

## Konzultációs lap TMA gyanúja esetén

Beteg neve	
Születési dátum	
TAJ	
Nem	

Referáló orvos	
Intézet	
E-mail / Telefon	
Konzultáció dátuma	

### 1. A TMA (trombotikus mikroangiopátia) klinikai diagnózisának felállítása

<u>Trombocitopénia</u> ▪ Trombocitaszám* (legalacsonyabb):	igen / nem G/L
<u>MAHA</u> (mikroangiopátiás hemolitikus anémia) ▪ Hemoglobin* (legalacsonyabb): ▪ LDH* (legmagasabb): ▪ Haptoglobin* (legalacsonyabb): ▪ Fragmentocytosis* ▪ Coombs-teszt negatív ▪ Retikulocitaszám normál / emelkedett	igen / nem g/L IU/L g/L igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Koagulopátia</u> ▪ PI / aPTI jelentősen megnyúlt ▪ Fibrinogénszint alacsony	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Veseérintettség</u> ▪ Kreatinin* (legmagasabb): ▪ eGFR (legalacsonyabb): ▪ Oliguria / Anuria ▪ Proteinuria / Hematuria ▪ Oedema / Hypertonia	igen / nem umol/L mL/perc (< aláhúzni) (< aláhúzni) (< aláhúzni)
<u>Neurológiai érintettség</u> ▪ Fejfájás / Zavartság / Aphasia / Paresis / Convulsio / Coma	igen / nem (< aláhúzni)

### 2. Primer TMA-formák gyanúja

<u>ST-HUS</u> (shiga-toxin mediált HUS) ▪ Hasmenés a HUS kezdete előtt ▪ Shiga-toxin-termelő kórokozó igazolható ▪ Shiga-toxin kimutatható	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem
<u>P-HUS</u> (pneumococcus-HUS) ▪ Súlyos purulens fertőzés a HUS kezdete előtt (pl. pneumonia, empyema, meningitis) ▪ S. pneumoniae igazolható	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>TTP</u> (trombotikus trombocitopéniás purpura) ▪ Trombocitaszám 30 G/L alatt ▪ Kreatinin 200 umol/L alatt ▪ ADAMTS13-aktivitás 10% alatt ▪ ADAMTS13-inhibitor igazolható	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem

### 3. Szekunder TMA-formák gyanúja

<u>Hypertonia-asszociált</u> ▪ Kezelt hypertonia az anamnesisben ▪ Súlyos hypertonia jelenleg ▪ Hypertonia kezelése ellenére a TMA nem szűnik	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Súlyos fertőzéshez asszociált</u> ▪ Szepszis ▪ Endocarditis ▪ Emelkedett CRP/PCT	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Vírusfertőzéshez asszociált</u> ▪ HIV / Hepatitis A/B/C/E / CMV / EBV / egyéb fertőzés igazolható	igen / nem (< aláhúzni)
<u>Malignus betegséggel asszociált</u> ▪ Ismert malignus tumor ▪ Malignitás gyanúja	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Transzplantációhoz asszociált</u> ▪ Szolid szerv Tx ▪ Allogén hemopoetikus őssejt-Tx ▪ GVHD	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Autoimmun-asszociált</u> ▪ SSc renális krízis ▪ Antifosfolipid-szindróma ▪ Egyéb autoimmun betegség:	igen / nem igen / nem igen / nem .....

Ha **trombocitopénia** és **MAHA** igazolható **koagulopátia nélkül**, a **TMA klinikai diagnózisa felállítható**.

TMA gyanúja esetén felnőtt beteget plazmaferézis végzésére alkalmas **hematológiai centrumnak referálni** kell.

**Kezelés előtt mintát** kell venni, és a Semmelweis Egyetem BHK Kutatólaboratóriumába (1088 Bp, Szentkirályi u. 46, A épület, 1. emelet) kell küldeni további vizsgálatok céljából (<https://semmelweis.hu/kutlab/betegellatas/minta-kuldes/>), **előzetes egyeztetés** alapján.

**Súlyos veseérintettség** és **TMA** együttes fennállása hemolitikus urémiás szindrómára (**HUS**) utal.

HUS esetén a beteget dialízis végzésére képes, hematológiai, nefrológiai és intenzív osztályos háttérrel rendelkező **nefrológiai vagy TMA kezelésében jártas hematológiai központnak referálni** kell.

TMA gyanúja esetén a **konzultációt megelőzően** a következő **kérdéseket** kell **megválaszolni** a diagnózis felállításához.

<b>3. Szekunder TMA-formák gyanúja</b> (folytatás)	
<u>Gyógyszer-asszociált</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Kinin-származékok</li> <li>▪ Ticlopidin / Clopidogrel</li> <li>▪ Calcineurin-gátlók (cyclosporin, tacrolimus)</li> <li>▪ mTOR- gátlók (sirolimus, everolimus)</li> <li>▪ Kemoterápiás szerek (cisplatin, bleomicin, gemcitabin)</li> <li>▪ Angiogenezis-gátlók (bevacizumab)</li> <li>▪ Tirozinkináz-gátlók (sunitinib)</li> <li>▪ Proteaszóma-gátló (carfilzomib)</li> <li>▪ Interferon</li> </ul>	igen / nem (< aláhúzni)
<u>B12-hiány-asszociált</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Igazolt B12- / Kobalamin C-hiány</li> <li>▪ Macrocytaer anémia</li> <li>▪ Retikulocitaszám nem emelkedett</li> </ul>	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Egyéb okok</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Jelentős trauma</li> <li>▪ Nagyobb műtét</li> <li>▪ ECMO</li> <li>▪ Pancreatitis</li> <li>▪ Egyéb:</li> </ul>	igen / nem igen / nem igen / nem igen / nem .....

<b>4. Atípiá jelei</b>	
<u>Atípusos HUS gyanújelei</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Korábbi TMA epizód</li> <li>▪ Ismeretlen eredetű anémia / trombocitopénia / vesebetegség az anamnézisben</li> <li>▪ Vesegraftban kialakuló HUS</li> <li>▪ Korábbi TMA a családtagokban</li> </ul>	igen / nem igen / nem (< aláhúzni)  igen / nem igen / nem

<b>5. TMA terhességben</b>	
<u>Terhesség</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ TMA az anamnesisben</li> <li>▪ TMA szülés kezdete előtt</li> <li>▪ Gesztációs hét TMA kezdetekor</li> </ul>	igen / nem igen / nem igen / nem .....
<u>HELLP-szindróma gyanúja</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Emelkedett májenzimek</li> <li>▪ Szülést követően spontán javulás</li> </ul>	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Nőgyógyászati szövődmény gyanúja</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Szülést követően emelkedő gyulladássos markerek</li> </ul>	igen / nem igen / nem

<b>6. Terápia és terápiás válasz</b>	
<u>Alkalmazott terápia</u>	(kezdet, tartam, dózis)
<u>Hematológiai válasz</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Trombocitaszám normalizálódott</li> <li>▪ Hemolízis megszűnt</li> </ul>	igen / nem igen / nem igen / nem
<u>Renális válasz</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Vesefunkció javult</li> </ul>	igen / nem igen / nem

<b>7. Konzultációk, döntések</b>
<u>Korábbi konzultációk</u> (konzulens, dátum, javaslat)

<b>8. Megjegyzések</b>

<b>Kitöltési útmutató</b>
<p>A kérdőívben TMA gyanúja esetén a diagnózis felállítását és a konzultációt segítő legfontosabb kérdéseket gyűjtöttük össze.</p> <p>A <b>fő (aláhúzott) kérdések megválaszolása elengedhetetlen a helyes diagnózis felállításához.</b></p> <p>Az ezek alatt felsorolt al-kérdések többnyire csak ezek eldöntéséhez nyújtanak támpontokat, ezeket feltétlenül nem szükséges egyenként megválaszolni, ha a válasz nemleges, vagy nem releváns. A <b>pozitív (igen) válaszokat</b> azonban mindenképpen <b>kérjük jelölni.</b></p> <p>Emellett a <b>csillaggal jelölt</b> információk önmagukban is <b>fontos</b> diagnosztikus értékkel bírnak, ezek feltüntetése szintén szükséges, ha az adatok rendelkezésre állnak.</p>