikus (sérüléssel) purpura	257
Purpura senile	257
Psychogen purpura (Gardner–Diamond-syndroma)	257
Progresszív, pigmentált purpura (Morbus Schamberg)	258
Purpura simplex	258
Gyógyszer, vegyszer, mérreg okozta purpurák	258
Az erek gyulladásával járó purpura. Vasculitisek	258
A nagy erek vasculitisei	259
Óriássejtes arteritis	259
Takayasu-kór (aortaív gyulladás, „pulseless disease”)	260
A közepes méretű erek vasculitisei	261
Polyarteritis nodosa (PAN)	261
Kawasaki-kór	261
Kis ereket érintő vasculitisek	262
Antineutrophil cytoplasma-antigen (ANCA) asszociált vasculitisek	262
Wegener-granulomatosis	262
Churg–Strauss-syndroma	262
Mikroszkópos polyangitis	263
Nem ANCA-asszociált vasculitisek	263
Schönlein–Henoch-purpura (SHP)	263
Cryoglobulinaemia	264
Cutan leukocytoclastikus vasculitis	264
Ajánlott irodalom	264
13. fejezet. Vérzékenység, thrombosis, antithromboticus terápia újszülött- és gyermekkorban (Balla György, Marosi Anikó, Kardos Mária)	267
Az újszülöttek hemosztázisa (Balla György)	267
A hemosztázis fiziológias adaptációja újszülöttkorban	267
Véralvadási faktorok	267
Antitrombinhatások	270
Fibrinolízis	270
A trombociták	270
Vaszkuláris endothelium	271
Újszülöttkori vérzéses betegségek	271
Veleszületett vérzékenység	271
Fibrinogénhiány	272
Protrombinhiány (II-es faktor deficiencia)	272
V-ös faktor hiány	273
VII-es faktor hiány	273
VIII-as faktor hiány	274

Von Willebrand-betegség	275
IX-es faktor hiány	275
X-es faktor hiány	275
XI-es faktor hiány	275
XIII-as faktor hiány	275
Szerzett vérzékenység	276
Klasszikus haemorrhagia neonatorum	276
Korai típusú haemorrhagia neonatorum	276
Késői típusú haemorrhagia neonatorum	276
Májbetegségekhez társuló vérzékenység, máj- és lépvérzés	276
Mellékvesevérzés	277
Intracranialis vérzések	277
Periventricularis, intraventricularis haemorrhagia (PVH/IVH)	277
Primer subarachnoidealis vérzés	278
Intracerebelláris vérzés	278
Subduralis haemorrhagia	279
Spinális epidurális vérzés	279
Ritka központi idegrendszeri vérzések	279
Extracranialis vérzések	279
Cephalhaematoma	279
Subgalealis hematoma	279
A bőr sérülései	279
Idiopathiás respirációs distress syndroma (IRDS)/hyalinmembrán-betegség (HMD)	280
Haemorrhagia pulmonum	280
Disszeminált intravaszkuláris koaguláció (DIC)	280
Trombotikus betegségek	281
Veszületett thrombophilia	281
Protein C/protein S deficiencia	281
Egyéb öröklött thrombophilia	282
Szerzett thrombophilia	283
Katétertrombózis	283
Vesevéna-trombózis	283
Trombocitabetegségek	284
Újszülöttkori alloimmun thrombocytopenia	284
Újszülöttkori immunthrombocytopenia anyai idiopátiás thrombocytopenia (ITP) következményeként	284
Egyéb neonatális thrombocytopenia	284
<i>Ajánlott irodalom</i>	285
Örökletes véralvadási zavarok (vérzékenységek) gyermekkorban (<i>Marosi Anikó</i>)	288
A haemophiliák klinikuma	288
Preventív intézkedések pozitív családi anamnesis esetén	289
A haemophiliák kezelése	290
Inhibitorok kialakulása haemophiliában és kezelésük	291
A Von Willebrand- (VW-) betegség	291
Ritka veleszületett coagulopathiák	291
Veszületett fibrinogen- (FI) hiány	292
A prothrombin- (FII) képződés veleszületett zavara	292
Faktor V. veleszületett hiánya	292
Faktor VII. veleszületett hiánya	292
Faktor X. veleszületett hiánya	292
Faktor XI. veleszületett hiánya	293

Faktor XIII. veleszületett hiánya	293
Vérzékeny betegek gondozása	293
<i>Ajánlott irodalom</i>	293
Thromboemboliás megbetegedések csecsemő- és gyermekkorban (<i>Kardos Mária</i>)	294
Veleszületett thrombophiliák	294
Antithrombin-deficit	295
Protein C-deficit	295
Protein S-deficit	295
Aktivált protein C-rezisztencia	297
Protrombin G20210A-mutáció	297
Dysfibrinogenaemia	297
Hyperhomocysteinaemia	298
Lipoprotein (a)	298
Alfa ₂ -makroglobulin	298
Szerzett thrombophiliák	298
Gyermekkori vénás thrombosisok	299
Mélyvénathrombosis és pulmonális embólia	300
Cerebralis vena- és sinusthrombosis	301
Vena renalis thrombosis	301
Gyermekkori artériás thromboemboliás megbetegedések	302
Szívkatéterezés	302
Köldökartéria-katéterezés	302
Arteria renalis thrombosis	302
Arteria hepatica thrombosis	303
Kawasaki-betegség	303
Blalock–Taussig-shunt-műtét	303
Fontan típusú műtét	303
Endovascularis stent	303
Antiphospholipidantitest-szindróma	303
Haemostasiszavarok akut lymphoid leukaemiában	304
Gyermekkori antithromboticus kezelés	305
Anticoagulans-kezelés	305
Nem frakcionált heparin- (UFH-) terápia	305
A heparinterápia mellékhatásai	305
Kis molekulatömegű heparin (LMWH)	306
Kis molekulatömegű heparinok alkalmazása gyermekkorban	306
Oralis anticoagulans-kezelés	307
Oralis anticoagulans-kezelés kivitelezése és ellenőrzése	307
Az oralis anticoagulans-kezelés mellékhatásai	307
Szisztémás thrombolysis	308
Rekombináns szöveti plazminogénaktivátor	309
Urokináz	309
Streptokináz	309
A gyermekkori thromboemboliák kezelésének irányelvei	309
Vénás thromboemboliák antikoagulans-kezelése	310
Első thromboemboliás epizód	310
Visszatérő thromboemboliás epizódok kezelése	310
Vénás thromboemboliák thrombolyticus kezelése	310
Artériás thrombosisok kezelése	310
Speciális kezelések	311

Szívkatéteres vizsgálatok	311
Mechanikai műbillentyűműtét	311
Blalock–Taussingshunts	311
Fontan típusú műtét	311
Kawasaki-betegség	311
Pitvarfibrilláció, pitvarlebegés	311
Dilatativ cardiomyopathiák	311
Homozygota protein C- és protein S-hiány	311
Stroke	312
Haemostasiszavarok kezelése akut lymphoid leukaemiában	312
<i>Ajánlott irodalom</i>	313
14. fejezet. Haemostasiszavarok a szülészeti és nőgyógyászati gyakorlatban	
<i>(Rákóczi István, Pajor Attila, Póka Róbert)</i>	315
Orális hormonális fogamzásgátlók és thrombosis <i>(Póka Róbert és Rákóczi István)</i>	315
Hormonális fogamzásgátló tabletták összetétele	316
Hormonális fogamzásgátló tabletták és a vénás thrombosis	316
Hormonális fogamzásgátló tabletták és az artériás thrombosis	319
A tablettaszedés alatt kialakuló thrombosis biológiai mechanizmusa	319
Rizikóbecslés hormonális fogamzásgátlás előtt	320
Gyakorlati következtetések, tanácsok	320
<i>Ajánlott irodalom</i>	323
Szülészeti szövődmények és a veleszületett thrombophilia kapcsolata <i>(Pajor Attila)</i>	325
Terhességi szövődmények veleszületett thrombophiliában	325
A thrombophilia előfordulása preeclampsia, intrauterin magzati retardáció és elhalás, valamint idő előtti lepényleválás kapcsán	325
Thrombophilia előfordulása habituális vetélés kapcsán	327
A thromboprofilaxis szerepe a szülészeti szövődmények megelőzésében	327
Thrombophiliaszűrés és terhességi szövődmények	328
Összefoglalás	328
<i>Ajánlott irodalom</i>	328
DIC a szülészeti és nőgyógyászati gyakorlatban <i>(Rákóczi István)</i>	330
A DIC szülészeti okai	330
Korai lepényleválás (abruptio placentae)	330
Súlyos preeclampsia (toxemia)	331
Méhben belüli magzati elhalás	331
Abortusz	332
Akut zsírmáj	332
Szepszist okozó szülészeti állapotok	332
Magzatvíz-embólia	333
A DIC nőgyógyászati okai	333
<i>Ajánlott irodalom</i>	334
HELLP-szindróma	335
<i>Ajánlott irodalom</i>	335
Artériás thrombosis terhességben <i>(Pajor Attila)</i>	336
Szívbillentyű-beültetés utáni állapot	336
Essentialis thrombocythemia	336
Agyi artériás thrombosis	337
Akut myocardialis infarktus	337

<i>Ajánlott irodalom</i>	338
Postpartum ovarialis vénathrombosis	339
<i>Ajánlott irodalom</i>	339
15. fejezet. Terhesség, thrombophilia, thromboemboliaprofylaxis (Boda Zoltán)	341
A vénás thromboembolia megelőzése terhességben	341
Familiáris thrombophilia és terhesség	342
Thrombophiliaszűrés és terhesség	342
Thrombosis-prophylaxis terhességben	343
Antifoszfolipid-szindróma (AFS) és terhesség	345
Műbillentyűs terhes embóliaprofylaxisa	348
A heparin indukálta thrombocytopenia (HIT) kezelése terhességben	349
Szoptatás és antikoaguláns-terápia	349
A mélyvénathrombosis és a pulmonális embólia diagnosztikája terhességben	350
A mélyvénathrombosis és az akut pulmonális embólia kezelése terhességben	350
<i>Ajánlott irodalom</i>	350
16. fejezet. Disseminált intravascularis coagulatio (DIC) (Udvardy Miklós)	353
Definitio	353
A klasszikus akut DIC pathomechanismusa	353
A sepsis és a haemostasis szabályozásának, működésének kapcsolata	355
A DIC klinikai formái	357
A DIC tünetei, diagnosztikája	358
A DIC kezelése	359
<i>Ajánlott irodalom</i>	362
17. fejezet. Thromboticus thrombocytopeniás purpura (TTP) és haemolyticus uraemiás szindróma (HUS) (Udvardy Miklós)	363
Akut HUS-csoport	364
Akut TTP-csoport	365
Krónikus, recidiváló esetek	365
Diagnosztika	365
Terápia	366
<i>Ajánlott irodalom</i>	367
18. fejezet. A haemostaseologia gyógyszerterana (Blaskó György)	369
Antikoagulánsok	370
Közvetlen antikoagulánsok	370
Heparin (Na-heparin, Ca-heparin), kis molekulatömegű heparinok (LMWH-k), pentasaccharid	370
A heparin hatásmechanizmusa, farmakodinámiája	370
Farmakokinetika, metabolizmus	371
A különböző LMWH-k farmakokinetikája	372

Egyes, ritkábban alkalmazott készítményekről röviden	373
Deligoparin nátriumsó (OP-2000)	373
Danaparoid	373
Sulodexide	374
Pentosan-poliszulfát (SP-54)	374
Fondaparinux, idraparinux	374
Új típusú, kifejlesztés alatt álló antikoagulánsok	375
Egyes, ismertebb készítmények farmakológiája a fentiek sorrendjében	375
Thrombininhibitorok	375
Desirudin	375
Bivalirudin	377
Argatroban	378
Ximelagatran	378
Humán plasmából származó és rekombináns antithrombin III.	378
Rekombináns és természetes humán thrombomodulin	379
Protein C-készítmények	379
Difibrotide	379
A Plasminogenactivator-inhibitor-1 (PAI-1) inhibitorai	379
Szöveti Factor Pathway Inhibitor (TFPI)	379
Közvetett antikoagulánsok – a cumarinok farmakológiája	379
Történet, kémia, szerkezet-hatás összefüggések	379
Farmakodinámia	380
Egyéb, farmakológiai, ill. szervspecifikus hatások	380
Farmakokinetika	381
Metabolizmus, kiválasztás	381
Interakciók	381
Fibrinolitikumok/antifibrinolitikumok	382
Bevezetés	382
Hatásmechanizmus	383
Farmakokinetika	383
Még nem törzskönyvezett készítmények kinetikai adatai	384
Tenecteplase (TNK-t-PA)	384
Lanoteplase (n-PA, SUN9216)	384
Retepase	385
Monteplase (Cleactor)	385
Pamiteplase (Solinas)	385
Rekombináns staphylokinase (Sak)	385
Vámpírdenevér (Desmodus rotundus) plasminogenactivator (DSPAI)	385
Rekombináns, csonkolt, delecíós fibrolase (Alfimeprase)	386
Antifibrinolyticumok	386
Farmakodinámia, hatásmechanizmus	386
Aprotinin	387
Vérzéscsillapítók (szisztémás és lokális)	387
Rekombináns, aktivált VIIa faktor (eptacog-alfa, NovoSeven)	387
DDAVP	388
Erythropoetin	388
Egyéb vérzéscsillapítók	389
Az ethamsylat (Dicynone)	389
Thrombocytáaggregáció-gátlók	389
Az antiaggregációs szerek felosztás	390

A thrombocytadhaesio gátlóinak farmakológiája	391
Aurin-tricarboxilsav	391
Egyéb	392
Glycoprotein IIb/IIIa gátlók	392
Abciximab (ReoPro, Centocor)	392
Tirofiban (Aggrastat) és egyéb „fibánok”	393
Sibrafiban	393
Xemilofiban	393
Orbofiban	393
Lamifiban	393
Lotrafiban	394
Eptifibatide (Integrilin)	394
A thrombocytaktiváció gátlói	394
Cyclooxygenázgátlók	394
Aspirin	394
Egyéb cyclooxygenase-gátló NSAID-ok	396
Triflusal	396
cAMP-reguláló gyógyszerek	397
Adenyl-cyclase-aktivátorok	397
Prostacyclin (PGI ₂ , epoprostenol) és a PGE ₁ (alprostadil)	397
Beraprost	397
Phosphodiesterase-gátlók	398
Dipyridamole	398
Cilostazol	399
Pentoxifyllin	399
A thrombin-, serotonin-, PAF-mediált aggregáció gátlása	399
Lexipafant	399
Ketanserin	399
Egyéb, nem osztályozható aggregációgátló hatású anyagok	400
Membránstabilitást befolyásoló vegyületek	400
A kalciumfüggő reakciókra ható gyógyszerek	400
A thrombocyta-membránfluiditást és -viszkozitást befolyásoló gyógyszerek	400
Adrenalinreceptoron keresztül ható gátlószerek	400
Buflomedil	400
Vasopressinantagonisták	400
Egyéb thrombocyttaggregáció gátlók	400
Természetes anyagok	400
ω -3 telítetlen zsírsavak	401
Az ADP-mediált aggregáció gátlása	401
A ticlopidin farmakokinetikája	402
Ajánlott irodalom	404

19. fejezet. Vénás thromboemboliák (akut mélyvénathrombosis és akut pulmonális embólia)

(Boda Zoltán)	407
A vénás thromboembolia rizikófaktorai	407
Az akut mélyvénathrombosis (MVT) diagnózisa	409
A vénás thromboembolia prophylaxisa	409
Orthopaed sebészeti nagyműtétek thromboembolia prophylaxisa	410

Malignus betegség miatt operált általános sebészeti betegek thromboemboliaprofylaxisa	411
Thromboemboliaprofylaxis belgyógyászati betegekben	412
Súlyos traumát követő thromboemboliaprofylaxis	413
Az akut mélyvénathrombosis kezelése	413
Kezelés kis molekula tömegű heparinnal (LMWH)	414
Kezelés frakcionátlan heparinnal (UFH)	415
Thrombolyticus terápia akut mélyvénathrombosisban	415
Érsebészeti kezelés akut mélyvénathrombosisban	415
Tartós orális antikoaguláns-terápia mélyvénathrombosis követően	416
Az akut pulmonális embólia (PE) diagnózisa	417
D-dimer-teszt	417
Helikális komputertomográfia (spirál-CT)	417
Echocardiographia	417
Ventilációs-perfúziós tüdőszcintigráfia	417
Egyéb vizsgálatok	418
Az akut pulmonális embólia terápiaja	418
Antikoaguláns-terápia	418
Thrombolyticus kezelés	419
Érsebészeti kezelés	419
Ajánlott irodalom	420
20. fejezet. Tartós orális antikoaguláns-terápia (Sas Géza)	421
A kumarinvegyületek az orális alvadásgátló kezelés gyakorlatában: hasonlóságok és különbségek	421
A tartós orális alvadásgátló kezelés klinikai javallatai	423
A recidiva megelőzése vénás thromboemboliákban	423
Tartós alvadásgátlás a kardiológiában	425
A tartós alvadásgátló kezelés ellenjavallatai	426
Mellékhatások és kezeléseik	427
A diéta szerepe a tartós kumarinkezelés kapcsán	428
Gyógyszerköcsönhatások	428
A tartós alvadásgátló kezelés néhány speciális kérdése	430
A tartós alvadásgátló kezelés új útjai	431
Ajánlott irodalom	432
21. fejezet. Krónikus vénás insufficiencia (Sándor Tamás és Pécsvárady Zsolt)	433
A CVI fogalma	433
Rizikófaktorok	433
A CVI formái	434
Microcirculatio és az ulcus cruris pathomechanismusa	435
Osztályozás	436
A CVI diagnosztikája	437
A CVI konzervatív kezelése és prevenciója	437
Sebészeti kezelés	438
Felületes vénás rendszer: varicectomia	438
Mélyvénákon végzett műtétek	439
Perforáns elégtelenség megszüntetése	439

Szklerotizáció	439
<i>Ajánlott irodalom</i>	439
22. fejezet. Thrombosisok a gastroenterológiában (Tornai István)	441
Vena portae thrombosis	441
Pathogenesis	441
Klinikai kép	441
Diagnosztika	442
Kezelés	442
Vena mesenterica superior thrombosis	442
Pathomechanismus	443
Klinikai tünetek	443
Diagnózis	443
Kezelés	443
Vena lienalis thrombosis	443
Pathomechanismus	443
Klinikai tünetek, diagnózis	444
Kezelés	444
Budd–Chiari-szindróma	444
Nómenklatúra	444
Pathogenesis	444
Klinikai tünetek	445
Diagnózis	445
Kezelés	445
Venocclusiv májbetegség (VOD)	445
Nómenklatúra	445
Pathogenesis	445
Klinikai tünetek	446
Diagnózis	446
Kezelés	446
Vena renalis thrombosis	447
Pathomechanismus	447
Klinikai tünetek, diagnózis	447
Kezelés	447
<i>Ajánlott irodalom</i>	447
23. fejezet. Thrombosis és antithromboticus kezelés ischaemiás szívbetegségben <i>(Kiss Róbert Gábor)</i>	449
Epidemiologia, rizikótényezők	449
Az atherosclerosis kialakulása	450
Az atheroscleroticus ér	450
Az endothelium szerepe	451
A coronaria atherosclerosis krónikus szakában szükséges antithromboticus kezelési módszerek	451
A coronaria atherothrombosis pathophysiológiája	452
A gyulladásozó markerek és az atherothrombosis rizikója	452
A plakkruptura és formái	452

A plakksapka megrepedése	452
Plakkerózió	452
A klinikum és a kórtani folyamatok összefüggése coronaria atherothrombosisban	453
Az orvosi beavatkozás által okozott plakk-károsodás lefolyása	454
Instabil angina pectoris/nonST elevációs myocardialis infarctus	454
Nevezéktan	454
A myocardium necrosis diagnózisa. Troponin T és I	455
Instabil angina pectoris	455
ST elevációval nem járó myocardialis infarctus	456
Rizikófel mérés NSTEMI-ben	456
IAP és NSTEMI kezelése	456
Coronaria angiographia indikációi IAP és NSTEMI-ben	457
Coronaria angiographia kontraindikációi IAP és NSTEMI-ben	457
Korai invazív stratégia NSTEMI-ben	457
ST elevációval járó acut myocardialis infarctus	457
STEMI diagnózisa	457
STEMI terápiája	458
Reperfúziós kezelések	458
Fibrinolysis	458
Rescue percutan coronaria intervenció	459
A megfelelő fibrinolytikum kiválasztása	459
Aspirin	459
Akut gyógyszeres ellátás	459
Primer PCI, Na-Heparin és acetylsalicylsav iv. az első észleléskor	459
Primer PCI, GpIIb/IIIa blokkoló az első ellátás során	460
Stratégiai gyógyszerek STEMI-túlélőkön	460
Béta-blokkoló	460
Statin	460
Aspirin	460
Kumarin	461
ACE-gátló	461
Nem stratégiai jelentőségű, tüneti szerek	461
Korai invazív stratégia és modern antithromboticus kezelés STEMI-ben	461
Speciális betegcsoportok	462
Idősek	462
Nők	462
Reinfarctus	462
Cardiogen shock	462
Szabad fal ruptúra	463
Septum ruptúra	463
Infarctushoz társuló mitralis elégtelenség	463
Antithromboticus kezelési módszerek ischaemiás szívbetegségben	463
Glycoprotein IIb/IIIa blokkolók alkalmazása coronaria atherothrombosisban	463
Trombocita glikoprotein IIb/IIIa receptorbénítók	463
Kompetitív antagonisták	463
Thienopyridinek (ticlopidin, clopidogrel)	465
Ticlopidin	465
Clopidogrel	466
Aspirin	466
Acetilsalicilsav (Aspirin)	466

Acut coronaria syndromák, coronaria intervenciók	467
Secundaer prevenció	467
Acut thromboticus stroke	468
Kis molekulatömegű heparinok	468
LMWH-k acut coronaria syndromákban	468
Nem ST elevációs myocardialis infarctus és instabil pectoris	468
Acut ST elevációval járó myocardialis infarctus	469
Percutan coronaria intervenció	469
Szívüregi thrombus képződésének megelőzése	470
Pivarfibrilláció	470
Mechanikus műbillentyűvel élő betegek	470
Speciális csoportok	470
Heparin indukálta thrombocytopenia	471
A percutan intervenció antithromboticus adjuváns kezelése	472
Az angioplastica előtt	472
Az angioplastica során	473
Az angioplastica után	473
Speciális körülmények percutan angioplastica során	473
Vérzés	473
A stentbeültetést követő első hónapban végzett más műtéti beavatkozás	473
<i>Ajánlott irodalom</i>	474
24. fejezet. Antithromboticus terápia pitvarfibrillációban (Boda Zoltán)	477
Embóliaprofilaxis krónikus pitvarfibrillációban	477
A kumarinkezelés intenzitása krónikus pitvarfibrillációban	478
Aszpirinterápia és krónikus pitvarfibrilláció	479
A stroke rizikófaktorai krónikus pitvarfibrillációban	479
Az antithromboticus terápia vérzéssel szövődményeinek veszélyei	480
A pitvarfibrilláció antithromboticus terápia stroke-ot követően	480
Paroxysmalis pitvarfibrilláció	480
Pitvari flutter	480
Cardioversio – antikoaguláns-terápia	480
<i>Ajánlott irodalom</i>	481
25. fejezet. Antithromboticus terápia perifériás artériás érbetegségeken (Boda Zoltán)	483
Krónikus alsó végtagi artériás érszűkület (arteriosclerosis obliterans)	483
Aszpirin	484
Ticlopidine és clopidogrel	484
Pentoxiphyllin	484
Prostaglandinok	484
Cilostazol	484
Terápiás angiogenesis	485
Akut perifériás artériás elzáródás	485
Érsebészeti kezelés	485
Thrombolyticus kezelés	485

Antikoaguláns-kezelés	486
Ajánlott irodalom	487
26. fejezet. Antithromboticus és thrombolyticus kezelés helye az akut stroke-ban és egyéb kórfolyamatokban (Csiba László)	489
Rövidítések	489
Az ajánlások minősítése	489
A minősítés metodológiai alapokon is nyugodhat	489
Bevezetés	489
A primer vascularis prevenció	490
Tünetmentes carotis stenosis	490
Ajánlás	490
Pitvarfibrilláció	491
Ajánlás	491
Egyéb kardiológiai kórállapotok	491
Fokozott alvadékkésztséggel járó állapotok	491
Gyulladásos állapotok	491
Akut stroke	491
Általános teendők akut stroke-ban	492
Vérzékes transzformáció	492
Thrombolysis	493
Az intravénás thrombolysis	494
Intraarteriális thrombolysis	494
Ajánlás	496
A thrombolysist követő vérzés	496
A thrombolyticus kezelés összefoglalása	496
Antikoaguláns-kezelés akut ischemiás stroke-ban	496
Ajánlás	496
Alacsony molekulásúlyú heparin	496
Heparinoidok	497
Ajánlás	497
Thrombocytagátló kezelés akut stroke-ban	497
Aszpirin	497
Ajánlás	498
Antikoagulánsok szekunder stroke prevencióban (nem cardialis eredetű)	498
Ajánlás	498
Cardialis eredetű stroke-ot szenvedett betegek szekunder prevenciója és az antikoaguláns-kezelés	498
Ajánlás	499
Thrombocytáaggregáció-gátló kezelés szekunder stroke-prevencióban	500
Aszpirin	500
Ticlopidin	500
Clopidogrel	500
Dipyridamol + acetilszalícilsav terápia	500
Speciális megfontolások	501
Ajánlás	501
Sinus thrombosis	501
Etiológia	502
Diagnosztika	502

Prognózis	503
Terápia	503
Ajánlás	505
<i>Ajánlott irodalom</i>	505
27. fejezet. Antifoszfolipid-szindróma (Soltész Pál)	507
Az antifoszfolipid-szindróma klinikai alapjai	507
Az antifoszfolipid-antitestek hatásmechanizmusai	507
Az antifoszfolipid-szindróma kritériumrendszere	508
Klinikai kritériumok	508
Laboratóriumi kritériumok	508
Az antifoszfolipid-szindróma klinikai képe	509
Terápia	509
Esetismertetés	510
<i>Ajánlott irodalom</i>	512
28. fejezet. Malignus betegségek és haemostasis (Losonczy Hajna)	515
Bevezetés	515
Az alvadásaktiváció pathogenesisise malignus betegségekben	515
Szöveti faktor (TF)	516
Tumorprocoagulans (CP)	516
Fibrinolyticus rendszer	517
Tumorsejtek citokintermelése	517
Tumorsejtek és más sejttes elemek közötti interakció	517
Thrombocytaktiváció	517
Vénás thromboembolia és tumor	518
Perioperatív thrombosisprofilaxis tumoros betegekben	518
Thrombosisprofilaxis a belgyógyászati onkológiában	519
Centrális vénás catheterek thrombosisprofilaxisa	520
A vénás thromboembolia kezelése	520
Secundaer thrombosisprofilaxis	521
Malignitás és disseminált intravascularis coagulatio (DIC)	522
A DIC diagnosztikája	523
A DIC kezelése	524
<i>Ajánlott irodalom</i>	525
29. fejezet. Vérzéssel komplikációk antithromboticus terápia során (Boda Zoltán)	529
Antikoaguláns-terápia vérzéssel komplikációi	529
Vérzéssel komplikációk frakcionálatlan heparin és LMWH alkalmazása során	529
Hirudin indukálta vérzés	529
Orális antikoagulánsok	529
Kumarintúladosítás okozta vérzés kezelése	530

Vérzés tartósan aszpirinnel kezeltékben	531
Vérzés kombinált antithromboticus kezelés során (kumarin + aszpirin)	532
Thrombolysis során kialakuló vérzések kezelése	532
<i>Ajánlott irodalom</i>	532
30. fejezet. Új stratégiák az antikoaguláns-terápiában (Boda Zoltán)	535
Pentaszacharid (fondaparinux, Arixtra)	535
Klinikai alkalmazás, indikációk	536
A VTE megelőzése ortopéd sebészeti és általános sebészeti betegeknél	536
A pentaszacharid alkalmazása akut mélyvéna-thrombosisban és akut nem masszív pulmonális embóliában	537
A pentaszacharid hatása akut coronariabetegségekben	538
Ximelagatran/melagatran (Exanta)	538
Klinikai alkalmazás, indikációk	539
A vénás thromboembolia prophylaxisa ortopéd sebészeti betegeknél	539
A VTE-recidíva megelőzése belgyógyászati betegeknél	540
Az embóliás stroke megelőzése krónikus pitvarfibrillációban	540
Akut myocardialis infarctus másodlagos profilaxis coronariabetegségben	541
Rekombinált aktivált protein C (Xigris)	542
Klinikai alkalmazás, indikáció	542
Az antikoaguláns-terápia új útjai, összefoglalás	542
<i>Ajánlott irodalom</i>	543
Tárgymutató	545