

Boda Zoltán
Rák Kálmán
Udvardy Miklós

Klinikai hemosztazeológia

2. javított, bővített kiadás



Springer

Tartalomjegyzék

Előszó	15
Előszó a második kiadáshoz	17
1. Bevezetés	19
1.1. A vascularis hematológia	19
1.2. A haemostasis tényezői	22
1.2.1. Endothelium, prosztanoidok, endothelium eredetű relaxáló faktor	24
1.2.1.1. Angiogenesis	24
1.2.1.2. Az endothelium és a vér alakos elemeinek kapcsolata	25
1.2.1.3. Endothelium és koagulációs rendszer	26
1.2.1.4. Endothelium és fibrinolyticus rendszer	27
1.2.1.5. Endothelium és értónus, thrombocytáaggregáció	27
1.2.1.6. A thrombocytáaktiváló faktor (PAF)	29
1.2.1.7. Az endothelium funkcionális állapotának megítélése	29
1.2.2. A thrombocytá	30
1.2.3. Plazmatikus alvadási faktorok, a véralvadás mai szemlélete	31
1.2.4. A véráramlás hatása a primer haemostasisra (shear-indukálta thrombocytáaktiváció)	35

1.3.	A primer haemostasis	41
1.4.	A haemostasist szabályozó rendszerek	44
1.4.1.	Antitrombin III	44
1.4.2.	Protein C	45
1.4.3.	Protein S	45
1.4.4.	TFPI	46
2.	Thrombosisok	50
2.1.	A thrombosisok osztályozása	50
2.2.	A thrombosis patomechanizmusa	51
2.3.	Haemostasis és atherosclerosis	54
3.	Antithromboticus kezelés	60
3.1.	Intracardialis thrombosisok	60
3.1.1.	Thrombosis a szív üregeiben	61
3.1.1.1.	Bal kamrai thrombus	62
3.1.1.2.	Bal kamrai aneurysma (krónikus bal kamrai thrombus)	62
3.1.1.3.	Thrombus a jobb szívfélben	62
3.1.1.4.	Idiopathiás dilatatív cardiomyopathia	63
3.1.2.	Pitvarfibrilláció	64
3.1.2.1.	Emboliaprofilaxis pitvarfibrillációban	64
3.1.2.2.	Paroxysmalis pitvarfibrilláció	69
3.1.2.3.	Pitvari flutter	70
3.1.2.4.	Cardioversio – antikoaguláns kezelés	70
3.1.3.	Thromboemboliák a szívbillentyűk betegségeiben	70
3.1.3.1.	A mitralis billentyű betegségei	71
3.1.3.2.	Az aortabillentyű betegségei	72
3.1.3.3.	Mitralis prolapsus-szindróma	72

3.1.3.4.	Infektív endocarditis	72
3.1.3.5.	Nem bakteriális thromboticus endocarditis	73
3.1.3.6.	Műbillentyűs betegek emboliaprofilaxisa	73
3.1.3.7.	Műbillentyű-thrombosis	78
3.1.3.8.	Műbillentyű – terhesség – antikoaguláns kezelés	79
3.1.3.9.	Műtét műbillentyűs betegek esetében	81
3.1.4.	A koszorúér-betegségek vascularis hematológiai vonatkozásai	86
3.1.4.1.	Akut coronariaocclusio, infarctus myocardi	86
3.1.4.1.1.	Konvencionális, hagyományos (nem reperfúzióra törekvő) kezelési mód	87
3.1.4.1.2.	Thrombolyticus kezelés akut myocardialis infarktuszban	87
3.1.4.2.	Instabil angina pectoris	92
3.1.4.3.	Coronaria-ballon-angioplastica (PTCA) és az antithromboticus kezelés	98
3.1.4.4.	Coronariabypass-műtét és antithromboticus kezelés	99
3.1.4.5.	A szívinfarktus primer prevenciója	100
3.1.4.6.	A szívinfarktus szekunder prevenciója	101
3.1.4.7.	A koszorúér-betegségek kezelésére alkalmazott néhány antithromboticus gyógyszer a klinikai gyakorlat szempontjából fontos tulajdonságai	101
3.2.	Cerebralis thrombosisok – antithromboticus terápia	107
3.2.1.	A cerebralis thrombosisok primer prevenciója	109
3.2.2.	Antithromboticus terápia TIA vagy stroke után	111
3.2.2.1.	Thrombocytagátló kezelés	111
3.2.2.1.1.	Acetilszalicilsav	111
3.2.2.1.2.	Az acetilszalicilsav optimális dózisa	112
3.2.2.1.3.	Acetilszalicilsav-rezisztencia	113
3.2.2.1.4.	Ticlopidin (Ticlid, Ipaton)	114
3.2.2.2.	Antikoaguláns kezelés	115
3.2.2.3.	Carotis endarterectomia	116
3.2.3.	A stroke akut szakának antithromboticus kezelése	116

3.2.3.1.	Heparinkezelés	116
3.2.3.2.	Thrombolysis akut stroke-ban	117
3.2.4.	Intracerebralis vérzés antithromboticus kezelés során	119
3.2.5.	A cerebralis vénák thrombosisa	123
3.2.6.	Vena centralis retinae thrombosis	125
3.3.	Perifériás érbetegség, az arteriosclerosis obliterans vascularis hematológiai vonatkozásai	130
3.3.1.	Krónikus alsó végtagi occlusiv verőeres betegség	130
3.3.2.	Akut artériás occlusio	131
3.3.3.	Haemostasiszavarok és diabeteses angiopathia . . .	132
3.3.3.1.	Plazmafibrinogén-szint és fibrinolysis diabetes mellitusban	133
3.3.3.2.	Thrombocyta-endothelium kölcsönhatások (primer haemostasis) diabetes mellitusban	136
3.3.3.3.	A haemostasis zavarához vezető fontosabb okok cukorbetegségben	139
3.4.	Vénás thromboemboliák	146
3.4.1.	Thrombophilia	146
3.4.1.1.	Öröklött thrombophilia	147
3.4.1.1.1.	Antitrombin III-hiány és -anomália	147
3.4.1.1.2.	Protein C-hiány	148
3.4.1.1.3.	Protein S-hiány	149
3.4.1.1.4.	Aktivált protein C (APC)-rezisztencia	150
3.4.1.1.5.	Protrombin polimorfizmus (FIIG20210A)	153
3.4.1.1.6.	Hyperhomocysteinaemia	154
3.4.1.1.7.	Fokozott thrombocytaaggregációs szindróma („sticky platelet syndrome”)	154
3.4.1.1.8.	Egyéb, kevésbé tisztázott, öröklött thrombophiliák	155
3.4.1.2.	Másodlagos (szerzett) thrombophilia	155
3.4.2.	Antifoszfolipid-antitest (lupus antikoaguláns)-szindróma	158
3.4.2.1.	A lupus antikoaguláns jelenség lényege	158
3.4.2.2.	A laboratóriumi diagnózisról röviden	159

3.4.2.3.	Lupus antikoaguláns kialakulásához vezető betegségek	160
3.4.2.4.	Gyógyszer okozta antifoszfolipid-antitest szindróma	160
3.4.2.5.	Egyéb betegségek	160
3.4.2.6.	Infekció és antifoszfolipid-antitestek	161
3.4.2.7.	Lupus antikoaguláns és thrombosis	161
3.4.2.8.	Terápia	162
3.4.3.	A vénás thromboembolia megelőzése és kezelése	164
3.4.3.1.	A vénás thromboembolia gyakorisága	165
3.4.3.2.	A vénás thromboembolia kockázati tényezői	166
3.4.3.3.	A mélyvénás thrombosis diagnosztikája	168
3.4.3.4.	A mélyvénás thrombosis és pulmonalis embolia megelőzésében és kezelésében használt eljárások és gyógyszerek	169
3.4.4.	A mélyvénás thrombosis és a pulmonalis embolia megelőzése	174
3.4.5.	A mélyvénás thrombosis kezelése	179
3.4.6.	Az akut pulmonalis embolia	197
3.4.6.1.	A pulmonalis embolia rizikófaktora	198
3.4.6.2.	Thrombophilia	198
3.4.6.3.	Az akut pulmonalis embolia diagnózisa	200
3.4.6.4.	Az akut pulmonalis embolia kezelése	202
3.4.7.	Antikoaguláns terápia terhességben	206
3.4.7.1.	Profilaktikus antikoaguláns kezelés terhességben	207
3.4.7.2.	Akut vénás thromboembolia kezelése terhességben	211
3.4.8.	A vena cava superior és inferior thrombosisa	212
3.4.8.1.	A vena cava superior-szindróma	212
3.4.8.2.	A vena cava inferior thrombosisa	213
3.4.9.	Thrombosis a felső végtagon	215
3.4.10.	A májvénák és az egyéb visceralis vénák thrombosisa	218
3.4.10.1.	Vena portae thrombosis	218
3.4.10.2.	Vena hepatica thrombosis (Budd–Chiari-szindróma)	221
3.4.10.3.	Venocclusiv májbetegség	223

3.4.10.4.	Vena renalis thrombosis	225
3.4.10.5.	Vena mesenterica thrombosis	226
3.4.10.6.	Vena lienalis thrombosis	227
3.4.11.	Mélyvénás thrombosis és kezelése gyermekkorban, néhány általános irányelv	229
3.4.11.1.	A heparin alkalmazásának általános szabályai gyermekkorban	229
3.4.11.2.	Orális antikoaguláns kezelés a gyermekgyógyászatban	230
3.4.11.3.	Thrombocytagátlók a gyermekgyógyászatban . . .	231
3.4.11.4.	Thrombolyticus kezelés a gyermekkorban	232
3.4.11.5.	Az antithromboticus kezelés indikációi a gyermekgyógyászatban	232
3.4.11.6.	A thrombophilia megítélése gyermekkorban	233
3.5.	Diffúz thrombosisok	234
3.5.1.	Diffúz intravascularis coagulatio	234
3.5.1.1.	Patomechanizmus, diagnózis	234
3.5.1.2.	A DIC terápiája	239
3.5.2.	A thromboticus thrombocytopeniás purpura és a haemolyticus uraemiás szindróma	242
3.5.2.1.	Akut haemolyticus uraemiás szindróma-csoport	245
3.5.2.2.	Akut thromboticus thrombocytopeniás purpura-csoport	246
3.5.2.3.	Krónikus, recidiváló esetek	247
3.5.2.4.	Diagnosztika	247
3.5.2.5.	Terápia	248
3.5.3.	Heparin indukálta thrombocytopenia és thrombosis	250
3.6.	Az antithromboticus kezelés újabb útjai	255
3.6.1.	Thrombocytaműködés-gátlók	256
3.6.2.	Régi és újabb antikoagulánsok	267
3.6.3.	Thrombolyticumok	273

4.	Haemorrhagiák	276
4.1.	Vascularis eredetű vérzések	278
4.1.1.	Az érfal gyulladása nélküli purpurák	281
4.1.1.1.	Hereditaer haemorrhagiás teleangiectasia (Osler–Weber–Rendu-kór)	281
4.1.1.2.	Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry-betegség)	282
4.1.1.3.	Haemangioma cavernosum (Kasabach–Merritt-szindróma)	283
4.1.1.4.	Ataxia teleangiectasia	283
4.1.1.5.	Ehlers–Danlos-szindróma	283
4.1.1.6.	Pseudoxanthoma elasticum	284
4.1.1.7.	Osteogenesis imperfecta	284
4.1.1.8.	Marfan-szindróma	284
4.1.1.9.	Albinizmus	284
4.1.1.10.	Homocysteinuria	285
4.1.1.11.	Skorbut	285
4.1.1.12.	Fehérje-anyagcsere	285
4.1.1.13.	Diabetes mellitus, uraemia, májbetegségek	286
4.1.1.14.	Mechanikai purpura	286
4.1.1.15.	Purpura senile	287
4.1.1.16.	Idiopathiás (autoerythrocyta-szenzitivizáció, Gardner–Diamond-szindróma)	287
4.1.1.17.	Purpura simplex	288
4.1.1.18.	Gyógyszer, vegyszer, mérég okozta purpurák	288
4.1.2.	Gyulladásos eredetű vascularis purpurák (vasculitisek)	288
4.1.2.1.	Primer vasculitisek	289
4.1.2.2.	Szekunder vasculitisek	290
4.1.2.2.1.	Fertőző betegségekben kialakuló purpura	290
4.1.2.2.2.	Autoimmun kórképek	291
4.1.2.2.3.	Malignus megbetegedések	291
4.1.2.2.4.	Gyógyszerek kiváltotta vasculitis	291

4.2.	Thrombocytopeniák	293
4.2.1.	A thrombocytopeniák patogenetikai osztályozása	293
4.2.1.1.	Csökkenet képzés okozta thrombocytopeniák	293
4.2.1.2.	Fokozott destrukció okozta thrombocytopeniák	294
4.2.1.3.	Redisztribúciós thrombocytopenia	299
4.2.1.4.	Pseudothrombocytopenia	299
4.2.2.	A thrombocytopeniák kezelése	303
4.2.2.1.	Krónikus immunthrombocytopeniás purpura	304
4.2.2.1.1	Szteroidok	305
4.2.2.1.2.	Splenectomia	305
4.2.2.2.	A refrakter immunthrombocytopeniás purpura kezelése	306
4.2.2.3.	Egyéb terápiás lehetőségek	307
4.2.2.4.	Életveszélyes haemorrhagiás szövődmények kezelése	308
4.2.2.5.	A terhesség és az immunthrombocytopeniás purpura társulása	309
4.2.2.6.	Gyógyszer okozta immunthrombocytopeniák kezelése	310
4.2.2.7.	A fokozott (lienalis) sequestratio okozta thrombocytopeniák kezelése	311
4.2.2.8.	A csökkent képzésen alapuló thrombocytopeniák kezelése	311
4.2.2.9.	Dilúciós thrombocytopeniák	312
4.2.2.10.	Invazív beavatkozások előtti teendők	312
4.2.3.	Thrombocytapótlás	313
4.2.3.1.	A thrombocytapótlás javallatai	313
4.2.3.2.	Thrombocytakészítmények és dozírozás	315
4.2.3.3.	Refrakter állapotok	315
4.3.	Normális thrombocytaszám megnyúlt vérzésidővel	316
4.3.1.	A vérzésidő vizsgálata veleszületett vérzékenységben	318
4.3.2.	Szerzett thrombocytopathiák	321

4.3.3.	A thrombocytopathiás eredetű vérzések kezelése	322
4.4.	Haemophilia	324
4.4.1.	Történeti áttekintés	324
4.4.2.	Előfordulás, gyakoriság, mortalitás	325
4.4.3.	Etiológia, biokémiai alapok	325
4.4.4.	Öröklésmenet	329
4.4.5.	Haemophiliagén-hordozók felismerése és a praenatalis diagnosztika	329
4.4.6.	Panaszok, tünetek	332
4.4.7.	Kezelés	333
4.4.7.1.	A készítmények (terápiás fegyvertár)	333
4.4.7.2.	A kezelési elvek	335
4.4.7.3.	A dózisok	336
4.4.7.4.	A kezelés mellékhatásai	340
4.4.8.	Gátlótestes A- és B-haemophilia, illetve gátlótest-haemophilia	341
4.5	Willebrand-betegség	349
4.5.1.	A Willebrand-fehérje	350
4.5.2.	A Willebrand-betegség	351
4.5.2.1.	Diagnózis	351
4.5.2.2.	A ristomycin-teszt	352
4.5.2.3.	A Willebrand-betegség osztályozása	355
4.5.2.4.	Öröklődés	359
4.5.3.	A Willebrand-betegség kezelése	359
4.5.3.1.	Desmopressin (DDAVP)	359
4.5.3.2.	VIII. faktor/Willebrand-faktor-koncentrátumok ..	363
4.5.3.3.	Terhesség, szülés, postparturialis időszak	364
4.5.3.4.	A szerzett Willebrand-szindróma kezelése	365
4.5.3.5.	A Willebrand-faktor-ellenes alloantitest kezelése .	365
4.5.3.6.	A Willebrand-variánsok kezelése	366
4.5.3.7.	A Willebrand-betegség kezelésére ajánlható algoritmus	367

4.6.	Ritka coagulopathiák	369
4.6.1.	FXI-deficit	369
4.6.2.	FXII-deficit, prekallikrein (Fletcher-faktor)-, nagy molekulatömegű kininogén (Williams-, Fleaujeac-, Fitzgerald-faktor)- és Passovoy-faktor-deficit	370
4.6.3.	Fibrinogén-, FII-, FVII-, FX-deficit	370
4.6.4.	FXIII (fibrinstabilizáló faktor, Laki-Lóránd-faktor)-deficit	370
4.6.5.	α_2 -antiplazmin-deficit	371
4.6.6.	Szerzett coagulopathiák	371