

A „JÓ ANAMNÉZIS FÉL DIAGNÓZIS”

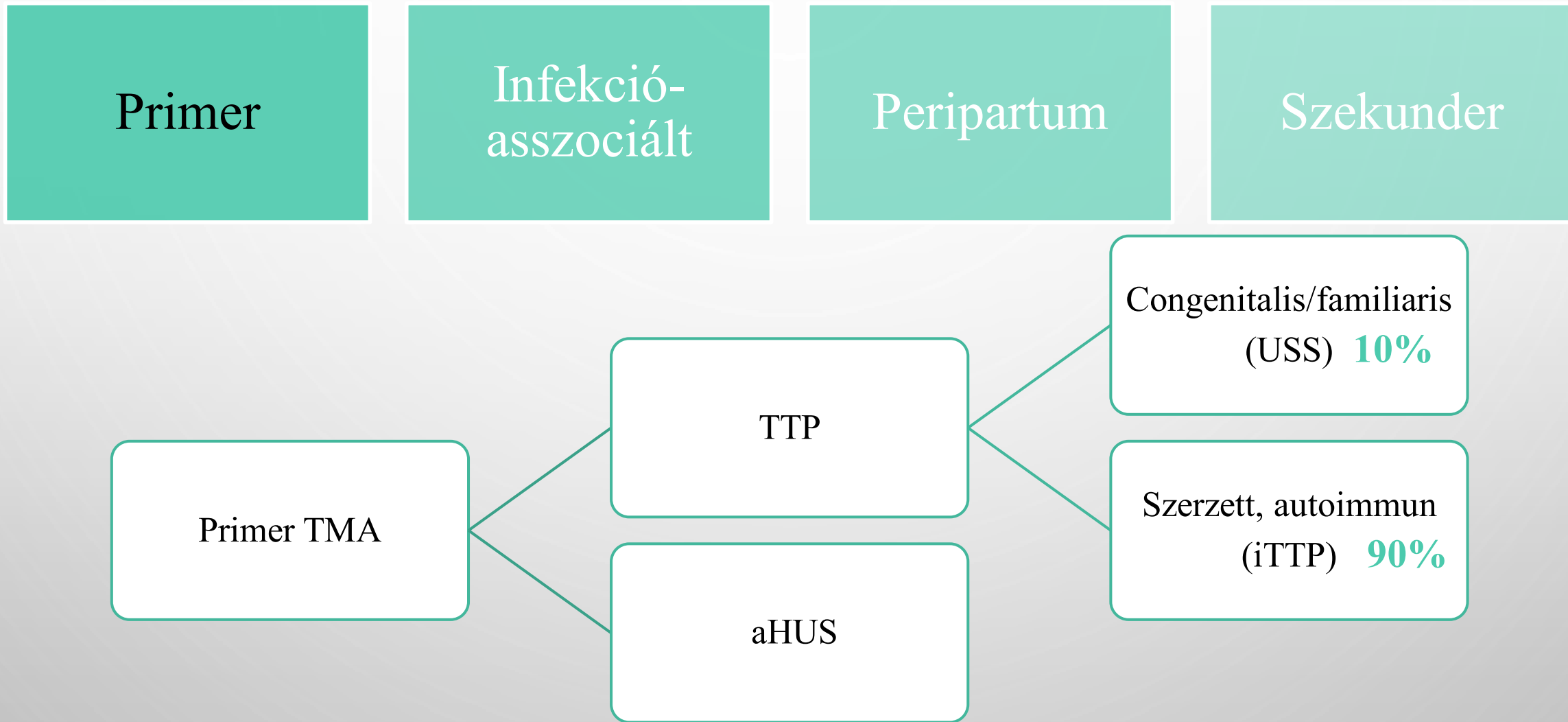
AVAGY A MOSCHCOWITZ-SZINDRÓMÁHOZ VEZETŐ ÚT

dr. Csintalan Zsófia belgyógyász szakorvos, dr. Papp Violetta osztályvezető főorvos
Koósné Nagy Judit klinikai biokémikus, osztályvezető
Hatvani Albert Schweitzer Kórház-Rendelőintézet, Belgyógyászati osztály
Központi Laboratórium
2025. november 15.

BEVEZETÉS

AZ ELSŐDLEGES THROMBOTIKUS MIKROANGIOPATHIÁK (TMA) KÖZÉ SOROLT THROMBOTIKUS THROMBOCYTOPENIÁS PURPURA (TTP) KEZELETLEN ESETBEN IGEN NAGY MORTALITÁSSAL JÁRÓ KÓRKÉP, AMELY KORAI (AGY, VESE) SZERVKÁROSODÁSHOZ VEZETHET, UGYANAKKOR DIAGNÓZISA NAGY KIHÍVÁST JELENT, PEDIG AZ IDŐBEN MEGKEZDETT, ELSŐVONALBELI TERÁPIA RÉSZÉT KÉPEZŐ PLAZMAFEREZISSSEL (PXE) AZ ÉLETVESZÉLY ELHÁRÍTHATÓ.

TMA KLASSZIFIKÁCIÓ



Rövidítések: aHUS- Atípusos haemolyticus uraemiás szindróma;
USS- Upshaw-Schulman-szindróma

Forrás: Egészségügyi szakmai irányelv A thrombotikus thrombocytopeniás purpura (TTP) és a haemolytikus uraemiás syndroma (HUS) kezeléséről

TTP (MOSCHCOWITZ-SZINDRÓMA)

INCIDENCIA:1-2 ÚJ ESET/1 MILLIÓ FŐ/ÉV

MORTALITÁS: 5-20 %

ADAMTS13 ENZIM AKTIVITÁS 10% ALATT

KONTROLLÁLATLAN MIKROVASZKULÁRIS THROMBOCYTA AGGREGÁCIÓ

TTP KLINIKAI DIAGNÓZISHOZ, TERÁPIA MEGKEZDÉSHEZ A DIÁD IGAZOLÁSA ELEGENDŐ

FRENCH-SCORE (iTTP DIAGNÓZIST SEGÍT)

ITTP SÜRGŐSSÉGI KEZELÉST INDIKÁL

TERÁPIA CÉLJA: ADAMTS13-INHIBITOR ELTÁVOLÍTÁSA (ITTP), ENZIMMŰKÖDÉS PÓTLÁSA PLAZMACSERÉVEL, INHIBITOR ÚJRATERMELŐDÉS GÁTLÁSA IMMUNOSUPPRESSÍV KEZELÉSSSEL

Tünettan

Consumptió
thrombocytopenia
(más ok nincsen)

Fragmentocytás
(mikroangiopathiás)
hemolitikus anaemia

Láz

Veseérintettség

Fluktuáló
idegrendszeri
tünetek

Forrás: Egészségügyi szakmai irányelv A thrombotikus thrombocytopeniás purpura (TTP) és a haemolytikus uraemiás syndroma (HUS) kezeléséről

ESETISMERTETÉS

2024. OKTÓBER 25-ÉN KORA DÉLUTÁN

46 ÉVES NŐ JELENTKEZETT A HATVANI ALBERT SCHWEITZER KÓRHÁZ SBO-N

2 NAPJA TESTSZERTE ÉSZLELT SPONTÁN BŐRBEVÉRZÉSEK (DOMINÁLÓAN VÉGTAGI LOKALIZÁCIÓ), REGGEL ÓTA TARTÓ FEJFÁJÁS, „RÓZSASZÍNŰ” VIZELET PANASZÁVAL.

ANAMNÉZISÉBŐL KIEMELENDŐ KB. 20 ÉVE TISZTÁZATLAN ETIOLÓGIÁJÚ THROMBOCYTOPENIA, TÁRSULÓ SZIBBADÁSOS PANASZKÖR MIATT 1 ÉVIG SZOROS UTÁNKÖVETÉSBEN RÉSZESÜLT.

MAJD 2007-BEN IKERTERHESSÉGE ALATT KÖZÉPSÚLYOS HELLP-SZINDRÓMÁT VÉLEMÉNYEZTEK.

2024. SZEPT-BEN VASHIÁNYOS ANAEMIA MIATT HEMATOLÓGIAI SZAKRENDELÉS VIZSGÁLTA, AZÓTA VASKÉSZÍTMÉNYT SZEDETT.

IDIOPATHIÁS THROMBOCYTOPENIÁS PURPURA (ITP) GYANÚVAL BELGYÓGYÁSZATI OSZTÁLYUNKRA IRÁNYÍTOTTÁK ESTI ÓRÁKBAN

VIZSGÁLATI EREDMÉNYEK I.

Vérkép	Thrombocyta (28 G/l)	Haemoglobin (103 g/l)	Reticulocyta absz.szám (241 G/l)
Perifériás kenet	Vvt aniso-, poikilocytosis	Fragmentocyták	Alacsony thr-szám, normál morfológia
Direkt Coombs-teszt	negatív		
Szérum Bilirubin	Össz.Bi (44,9 umol/l)	Direkt Bi (8,6 umol/l)	
LDH	1253 U/l		
Coagulogram	INR (1,16)	aPTI (40,1 s)	
Kreatinin	78,2 umol/l		
CRP	4 mg/l		
Prokalcitonin	-		
Transzaminázok	SGOT (28 U/l)	SGPT (16 U/l)	
Teljes vizelet	Bilirubin (neg), UBG (norm), Vér/Hb (poz+), Nitrit (neg), Leukocyta (poz++), Bakt. (poz++)		
Haptoglobin	-		
Troponin	-		

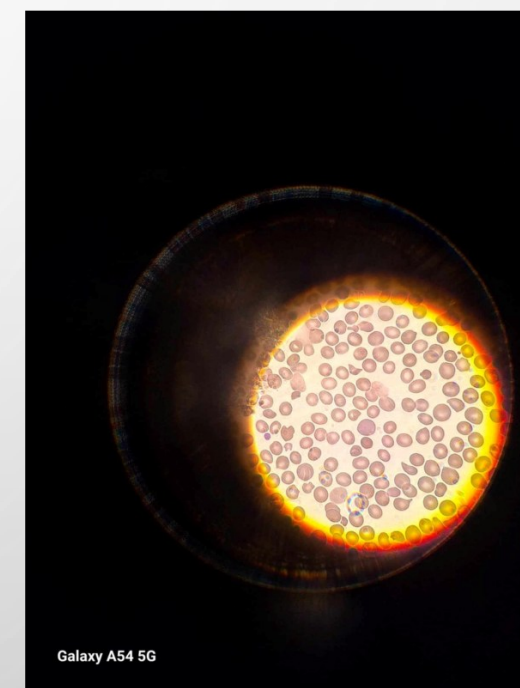
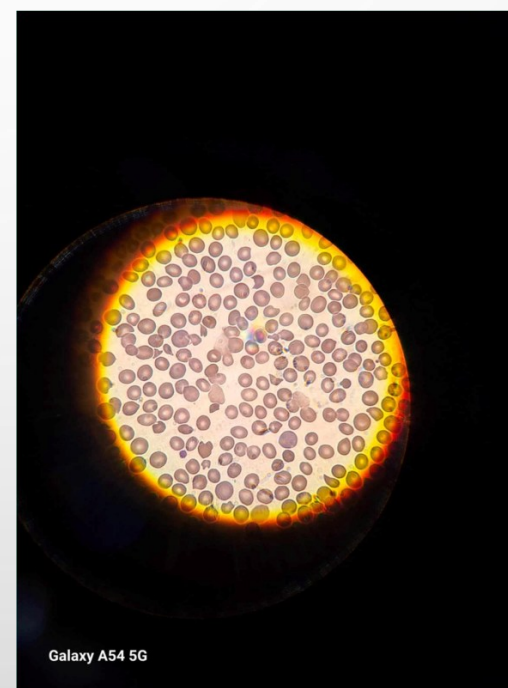
VIZSGÁLATI EREDMÉNYEK II.

NATÍV KOPONYA CT

LEÍRÁSBAN: „JOBB OLDALON AZ OS PARIETALE MENTÉN EGY 12 MM-ES, AZ AGYÁLLOMÁNYNÁL CSAK MINIMÁLISAN MAGASABB DENZITÁSÚ, ÉLES KONTÚRÚ KÉPLET..”

VÉLEMÉNY: MENINGEOMA JOBB OLDALON

KENET-VIZSGÁLAT



Hematológusnak ismételtlen referálva az esetet , egyeztetés után a DPC-Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet Szent László Telephelye helyeztük azonnal a beteget OMSZ szállítással.

FRENCH SCORE

	FRENCH score
Thrombocytaszám (<30 G/L)	28 G/L (+1)
Szérum kreatinin szint (<199,83 umol/L)	78,2 umol/L (+1)
Haemolysis jele (legalább 1 az alábbiak közül)	A French score TMA-ban akkor használható, ha fragmentocytás haemolysis mellett ezen alapkritériumok teljesülnek
Indirekt bilirubin (>34,2 umol/L)	
Reticulocytaszám (>2,5 %)	
Nem detektálható haptoglobin	
Nincs aktív tumor a kórelőzményben pár éven belül	
Nem történt szolid szerv vagy összejt transzplantáció	
INR < 1,5	
MCV <90 fL	
10 % alatti ADAMTS13 aktivitás valószínűsége:	2 pont : 94%

Forrás: Egészségügyi szakmai irányelv A thrombotikus thrombocytopeniás purpura (TTP) és a haemolytikus uraemiás syndroma (HUS) kezeléséről

KEZELÉS MENETE A CENTRUMBAN

- LABORKÉRÉSEK ELKÜLDÉSE UTÁN (ADAMTS13 AKT., INHIBITOR, VIRUSSZEROLÓGIA, TUMORMARKEREK, AUTOIMMUN PANEL, VÉRALVADÁSI FAKTOROK, KOMPLEMENT, IMMUNGLOBULINOK, SZÉKLET SHIGA/VEROTOXIN)
- 2024.10.25. PEX-1, SZUBSZITÚCIÓ (500 ML 5% HUMÁN ALBUMIN (HA)+ 10 E FFP, 10 ML CALCIMUSC; 80 MG METILPREDNIZOLON
- 10.26. PEX-2, 1000 ML 5% HA + 10 E FFP; 80 MG METILPREDNIZOLON, +2 E FFP
- 10.27. PEX-3, 1000 ML 4% HA + 10 E FFP; 80 MG METILPREDNIZOLON, +2 E FFP; ASPIRIN INDUL
- 10.28. PEX-4, 1000 ML 4% HA + 10 E FFP; 80 MG METILPREDNIZOLON
- TTP DG IGAZOLÓDIK: KINULÁSKOR 0% ADAMTS13 AKT., INHIBITOR-POZITÍV)
- 10.29. PEX-5, 500 ML 4% HA + 10 E FFP (R FFP-NEL TETÁNIÁS ROSSZULLÉT ELLÁTÁSA); 125 MG METILPREDNIZOLON, METAMIZOL-NÁTRIUM-MONOHIDRÁT, CHLOROPYRAMINE 100 MG RITUXIMAB INDUL
- 10.30-31. NAPI 80 MG METILPREDNIZOLON TOVÁBB, FFP ELHAGYÁSA
- 11.03. METILPREDNIZOLON 125 MG, METAMIZOL-NÁTRIUM-MONOHIDRÁT, CHLOROPYRAMINE; 100 MG RITUXIMAB
- 11.04. EMISSZIÓ OTTHONÁBA 64 MG MEDROL JAVASLATTAL
- 11.07. AZ 1. AMBULÁNS KONTROLL, 3. RITUXIMAB.
- AZÓTA IS SZOROS UTÁNKÖVETÉS

	Thrombocyta (G/l)
10.25.	24
10.26.	48
10.27.	109
10.28.	160
10.29.	196
10.30.	298
10.31.	340
11.01.	413
11.02.	387
11.03.	387

KÖVETKEZTETÉS, ÖSSZEFOGLALÁS

AMENNYIBEN AZ ANAMNÉZIS, KLINIKUM ÉS AZ ELÉRHETŐ LABORDIAGNOSZTIKAI VIZSGÁLATOK, PERIFÉRIÁS KENET EREDMÉNYE ALAPJÁN **TTP GYANÚ MERÜL FEL**, HALADÉKTALANUL **REFERÁLNUNK KELL A BETEGET APHERESIS CENTRUM FELÉ** AZ ÉLETMENTŐ ELLÁTÁS BIZTOSÍTÁSA CÉLJÁBÓL. GONDOLJUNK RÁ, MERT MINDEN PERC SZÁMÍT AZ AKUT SZAKASZBAN , KEZELÉS NÉLKÜL AZ IDŐ ELŐREHALADTÁVAL A PROGNÓZIS ROMLIK, A SZÖVŐDMÉNYEK ÉS HALÁLOZÁS KOCKÁZATA IS EGYRE NAGYOBB.

HIVATKOZÁSOK JEGYZÉKE

- EMBERI ERŐFORRÁSOK MINISZTERIUMA. (2017, JANUÁR 24.). EGÉSZSÉGÜGYI SZAKMAI IRÁNYÉLV 002019 – A THROMBOTIKUS THROMBOCYTOPENIÁS PURPURA (TTP) ÉS A HAEMOLYTIKUS URAEMIÁS SYNDROMA (HUS) KEZELÉSÉRŐL [SZAKMAI IRÁNYÉLV]. ORVOSI HETILAP, 158(SUPPLEMENT 2), 557–639.
- ALSULMI, E. (2025). THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA IN PREGNANCY: A COMPREHENSIVE REVIEW. JOURNAL OF PERINATAL MEDICINE, 53(6), 727–732. <https://doi.org/10.1515/JPM-2024-0527>
- HENRY, N., MELLAZA, C., FAGE, N., BELONCLE, F., GENEVIEVE, F., LEGENDRE, G., ORVAIN, C., GARNIER, A.-S., COUSIN, M., BESSON, V., SUBRA, J.-F., DUVEAU, A., AUGUSTO, J.-F., & BRILLAND, B. (2021). RETROSPECTIVE AND SYSTEMATIC ANALYSIS OF CAUSES AND OUTCOMES OF THROMBOTIC MICROANGIOPATHIES IN ROUTINE CLINICAL PRACTICE: AN 11-YEAR STUDY. FRONTIERS IN MEDICINE, 8, 566678. <https://doi.org/10.3389/FMED.2021.566678>
- ALBOUSAEED, F., ALMOHAMMEDALI, A., ALOWAINATI, Z., SALMAN, Z., & ALSUBHI, M. (2025). A RARE CASE OF PREGNANCY-ASSOCIATED THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA: CHALLENGES IN DIAGNOSIS AND MANAGEMENT. CUREUS, 17(5), E83587. <https://doi.org/10.7759/CUREUS.83587>
- MAJID, B., AHMED, S. H., & MAJID, H. (2022). POST-PARTUM THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA WITH PUERPERAL SEPSIS: A CASE REPORT. ANNALS OF MEDICINE AND SURGERY (LONDON), 84, 104828. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104828>
- RAMADAN, M. K., BADR, D. A., HUBEISH, M., ITANI, S., HIJAZI, H., & MOGHARBIL, A. (2018). HELLP SYNDROME, THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA OR BOTH: APPRAISING THE COMPLEX ASSOCIATION AND PROPOSING A STEPWISE PRACTICAL PLAN FOR DIFFERENTIAL DIAGNOSIS. JOURNAL OF HEMATOLOGY, 7(1), 32–37. <https://doi.org/10.14739/JH347W>
- SIMON, D., LECLERCQ, M., JOLY, B., VEYRADIER, A., COPPO, P., & BENHAMOU, Y. (2024). ACQUIRED THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA WITHOUT DETECTABLE ANTI-ADAMTS13 ANTIBODIES: A POSSIBLE UNDERLYING AUTOIMMUNE MECHANISM. HAEMATOLOGICA, 110(6), 1368–1372. <https://doi.org/10.3324/HAEMATOL.2024.285391>