

D2 / PO

WH 120

H 60

nk

Hematológiai betegségek korszerű kezelése

A Magyar Transzfuziológiai és Hematológiai
Szakmai Kollégium és a Tudományos Társaság
kezelési irányelvei

Összeállították a Kollégium tagjai és felkért szakértők
Dr. Losonczy Hajna, a Kollégium elnökének vezetésével

Szerkesztette: Dr. Lehoczky Dezső

*

ADE
sz. (portlandi)

Használati utasítás:
Korlátozottan használandó.
Adagolás:
Különböző. A két,
a kezelési, de
kor. Ha a toxikus
jegy. 18 év alatti
e-kórosos fokú.
20 ml/min/173
szeggyel kell eljárni.
bortezomibol az
vét 1, 2, 3, és 4.
fokozatra vagy
tások esetén a
szal összefüggő
bólsz injekció
diffúz infiltratív
vágyóskénés,
plusz kezelésben.
ia", szorongás,
tis, haematoma,
jánya, ulceratio,
n, izomgörcsök,
melkedett lábakat.

gyógyszer teljes

is már részese
ratokoll szerint -
a finanszírozási
B támogatással

Tartalom

1. rész Az anaemiák diagnózisának és kezelésének irányelvei	1
I. Hiányanaemiák diagnózisa és kezelése.....	3
<i>(Dr. Léhoczky Dezső)</i>	
1. Az anaemia meghatározása.....	3
1.1. Az anaemia előfordulása.....	3
1.2. Az anaemia csoportosítása.....	3
1.3. Hiányanaemiák.....	5
2. Vashiány okozta anaemia.....	6
2.1. Alapvető megfontolások.....	6
2.2. Diagnózis.....	7
2.3. A vashiányos anaemia kezelése.....	8
2.4. Gondozás.....	10
3. Tüneti macrocytosis és macrocytás anaemia.....	11
3.1. Alapvető megfontolások.....	11
3.2. Megaloblastos vérsjtképzés.....	11
4. Kombinált patogeneziű anaemiák.....	18
4.1. Alapvető megfontolások.....	18
4.2. Idült betegségeket kísérő anaemia.....	18
4.3. Anaemia idült májbetegségekben.....	22
4.4. Anaemia idült vesebetegségekben.....	24
4.5. Várandós anyák anaemiája.....	27
II. Autoimmun haemolyticus anaemiák (AIHA) diagnózisa és kezelése.....	29
<i>(Dr. Benedek Szabolcs, Dr. Hoffer Izabella)</i>	
1. Általános megfontolások.....	29
1.1. Meghatározás.....	29
1.2. Osztályozás.....	29
1.3. Patogenezis.....	29
1.4. Epidemiológia.....	30
1.5. Tünetek.....	30
2. Diagnózis.....	30
2.1. Teljes vérkép.....	30
2.2. Autoantitestek kimutatása.....	30
2.3. Kísérő (alap) betegség kimutatása.....	32
2.4. Differenciáldiagnózis.....	32
3. Az AIHA kezelése.....	32
3.1. Meleg autoantitestes AIHA kezelése.....	33
3.2. Hideg autoantitestes AIHA kezelése.....	35
3.3. Szupportív kezelés.....	35
4. Gondozás.....	36
2. rész A myeloproliferatív betegségek diagnózisa és korszerű kezelése	39
I. Felnőttkori heveny leukémiák.....	41
<i>(Dr. Fekete Sándor, Dr. Lueff Sándor, Dr. Masszi Tamás)</i>	
1. Általános megfontolások.....	41
1.1. Meghatározás.....	41
1.2. Epidemiológia (incidencia, prevalencia).....	41
1.3. Etiopatogenezis.....	41
1.4. Tünettan.....	42
2. Diagnosztika.....	42
3. Klasszifikáció.....	43
4. A heveny leukémiás beteg kezelése.....	46
4.1. A kezelés fázisai.....	46
4.2. Az akut myeloid leukémia kezelése.....	47
4.3. Az akut lymphoid leukémia kezelése.....	52
II. Krónikus myeloid leukémia	73
<i>(Dr. Poros Anna, Dr. Lueff Sándor, Dr. Demeter Judit, Dr. Masszi Tamás)</i>	
1. Általános megfontolások.....	73
1.1. Definíció.....	73
1.2. Epidemiológia.....	73
1.3. Klinikai tünetek.....	73
2. Diagnózis.....	74
2.1. Laboratóriumi diagnózis.....	74
2.2. A betegség stádiumai.....	74
3. Kezelés.....	75

3.1. Általános elvek.....	75
3.2. Kezelés krónikus fázisban.....	76
3.4. Bármelyik fázisú CML egyéb kezelése a TKI érában.....	82
3.5. Prognózis.....	82
4. Gondozás.....	84
4.1. Szükséges dokumentumok, bizonylatok.....	84
III. A myelodysplasticus szindróma (MDS) diagnóza és kezelése.....	87
<i>(Dr. Borbényi Zita)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	87
1.1. Előfordulás, incidencia.....	87
2. Diagnosztikus vizsgálatok és osztályozás.....	87
2.1. Citogenetikai eltérések.....	89
2.2. Prognosztikai tényezők.....	89
2.3. Kockázatbecslés.....	90
3. Az MDS kezelése.....	91
3.1. Általános szempontok.....	91
3.2. Szupportív kezelés.....	92
3.3. Az anaemia gyógyszeres kezelése.....	92
3.4. Össejt-transzplantáció.....	94
4. Gondozás.....	95
IV. Krónikus myelomonocytás leukémia (CMMoL).....	99
<i>(Dr. Udvardy Miklós)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	99
2. Diagnosztikus kritériumok.....	99
2.1. Klinikai tünetek.....	99
2.2. Morphologia, pathologia.....	100
2.3. Klinikai megjelenés, kórlefolyás.....	100
3. Kezelés.....	101
V. A polycythaemia vera (PV) ellátása.....	103
<i>(Dr. Sréter Lidia)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	103
1.1. Patogenezis.....	103
1.2. Incidencia/prevalencia/morbiditás/mortalitás Magyarországon.....	103
2. Diagnosztika.....	105
2.1. Panaszok, tünetek, általános jellemzők.....	105
2.2. Prognózis.....	106
2.3. Érintett szervrendszer(ek).....	107
2.4. Gyakori társbetegségek.....	107
2.5. Ellátási folyamat leírása, ellátási algoritmus.....	107
2.6. Diagnosztikai eljárások – elvégzendő vizsgálatok (alapelv).....	107
3. A kezelés alapelvei.....	110
3.1. Kezelési lehetőségek.....	111
3.2. A tartós citoreduktív kezelés.....	111
3.3. Szupportív gyógyszerek.....	112
3.4. Várható gyógyszer mellékhatások.....	113
3.5. Az ellátás megfelelőségének indikátorai.....	113
3.6. A protokoll bevezetésének feltétele.....	114
4. Gondozás.....	114
4.1. Szükséges dokumentumok, bizonylatok.....	114
VI. Az essentialis thrombocythaemia (ET) ellátásának irányelvei.....	117
<i>(Dr. Sréter Lidia)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	117
1.1. A protokoll alkalmazási/érvényességi területe.....	117
1.2. Definíciók.....	118
1.3. A betegség/állapot leírása.....	118
1.4. Ellátási folyamat leírása, ellátási algoritmus.....	121
2. Diagnosztikai eljárások (elvégzendő alapelv).....	121
2.1. Anamnézis.....	121
2.2. Fizikális vizsgálat.....	121
2.3. Kötelező (minimálisan elvégzendő) diagnosztikai vizsgálatok és azok gyakorisága (felhasznált bizonyítékok, azok szintjei és forrásai).....	121
3. Az ET kezelése.....	122
3.1. A kezelés alapelvei.....	122
3.2. A kezelés lehetőségei.....	123
3.3. Szupportív gyógyszerek.....	125
3.4. Várható gyógyszer mellékhatások.....	125

4. Az ellátás megfelelőségének indikátorai.....	126
4.1. Használható mutató.....	126
4.2. A protokoll bevezetésének feltételei.....	126
4.3. Szükséges dokumentumok, bizonylatok.....	127
4.4. Felelős személy.....	127

3. rész A lymphoproliferatív betegségek diagnózisa és korszerű kezelése..... 129

I. Agresszív (kifejezett malignitású) nem-Hodgkin-lymphomák (NHL) 131 (Dr. Varga Gyula)

1. Alapvető megfontolások.....	131
1.1. Definíció.....	131
1.2. Előfordulás.....	134
2. Diagnózis.....	134
2.1. Laboratóriumi jelek.....	134
2.2. Szöveti diagnózis.....	135
3. Az agresszív NHL kezelésének irányelvei.....	135
3.1. A lokalizált agresszív lymphomák kezelése.....	138
3.2. Kiterjedt agresszív lymphomák kezelése.....	139
3.3. CNS profilaxis.....	141
3.4. Extranodális NHL kezelése.....	141
3.5. Relapsus kezelése.....	142
3.6. Rezisztens agresszív NHL kezelése.....	142
3.7. Szövődmények.....	143
4. A betegek követése és gondozása.....	143

II. A follicularis lymphoma (FL) kezelési irányelvei..... 151 (Dr. Schneider Tamás, Dr. Illés Árpád, Dr. Borbély Zita)

1. Alapvető megfontolások.....	151
1.1. Epidemiológia, etiológia.....	151
1.2. Patogenezis, patomechanizmus.....	151
2. Diagnosztika.....	152
2.1. Klinikai jellemzők.....	152
2.2. Vizsgálatok, staging.....	152
2.3. Prognózis.....	154
3. Kezelés.....	154
3.1. Elsődleges kezelés.....	155
3.2. Második vonalbeli és későbbi kezelése.....	157
3.3. Kezelési sémák.....	159
4. Követés és gondozás.....	160

III. Köpenysejtes lymphoma 165 (Dr. Udvardy Miklós)

1. Alapvető megfontolások.....	165
1.1. Klinikai patológia.....	165
2. Diagnosztika.....	166
2.1. Körlefelvétel.....	167
3. A köpenysejtes lymphoma kezelése.....	168
4. Kezelési ajánlás.....	169
4.1. Indukciós kezelés első vonalban.....	169
4.2. Konszolidációs és fenntartó kezelés.....	170
4.3. Relapsus kezelése.....	170

IV. T-sejtes non-Hodgkin lymphomák (NHL)..... 173 (Dr. Szomor Árpád, Dr. Varga Gyula)

1. Alapvető megfontolások.....	173
1.1. Előfordulás.....	173
2. Diagnosztika.....	174
2.1. Klinikai tünetek.....	174
2.2. Laboratóriumi jelek.....	175
2.3. Szöveti diagnózis.....	175
3. A T-sejtes lymphomák kezelése.....	175
3.1. Általános irányelvek.....	175
3.2. A lokalizált agresszív lymphomák kezelése.....	179
3.3. Kiterjedt agresszív lymphomák kezelése.....	179
3.4. Rezisztens T-sejtes lymphoma kezelése.....	181
4. A betegek követése és gondozása.....	182

V. Idült lymphoid leukaemia/kis lymphocytás lymphoma (CLL/SLL) 189 (Dr. Losonczy Hajna, Dr. Kovács Gábor, Dr. Sinkó János, Dr. Mátrai Zoltán)

1. Alapvető megfontolások.....	189
--------------------------------	-----

1.1. A betegség meghatározása	189
1.2. Incidencia.....	189
1.3. Etiológia	189
1.4. Klinikai megjelenés és tünetek.....	190
2. Diagnosztika.....	191
2.1. Anamnézis.....	191
2.2. Fizikális vizsgálat	191
2.3. Laboratóriumi vizsgálatok.....	191
2.4. Prognosztikai/rizikófaktorok.....	192
3. Kezelés	196
3.1. A kezelés megválasztásánál mérlegelendő tényezők.....	196
3.2. A kezelés megkezdését indokoló aktivációs jelek (I,A).....	197
3.3. A kezelés megkezdése előtti kiértékelés a mindennapi gyakorlatban (III,B).....	198
3.4. A kezelésre adott válasz megállapítása, az alábbi kritériumok szerint történik.....	198
3.5. Első vonalbeli kezelések.....	200
3.6. Második vonalbeli kezelések.....	209
3.7. Mentő kezelések.....	214
3.8. Össejttranszplantáció (HSCT).....	215
3.9. Új gyógyszerek.....	216
3.10. Szupportív kezelések.....	218
3.11. Egyéb kezelések.....	218
3.12. A CLL felújított kezelési javaslata.....	219
4. Rehabilitáció	220
VI. Hajas sejtés leukémia (HSL) és a rokon betegségek.....	223
<i>(Dr. Demeter Judit)</i>	
1. Bevezetés	223
2. Hajas sejtés leukémia (HSL).....	223
2.1. Alapvető megfontolások.....	223
2.2. Diagnózis	224
2.3. A HSL kezelése.....	227
2.4. Splenicus marginalis zóna lymphoma (SMZL).....	235
2.5. Splenicus diffúz vöröspulpa kis B-sejtés lymphoma (SRP-SBL)	237
2.6. HSL variáns.....	238
VII. A myeloma multiplex (MM) diagnózisa és kezelése.....	241
<i>(Dr. Radányi Gáspár, Dr. Mikala Gábor, Dr. Masszi Tamás, Dr. Vályi-Nagy István)</i>	
1. Alapvető megfontolások	241
1.1. Plazmasejtés daganatok	241
1.2. Plazmasejtés myeloma.....	242
1.3. Epidemiológia	242
1.4. Etiológia és patogenezis.....	242
1.5. Morfológia.....	242
1.6. Immunfenotípus	243
1.7. Genetikai eltérések és tumorigenesis myeloma multiplexben	244
2. Diagnosztika.....	249
2.1. Klinikai megjelenés	249
2.2. Ajánlott laboratóriumi vizsgálatok a diagnózis, prognózis és kockázat megítélés céljából	249
2.3. Diagnosztikus kritériumok	250
2.4. Differenciáldiagnosztika.....	251
2.5. Stádium besorolás.....	253
3. A myeloma multiplex kezelése	255
3.1. Alapelv.....	255
3.2. A kemoterápiás kezelés stratégiája.....	258
3.3. Primer indukciós kezelés a transzplantációra nem jelölt betegekben.....	259
3.4. Primer indukciós kezelés az össejt transzplantációra jelölt betegekben.....	261
3.5. Nagy dózisú kemoterápia és össejtátültetés.....	261
3.6. Fenntartó-konzolidáló kezelés.....	263
3.7. Speciális kezelési helyzetek	264
3.8. Citogenetikai rendellenességek hatása a kezelés megválasztására.....	265
3.9. Relapsus kezelése.....	266
3.10. Szupportív kezelés, szövődmények kezelése.....	267
3.11. A leggyakoribb gyógyszer mellékhatások.....	271
3.12. Legújabb és ígéretes jövőbeni kezelési lehetőségek.....	272
3.13. Osteoscleroticus myeloma (Poems szindróma).....	272
3.14. Szoliter csont-plazmacytoma.....	276
3.15. Extramedullaris plazmacytoma.....	280
4. Követés és gondozás.....	280

VIII. A felnőttkori Hodgkin-lymphoma ellátásának irányelvei.....285

(Dr. Illés Árpád, Dr. Molnár Zsuzsa)

1. Alapvető megfontolások, bevezetés	285
1.1. Definíciók, rövidítések	285
1.2. A betegség/állapot leírása.....	286
1.3. Ellátási folyamat leírása, ellátási algoritmus.....	290
2. Diagnosztikai eljárások – Elvégzendő (alapelv).....	291
2.1. Anamnézis (I/A szint).....	291
2.2. Fizikális vizsgálat (I/A szint).....	291
2.3. Kötelező (minimálisan elvégzendő) diagnosztikai vizsgálatok és azok gyakorisága (felhasznált bizonyítékok, azok szintjei és forrásai)	291
3. Kezelés	296
3.1. Alapelvek	296
3.2. Sebészeti jellegű ellátás	296
3.3. Gyógyszeres kezelés	296
3.4. A gyógyszeres terápia részletes algoritmusai.....	297
3.5. Ajánlott gyógyszeres kezelés (felhasznált bizonyítékok és azok szintjei).....	300
3.6. Radioterápia	301
3.7. Ismételt kezelések Hodgkin-lymphomában (I/A).....	302
3.8. Várható mellékhatások, szövődmények, megelőzésükre, illetve kezelésükre alkalmazott gyógyszerek.....	303
4. Rehabilitáció	304
5. A HL-es beteg követése, gondozása és ellenőrzése, a várható prognózis.....	305
5.1. Prognózis	305
5.2. Az ellátás megfelelőségének indikátorai.....	305

4. rész Súlyos cytopeniák diagnóza és kezelésének irányelvei311

I. Aplaszticus anaemia313

(Dr. Masszi Tamás, Dr. Lueff Sándor)

1. Alapvető megfontolások	313
1.1. Definíció.....	313
1.2. Etiológia	313
1.3. Előfordulás.....	314
2. Diagnosztikus kritériumok – elvek	314
2.1. Pancytopenia igazolása (vérkép).....	314
2.2. Csontvelői hypocellularitás igazolása (csontvelői szövettani vizsgálata)	314
2.3. Diagnosztikus és kiegészítő vizsgálatok.....	314
3. A kezelés elvei.....	315
3.1. A kezelés algoritmus SAA és vSAA esetében	315
3.2. Az összejtűtítés mikéntjéről rendelkezésre álló adatok.....	316
3.3. Immunszuppresszió.....	316
3.4. Szupportív kezelés.....	317
3.5. Sikertelen immunszuppresszív kezelést követő eljárások.....	318
3.6. Nem súlyos aplaszticus anaemia kezelése	319
4. Gondozás	320

II. Felnőttkori immunthrombocytopenia321

(Dr. Molnár Lenke, Dr. Dávid Marianna)

1. Alapvető megfontolások	321
1.1. Definíció.....	321
1.2. Patogenezis.....	321
1.3. Előfordulás.....	322
2. Diagnózis.....	322
2.1. Alapvizsgálatok.....	322
2.2. A diagnózis megerősítéséhez elvégzendő további vizsgálatok	322
2.3. Egyéb, potenciális hasznosságú vizsgálatok.....	323
2.4. Bizonytalan hasznosságú vizsgálatok (nem javasolt).....	323
2.5. Differenciáldiagnózis.....	323
3. A kezelés irányelvei.....	323
3.1. Sürgősségi kezelés	324
3.2. Elsődleges kezelés	325
3.3. Második vonalbeli kezelés felnőttkori ITP-ben	325
3.4. Splenectomy.....	326
3.5. Gyógyszeres kezelési lehetőségek másodvonalban.....	327
3.6. Az első és második vonalbeli kezelésre nem reagáló betegek terápiás lehetőségei	328
3.7. Thrombocytopenia terhességben.....	329
3.8. Mellékhatások és kockázati tényezők.....	331
4. Rehabilitáció és gondozás.....	331
4.1. ITP kezelésért felelős személyek.....	332

III. A thromboticus thrombocytopeniás purpura (TTP) és a haemolyticus uraemiás szindróma (HUS) kezelése.....	335
<i>(Dr. Réti Marienn, Dr. Udvardy Miklós)</i>	
1. Alapvető megfontolások	335
2. Thromboticus thrombocytopeniás purpura (TTP) vagy Moschcowitz-szindróma	335
2.1. Incidencia.....	335
2.2. A kórképre jellemző klinikai pentád.....	336
2.3. Pathomechanizmus.....	337
2.4. Diagnózis.....	338
2.5. Kezelés.....	340
3. Haemolyticus uraemiás szindróma (HUS).....	340
3.1. Tipusos, diarrhoea-asszociált (D+) HUS.....	341
3.2. Atipusos, nem diarrhoea-asszociált HUS (D- vagy aHUS) (15)	343
3.3. Az atipusos HUS kezelése.....	345
4. Secunder TTP-HUS formák.....	346
5. Gondozás.....	349
5. rész Kiegészítő (szupportív) kezelések hematológiai betegségekben.....	349
I. A haemopoeticus növekedési faktorok alkalmazása malignus betegségekben.....	351
<i>(Dr. Modok Szabolcs, Dr. Borbényi Zita)</i>	
1. Általános megfontolások	351
2. A myeloid kolóniastimuláló faktorok alkalmazása.....	351
2.1. Citosztatikumok okozta neutropenia.....	352
2.2. A lázas neutropenia kockázatának felmérése – a kezeléssel és a beteggel kapcsolatos tényezők vizsgálata.....	352
3. Kezelés.....	352
3.1. A myeloid kolóniastimuláló faktorok alkalmazási javallatai.....	354
3.2. A daganatos betegségekhez társuló anaemiák okai és kezelési lehetőségei.....	355
3.3. A krónikus betegségekhez társuló anaemia fogalma és jellemzői.....	355
3.4. A kemoterápia által kiváltott anaemiák előfordulása.....	355
3.5. A hatékonyságot meghatározó tényezők.....	356
3.6. ESA alkalmazása különböző malignus betegségekben	359
II. A thrombocytá transzfúzió módszertana	359
<i>(Dr. Réti Marienn, Dr. Hoffer Izabella)</i>	
1. Alapvető megfontolások	359
1.1. Indikációk.....	359
1.2. Kontraindikációk.....	360
2. Thrombocytá-készítmények	360
2.1. Poolozott készítmények.....	360
2.2. Apheresissel előállított, "egyedi" készítmények	361
2.3. Szűrt (fehérvérsejt-mentes) készítmények.....	361
2.4. Közegcserélt (plazma-mentesített) készítmények.....	362
2.5. Besugárzott készítmények.....	362
2.6. CMV „biztonságos” készítmények.....	362
2.7. Fagyasztott-felolvasztott készítmények	363
2.8. Választott készítmény.....	363
3. Vércsoportkompatibilitás	363
3.1. ABO.....	363
3.2. RhD.....	364
4. Thrombocytá-dózis	364
4.1. Standard.....	364
4.2. Alacsony.....	364
4.3. Emelt.....	364
5. A thrombocytá-terápia hatékonyságának megítélése	365
6. Thrombocytá refrakter állapot.....	365
6.1. A thrombocytá refrakter állapot okai.....	365
6.2. A thrombocytá refrakter állapot kezelése	366
7. A thrombocytá-transzfúzió szövődményei	366
III. Kemoterápia okozta hányás megelőzése és kezelése felnőtt onko-hematológiai betegekben.....	367
<i>(Dr. Dávid Marianna)</i>	
1. A kemoterápia indukálta hányás kialakulásának mechanizmusa.....	367
2. Akut hányás	368
2.1. Az akut hányás definíciója.....	368
2.2. Az akut hányás rizikófaktorai.....	368
2.3. A leghatékonyabb antiemetikumok	375
2.4. Kevésbé hatékony antiemetikumok	375
2.5. Adjuváns szerek.....	375

2.6. Az antiemetikumok kombinációi.....	376
2.7. Ajánlások kombinált kemoterápia esetén.....	376
2.8. Ajánlások több napos citosztatikus kezelés esetén.....	376
2.9. Evidencia alapú ajánlás az akut hányás megelőzésére és kezelésére a citosztatikumok emetogénitása alapján.....	376
3. Késleltetett hányás.....	377
3.1. Rizikófaktorok a késleltetett hányás kialakulásában.....	378
3.2. Javasolt antiemetikumok késleltetett hányás esetén.....	378
3.3. Evidencia alapú ajánlás kemoterápia indukálta késleltetett hányás esetén.....	379
4. Anticipációs (tanult válaszreakción alapuló) hányás.....	380
4.1. Az anticipációs hányás megelőzése.....	380
4.2. Az anticipációs hányás kezelése.....	380
5. Antiemetikus prophylaxis nagy dózisu kemoterápia kapcsán.....	381
6. Az antiemetikus prophylaxis ellenére kialakuló ún. áttöréses hányás megelőzése.....	381
6.1. Az áttöréses hányás kezelésében alkalmazható irányelvek.....	381
IV. A neutropeniás beteg fertőzéseinek megelőzése és kezelése.....	385
<i>(Dr. Sinkó János, Dr. Ludwig Endre, Dr. Nikolova Radka, Dr. Masszi Tamás, Dr. Prinz Gyula, Dr. Rókuszt László, Dr. Sréter Lidia, Dr. Timár László)</i>	
1. Előzmények és módszer.....	385
1.1. Evidenciaszintek.....	386
2. A lázas neutropenia jelentősége.....	386
3. Klinikai tünetek.....	387
4. Diagnosztika.....	387
5. Kezelés.....	388
5.1. A kezdeti antibakteriális kezelés.....	388
5.2. Az antibakteriális kezelés folytatása.....	391
5.3. Az antibakteriális kezelés időtartama.....	393
6. Antifungális kezelés.....	394
6.1. Candida infekciók.....	394
6.2. Aspergillosis.....	398
6.3. Empirikus antifungális kezelés.....	401
7. Egyéb empirikus infekció elleni kezelés.....	402
8. A neutropeniás infekció megelőzése.....	403
8.1. Általános profilaxis.....	403
8.2. Antimikrobás profilaxis.....	403
9. Kiegészítő kezelési lehetőségek a neutropeniás betegek infekcióinak kezelésében és megelőzésében.....	404
6. rész Véralvadási zavarok korszerű kezelése.....	407
I. A haemophilia öröklődése, előfordulása, diagnosztikája, szövödményei, kezelési alapelvek.....	411
<i>(Dr. Nagy Ágnes, Dr. Kardos Mária, Dr. Nemes László)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	411
1.1. Definíció.....	411
1.2. Mechanizmus.....	411
1.3. Öröklődés.....	411
1.4. Előfordulás.....	414
2. Diagnózis.....	414
2.1. Laboratóriumi diagnosztika.....	414
2.2. Differenciáldiagnosztika.....	414
2.3. Klasszifikáció.....	415
2.4. Klinikai kép.....	416
3. A haemophilia kezelésének általános szempontjai.....	417
4. Rehabilitáció és gondozás.....	418
II. A haemophilia „A” és „B” kezelésének módszertana.....	419
<i>(Dr. Nagy Ágnes, Dr. Medgyessy Ildikó)</i>	
1. Alapvető megfontolások.....	419
1.1. A protokoll alkalmazási/érvényességi területe.....	419
1.2. A protokoll bevezetésének alapfeltétele.....	419
1.3. Panaszok, tünetek, általános jellemzők.....	419
1.4. A betegség leírása.....	420
1.5. Érintett szervek.....	420
1.6. Gyakori társbetegségek.....	420
2. Diagnózis.....	421
2.1. Anamnézis.....	421
2.2. Fizikális vizsgálatok.....	421
2.3. Laboratóriumi vizsgálatok.....	421
2.4. Képalkotó vizsgálatok.....	422
2.5. Egyéb.....	422

3.	Nem gyógyszeres kezelés.....	422
4.	Gyógyszeres kezelés.....	422
4.1.	A megfelelő egészségügyi ellátás szintje.....	422
4.2.	Kezelési alapelvek.....	423
4.3.	On demand kezelés.....	425
4.4.	Profilaxis.....	426
4.5.	A készítmény kiválasztása.....	427
4.6.	Inhibitorképződés.....	427
4.7.	Ischaemiás szívbetegegek kezelése.....	427
4.8.	Fogászati ellátás.....	428
4.9.	Vírusszűrés és vakcináció.....	429
4.10.	Kontraindikációk.....	429
4.11.	Lehetséges jelentős interakciók.....	429
4.12.	Kiegészítő, alternatív gyógyszeres kezelés.....	429
4.13.	Fizikai aktivitás.....	430
4.14.	Betegoktatás.....	430
5.	Rehabilitáció.....	430
6.	Gondozás.....	430
III.	Veleszületett vérzékeny betegek sürgősségi ellátása.....	433
	(Dr. Nagy Ágnes, Dr. Bodó Imre)	
1.	Alapvető megfontolások.....	433
1.1.	A protokollok alkalmazási/érvényességi területe.....	433
1.2.	Definíció.....	433
1.3.	A protokoll bevezetésének alapfeltétele.....	433
1.4.	Kiváltó tényezők.....	434
1.5.	Panaszok, tünetek általános jellemzők.....	434
2.	Diagnózis.....	435
2.1.	Anamézis.....	435
2.2.	Fizikális vizsgálatok.....	435
2.3.	Laboratóriumi vizsgálatok.....	436
2.4.	Képkötő vizsgálatok.....	436
2.5.	Kiegészítő laboratóriumi diagnosztikai vizsgálatok.....	436
2.6.	Differenciáldiagnosztika.....	436
3.	Kezelés.....	436
3.1.	Nem gyógyszeres kezelés.....	436
3.2.	Általános rendelkezések.....	437
3.3.	Gyógyszeres kezelés.....	437
4.	Rehabilitáció és gondozás.....	440
IV.	A haemophilia perioperatív szubsztitúciós kezelése.....	443
	(Dr. Jäger Rita, Dr. Nagy Ágnes)	
1.	Általános megfontolások.....	443
1.1.	A szakmai irányelv érvényességi területe.....	443
1.2.	Definíció.....	443
1.3.	A betegség leírása.....	443
2.	Diagnózis.....	443
2.1.	Laboratóriumi vizsgálatok.....	443
3.	Kezelés.....	444
3.1.	A kezelés feltételei.....	444
3.2.	Az operatív és posztoperatív faktorpótlást meghatározó tényezők.....	444
3.3.	Elektív és sürgős műtét előtt ajánlott haemostasis vizsgálatok.....	444
3.4.	Gyógyszeres kezelés alapelvei.....	444
4.	Rehabilitáció és gondozás.....	449
V.	Inhibitoros A és B típusú haemophilia kezelési ajánlása.....	451
	(Dr. Nemes László, Dr. Pfliegler György)	
1.	Meghatározás.....	451
1.1.	Klinikai megjelenés.....	452
2.	Diagnosztika.....	452
3.	Az inhibitoros haemophilia kezelése.....	454
3.1.	Cél.....	454
3.2.	Kezelés inhibitoros veleszületett „A” és „B” haemophilia (FVIII, FIX elleni alloantitest inhibitor) esetén.....	454
3.3.	Immuntolerancia indukálása (hosszú távú cél).....	456
4.	Rehabilitáció és gondozás.....	458
VI.	Szerzett (gátlótest) haemophilia diagnózisának és kezelésének módszertani ajánlása.....	461
	(Dr. Pfliegler György, Dr. Nemes László)	
1.	Meghatározás.....	461
1.1.	Kóroktan.....	461

1.2. Epidemiológia, incidencia, kísérő betegségek.....	461
2. Diagnózis.....	463
2.1. Klinikai megjelenés.....	463
2.2. Klinikai gyanú.....	464
2.3. Laboratóriumi diagnózis.....	464
3. Kezelés.....	465
3.1. Célok.....	465
3.2. A vérzés megszüntetése (azonnali cél).....	466
3.3. Prophylaxis.....	466
3.4. Az antitest eradikálása (hosszú távú cél).....	466
3.5. Készítmények, mellékhatások és elhárításuk.....	470
4. Rehabilitáció és gondozás.....	474
VII. Thrombocytopathiák okozta vérékenység kezelése.....	477
<i>(Dr. Pfliegler György, Dr. Nemes László, Dr. Udvardy Miklós)</i>	
1. Meghatározás.....	477
1.1. Epidemiológia és incidencia.....	477
1.2. Klinikai megjelenés.....	477
2. Diagnózis.....	477
2.1. Kórelőzmény.....	477
2.2. Fizikális vizsgálat.....	479
2.3. Általános laboratóriumi vizsgálatok.....	480
2.4. A thrombocyta-működés vizsgálata.....	480
2.5. Aszpirin- és clopidogrel-rezisztencia.....	481
3. A thrombocytopathiás vérékenység kezelése.....	482
3.1. Cél.....	482
3.2. A vérzés megszüntetése.....	482
3.3. Kiegészítő kezelés.....	482
3.4. A vérzés megelőzése.....	482
3.5. Mellékhatások és elhárításuk.....	483
4. Rehabilitáció és gondozás.....	483
VIII. Ritka faktorhiányok okozta vérékenység kezelése.....	485
<i>(Dr. Pfliegler György, Dr. Nemes László)</i>	
1. Meghatározás.....	485
1.1. Epidemiológia, incidencia.....	485
1.2. Pathomechanizmus.....	486
1.3. Tünettan.....	487
2. Diagnózis.....	487
2.1. A ritka coagulopathiák szülészeti-nőgyógyászati vonatkozásai.....	490
3. Kezelés.....	490
3.1. Készítmények.....	490
3.2. Kiegészítő kezelés.....	491
3.3. Mellékhatások és elhárításuk.....	491
4. Rehabilitáció és gondozás.....	491
IX. A von Willebrand-betegség kezelése.....	493
<i>(Dr. Boda Zoltán, Dr. Bodó Imre, Dr. Schlammadinger Ágota, Dr. Vezendi Klára)</i>	
1. Meghatározás.....	493
1.1. Előfordulás, gyakoriság.....	493
1.2. A VWB osztályozása.....	493
2. Diagnózis.....	494
2.1. Klinikai tünetek.....	496
2.2. Laboratóriumi diagnosztika.....	496
2.3. Szűrő tesztek.....	497
2.4. Specifikus tesztek.....	497
2.5. Megkülönböztető tesztek.....	498
2.6. Differenciáldiagnózis.....	499
3. A VWB kezelése.....	499
3.1. DDAVP (desmopressin).....	499
3.2. Virus-inaktivált faktor koncentrátum.....	500
3.3. Kiegészítő gyógyszerek a VWB kezelésében.....	502
3.4. Szerzett VW-szindróma (VWS).....	502
3.5. VWF-ellenes alloantitestes Willebrand-beteg kezelése.....	502
3.6. A VWB kezelésére ajánlható algoritmus.....	502
3.7. Hepatitis-B elleni vakcináció.....	503
4. Rehabilitáció és gondozás.....	504
4.1. Kontrollált otthoni kezelés („home treatment”) VWB-ben.....	504
4.2. Profilaxis VWB-ben.....	504
4.3. Terhesség, szülés, postpartum időszak VWB-ben.....	504

X. A gyermekkori haemophilia etiológiája, tünettana és kezelése 507

(Dr. Kardos Mária, Dr. Marosi Anikó)

1. Alapvető megfontolások	507
1.1. Az irányelvek alkalmazási, érvényességi területe	507
1.2. Definíció	507
2. Diagnosztika	507
2.1. Panaszok tünetek, általános jellemzők	507
2.2. Inhibitoros (gátolótestes) haemophilia	509
3. A gyermekkori haemophilia kezelése	511
3.1. Szubsztitúciós kezelés	511
3.2. Kontrollált otthoni kezelés keretében kezelhető vértípusok	513
3.3. Kezdetben kontrollált otthoni, majd sürgős intézeti kezelést igénylő vértípusok	513
3.4. DDAVP	513
3.5. Adjuváns módszerek	513
3.6. Kezelési módok gyermekkori haemophiliában	514
3.7. On demand kezelés és prophylaxis	514
3.8. Az inhibitoros haemophilia kezelése	518
3.9. Immuntolerancia indukció, prophylaxis immuntolerancia indukció alatt	522
4. Rehabilitáció és gondozás	525

XI. Thromboemboliás megbetegedések kezelése csecsemő- és gyermekkorban.....527

(Dr. Kardos Mária)

1. Alapvető megfontolások	527
1.1. A protokoll alkalmazási/érvényességi területe	527
1.2. Definíció	527
1.3. A betegség/állapot leírása	527
1.4. Érintett szervrendszerek, panaszok, tünetek, általános jellemzők	530
2. Diagnosztika	531
2.1. Anamnézis	531
2.2. Laboratóriumi vizsgálatok	531
2.3. A vénás thromboembolia diagnosztikája	533
3. Gyermekkori antithromboticus kezelés	534
3.1. Gyógyszeres kezelés	534
3.2. Az anticoagulans kezelés újszülött- és gyermekkori sajátosságai	538
4. Gondozás	542
4.1. VTE kockázatának szűrése gyermekkorban	542
4.2. Követés	542

7. rész Csecsemő és gyermekkori hematológiai betegségek diagnózisa és kezelése..... 545

I. Gyakoribb congenitalis anemiák.....547

(Dr. Kovács Gábor)

1. Congenitalis aplasticus anemia	547
1.1. Alapvető megfontolások	547
1.2. Fanconi-anémia	548
2. Congenitalis hypoplasticus anemia	549
2.1. Alapvető megfontolások	549
2.2. Blackfan–Diamond-anémia	549
3. Congenitalis haemolyticus anemia	550
3.1. Vörösvértest-membrán rendellenességek	550
3.2. Vörösvértest enzimdefektusok	552
3.3. Morbus haemolyticus neonatorum	553

II. A granulocyták congenitalis betegségei557

(Dr. Kriván Gergely)

1. A granulocyták veleszületett mennyiségi zavarai	557
1.1. Súlyos congenitalis neutropenia	557
1.2. Ciklikus neutropenia	559
1.3. Krónikus idiopathiás neutropenia	560
2. A granulocyták veleszületett funkcionális defektusai	560
2.1. Chronicus granulomatosis (CGD)	560
2.2. Leukocyta adhéziós defektus (LAD)	561

III. Gyermekkori akut leukémiák563

(Dr. Kovács Gábor, Dr. Csóka Monika, Dr. Kiss Csongor)

1. Alapvető megfontolások	563
2. Diagnózis	563
3. Kezelés	563

3.1. Az ALL kezelése.....	563
3.2. Az AML kezelése.....	569
IV. Malignus lymphomák diagnózisa és kezelése.....	573
(Dr. Kovács Gábor, Dr. Csóka Monika)	
1. Alapvető megfontolások.....	573
1.1. Epidemiológia.....	573
2. Gyermekkori Hodgkin-lymphoma.....	573
2.1. Diagnózis.....	573
2.2. Prognosztikai faktorok.....	574
2.3. Kezelés.....	574
3. Gyermekkori non-Hodgkin-lymphoma (NHL).....	576
3.1. Diagnózis.....	576
3.2. Prognosztikai faktorok.....	577
3.3. Kezelés.....	577
3.4. Gondozás.....	579
V. Gyermekkori immun thrombocytopenia.....	581
(Dr. Kiss Csongor, Dr. Kovács Gábor)	
1. Alapvető megfontolások.....	581
1.1. Definíció.....	581
1.2. Epidemiológia.....	581
1.3. Patogenezis.....	582
2. Diagnózis.....	582
2.1. Körtörténet.....	583
2.2. Fizikális vizsgálat.....	583
2.3. Laboratóriumi alapvizsgálatok.....	583
2.4. Kiegészítő, nem kötelező laboratóriumi vizsgálatok (terhelő anamnesztikus adatok és leletek esetén, differenciáldiagnosztikai célból).....	584
2.5. Differenciáldiagnózis.....	584
3. Kezelési irányelvek.....	585
3.1. Kezelési javaslat gyermekkori akut és perzisztáló ITP-ben.....	588
3.2. Kezelési javaslat gyermekkori krónikus ITP-ben.....	589
3.3. Kezelési javaslat neonatalis ITP-ben.....	590
3.4. Kezelési javaslat neonatalis alloimmun thrombocytopeniában.....	591
4. Gondozás.....	591
4.1. ITP kezelésért felelős személyek és alkalmazandó eljárások.....	591
VI. A neutropeniás gyermek fertőzéseinek ellátása.....	593
(Dr. Kállay Krisztián, Dr. Sinkó János, Dr. Kriván Gergely)	
1. Általános megfontolások.....	593
1.1. Előzmények és módszer.....	593
1.2. A lázas neutropenia jelentősége.....	593
1.3. Evidenciaszintek.....	594
1.4. Definíciók.....	594
2. Diagnosztika.....	595
2.1. Fizikális vizsgálat.....	595
2.2. Javasolt vizsgálatok.....	595
3. Antibakteriális kezelés.....	597
3.1. Empirikus antibakteriális kezelés.....	597
3.2. Az antibakteriális kezelés folytatása.....	601
3.3. Multirezisztens kórokozók, infekciókontroll.....	603
3.4. Nekrotizáló enterocolitis (neutropeniás typhlitis).....	604
4. Antifungális kezelés.....	604
4.1. Empirikus gombaellenes kezelés tartósan fennálló lázas neutropeniában.....	604
4.2. Célzott gombaellenes kezelés.....	606
5. Egyéb empirikus kezelés.....	610
6. Antimikrobás profilaxis.....	610
6.1. Protektív környezet.....	610
6.2. Antimikrobás profilaxis.....	611
7. Kiegészítő kezelési lehetőségek.....	612
7.1. Granulocytá kolóniasztimuláló faktor.....	612
8. Nem kemokezelés eredetű neutropenia.....	613
9. Kritikus állapotú septicus gyermek ellátása.....	614
9.1. Első észlelés.....	614
9.2. A kritikus állapot kezelése.....	618
9.3. Megfigyelés kórházi osztályon (20. táblázat).....	620
10. Állásfoglalás az „OFF-LABEL” gyógyszerhasználatról.....	621

8. rész Mellékletek

Hematológiai betegségek kezelésére alkalmazott és ajánlott protokollok	625
Onko-hematológiai betegségek kezelésére alkalmazott és ajánlott protokollok	627
I. Felnőtt betegek kezelésére alkalmazott protokollok	627
A) Besorolási kézikönyvben szereplő protokollok**	627
B) A Transzfuziológiai és Hematológiai Szakmai Kollégium által előterjesztett befogadásra ajánlott protokollok	671
II. Gyermek-hematológiai protokollok	683
A) Besorolási kézikönyvben szereplő protokollok	683
B) A Transzfuziológiai és Hematológiai Szakmai Kollégium által előterjesztett, befogadásra ajánlott protokollok	707
C) Immunológiai protokollok	727