

# Haematológiai betegségek - propedeutika

Prof.Dr.Sréter Lídia  
SE,ÁOK,II.Belklinika

# „A vér egészen furcsa nedv” -Goethe:

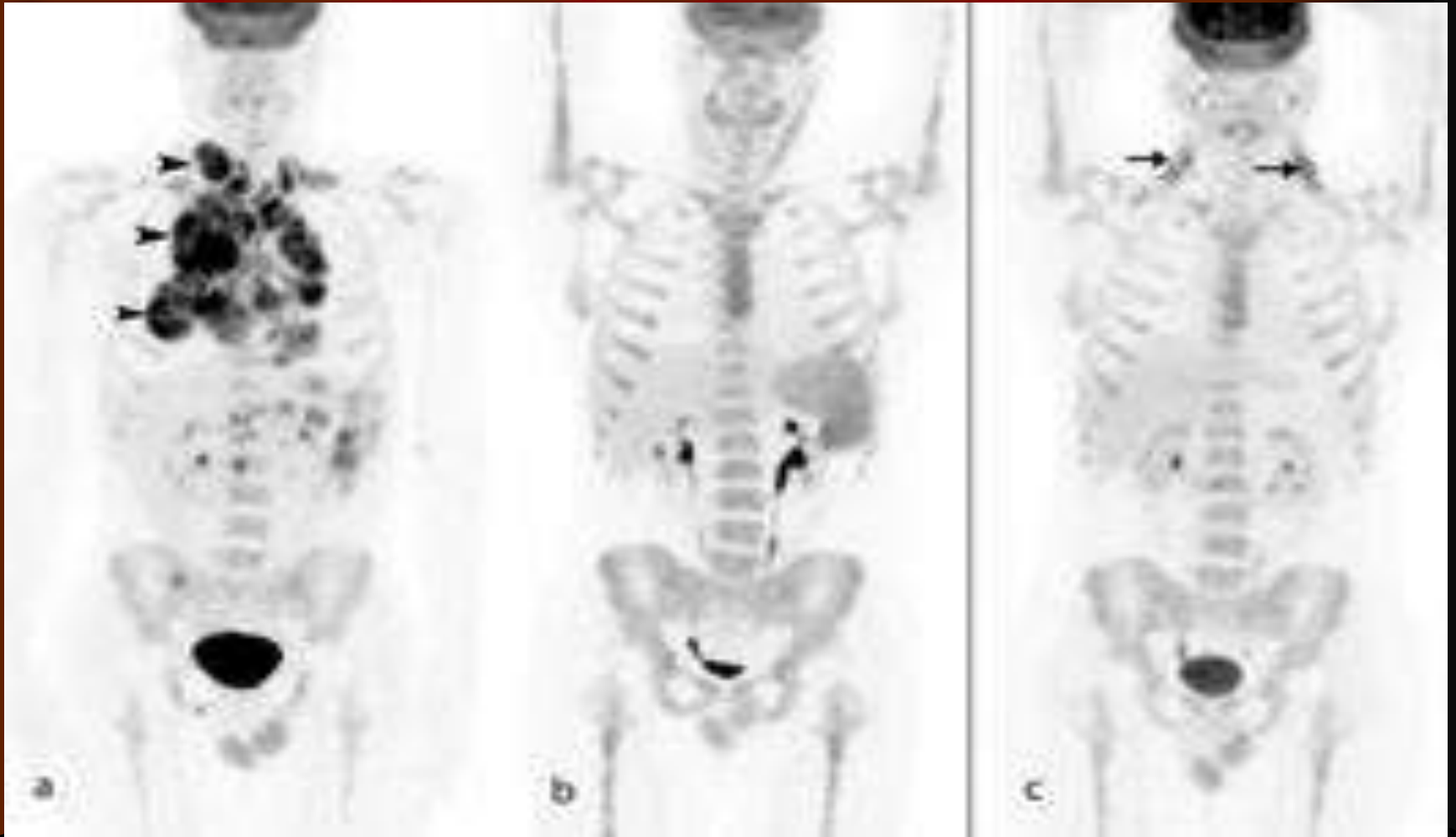
Faust

- Haematopoesis, csontvelői képzés, őssejt
  - Granulopoesis, lymphoid, monocyta
  - Erythropoesis
  - Thrombopoesis
    - Ép kromoszóma – és génkészlet
- Benignus haematológiai betegségek
- Malignus transzformáció – kromoszóma aberráció, protoonkogén és antionkogének funkciója megváltozik: kóros klón alakul ki – a haematológiai malignus betegségek klonális betegségek

# Haematológiai betegségek vizsgáló módszerei

- Anamnézis, fizikális vizsgálat
- Perifériás vérsejt paraméterek mérése: sejtszám, térfogat, megoszlás
- Perifériás vér- és csontvelői sejtek (cytológia – csv aspiráció, hisztológia: crista biopszia) morfológiai vizsgálata: mikroszkóp
- Sejtek immunfenotípus vizsgálata: flow cytometria: felületi antigének vizsgálata antitestekkel
- Perifériás és csontvelői vérsejtek kromoszóma és gén vizsgálata – klonális markerek
- Képkalkotókkal organomegaliát keresünk/rögzítünk: UH, CT, MR, PET/CT

# Hodgkin-kór, kezelés előtt, alatt és után PET-CT



# Az erythropoesis rendellenességei

- Anaemia:

- csökkent képzés: őssejtbetegség, csv infiltráció, hiánybetegségek (vas, B12, folsav), EPO hiány, ineffektív erythropoesis: vvs minőségi hibái
- fokozott pusztulás: rövidült vvs élettartam: haemolytikus anaemia: vvs membrán hiba, kóros Hb, vvs enzim-hiba, vvs elleni antitest
- Vérvésztés: akut vérzés, okkult vérzés

- Erythrocytosis

- Polyglobulia: hypoxia kompenzálására: szív- és tüdőbetegségek, dohányzás, hegyvidék
- Szabályozatlan, autonom túltermelés: klonális őssejtbetegség, pl. polycythaemia vagy kontrollálatlan erythropoetin termelés vagy erythropoetin adagolás

# Az anaemia tünetei

Általános tünetek: gyengeség, terhelésre dyspnoe, szédülés, palpitatio, fülzúgás, fejfájás, angina pectoris, kardiális decompensatio

## Speciális tünetek

- Vashiányos vérszegénység: hajhullás, körömtöredezés, kanálköröm, nyelési zavarok, pica, stomatitis angularis
- B12 hiány: glossitis, gastritis, neurológiai tünetek-funicularis myelosis: a gerincvelő hátsó és oldalsó köteget érintő degeneráció
- Thalassaemia: turrikephalia, lábszárfekély, epekövesség
- Sarlósejtes vérszegénység: vaso-occluziv epizódok –fájdalom krízisek, stroke, infekciók (funkcionális aspenia)

Fizikális leletek: bőr és nyálkahártya sápadtsága, tachycardia, haemolysis –sárgaság, a tünetek súlyosságát befolyásolja: a kialakulás dinamikája, az anaemia mértéke, életkor, a Hb-disszociációs görbéje

# Anaemia



# Körömrendellenességek

Mykose (**onychomycosis**)



Vashiány



Kanálköröm (k...**ie**)



Dobverőujj





# Az erythrocytosis tünetei

- Panasz: szédülés, fejfájás, gyengeség, szívelégtelenség, angina pectoris, látászavar, thrombosis, pruritus, hypertensio, tinnitus, erythromelalgia
- Fizikális lelet: plethora, belövellt conjunctiva, cyanosis, csontvelői oknál lépmegnagyobbodás, hypoxiánál a szív-, illetve a tüdőbetegség tünetei

# Granulocytosis/neutrophilia

- bakteriális gyulladás,
- szövetnekrózis,
- anyagcserezavar,
- tumorok,
- akut vérzés,
- nem-infekciósus gyulladások (sarcoidosis, vasculitis, gyulladós bélbetegség),
- lépkivétel utáni állapot,
- corticosteroid hatás,
- myeloproliferatív betegségek,
- myeloid növekedési faktor adagolása

# Neutrophilia/granulocytosis tünettana, fizikális lelet

- Klinikai panaszt a neutrophilia általában nem okoz, de jelzi az okozó állapotot
- Extrém neutrophilia/granulocytosis (>300.000/ul) leukostasist okozhat: priapismus és központi idegrendszeri zavarok
- Annak az állapotnak a klinikuma jellemző, amely a vérképzést okozza

# Izolált granulocytopenia

1. Öröklött – Kostmann szindróma
2. Szerzett:
  - Gyógyszer okozta: gyulladásgátlók, antibiotikumok, aniepileptikumok, thyreostatikumok,
  - Virusfertőzések (pl.hepatitis, influenza, HIV)
  - Pancytopenia részjelensége
    - Csontvelőelégtelenség
    - Splenomegalia - hypersplenia

# Neutropenia/granulocytopenia tünetei

- Neutropenia: 2500/ul alatt – feketékben és a Közel-Keleten 1500/ul alatt
- Agranulocytosis: súlyos, életveszélyes állapot, 500/ul alatt
- **KLINIKUM:**
  - Száj- és torok fertőzései, fekélyek, anus környéki fekélyek, láz
  - sepsis: fakultatív kórokozók pathogénné válnak
    - Elősorban bakteriális fertőzések, de hosszabb fennállás esetén gombás és vírusos fertőzések is megjelennek
  - csontvelő vizsgálata: haematológiai alapbetegség okozza-e vagy egyéb oka van (pl. Gyógyszer okozta granulopoesis gátlás)

# Eosinophilia >0,4Giga

- Allergia, asthma bronchiale
- Féregbetegségek
- Bőrbetegségek
- Polyarthrititis nodosa
- Hodgkin kór
- Krónikus myeloproliferatív betegségek
  - HES, CML, etc.

# Lymphocytosis

- Benignus kórképek:
  - Újszülöttnél, kisgyermeknél olyan fertőzéseknél, amelyek felnőttkorban neutrophiliát okoznak
  - Fertőzések:
    - Akut: mononukleosis inf. (EBV), rubeola, pertussis, CMV fertőzés, herpes simplex és zoster
    - Krónikus: tbc, toxoplasmosis, brucellosis, syphilis
  - Thyreotoxicosis
- Malignus kórképek:
  - krónikus lymphoid leukaemia: B sejtes, T sejtes
  - Akut lymphoid leukaemia T,B,O sejtes - lymphoblasztok
  - NHL- csontvelői infiltráció esetén, hajás sejtes leukaemia

# Lymphopenia

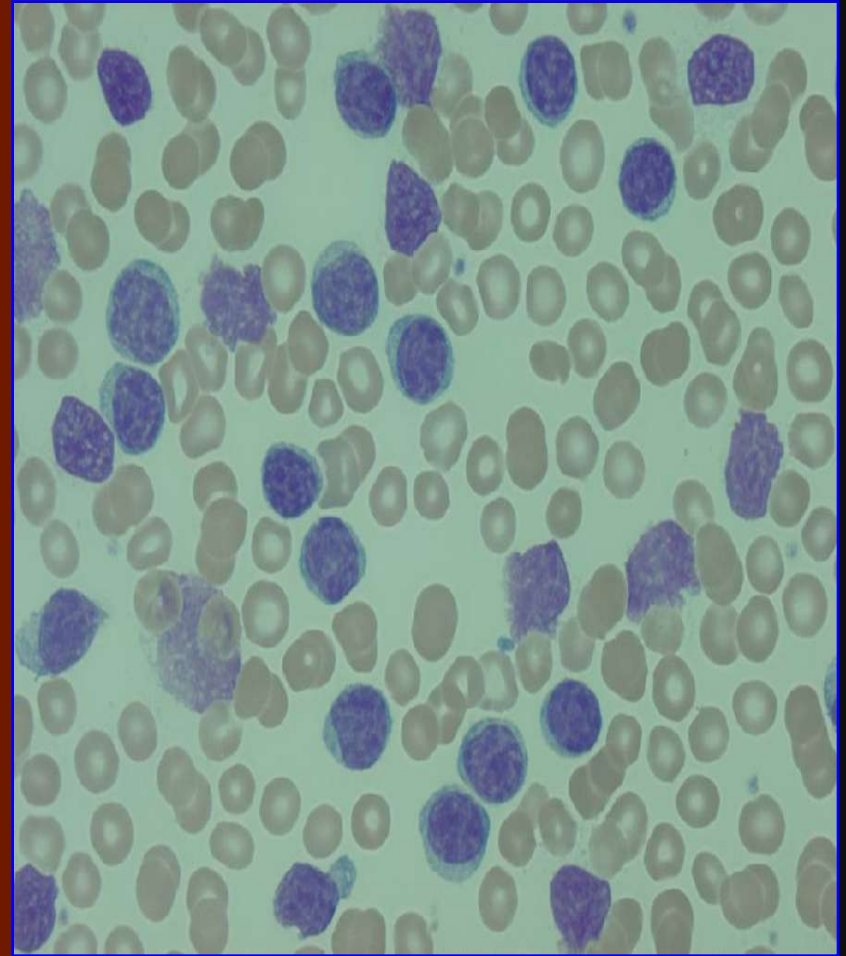
- Súlyos csontvelőelégtelenség
- Immunszuppresszív kezelés
- korticosteroid hatása
- Hodgkin kór
- Immundeficiencia
  - Primaer: agammaglobulinaemia, thymus hiány, kombinált immunhiány
  - Secundaer: myeloma, AIDS, lymphoma, CLL, transzplantáció utáni állapot



# Lymphocyta eltérések klinikuma

- Benignus lymphocytosis: fertőző betegségek- 4-6 hét alatt spontán meggyógyulnak
- Lymphoid malignus betegségek: nyirokcsomó-megnagyobbodás, infekciók, láz, vérszegénység, vérzékenység
- Lymphopenia: vírusfertőzések, pl. Herpes zoster

# CLL



# Thrombocytosis

- Okai:

- vashiány, gyulladások, szolid tumorok, akut vérzés, rheumatoid arthritis, lépkivétel, myeloproliferatív betegség: esszenciális thrombocythaemia(ET), PRV, CML, OMF

- Klinikum:

- ha a thrombocyták épek – nincs lényeges következmény
- Ha kórosak a thrombocyták: thrombosis és vérzés - klonális megbetegedésekben



# Thrombocytopenia

- Okai: csontvelő elégtelenség, rendszerint pancytopenia részeként (AML, kemotherápia, radiotherápia, csv áttét, HIV), splenomegalia-hypersplenia
- Izolált thrombocytopenia: gyógyszerek (képzésgátlás vagy immunmechanizmus), vírusfertőzések, DIC, heparin, immunthrombopenia – ITP
- Klinikum: vérzés  $<30.000$  : AV petechia, nyálkahártya vérzések

# Pancytosis

- Minden vérsejt száma emelkedett: krónikus myeloproliferatív betegségek, polycythaemia rubra vera, osteomyelofibrosis
- Vér-viszkozitás emelkedik, thrombosis, vérzésveszély

# Pancytopenia

- Aplasztikus anaemia(klonális és therápia utáni)
- Csontvelő infiltráció (carcinoma, tbc, lymphoma)
- Leukaemia, myelodysplasia, myeloma
- Hypersplenia (portális hypertensio, Felty-szindróma, tárolási betegségek)
- Megaloblastos anaemia
- Myelofibrosis/myelosclerosis
- PNH: paroxysmalis nocturnalis haemoglobinuria

# Onkohaematológiai kórképek I.

- MYELOPROLIFERATIV BETEGSÉGEK

- Myelodysplasiás szindrómák (MDS)

- Refrakter anaemia, RA gyűrűs sideroblasztokkal, 5q- szindróma, etc.

- Akut myeloid leukaemia

- AML (M0-M7)

- Krónikus myeloproliferatív betegségek

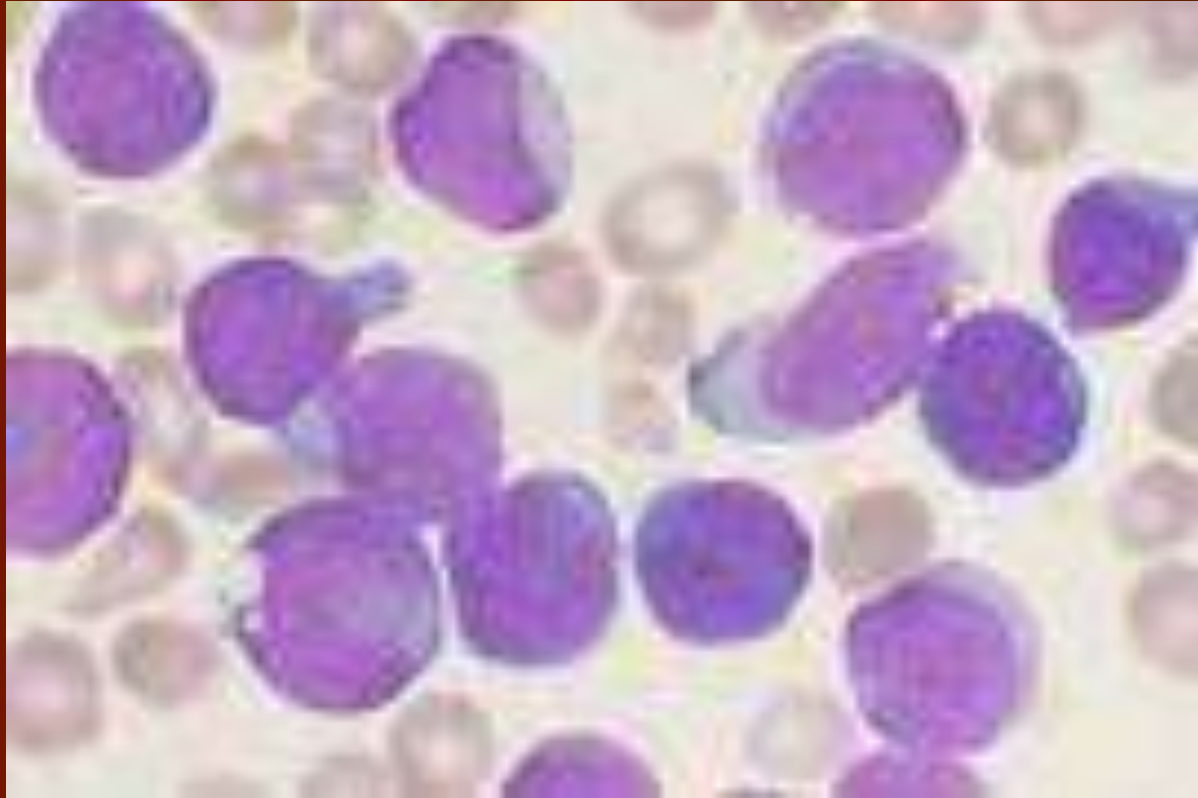
- CML, PRV, MF/AMM, ET, HES





# Leukaemia gingivae





# Onkohaematológiai kórképek II.

- LYMPHOPROLIFERATIV BETEGSÉGEK

Hodgkin kór

Non-Hodgkin kór (NHL)

indolens (CLL, myeloma, Sézary) és  
agresszív lymphomák

ALL(1-3)



