

BEVEZETÉS

- A mindennapi gyakorlatban rutinszerű az INR mérése, azonban vérzés esetén sem gondolunk mindig az APTI vizsgálatára
- Az APTI izolált megnyúlása felnőttekben felkeltheti a szerzett gátlótesztos hemofília gyanúját
- Ez a kórkép kezeletlen esetben életveszélyes vérzéshez, halálhoz vezethet

ESETBEMUTATÁSOK

A HÁROM BETEG ISMERTETÉSE

- 1. beteg (R.F-né, 85 év)
 - Anamnézis: hypertonia, veleszületett halláscsökkenés
 - 2025. júliusában tornázás közben suffusio jelent meg az alkarján, majd testszerte haematomákat észlelt
- 2. beteg (K.Gy-né, 79 év)
 - Anamnézis: hypertonia, basocellularis carcinoma eltávolítása
 - 2025. augusztusában tarkótáji repesztett fejsebből szivárgó vérzés, normocytaer, izolált anaemia miatt kezdtük kivizsgálását
- 3. beteg (F.F-né, 93 év)
 - Anamnézis: hypertonia, 2-es típusú diabetes mellitus, COPD, pitvarfibrillatio, ischaemiás szívbetegség, krónikus veseelégtelenség,
 - 2025. áprilisában macrocytaer anaemia miatt folsavpótlást kezdtek, júliusban ismét transzfúziót igénylő anaemia, gastroscopia nem igazolt vérzésforrást
 - 2025. augusztusában gyengeség, izolált, normocytaer anaemia miatt került sor felvételére

	R.F-né	K.Gy-né	F.F-né
Hemoglobinszint (g/l)	95	71	80
MCV (fl)	91	88	96
Reticulocytaszám (G/l)	198	210	260
LDH (U/l)	414	269	300
Haptoglobin (g/l)	0.96	1.39	0.75

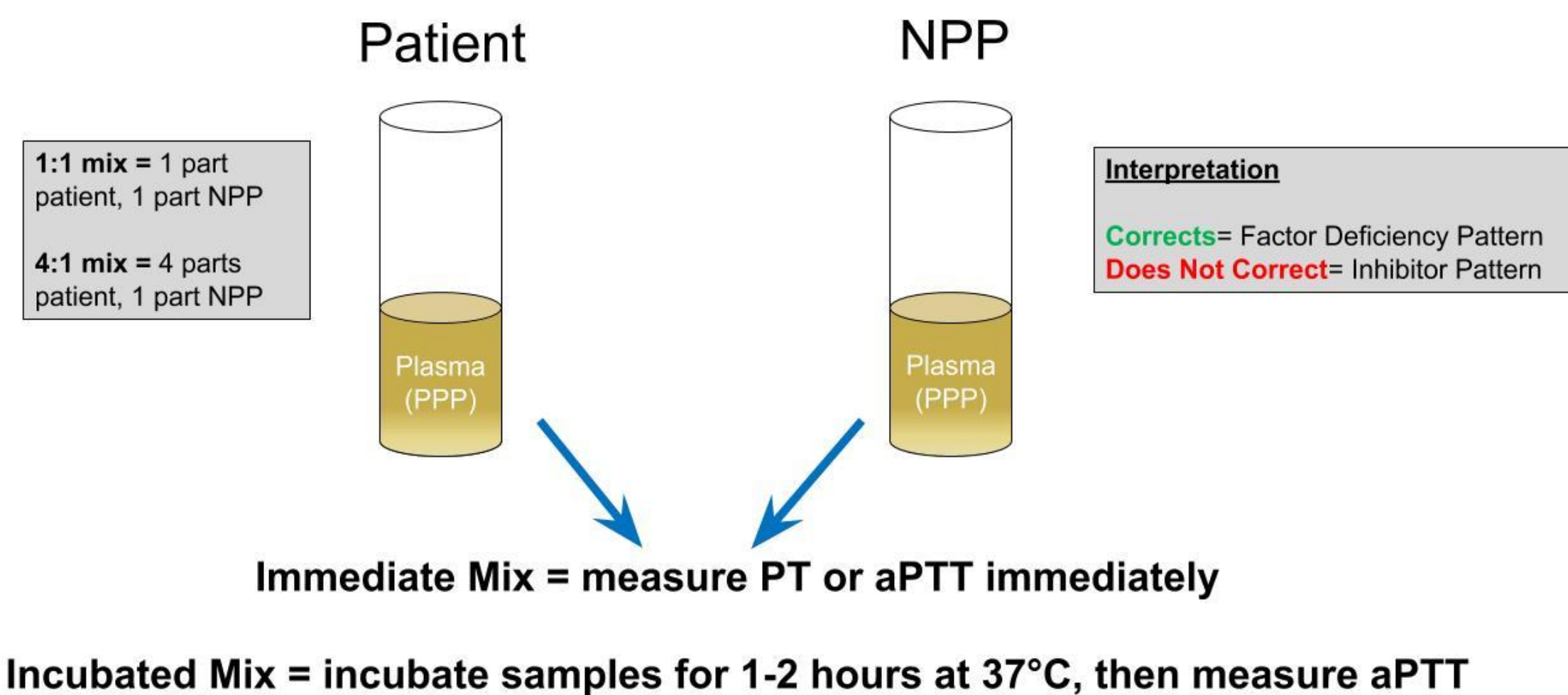
TOVÁBBI EREDMÉNYEK

	R.F-né	K.Gy-né	F.F-né
INR	1.19	0.94	1.10
APTI (s)	83	68	161
D-dimer (mg/l)	3.0	2.5	3.8
Fibrinogén (g/l)	3.8	3.5	3.9

IZOLÁLT APTI MEGNYÚLÁS LEHETSÉGES OKAI

- Faktorhiány
- Speciális inhibitor (VIII, IX, XI faktor ellenes)
- Heparin
- Direkt trombin inhibitorok
- Lupus anticoagulans

Mixing Study



TOVÁBBI VIZSGÁLATOK, TERÁPIA

	R.F-né	K.Gy-né	F.F-né
FVIII-szint (%)	1	3	0
Gátlótesttiter (BU)	5.8	53	>256

Week:	1	2	3	4	5	6
Cyclophosphamide 1000 mg, i.v.	↑			↑		
Dexamethasone 40 mg, i.v./p.o.	↑	↑	↑	↑		
Rituximab 100 mg, i.v.	↑	↑	↑	↑		

- Indukciós immunszuppresszív kezelésüket CyDri protokoll szerint kezdtük meg (2)
- Az immunszuppresszív terápia sikertelensége, akut vérzés esetén szükség lehet az ún. bypass szerek használatára
- Bypass szerek: rekombináns VII a faktor, aktivált protrombin komplex koncentrátum (aPCC)
- Közben keresni kell a kiváltó okokat (malignitás, autoimmun betegségek, infekció)

A BETEGEK TOVÁBBI SORSA, TERÁPIÁJA

- 1. beteg: R.F-né
 - Első ciklus CyDri kezelését járóbetegként komplettáltuk
 - Gátlótesttitere csökkent, azonban FVIII szintje nem emelkedett, emiatt egy újabb ciklust kezdtünk. FVIII szintje emelkedik.
- 2. beteg: K.Gy-né
 - Az első ciklus közben haemodinamikai megingást okozó bőr-és nyálkahártyavérzés jelentkezett, hemofília központba helyeztük át
 - FVIII szintje emelkedik, gátlótesttitere csökken.
- 3. beteg: F.F-né
 - Haemodinamikai megingást okozó testüregi vérzés miatt hemofília központba helyeztük át, bennfekvése alatt exitált.

KÖVETKEZTETÉSEK

- A belgyógyászati osztályon ismeretlen eredetű anaemia, fokozott vérzékenység miatt kivizsgálás alatt álló betegek alvadási vizsgálatainak rutinszerű része kell, hogy legyen az APTI is, ami segíthet kiszűrni a szerzett gátlótesztos hemofíliát

- A vérzést szükség esetén bypass szerekkel kell kontrollálni

- Az azonnal elkezdett kombinált immunszuppresszív kezelés segíthet megelőzni a súlyos, potenciálisan életet veszélyeztető vérzést, jelentősen javítva ezáltal ezen betegpopuláció túlélését, életminőségét.

(1) Seasor T, Moser KA. Mixing studies. PathologyOutlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/coagulationmixingstudies.html>. Accessed November 2nd, 2025.

(2) Barbara Simon, Andrea Ceglédi, János Dolgos, Péter Farkas, Manila Gaddh, László Hankó, Robert Horváth, Ambrus Kaposi, Lászlóné Magyar, Tamás Masszi, Attila Szederjesi, Nikolett Wohner, Imre Bodó: Combined immunosuppression for acquired hemophilia A: CyDri is a highly effective low-toxicity regimen; Blood (2022) 140 (18)