

hullámú sütőben kell elkészíteni. Utazások előtt a megfelelő vakcináció biztosítása, annak tudatosítása, hogy infekcióra utaló tünetek esetén a beteg mielőbbi forduljon orvoshoz, elengedhetetlen. Élő, attenuált vakcinával történő immunizáció kontraindikált.

Összefoglalva, a leukopéniával leggyakrabban, mint akut, gyógyszer- okozta eltéréssel találkozunk, a beteg általában az infekciós szövődmények tüneteivel fordul orvoshoz. A megfelelő időben végzett laborvizsgálat segíthet a háttérben álló leukopénia, agranulocitózis diagnosztizálásában, így a szükséges terápia késedelem nélkül megkezdhető.

A kemoterápiával kezelt betegek leukopéniájával is egyre gyakrabban találkozunk a családorvos, és a keze-

lési ciklusok közötti ellenőrzésben, gondozásban jelentős szerepe van, ezért a megfelelő ismeretek ezen a téren is igen fontosak.

Sokszor a leukopénia, limfopénia alapján kezdjük el azoknak a betegeknek a kivizsgálását, akiknél a későbbiekben szisztémás autoimmun betegség igazolódik.

De fontos a ritkábban előforduló, veleszületett kórképek ismerete is, hiszen a megfelelő időben felállított diagnózis lehetővé teszi az adekvát kezelést, és így a betegek élettartama, életminősége alapvetően megváltoztatható.

### Irodalomjegyzék:

1. Badolato R, Fontana S, Notarangelo LD, Savoldi G.: *Congenital neutropenia: advances in diagnosis and treatment.* Curr Opin Allergy

Clin Immunol. 2004 Dec;4(6):513-21.

2. Berliner N, Horwitz M, Loughran TP Jr.: *Congenital and acquired neutropenia.* Hematology (Am Soc Hematol Educ Program). 2004;63-79.
3. Andres E, Noel E, Kurtz JE, Henoun Loukili N, Kaltenbach G, Maloisel F.: *Life-threatening idiosyncratic drug-induced agranulocytosis in elderly patients.* Drugs Aging. 2004;21(7):427-35
4. Bhatt V, Saleem A.: *Drug-induced neutropenia—pathophysiology, clinical features, and management.* Ann Clin Lab Sci. 2004 Spring;34(2):131-7.
5. Kao AH, Manzi S, Ramsey-Goldman R.: *Review of ACR hematologic criteria in systemic lupus erythematosus.* Lupus. 2004;13(11):865-8
6. West F, Mitchell SA.: *Evidence-based guidelines for the management of neutropenia following outpatient hematopoietic stem cell transplantation.* Clin J Oncol Nurs. 2004 Dec;8(6):601-13
7. Wolf T, Densmore JJ.: *Pegfilgrastim use during chemotherapy: current and future applications.* Curr Hematol Rep. 2004 Nov;3(6):419-23.

## Hatékony vérzéscsillapítás veleszületett és szerzett súlyos vérzékeny állapotokban

Beszámoló a Koppenhágában, 2005. május 11–13. között rendezett 8. Novo Nordisk szimpóziumról.

Mind a szerzett, mind a veleszületett vérzékenységek szinte minden körülmények között használható gyógyszerének bizonyult az elmúlt években a rekombinánt VII-es véralvadási faktor (rFVIIa). Az immár hagyományosnak tartható koppenhágai rendezvényen ezúttal nagy számban vettek részt a kelet–közép európai országok véralvadási szakemberei is. A hatalmas anyagból néhány újdonság: *David Keeling* (Anglia), *Carcao* (Kanada) *d'Oiron* (Franciaország) előadásából áttekintést kaptunk a gátlótestek kialakulási gyakoriságáról A és B hemofiliában, s arról, hogy – nem kis mértékben éppen a hatékony vérzéscsillapításnak köszönhetően – az utóbbi 15 évben örvendetesen csökkent ebben a súlyos állapotban a vérzés okozta halálozás. A szerzett hemofília ritka, de sokszor fatális betegség: pontos megértéséhez az öszszehangolt adatgyűjtést hivatott elősegíteni az interneten elérhető európai regiszter ([www.eachregistry.org](http://www.eachregistry.org)), amelyben már többszáz eset vár elemzésre. Hazánkat a szerkesztőbizottságban *dr. Nemes László* (Országos Gyógyintézeti Központ) képviseli, aki, egyetlen kelet–európaiként tartott kitűnő továbbképző előadást a tárgykörben, s akinek kezelési eljárását világszerte „Budapest-protokollként” ismerik és alkalmazzák. Hemofiliások májbetegségének pontos kórismézésére, a transjugularis májbiopsia biztonságos módszernek tekinthető, azonban még az is elkerülhető lehet, ha a májfibrosis és –nekrózis új, már kereskedelmi forgalomban levő biokémiai teszthei (pl. FibroTest, ActiTest) beváltják a hozzájuk fűzött reményeket.

Igen érdekes volt a ritka vérzékenységek szekciója:

Glanzman thrombasthenia (a vérlemezkék felszíni ún. IIb/IIIa receptorának hiánya) kezelésére a trombotocita transzfúziók alternatívájaként kiválóan bizonyult a rFVIIa, ami által kiküszöbölhetővé válnak az ismételt transzfúziók okozta szövődmények (antitest képződés, fertőzés) – mutatott rá *dr. Poon* a kanadai Calgaryból. Az, hogy rFVIIa adása után a vérlemezke működészavar ellenére is normalizálódik a trombin képződés, érdekes kérdéseket vet fel, nemcsak a szer hatásmechanizmusát, de a hemosztázis elméletét illetően is (*Dr. White*, USA).

Az intenzív osztályokon fekvő, a politraumatizált, a nagy vérvesztésnek kitett, s ezért nagy mennyiségű transzfúziót igénylő betegek hemosztázisának sajátosságairól tartottak előadást *dr. Lévy*, *dr. Hardy* (USA) és mások. Hangsúlyozták, hogy a hemosztázis korrekciója csak akkor várható, ha gondot fordítunk az adekvát szöveti perfúzió fenntartására, a hipotermia megszüntetésére és az ionháztartás korrekciójára (pl. az ionizált kalcium szint) is.

A plenáris előadásokat érdekes poszterek egészítették ki, felölelve a rFVIIa alkalmazásának valamennyi területét, a gátlótest hemofiliától a csontvelő átültetés szövődményeként fellépő súlyos vérzésig. A szer otthoni, a beteg általi adására is van már példa: gátlótesttel rendelkező súlyos hemofiliásokban biztonsággal alkalmazták *Lopatina* és *munkatársai* Moszkvában. Fontos üzenete a hazai illetékesek számára a szimpóziumon elhangzott tapasztalatoknak, hogy ez az „ubiquiter” és hatékony készítmény a veleszületett vérzékeny betegek ellátása mellett a súlyos szerzett vérzések (pl. trauma, daganatos betegségek, szerzett hemofiliák, stb.) esetén is hozzáférhető kell, hogy legyen.

*Dr. Pfliegler György*