

# HEMATOLÓGIA

## I. Hematopoetikus rendszer

### Normál hematopoesis

#### Vörösvértest és vasanyagcsere kórképei:

1. Vashiányos anaemia az eltérő életkorokban
2. Vasrezisztens vashiányos anaemia (IRIDA)
3. Megaloblastos anaemiák
4. Táplálkozási hiány anémiák ('hiányanaemiák vashiány kivételével')
5. Krónikus betegségekhez társuló anémia (immun/infekt anaemia, a chr. Vesebetegséghez és a chr. Májbetegséghez társuló anaemia, tumoraemiák)
6. Vörösvérsejt aplasiák és hypoplasiák ('Pure red cell aplasia /PRCA')
7. Veleszületett dyserythropoetikus anémiák (CDA I-IV)

#### Vörösvértest fokozott destrukciójával járó kórképek

#### A haemoglobin-képzés mennyiségi és minőségi zavarai

1. Alpha thalassaemia
2. Beta thalassaemia
3. Hemoglobin E rendellenességek
4. Egy tételben javasolom: 'Thalassaemia szindrómák'
5. Sarlósejtes jelleg (trait)
6. Sarlósejtes anémia (hemoglobin SS disease)
7. Hemoglobin SC kórkép és C hemoglobinopáthia
8. Sarlósejtes- $\beta^0$  és sarlósejtes- $\beta^0$ -thalassemiák
9. Egy tételben javasolom kérdezni: 'Sarlósejtes kórképek'
10. Nem-sarlósejtes hemoglobinopathiák

#### Egyéb haemolytikus anaemiák:

1. Autoimmun hemolyticus anémiák (AIHA)
2. Enzimdeficienciák-okozta hemolyticus anémiák
3. Paroxysmalis nocturnalis hemoglobinuria (PNH)
4. Vörösvértestmembrán rendellenességek
5. Microangiopathiás hemolyticus anémiák (MAHA): TTP, HUS, aHUS, HELLP
6. Erythrocytosis
7. Porphyriák
8. Hemochromatosis, haemosiderosis

#### Fehérvérsejt rendellenességek

#### Granulocytá rendellenességek:

1. Quantitatív granulocytá rendellenességek
2. Qualitatív granulocytá rendellenességek
3. Lymphocytopenia és lymphocytá dysfunkciós szindrómák
4. Leukocytosis
5. Eosinophilia

6. Hemophagocytosis szindrómák
7. Raktározási betegségek

### **Csontvelő elégtelenség szindrómái (BMF syndromes)**

#### **Aplasticus anémia:**

1. Veleszületett aplasticus anémiák
2. Szerzett aplasticus anémia

## **II. Véralvadási rendszer**

### **Thrombocyta és megakaryocyta rendellenességek**

1. Thrombocyta funkció örökletes rendellenességei
2. Thrombocyta funkció szerzett rendellenességei
3. Gyógyszer-indukálta thrombocyta és megakaryocyta rendellenességek

### **Thrombocytopenia**

1. Veleszületett thrombocytopenia
2. Szerzett thrombocytopenia
3. Immun thrombocytopenia (ITP)
4. Májbetegséghez társuló secunder thrombocytopenia
5. Lép betegségei és rendellenességei (splenomegalia)
6. Thrombocytosis

## **III. Hemostasis**

1. Normális hemostasis
2. Hemostasis és koagluációs rendszert befolyásoló ágensek molekuláris alapjai
3. Laboratóriumi eltérések elemzése
4. Hemostatikus gyógyszerek

### **Von Willebrand betegség (vWD)**

1. 1, 2A, 2M, 2N, 2B és 3 típusú
2. A vWF szintjére ható készítmények

### **Hemophiliák**

1. Hemophilia A
2. Hemophilia B
3. XI-faktor hiány
4. XIII-faktorhiány
5. Faktorhiányok (kivéve VIII, IX, XI, és XIII)
6. Ritka coagulopathiák (FVII hiány, FV, kevert FV és FVIII és az FX hiányokat)
7. Veleszületett vasculáris rendellenességek

### **Szerzett vérzékenységek (nem-thrombocyta eredetű)**

1. Faktor gátlók (inhibitoros haemophiliák)
2. Disszeminált intravascularis koaguláció (DIC)
3. Szerzett vasculáris rendellenességek (anomáliák)
4. Szekunder szerzett faktor deficienciák

### **Thrombosis**

1. Endogén antikoaguláció, fibrinolyticus útvonal és antikoaguláns kezelések molekuláris alapjai
2. Normális antikoaguláció és fibrinolysis mechanizmusa
3. Laboratóriumi eltérések elemzése
4. Hagyományos antikoaguláns gyógyszerek
5. DOAC-ok és antidótumok
6. Anti-thrombocyta ágensek

### **Thromboticus kórképek**

#### **Veleszületett thromboticus betegségek (thrombophilák):**

1. Factor V Leiden és prothrombin G20210A
2. Endogén antikoagulánsok deficienciája (szerzett és veleszületett: AT, PS, PC)
3. Hyperhomocysteinemia

#### **Szerzett thromboticus betegségek (thrombophiliák):**

1. Heparin-indukálta thrombocytopenia (HIT)
2. Anti-phospholipid antitest szindróma (APS)
3. Malignitáshoz társuló thrombotikus kórképek
4. Szokatlan lokalizációjú thromboembólia (splanchnikus, sinus thrombosis, stb.)
5. Thromboembólia kezelési lehetőségei (nem betegség specifikus)
6. Thrombotikus kórképek szövődményei (PTS, PHT)

## **IV. Hematológiai neoplastikus kórképek**

### **Myeloproliferatív neoplasiák (MPN)**

#### **Philadelphia kromoszóma pozitív MPN**

1. Krónikus myeloid leukémia (CML)

#### **Philadelphia kromoszóma negatív MPN**

1. Polycythemia vera (PV) és szekunder erythrocytosis
2. Primér myelofibrosis (PMF)
3. Essentiális thrombocythemia (ET)
4. Szisztémás mastocytosis (SM)
5. Krónikus neutrophiliás leukémia (CNL)

## **Akut leukémiák és MDS**

1. Akut promyelocytás leukémia (APL)
2. Akut myeloid leukémia (nem-promyelocytás)
3. Therápiához társuló myeloid neoplasiák
4. Myeloid sarcoma/extramedullaris leukémia
5. Myelodysplasticus szindróma (MDS)
6. Krónikus myelomonocytás leukémia és myelodysplasticus/myeloproliferatív neoplasia overlap szindrómák
7. B-sejtes akut lymphoblastos leukémia/lymphoma (B-ALL)
8. T-sejtes akut lymphoblastos leukémia/lymphoma (T-ALL)

## **B-lymphocytá neoplasiák**

1. Krónikus lymphocytás leukémia/Kis lymphocytás lymphoma (CLL/SLL)
2. Monoklonális B-sejt lymphocytosis (MBL)
3. Hajas sejtes leukémia (Hairy cell leukemia=HCL) és variánsai

## **Plasmasejtes neoplasiák**

1. Myeloma multiplex
2. Plasmocytomák
3. Amyloidosis
4. Castleman betegség és POEMS szindróma
5. Monoklonális gammopathia - undetermined significance (MGUS)

## **Non-Hodgkin lymphomák, B-sejt**

1. Diffúz nagy B-sejtes lymphoma (DLBCL)
2. Follikuláris lymphoma (FL)
3. Köpenysejtes lymphoma (MCL)
4. Marginalis zóna B-sejt és mucosa-asszociált lymphoid szövet (MALT) lymphomák
5. Burkitt és Burkitt-like lymphomák
6. Primer KIR lymphoma (PCNSL)
7. Intravasculáris lymphomák
8. Double és triple-Hit lymphomák
9. Szürke zóna lymphomák
10. Lymphoplasmocytás lymphoma (Waldenström macroglobulinémia)

## **Immunhiányhoz társuló lymphoproliferatív kórképek**

1. Post-transzplantációs LPD (PTLD)
2. HIV asszociált lymphomák
3. Iatrogén immunhiánnyal asszociált LPD

## **T-sejt és NK-sejt neoplasiák**

1. Cután T-sejt lymphoma (mycosis fungoides és Sézary syndrome)
2. Felnőtt T-sejt leukémia/lymphoma
3. Large granular lymphocytá leukémia
4. Prolymphocytás leukémia

## **Hodgkin lymphoma**

1. Klasszikus Hodgkin lymphoma
2. Nodular lymphocyte-predominans Hodgkin lymphoma

## **Histiocyta és dendriticus sejt neoplasiák**

## **Myeloid és lymphoid neoplasiák eosinophiliával és PDGFRA, PDGFRB, or FGFR1 anomáliák**

### **V. *Malignus hematológiai betegségek szövődményei***

1. Tumorlízis szindróma (TLS): Biokémiai és klinikai (Cario és Bishop definíció, Howard definíció)
2. Hyperleukocytosis szindróma
3. Vena cava superior szindróma
4. Gerincvelő kompresszió
5. Paraneopláziák

### **VI. *Farmakológia***

1. Toxicitás és egyéb szövődmények, beleértve a cytopéniákat
2. Gyógyszerdózisok és módosítások

### **VII. *Klinikai vizsgálatok fázisai, szervezése és értékelése***

### **VIII. *Transzfúziológia***

1. Vérvkészítmények klinikai indikációi
2. Vörösvértest készítmények
3. Vérlemezke készítmények
4. Plazmakészítmények (processzált plazmakészítményeket, Friss fagyasztott plazma, Cryoprecipitatum, APCC, IVIG/SCIG)

## **Vérvkészítményekhez társuló rizikótényezők**

1. Vérvkészítmények adásával járó rizikótényezők
2. Allergiás reakciók
3. Nem-anaphilaxiás allergiás reakciók
4. IgA hiány
5. Anaphylaxiás reakciók
6. Graft-versus-host disease (GvHD)
7. Ionháztartás zavarai
8. Fertőzéses szövődmények (kórokozók)
9. Alloimmunizáció
10. Transzfúziós reakciók
11. Hemolyticus reakciók
12. Lázreakciók
13. Transfusion-related acute lung injury (TRALI)
14. Transfusion-related circulatory overload (TACO)
15. Post-transzfúziós purpura és más rizikótényezők transzfúziót követően

## **IX. Aferezis típusai és indikációi**

1. Terápiás aferezissel járó komplikációk

### **Transzfúziót visszautasító betegek kezelési lehetőségei**

## **X. Hematopoeticus Őssejt Átültetés (HSCT)**

### **Hematopoeticus őssejt biológiája és megtapadása**

2. Hematopoeticus őssejt transzplantáció biológiája
3. Biológiai és immunológiai kapcsolat beteg és donor között

### **Hematopoeticus őssejt transzplantáció indikációi hematológiai betegségekben**

1. Autológ HSCT és indikációi
2. Allogén HSCT (típusai) és indikációi
3. Donor kiválasztás (szelekció)
4. Őssejt források

### **Kondicionáló kezelések-protokollok**

1. Protokoll intenzitás (RIC, MAC, NMAC)
2. Toxicitások

### **Szupportáció HSCT után**

1. Fertőzések megelőzése HSCT után
2. Transzfúziós szupportáció beleértve graft kompatibilitást és vércélesztmények típusai és indikációi HSCT alatt és után

### **Graft-versus-host disease (GvHD)**

1. Akut GvHD
2. Krónikus GvHD
3. Korszerű GvHD kezelése (MSC, BTK inhibitorok)

### **Korai és késői komplikációk HSCT után**

1. Engraftment (megtapadás) elégtelensége és kilökődés
2. Infekciók
3. Szerv toxicitás
4. Transzplantációhoz asszociált TMA
5. Post-transplant lymphoproliferative disorder (PTLD)
6. Késői mellékhatások-szövődmények

## Betegség relapszus

### Másodlagos neoplasiák HSCT után

- XI. Monoklonális antitestek, célzott (targeted) terápiák alapelvek, indikációk, molekuláris mechanizmusok
- XII. Hematopoetikus növekedési faktorok indikációi
- XIII. Cytogenetikai és molekuláris genetikai vizsgálat malignus hematológiai betegségekben (AML, ALL, CML) és nem-malignus hematológiai betegségekben (molekuláris Diagnosztika)
- XIV. WHO 2016 – revidált myeloid-lymphoid és hematopoetikus neoplasiák legfontosabb változásai
- XV. Palliatív terápia malignus hematológiai betegségekben és HSCT után