

Dr. Liptai László orvos alezredes, dr. Vér Piroska, ifj. dr. Bernát Iván, dr. Danahauser Vera, dr. Nagy György orvos alezredes, az orvostudományok doktora

Aplasticus anaemiás betegeinken szerzett tapasztalataink

A szerzők 14 év alatt kezelt 28 aplasticus anaemiás betegükről számolnak be. A betegek közül 19 férfi és 9 nő volt. A betegek átlagos életkora 44 év (a legfiatalabb 19, a legidősebb 78 éves volt). 25 beteg az aplasticus anaemia okozta panaszok és tünetek miatt került felvételre. 3 betegen haematológiai betegségük rutinvizsgálatok során, véletlenül derült ki. 5 betegen találtak izolált thrombopeniát, 1 betegen anaemiát és leukopeniát, 22 betegen a betegség mindhárom sejsort érintette. 20 beteg különböző olyan gyógyszeres és vegyszeres expositióról számolt be, amelyek felelőssé tehetőek a betegség fellépéséért. 6 betegen nem lehetett semmi-féle gyógyszeres vagy vegyszeres expositiót kideríteni, 2 betegen a betegség hepatitis infectióját követően lépett fel.

A szerzők részletesen ismertetik az alkalmazott therapiát, ennek eredményeit, továbbá a therapiás beavatkozások következtében fellépett szövödményeket.

Betegeik közül 16 él, 12 meghalt. Az élők átlagos túlélése 51 hónap, az elhaltak átlagos túlélése 17, 7 hónap. Az elhalt betegek közül 12 hónappal a diagnosis felállítása után a betegek fele még élt.

Hypo- és aplasticus anaemián (a.a.) a vérsejtképzés — az erythro-trombo — és granulocytogenesis — izolált, különböző kettős kombinációkban előforduló vagy mindhárom sejtrendszerre kiterjedő zavarát értjük. Klasszikus formáját Erlich írta le 1888-ban: pancytopenia hypcellularis velővel regenerációs jelek nélkül (13). Az anaemia normochrom, aniso-poikilocytosis nincs, vagy csak nagyon enyhe formában. Típusos esetben a reticulocytaszám erősen csökkent, a csontvelőkép aplasiás, a látható magvas sejtek túlnyomó része lymphocyta. Előfordul azonban, hogy az aspirációval nyert csontvelő normoplasiás, sőt in-effectiv haemopoiesis esetén hyperplasiás is lehet. Ismételt aspirációkkal változatos képet kaphatunk, ha az aplasiás velőben még kisebb-nagyobb góciókban normális vérképző területek is vannak („hot pockets”). Megbízhatóbb képet ad a csontvelő cellularitásáról a csontvelőbiopsia, illetve a histológiai vizsgálat (34). A klinikai kép nagyon változatos lehet aszerint, hogy az anaemia a granulocytopenia vagy a thrombocytopenia áll-e előtérben. A legsúlyosabb forma az acutan fellépő súlyos pancytopenie, amely kezelés nélkül gyorsan halálhoz ve-

Sorszám	Név	Életkor (évek)	Nem	Hb g/dl	Vörsvérsejt 10 ⁶ / μ l	Reticulocyta/ μ l	Fehérvérsejt/ μ l	Granulocyta/ μ l	Thrombocyta/ μ l	Csontvélői kép	Klinikai tünetek a betegség fel- derítéskor
1.	Sz. L.	65	nő	8,4	2,7	48 600	2200	990	254 000	—	fáradékonyság
2.	B. L.	19	ffi	15,2	4,5	—	5600	2688	88 000	mérsékelt hypoplasia	vérzések
3.	Á. J.	40	nő	10,0	3,0	—	960	400	148 000	—	láz
4.	H. Z.	23	ffi	12,8	4,0	63 000	3400	3400	38 000	—	vérzések
5.	N. I.	39	ffi	12,6	4,0	3 600	1000	—	108 000	hyperplasia	láz
6.	R. I-né	64	nő	14,4	4,5	—	8400	6000	5 000	—	vérzések
7.	V. Z.	22	ffi	7,6	2,2	—	380	16	52 000	hypoplasia	láz, vérzések
8.	L. L.	48	ffi	3,2	1,5	7 500	2000	360	110 000	hypoplasia	fáradékonyság
9.	Zs. M.	53	nő	7,2	2,1	—	500	290	37 000	hypoplasia	fáradékonyság
10.	R. K.	48	ffi	12,4	3,5	21 000	750	225	110 000	—	subfebrilitás
11.	F. Gy.	23	ffi	10,2	3,2	3 200	1800	54	11 000	hypoplasia	láz, vérzések
12.	Bo. L.	24	ffi	16,0	—	8.000	5360	8000	8 000	hypoplasia	vérzéses
13.	S. M.	73	nő	12,6	4,25	—	5700	4332	10 000	normoplasia	vérzések
14.	R. F.	41	nő	11,2	3,5	70 400	3600	1764	186 000	erythropeoctic hyperplasia	—
15.	T. Gy.	40	nő	12,4	3,8	30 400	2800	700	154 000	mérsékelt hypoplasia	—
16.	R. I. +	48	ffi	8,7	2,8	4 800	2400	480	4 000	hypoplasia	fáradékonyság

17.	B. I. +	67	ffi	9,6	2,8	100 000	9200	1848	15 000	fokozott erythro-, csökkenő granulopoésis és thrombopoésis	vérzések
18.	Sch. A. +	58	ffi	9,3	9,3	0	1700	8000	8 000	hypoplasia	láz, vérzések
19.	Sz. I. +	51	ffi	11,8	3,5	1 680	2100	210	31 000	hypoplasia	vérzések
20.	A. A. +	55	ffi	11,9	3,4	40 800	2000	480	10 000	hyperplasia	—
21.	Dr. B. J. +	35	nő	9,4	2,4	0	700	210	13 000	hypoplasia	láz, vérzések
22.	B. S. +	72	ffi	9,3	2,9	31 900	2430	2430	88 000	hypoplasia	láz, vérzések
23.	S. K. +	78	ffi	10,5	2,8	56 000	1900	532	24 000	hypoplasia	fáradékonyság
24.	J. A. +	21	ffi	11,2	3,6	24 920	1800	—	12 000	hypoplasia	vérzések
25.	T. A. +	21	ffi	7,6	2,5	4 620	1400	380	13 000	hypoplasia	láz, vérzések
26.	A. B. +	64	ffi	9,6	2,3	62 100	2600	1326	24 000	hyperplasia	fáradékonyság
27.	Sz. S. +	23	ffi	8,0	2,3	96 600	3000	1260	23 000	hypoplasia	fáradékonyság
28.	G. P.	20	nő	11,4	3,9	28 000	2600	1742	143 000	mérsékelt hypoplasia	—

zet. A gyorsan progrediáló formák mellett vannak lassan progrediáló formák is. A chemicaliák okozta egyes esetekben gyors gyógyulás következhet be, míg más esetekben az elváltozás maradandó.

Az a.a. kb. felében az aetiológia ismeretlen (az ilyen ún. „idiopathiás” esetekben merül fel az immunológiai eredet lehetősége), míg az esetek másik felében a kiváltó ok ismert: vegyi anyagok (gyógyszerek, vegyszerek) vagy fizikai ágenssek: az ionizáló sugárzás különböző formái.

Jelen közleményünkben 14 év alatt kezelt a.a. betegeinkről számolunk be.

Anyag és módszer

Az osztályainkon 1964—1977 között kezelt 28 a.a. betegünk adatait dolgoztuk fel. Valamennyi beteget személyesen észleltük. A betegek közül 19 férfi és 9 nő volt. A betegek átlagos életkora 44 év (a legfiatalabb 19, a legidősebb 78 éves volt). Az anamnesis és a fizikális vizsgálat adatai mellett különféle haematológiai vizsgálatokat végeztünk. Tanulmányoztuk a kórlefolyást, illetve a betegség, valamint a therapia szövödményeit.

A rendelkezésünkre álló adatokat a következő szempontok szerint elemeztük: 1. Mi volt az aetiológiai tényező? 2. Egy vagy több sejttrendszerre terjedt-e ki a cytopenia? 3. Voltak-e klinikai tünetek? 4. Milyen terapiát alkalmaztunk? 5. Milyen volt a kezelés effectusa? 6. Milyen hosszú volt a betegek élettartama? 7. Halálokok. 8. Szövödmények. 9. Milyenek voltak a lefolyás jellegzetességei?

Eredmények

I. Az aetiológia kutatása során talált adatokat az 1. ábrán összegeztük.

I. Betegeink közül haton semmiféle vegyszeres vagy más tényezőt, amely a betegség fellépését magyarázta volna, nem tudtunk kideríteni.

II. 16. esetben szerepelt egy meghatározott gyógyszer vagy vegyszer expositiója az anamnesisben. Ezek megoszlása a következő volt: a) 4 esetben cytostaticumok (2 esetben Leupurin, 1 esetben Zitostop, 1 esetben Endoxan), b) 4 esetben fájdalomcsillapítók (3 esetben Algopyrin, 1 esetben Amidozophen), c) ugyancsak 4 esetben mozgásszervi panaszok miatt alkalmazott antirheumaticumok (1—1 esetben Tophamid, Rheopyrin, Methindol és arany), d) 2 esetben antibacteriális szerek (egyik esetben Chlorocid, a másik esetben Quinoseptyl), e) 1 esetben Digonin f) 1 esetben Tite-ron (trialkylphosphat), amely a gépkocsik fényezésénél használt vegyszer.

III. Ebben a csoportban szerepel a) két hepatitis epidemicát követően fellépő a.a., b) egy antituberculoticumokat (PAS—INH szedése egyidőben) szedő beteg, c) egy antirheumaticumokat (Rheopyrin + Methindol) szedő beteg, d) és két antibacteriális szereket szedő beteg (egyik egyidőben Chlorocidot és Quinoseptylt, a másik Tetránt, phenacetint és Codeint szedett).

2—3. Az 1. táblázatban tüntettük fel a betegek életkorát, nemét, fontosabb laboratóriumi adatait és hogy a betegség klinikai tüneteket okozott-e vagy sem. A táblázatból kiderül, hogy 5 betegünkön találtunk csak egy sejttrendszerre kiterjedő cytopeniát (valamennyinél thrombocytopeniát), egyen 2 rendszerre kiterjedőt (granuloaytopeniát és anaemiát), míg 22 betegünkön a betegség mindhárom sejttendzsert érintette.

3 betegünkön derült ki accidentalisan a rutin vizsgálatok során az a.a. Mindhárom nő volt, valamennyiükön a cytopenia fokát mérsékeltnek találtuk.

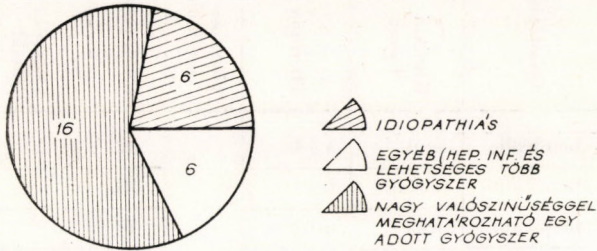
4. 27 beteget kezeltünk, egy beteg nem szorult kezelésre.

Az alkalmazott gyógyszerek:

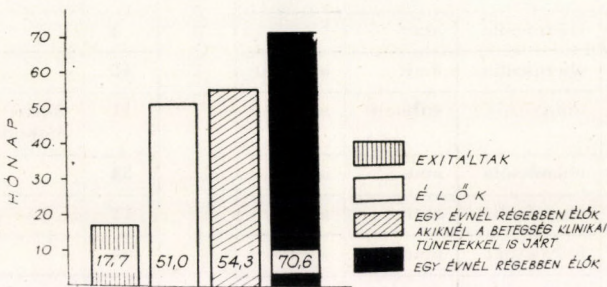
a) Substitutio (teljes vér, vörösvérsejtmassza, mosott vörösvérsejtmassza, granulocytá- és thrombocytá suspensio).

b) Prednisolon. Általában per o alkalmaztuk 100 mg/die kezdő dózisban, a későbbiekben 50 mg/die dózusra csökkentve) vagy még alacsonyabb, 20—30 mg/die dózusra).

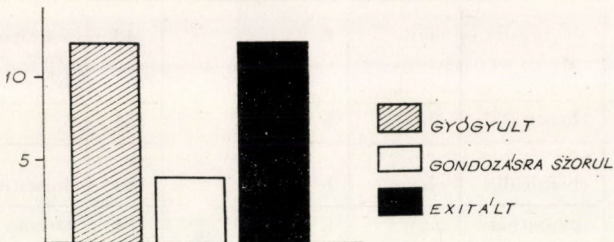
A BETEGEK VALÓSZÍNŰSÍTHETŐ ETIOLOGIAI MEGOSZLÁSA



A BETEGEK ÁTLAGOS TŰLÉLÉSE



BETEGEINK SORSÁNAK ALAKULÁSA



c) Androral^R (methyltestosteron), per os adtuk napi 200 mg dózisban hóbabokig, később (a javulás jelentkezése után 100 mg/die csökkentettük; Anapolon^R (oxymetholone) 3—5 mg/kg dózisban hónapokig.

d) Nerobol^R, Nerobolil^R, Retabolil^R (norandrosthenolon phenylpropionát) per os vagy intramuscularisan injectio formájában napi 100 mg dózisban tartósan, hónapokig.

A kezelés formái.

Substitúciós therapiát akkor alkalmaztunk, ha a jelentős cytopenia és a beteg klinikai állapota szükségessé tette (anaemia mellett jelentős fáradékonyság

Szám	Név	Aetiológia	Klinikai forma	Therápia	Therápia eredmény	Élettartam	Therápia szövődménye	Halál ok
1.	Sz. L-né	chemicalia	acut	a + b	Gyógyulás	42		
2.	B. L.	chemicalia	chron.	b		28		
3.	Á. I-né	chemicalia	acut	a + b		11		
4.	H. Z.	hepatitis infectiósa	acut	a + b		15		
5.	N. I.	chemicalia	acut	a + b		166	steroid diabetes mycosis	
6.	R. I-né	chemicalia	acut	b		4		
7.	V. Z.	chemicalia	acut	a + b + c		42		
8.	L. L.	idiopathia	subacut	a + b + c		11	steroid diabetes	
9.	Zs. M-né	chemicalia	acut	a + b + c		34		
10.	R. K.	chemicalia	acut	a + b + c		12		
11.	F. Gy.	idiopathia	acut	a + b + c		54		
12.	Bo. L.	chemicalia	acut	a + b + d		66	steroid diabetes inocul. hepatitis	
13.	S. M.	chemicalia	acut	b	Javulás	42	osteoporosis-fract. vert. L ⁵	
14.	R. F-né	chemicalia	chron.	b		55		
15.	T. Gy-né	chemicalia	chron.	b		168	hirsutizmus	
16.	R. J. +	idiopathia	acut	a + b		84	steroid diabetes	?
17.	B. I. +	chemicalia	subacut	a + b		35		sepsis vese-elégt.
18.	Á. A. +	idiopathia	chron.	a + b + c		17	cholostasis	sepsis
19.	Sz. I. +	chemicalia	subacut	a + b + d		24		vérzés
20.	S. Á. +	chemicalia	acut	a + b + d		3	gomba-sepsis	sepsis

Szám	Név	Aetiologia	Klinikai forma	Therapia	Therapia eredmény	Élettartam	Therapia szövődménye	Halál ok
21.	Dr. B. J. +	chemicalia	acut	a + b	Hatástalan	0,2		sepsis
22.	B. S. +	idiopathia	chron.	a + b		3		?
23.	S. K. +	chemicalia	chron.	a + b + c		12	steroid diabetes cholostasias gombasepsis	sepsis
24.	J. A. +	hepatitis inf.	acut	a + b + c		1,2	gombasepsis	sepsis
25.	T. A. +	hepatitis inf.	acut	a + b + c		7,5	steroid diabetes inocul. hepatitis	vérzés
26.	A. B. +	chemicalia	chron.	a + b + d		16	inocul. hepatitis haemosiderosis	sepsis
27.	z. S. +	idiopathia	chron.	a + b + d		10	inocul. hepatitis	vérzés
28.	G. P.	chemicalia	chron.	nem kap		66		

Jelzések + · meghalt,
a: substitúciós terapia,
b: Prednisolon,
c: androgén hormon
d: anabolikus hormon

szédülés; granulocytopenia mellett antibioticumokkal nem uralható sepsis; thrombocytopenia mellett nem uralható vérzések). 22 beteg kapott substitúciós terapiát. Prednisolont valamennyi kezelt beteg kapott, számszerint 27. Amennyiben Prednisolon adására gyors javulás nem következett be, illetve ez a javulás a Prednisolon csökkentésére vagy elhagyására nem bizonyult tartósnak és relapsus következett be, a Prednisolon folytatása mellett anabolikus vagy androgén hormon terapiát vezettünk be. Prednisolon + androgén hormon kombinációra 9 esetben, Prednisolon + anabolikus hormon kombinációra 5 esetben került sor. Egy esetben 6 hónapi eredménytelen Prednisolon + Androral terapia után áttértünk Prednisolon + Anapolon adására.

5. A kezelés eredményeit a II. táblázatban tüntettük fel. 12 betegünk gyógyult, 8 betegünk javult, míg 7 betegünkönél a terapia a haematológiai paramétereket nem befolyásolta. A javultak csoportjából 5 beteg halt meg később relapsusban, míg azok közül, akiknél a terapiás kísérletek hatástalannak bizonyultak, egy beteg sem él.

A gyógyult betegek közül 6 beteg Prednisolon adására gyógyult meg. Egy betegnél (11. sz.) Prednisolon adása nem befolyásolta a vérképzést és az Androral terapia bevezetése után 5 hónappal kezdődött a javulás. 5 betegünknel Prednisolon terapiára a vérkép normalizálódott, azonban ezt a remissiót csak viszonylag nagy Prednisolon dózissal tudtunk fenntartani. Az androgén, illetve anabolikus hormon terapia bevezetése után néhány hónapi kezeléssel mindkét gyógyszert el tudtuk hagyni és a betegek gyógyszermentesen remissióban maradtak.

A javult betegek csoportjába azokat a betegeket soroltuk, akiknél a haematológiai mutatók lényeges és tartós javulást mutattak, klinikailag lényeges panaszuk nem volt. E betegek közül 3 jelenleg is gyakorlatilag panaszmentes, 5 beteg halt meg relapsusban. Ezek közül a 18. sz. betegnél az Anapolon terapiát icterus miatt abba kellett hagyni és a relapsus ez után következett be. A gyógyult és javult csoportban csak 3 olyan beteget találtunk (11. számú, 18. és 19. számú), akiknél a Prednisolon terapia teljes hatástalansága után a haematológiai mutatók a kombinált kezelésre tartós és értékelhető javulást mutattak és a közlés időpontjában ezek közül csak egy beteg él.

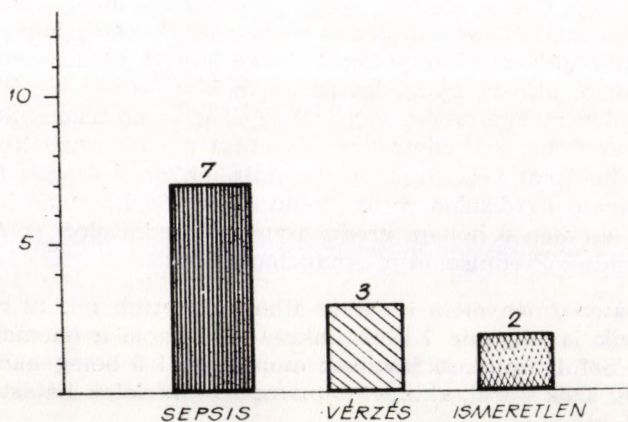
6. A betegek élettartamát a II. táblázatban találjuk meg. A 2. sz. ábrán mutatjuk be az elhaltak átlagos túlélését (17,7 hónap), az élők átlagos túlélését (51 hónap) és azoknak az egy évnél régebben élő betegeinknek átlagos túlélését, akiknél a betegség klinikai tünetekkel járt 54,3 hónap), 3 betegünk, akiknél a betegség klinikai tünetekkel nem járt, 70,6 hónap óta él. Az elhaltak csoportjából a betegek fele 12 hónappal a diagnosis felállítása után még élt.

A 3. ábrán összegezzük betegeink sorsának alakulását. 12 gyógyult beteg mellett 4 beteg szorul gondozásra (13, 14, 15, 28. sz. beteg), 12 beteg meghalt.

7. 12 elhalálozott betegünk az a.a. következményeiben halt meg. 2 betegnél nem történt sectio: egyikük otthonában, a másik beteg vidéki kórházban halt meg. 7 betegünk halt meg sepsisben, 3 beteg thrombocytopenia okozta vérzések következtében (II. táblázat és 4. ábra).

8. Ugyancsak a II. táblázatban tüntettük fel az alkalmazott terapia szövődményeit. 6 esetben találtunk steroid diabetest, 4 esetben lépett fel gombás fertőzés, ugyancsak 4 esetben inoculatio hepatitis, 2 esetben cholestasis, 1—1 esetben pedig osteoporosissal, horsutizmussal és haemosiderosissal talákoztunk.

HALÁLOKOK



9. A lefolyás jellegzetességeinek vizsgálatok szerzett tapasztalatainkat az 5. ábra szemlélteti. Mivel egy betegség akut, subacut vagy chronicus jellegén a betegség *klinikai* jellemzőit értjük, megvizsgáltuk a klinikai kép sajátosságait a kórházi felvételtkor és összehasonlítottuk ezek alakulását a betegség lefolyása kapcsán. A felvétel előtti jellemzőkre az anamnesis, a fizikális vizsgálat és a kórházban eltöltött első napok adatai alapján következtettünk. Az ábra adatai meggyőzően szemléltetik, hogy a kórházi felvételt követően, a terápiás beavatkozások (transzfúziók, antibiotikumok, Prednisolon) bevezetése után a klinikai tünetek hevesége a betegek nagy többségénél csökkent: a 16 akut klinikai képpel felvett beteg közül 8 az akut szakban meggyógyult, 2 meghalt, a többieknél a klinikai kép subacuttá, illetve chronicussá vált. A klinikai tünetek hevességének csökkenését akkor is észleltük, amikor a laboratóriumi mutatók még semmilyen javulást nem mutattak/.

Megbeszélés

A.a.-n azt a betegséget értjük, amelyben a perifériás vérben található, egy vagy több sejtszere kiterjedő cytopeniá ok a csontvelőműködés zavara: a csontvelőből a normálnál kevesebb sejt került a keringő vérbe és a zavar oka nem a normális haemopoeticus sejteket kizáró, azokat suppressáló, a csontvelőt infiltráló folyamat, sem pedig valamely ismert enzimdefectus vagy hiánybetegség. Ennek megfelelően nem állítjuk feltételként a csontvelő hypocellularitását és a fentiek értelmében ide soroljuk azokat az eseteket is, amikor a csontvelő normo- vagy hyperplasiás, de a vérképzés nagyrészt ineffektiv (természetesen csak azokat az eseteket, amikor a periférián történő fokozott pusztulás lehetősége biztonsággal kizárható). Hasonlóan az a.a. betegségcsoportba soroljuk nemcsak a mindhárom sejtszere kiterjedő cytopeniás eseteket, hanem a csak egy vagy két sejtszere kiterjedő cytopeniákat is, mivel azonos okok (pl. chemikáliák) egyszer az egyik, máskor a másik, ismét más esetekben mindhárom sejtszere kiterjedő cytopeniákat okoznak. Ezt azért hangsúlyozzuk, mert a szerzők egy része anaemia aplasticán csak azokat a kórképeket érti, amelyekben a cytopeniá mindhárom sejtszere kiterjed (48,9). Az izolált cytopeniák idesorolása véleményünk szerint annál is indokoltabb, mert gyakran találkozunk olyan esetekkel, amikor az egyik sejtszere kiterjedő cytopeniát a későbbi lefolyás során követ a másik két sejtszere cytopeniája jelezve azt, hogy ugyanannak a betegségnek különböző fázisairól van szó. Hasonlóan álláspontunk megerősítését láthatjuk abban a tényben, hogy bizonyos chemikáliák, pl. a benzín idült intoxicatiója hol anaemiát, hol leukopeniát, hol pedig thrombocytopeniát okoz (1).

Huszonnyolc betegünk nem szerinti megoszlását nagyfokban befolyásolta az a körülmény, hogy osztályainkon lényegesen több a férfi ágy. A betegek életkora az irodalmi adatoknak megfelelő. A betegek túlnyomó része a.a. okozta panaszok miatt került felvételre, csak 3 beteg derült ki véletlenül a csontvelő működésének zavara. A laboratóriumi paraméterek nem mutattak mindig párhuzamot a klinikai tünetekkel: mind a súlyos granulocytopeniákban, mind a súlyos thrombocytopeniákban gyakran hiányzott a láz és vérzés, máskor viszont gyakran ugyanazon a beteg magasabb abszolút számok ellenére is fellépett a láz és vérzés. Természetesen minél alacsonyabbak az abszolút számok, annál nagyobb az esélye a fertőzésnek és vérzésnek, azonban a laboratóriumi mutatók még ugyanazon a beteg sem jelentik törvényszerűen a vérzések és infectiók fellépését. Nyilván a granulocytá-funció aktuális állapota játszik nagy szerepet (12), emellett a corticosteroid therapia újabb klinikai megfigyelések szerint is nemcsak hajlamosít az infectiókra, hanem az infectiók lefolyását is súlyosbíthatja (16, 18).

Öt betegünkön találtunk emelkedett, 1 betegen normális, 16 betegen pedig csökkent abszolút reticulocytaszámot. *Lohrmann* és munkatársai (1976) az abszolút reticulocytaszámot mint a csontvelőtransplantáció indiciójához szükséges egyik legfontosabb paramétert említik. Anyagukban 10 000 alatti abszolút reticulocytaszám esetén a prognosis gyógyszeres kezeléssel olyan rossznak bizonyult, hogy ilyenkor feltétlenül szükségesnek tartják a transplantációt, mintegyten eredménnyel kecsgető therapiás lehetőséget (32). Hasonlóan vélekedik *Hellriegel* (1977) is (24). Anyagunk (ld. 1. sz. táblázat) ezt a megállapítást nem erősíti meg: 12 elhalálozott betegünk közül négyen emelkedett, nyolcon csökkent reticulocytaszámot találtunk. Az utóbbiak közül egy esetben találtunk 10 000 alatti értéket. Ugyanakkor 16 jelenleg élő betegünk közül 5 betegünk abszolút reticulocytaszámát a kezelés kezdetekor 10 000 alattinak találtuk.

A csontvelő vizsgálata során 23 betegen a csontvelő hypoplasiás volt, 2 betegen találtunk hypercellularis velőt. 3 betegen sternum punctio nem történt: ezek közül kettő Leupurin, egy pedig aranykezelés okozta a.a. eset volt, mindhárom gyorsan gyógyult. A csontvelő cellularitásáról megbízható képet sternum punctióval nem kapunk. Megbízhatóbb eljárás a csontvelőbiopsia (34). A pontos megítélés, illetve annak eldöntése, hogy a csontvelő aplasiás-e vagy a vérképzés nagyobb része inefectiv-e csak vaskinetikai vizsgálattal lehetséges: alacsony vasbeépülés és gyorsult plasma vas transport ráta esetén inefectiv erythropoesisról van szó, míg hypoplasia esetén a transportráta lényegesen a normális érték alatt marad (26). Betegeinken vaskinetikai vizsgálatokat nem végeztünk.

Az esetek kis részében, összesen négy esetben találhatunk izolált cytopeniákat (I. táblázat). Megállapítottuk, hogy az egy és két sejtszere kiterjedő cytopeniák prognosisa jobb, mint a három sejtszere kiterjedőké.

Az aetiológiai tényezők kutatása során meglepően magas számban találtunk olyan gyógyszer és vegyszer-expositiót, amelyet esetleg felelőssé lehetett tenni a betegség kiváltásáért (1. ábra). A feltételes módot éppen emiatt a magas szám miatt használjuk. Két betegünknel hepatitis infectióását követően lépett fel az a.a. Általában az irodalom 50% körülire teszi az ún. idiopathiás esetek számát (31, 39). Anyagunkban 6 beteget minősítettünk idiopathiásnak (a betegek egyötöde, 21%). Mi az anamnesisek felvételekor minden alkalommal rákérdeztünk tartós gyógyszeres és vegyszeres expositióra. Pozitív válasz esetén az esetet nem tekintettük idiopathiásnak. Természetesen találtunk szoros összefüggéseket, főleg az acut formákban, míg a chronicus formák egy részében az összefüggés nem tűnt ilyen szorosnak. Mindenesetre az a.a. betegek egyre növekvő száma (10) mindenfajta gyógyszeres és vegyszeres expositio megszüntetését követeli meg a.a. betegeinken még azokban az esetekben is, amikor az aetiológiai tényezőként számításba jövő chemikália oki eredete talán nem egyértelműen bizonyítható.

Az idiopathiás esetek alacsony száma ellenére nem is voltak különösen gondosak a anamnesisek felvételénél: Geary (1974) (17) szerint ugyanis az első teendő kutatás a beteg fürdőszobapalcán. A hajfestékek használatára szintén nem fordítottunk figyelmet, pedig egy újabb közlés tanulságai alapján (43) erre is minden esetben rá kell kérdezni.

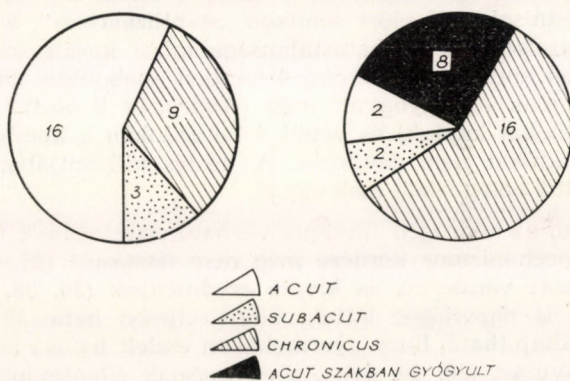
Az idiopathiás esetek aetiológiai faktoraiként számításba jön az összejt-károsodás, a mikrokozonyezet sérülése és az immunológiai eredet. Ezek lehetséges útjait és módjait illetően néhány közleményre utalunk (5, 7, 14, 25, 27, 41).

Therapiás eredményeinket a II. sz. táblázatban foglaltuk össze. Szembetűnő a Prednisolon therapiára reagáló betegek viszonylag nagy száma, különösen akkor, ha figyelembe vesszük, hogy a kombinált kezelésben részesülők nagyobbik

felében a 7, 8, 9, 10. és 12. számú betegeken Prednisolonnal már elértük a remissiót és a kombinált kezelésre azért volt szükség, hogy a későbbiekben a végleges gyógyulást, a gyógyszerek elhagyását elérjük (csak Prednisolonra ugyanis a bekövetkező remissió a Prednisolon elhagyását, illetve csökkentését követően nem bizonyult tartósnak). Ki kell azonban hangsúlyozni, hogy Prednisolonból néha nagy dózisok (100 mg/die) szükségesek a hatás fenntartásához. Nem látunk Prednisolontól javulást a reticulocytaszámot, vörösvérsejtszámot és Hb szintet illetően, azonban sok esetben figyeltünk meg thrombocyta- és granulocytaszám emelkedést.

Nem lehet biztonsággal eldönteni, hogy mi okozta a leukocytosist: a fokozott granulopoesis, vagy granulocyták szervezetben belüli megoszlásának megváltozása. Izotóp technikával ugyanis kimutatták, hogy a Prednisolon hatására egészséges emberen is fellépő granulocytosis oka nem a fokozott granulopoesis (37), hanem az, hogy az érfalhoz közel elhelyezkedő granulocyták (amelyek aránya a perifériás vérben található granulocyták 50%-a) az érfaltól elválva bekerülnek az erek lumenébe és így számolhatókká válnak. Ehhez járul még az, hogy a granulocyták az érfalpermeabilitás csökkenése és mozgásképeségük elvesztése miatt nem jutnak az érfalon át a szövetekbe (4, 23).

AZ A.A. KLINIKAI MEGJELENÉSI FORMÁJÁNAK
VÁLTOZÁSA
A LEFOLYÁS (KEZELÉS) SORÁN



Az említett vizsgálatok szerint tehát az a paradox helyzet alakul ki, hogy a therapia hatására csak látszólag alakul ki kedvező helyzet: a fellépő granulocytosis nem segíti, hanem károsítja a beteget, mert a granulocyták nem oda jutnak, ahol rájuk szükség van, hanem passzív funkcióra ítélve a keringésben stagnálnak. Másrészt ha tekintetbe vesszük azt, hogy egyre több adat szól az a.a. esetek egy részében az immuneredet mellett (14, 3, 19), akkor a Prednisolon okozta granulocytosis és thrombocytaszám emelkedés immunsuppressióval is magyarázható.

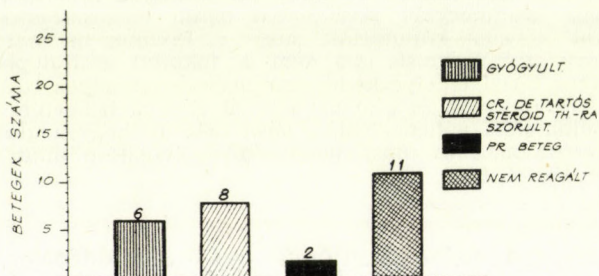
Prednisolon adására 6 beteg meggyógyult; 5 beteg remissióba került (utóbbiaknál a végleges gyógyulás — a gyógyszer szedése nélkül is fennmaradó remissio — elérésére androgén vagy anabolikus hormonnal való kombinált keze-

lésre is szükség volt); 5 beteg javult; 11 betegen a Prednisolon kezelés a haematológiai mutatókat nem javította (6. ábra).

Megállapítható, hogy főleg az acut formákban a Prednisolon az esetek egy részében hatásos gyógyszernek bizonyult, amelyet eredményesen egészített ki az androgén, illetve anabolikus hormontherápia azokban az esetekben, amikor a remissiót csak tartós Prednisolon therapiával tudtuk fenntartani.

A corticosteroid monoterápia kedvező effectusát újabban mások is leírták (46).

A PREDNISOLON THERAPIA EREDMÉNYE



A kombinált kezelés alkalmazására 14 esetben került sor. Öt esetben alkalmaztuk a már Prednisolonnal elért remissió „stabilizálására”, 9 esetben alkalmazására a Prednisolon kezelés hatástalansága miatt került sor. Az utóbbi 9 eset közül 5 esetben androgén hormont, 4 esetben anabolikus hormont adtunk. 9 betegünk közül csak egy gyógyult meg (Androralt kapott). 3 beteg javult (anabolikus hormonokat kaptak) és végül 5 betegünkön a kombinált kezelés a haematológiai mutatókat nem javította. A közlés időpontjában a kombinált kezelésben részesült 9 beteg közül csak egy él.

Az irodalomban az androgén therápia várható effectusának megítélése nem egységes, a hatásmechanizmus kérdése még nem tisztázott (22, 30, 21, 20, 35). A kezdeti felfokozott várakozás és kiváló eredmények (36, 38, 11) után már olyan vélemények is napvilágot láttak, hogy teljesen hatástalan (33). Annyi mindenesetre megállapítható, hogy gyermekeken észlelt hatása felülmúlja a felnőtteken észlelt javulást (28, 29, 41). Az egymásnak ellentmondó eredmények magyarázatát abban látjuk, hogy igen nehéz, csaknem lehetetlen hasonló összetételű beteganyag összehasonlítása. Az abszolút számok (vérkép, reticulocytá, thrombocytá) alapján történő kategorizálás tévútra vihet, mert a betegség spontán előrehaladása, vagy stagnálása, azaz kinetikája jelenleg még nem mérhető le semmilyen paraméterrel egy adott pillanatban és így az egyes csoportok elkerülhetlenül heterogének lesznek. Nehéz ugyanis megítélni, hogy a therápia hatása, vagy a folyamatot spontán lassuló előrehaladása okozza-e a beteg javulását.

Napjainkban általában 10%-ra becsülik az androgén dependens esetek arányát. Az egy éven túli túlélési arány a „súlyosnak” ítélt a.a. esetekben 10–20% körüli. Ha a súlyos lefolyást mutató therápia-refracter eseteinket vizsgáljuk, azt találjuk, hogy fent vázolt therapiás kísérleteinkkel nem tudjuk megközelíteni az utóbbi években közölt, csontvelőtransplantációval elért eredményeket (32, 42, 6, 44, 40). Az utóbbi években a gyógyulás már 45% körüli és ez különösen akkor igen nagy szám, ha

meggondoljuk, hogy csontvelőtranszplantációra az igen súlyos a.a. betegek kerülnek. Csontvelőtranszplantációra azonban csak olyan intézetben kerülhet sor, ahol az előkezelésként alkalmazott nagy adag cytostaticumot és teljes test besugárzást (1000 r!) követő teljes csontvelőaplasia izolálási feltételei (life, island, laminaer air, pathogén bacteriummentes étrend, steril körülmények között dolgozó ápolószemélyzet) adottak. A transzplantatum megtapadásáig ugyanis a szervezet védekezőképességét teljesen elveszt nemcsak az agranulocytosis, hanem a host versus graft reactio kivédését célzó, az immunapparátus megbénító antithymocyt serum alkalmazása miatt is. Ezenkívül szükséges a HL—A tipizálása alapján megfelelő donor kiválasztása is, az ABO rendszer azonossága viszont nem feltétlenül szükséges (45). Az ilyen körülmények között elvégzett sikeresnek látszó transzplantációk legnagyobb veszélye pedig a graft versus host reactio, amely az esetek 75⁰/₀-ában lép fel és 25⁰/₀-ában életveszélyt jelent. A fent vázolt nehézségek miatt hazánkban a csontvelőtranszplantáció még nem terjedt el, bár a jövő kezelési módját nyilván ebben a módszerben kell keresni. A korai transzplantáció kérdését illetően anyagunkban nem találtunk olyan paramétert, vagy paramétereket, amelyek segítségével eldönthetnők, várható-e javulás a konzervatív kezeléstől vagy sem.

Megemlítünk még egy, az irodalomból ismert lehetőséget a túlélési arány javítására: Prednisolon, splenectomia, csontvelőtranszplantatio és Desferal együttes adásával próbálkoztak Fejnstein és mtsai (1976) (15).

Substitúciós terapiaként friss teljes vér, vörösvérsejtmassza, mosott vörösvérsejtmassza, leukocyt- és thrombocytacentratum került alkalmazásra.

Megállapítottuk, hogy tartósan vagy értékelhetően sem a leukocyt, sem a thrombocytacentratum nem emelte a leukocyt- és thrombocytaszámot. Alkalmazásuk csak életet fenyegető, antibioticumokkal nem urálható sepsis vagy vérzés esetén indokolt. Thrombocyt-suspensio ismételt alkalmazása esetén bizonyított, hogy a betegek „refracter” állapotba kerülnek és ilyenkor már csak HL—A compatibilis testvérek thrombocytái lehetnek hatásosak (49).

Megelőzően, therapiás eredményeink tárgyalásakor említettük, hogy nehezen látható előre, milyen lesz a betegség előrehaladása, kinetikája. A kérdés eldöntését még jobban nehezíti az a tény, hogy a kórházi felvételt követően gyakran látjuk a klinikai kép javulását változatlan, sőt még rosszabbodást mutató haematológiai mutatók ellenére is. Felfigyeltünk arra a körülményre, hogy az anamnesis és a felvételi status, illetve felvételnél észlelt állapot alapján acut formának minősített esetek egy része később subacut vagy chronicus lefolyást mutatott. Ezt a változást valószínűen az alkalmazott therapia magyarázza. Ugyanakkor, ha csak a haematológiai mutatókat vizsgáljuk, a therapiát „hátastalannak” kell ítélnünk. Ez a therapia a Prednisolon, antibioticumok és transfúziók adásából állt, és csak a Hb és haematokrit érték emelkedését eredményezte. A viharos klinikai képpel (láz, vérzések, súlyosan elesett állapot) induló betegség néhány nap alatt bekövetkező „szelídebbé válása” minden bizonnyal — legalábbis részben — a Prednisolon kezelés következménye. Talán a Prednisolon gyulladáscsökkentő hatása (8) és a vérzésekre gyakorolt kedvező hatása magyarázza a klinikai kép javulását változatlan haematológiai mutatók mellett. A 4. ábrán látható a chronicus formák számának csökkenése a lefolyás során.

Megállapíthatjuk, a klinikai kép és a lefolyás adatainak tanulmányozása azt mutatja, hogy a kezdeti szakban alkalmazott Prednisolon és a szükség esetén alkalmazott antibioticumok és substitúciós therapia még abban az esetben is kedvezően befolyásolta a betegséget, ha a haematológiai mutatók nem javultak, hanem változatlanok maradtak, vagy éppen romlottak (csak két beteg nem javult a kezelt 27 beteg közül!).

A túlélési adatokat a 2. sz. ábrán összegeztük. Az egy évnél régebben élő betegek csoportjából kivettük azt a három beteget, akiknél a betegség klinikai

tüneteket nem okozott (49, 60 és 162 hónapja élnek), mivel ezek az igen enyhe formák a túlélési idő jelentős növelésével félrevezető következtetésekre vezethetnek.

A túlélést illetően az irodalmi adatok meglehetősen nehezen összehasonlíthatók. Súlyos esetekben 82 napos átlagos túlélésről számolnak be (44), az első évet túlélők aránya 10—20% (6). 10 000 alatti reticulocytaszám esetén 6 hónapon belül a betegek fele meghalt (39) azokban az esetekben, ahol csontvelőtranszplantációra nem került sor. Eredményeink a *Scott és munkatársai* (1959) továbbá a *Lewis* (1965) által közölt adatokra emlékeztetnek leginkább (39, 31).

Az élők és elhaltak csoportját összehasonlítva szembetűnő, hogy a 17 élő között csak két eset volt idiopathiás, míg az elhaltak csoportjában 12 beteg közül négy idiopathiás esetet találtunk. (12. táblázat). Ez arra mutat, hogy az idiopathiás esetek prognosisa rosszabb.

17 élő betegünk közül egy sem szorul jelenleg activ gyógykezelésre, 4 beteg szorul gondozásra, a többiek gyógyszeres kezelést nem kapnak, gondozásra nem szorulnak.

A halálokok vonatkozásában említést érdemlő érdekességet nem vettünk észre.

Csaknem a kezelt betegek felében észleltük a therapia szövödményeit, (13 betegen) közülük többenél két vagy három féle szövödmény lépett fel. 26 Prednisolonnal kezelt beteg körül 6 betegen figyeltünk meg steroid diabetest. A Prednisolon és antibioticumok együttes alkalmazásával magyarázzuk a négy betegen észlelt gombás fertőzést, mely 3 betegen generalizálódott és a betegek halálát okozta. Megjegyzendő, hogy az alapbetegség önmagában is kedvező helyzetet teremtett a gombás fertőzések fellépésére. 4 esetben lépett fel inculatiós hepatitis, a hepatitis mind a négy esetben meggyógyult. Két betegnél a kialakult cholestasis miatt az Androral, illetve Anapolon kezelést be kellett fejeznünk.

I R O D A L O M

1. *Aksoy M.* és mtsai: Hematological effectes of chronic benzene poisoning in 217 workers. *Brit. J. Ind. Med.* 28 296 (1971)
2. *Akitsuiki T.*: Clinical studies on aplastic anemia with the special note on the ferrokinetics, the splenic scintigram and its sequestration function (japán). *Fukushima Med. J.* 25, 79 (1975).
3. *Ascensao J. Pahwa R, Kagan W, Hansen J, Moore M, Good R.*: Aplastic anemia: evidence for an immunological mechanism. *Lancet* 1976, i. 669.
4. *Boggs DR, Athens JW, Cartwright GE* és mtsai: The effect of adrenal glucocorticosteroids upon the cellular composition of inflammatory exudates. *Am. J. Path.*
5. *Boggs DR, Boggs RR.*: The pathogenesis of aplastic anemia: a defective pluripotent hemopoetic stem cell with inappropriate balance of differentiation and self-replicaton. *Blood*, 48, 71 (1976)
6. *Camitta BM, Rappaport JM, Parkman R, Nathan GD.*: Selection of patients for bone marrow transplantation in severe aplastic anemia. *Blood*, 45, 355 (1975)
7. *Cvertkov IL.*: Regulácija sztolovüh krovotvornüh kletok. *Probl. hem.* 21, 5, 3, (1976)
8. *Cline MJ, Melmon KL.*: Plasma kinins and cortisol: a possible explanation of the anti-inflammatory action of cortisol. *Science*, 153, 1135 (1966)
9. *Conn HF, Conn RB.*: Current diagnosis—4, WB Saunders Company. Philadelphia—London—Toronto. 1974.
10. *Corrigan GE.*: An autopsy survey of aplastic anemia. *Am. J. Path.* 62, 488 (1974). 185., 186., 187., 188., 189. kézirat!
11. *Diamond LK, Shahidi NT.*: Treatment of aplastic anemia in children. *Semin. Hematol.* 4, 279 (1967)
12. *Dimitrov NV, Esmann V.*: Leukopenia, phagocytosis and infection. Drugs and hematological reaction. Ed. Dimitrov NV and Nodine JH. Grüne & Stratton, New York and London. 1974. 77. oldal.

13. *Erllich P*: Über einen Fall von Anämie, mit Bemerkungen über regenerative Veränderungen des Knochenmarks. *Charité-Ann.* 13, 300 (1888).
14. *Ersley AJ*: Pathophysiology of aplastic anemia. Drugs and hematological reaction. Ed. Dimitrov NV and Nodine JH. Grune & Stratton, New York and London. 1974. 65. oldal.
15. *Fajstein FE, Turbina NS, Bogojavlenskaja MP, Frinovszkaja IV*: Szravny-1 tyelnaja ocenka effektivnosztyi razlicsnüh metodov terapii gipoplaszticeszkaj anemii. *Probl. Hem.* 21, 3, 7 (1976).
16. *Freich MA, Vosti KL*: The importance of underlying disease in patients with Gram-negative bacteriemia. *Arch. Int. Med.* 121, 418 (1968)
17. *Geary CG*: Blood and neoplastic disease. Acquired aplastic anemia. *Brit. Med. J.* 1974, 2/432.
18. *Goda Cs, Szalka A*: Haematológiai kórképek kapcsán kifejlődő sepsisek és kezeléseik. *Orvosképzés*, 51, 362 (1968)
19. *Gervitz NR, Berlin NI*: Erythrokinetic studies in severe bone marrow failure of diverse etiology. *Blood* 18, 637 (1961)
20. *Gordon AS, Zanjani ED, Levere RD és mtsaik*: Stimulation of mammalian erythropoiesis by 5-beta-H steroid metabolites. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 65, 919 (1970)
21. *Gorshein D, Gardner FH*: Erythropoetic activity of steroid metabolites in mice. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 65, 564 (1970)
22. *Granick S, Kappas A*: Steroid induction of porphyrin synthesis in liver cell culture. I. Structural basis and possible physiological role in the control of heme formation. *J. Biol. Chem.* 242, 4587 (1967)
23. *Greendyke RM, Bradley EM, Swisher NS*: Studies on the effects of administration of ACTH and adrenal corticosteroids on erythrophagocytosis. *J. Clin. Invest.* 44, 746 (1965).
24. *Hellriegel KP, Zugel M, Gross R*: Prognosis in acquired aplastic anemia. An approach in the selection of patients for allogenic bone marrow transplantation. *Blut*, 1977, 34/1.
25. *Hoffmann R, Zanjani ED, Lutton JD és mtsaik*: Suppression of erythroid colony formation by lymphocytes from patients with aplastic anemia. *New Engl. J. Med.* 296, 10 (1977)
26. *Huff R. L., Judd O. J.*: Kinetics of iron metabolism. *Advances in Biological and Medical Physics*. Vol. 4. 223—237. old. Academic Press. New York, 1956.
27. *Kagan WA, Accensao JA, Pahwa RN és mtsaik*: Aplastic anemia: Presence in human bone marrow of cells, that suppress myelopoiesis. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*, 73, 2890 (1976)
28. *Kemény P, Ezner É*: A gyermekkori aplaszticus anemia (panmyelophthisis) androgén és anabolikus hormon kezelésének tapasztalatai. *Orv. Hetilap*, 108, 1445 (1967)
29. *Kövéér B*: Az aplaszticus anemia néhány problémájáról. *Gyermekgyógyászat*, 26, 125 (1975).
30. *Levere RD, Kappas A, Granick S*: Stimulation of hemoglobin synthesis in chick blastoderms by certain 5 beta androstane and 5 beta pregnane steroids. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*. 58, 985 (1967)
31. *Lewis SM*: Course and prognosis in aplastic anemia. *Brit. Med. J.* 1965/1, 1027
32. *Lohrmann H., Kern P., Niethammer D., Heimpele H.*: Identification of high-risk patients with aplastic anemia in selection for allogenic bone marrow transplantation. *Lancet* 1976, ii, 674
33. *Lynch RE, William DM, Reading JC, Cartwright GE*: The prognosis in aplastic anemia. *Blood*, 45, 517 (1975)
34. *Nagy Gy, Vér P, Liszka L*: Csontvelőbiopsziás vizsgálatok informatív értéke a haematológiai betegségek korszerű differenciáldiagnosztikájában. *Honvéderorvos*, 30, 111 (1978).
35. *Napier JA, Cavill I, Dunn CDR és mtsaik*: Oxymetholone treatment in aplastic anemia: changes in erythropoiesis and serum erythropoietin. *Brit. Med. J.* 1976/2. 1426
36. *Nejean Y, Dresch C, Shaison G és mtsaik*: Etude de l'effect de l'androgenotherapie au cours des insuffisances medullaires. *Press Med.* 74, 2537 (1966)
37. *Reisner Jr. EH*: Tissue culture of bone marrow. II. Effect of steroid hormones on hematopoiesis in vitro. *Blood*, 27, 460 (1966)
38. *Sanchez-Medal L*: The hemopoetic action of androstanes. *Progress in Hematology*. Ed. Brown EB and Moore CV. New York. Grune & Stratton, 1971. 111. oldal.
39. *Scott JL és mtsaik*: Acquired aplastic anemia. An analysis of thirty-nine cases and review of the pertinent literature. *Medicine*, 38, 119 (1959).

40. *Storb R, Thomas ED, Bruckner CD és mtársaik: Allogenic marrow grafting for treatment of aplastic anemia: a follow up on long term survivors. Blood, 48, 485 (1976)*
41. Szerkesztéségi közlemény: Mechanisms in aplastic anemia. *Lancet, 1976, ii, 1179*
42. *Thomas ED: Progress in marrow transplantation. J. of. Am. Med. Ass. 235, 611 (1976)*
43. *Toghill PJ, Wilcox RG: Aplastic anemia and hair dye. Brit Med. J. 1976/1, 502.*
44. *UCLA Bone Marrow Transplantantion Team: Bone marrow transplantation in severe aplastic anemia. Lancet, 1976. ii. 921.*
45. *UCLA Bone Marrow Transplantation Team: ABO blood group system and bone marrow transplantation. Blood, 50, 185 (1977)*
46. *Uzuka Y, Miyamori A, Oka M, Yamagata S: Long term corticosteroid therapy of idiopathic aplastic anemia. Tohoku J. Exp. Med. 118 (Supp.), 207, (1976)*
47. *Vidos A, Csaba É: Az anaemia aplastica kezelése a gyermekkorban. Orv. Hetilap 106, 1791 (1965)*
48. *Wintrobe MM: Clinical Hematology. Leas § Fibiger. Philadeplphia 1975, 1744 oldal.*
49. *Yanke RA, Crumet FC, Rogentine GN: Platelet transfusion therapy: the selection of compatible platelet donors for refractory patients by lymphocyte HL—A tipping. New Eng. J. Med. 281, 1208 (1969)*

*Литтаи Л., подполковник м/с, Вер П., Бернат И. мл.,
Данхаузер В., Надь Д., подполковник м/с:*

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ

Авторы сообщают о 28 больных с апластической анемией, в том числе о 19 мужчинах и 9 женщинах, леченных в течение 14 лет. Средний возраст больных — 44 лет (от 19 до 78 лет). Из них 25 было госпитализировано по поводу жалоб и симптомов, связанных с апластической анемией. В 3 случаях гематологическое заболевание выявилось случайно, во время обследования. У 5 больных была найдена изолированная тромбопения, у 1 — анемия и лейкопения, а у 22 больных — патологическое изменение всех трех рядов клеток. Анамнестические данные 20 больных обнаруживают экспозицию таким химикатам или лекарствам, которые могут быть ответственны за возникновением патологического состояния. В анамнезе 6 больных никакого лекарственного или химического воздействия не упоминается. В 2 случаях заболевание появилось после инфекционного гепатита. Авторы подробно сообщают о примененной терапии, о полученных результатах, а также об осложнениях, связанных с терапевтическими мероприятиями. Из исследованных 28 случаев 16 выжили, 12 умерли. Средняя продолжительность выживания у живых — 51 месяцев, у умерших — 17,7 месяцев. Через 12 месяцев после постановления диагноза половина умерших была еще в живых.

*Obst. Dr. med. László Liptai, Dr. med. Piroska Vér, Dr. med. Iván Bernát jr.,
Dr. med. Vera Danhauser, Obstl. Dr. med. György Nagy:*

UNSERE ERFAHRUNGEN BEI PATIENTEN MIT APLASTISCHER ANÄMIE

Es wird von 28 Patienten mit aplastischer Anämie berichtet, die innerhalb von 14 Jahren behandelt wurden. Dabei handelte es sich um 19 Männer und 9 Frauen. Das durchschnittliche Alter der Patienten betrug 44 Jahre (der jüngste war 19, der älteste 78 Jahre alt). 25 Patienten wurden wegen Beschwerden und Symptomen, die von der aplastischen Anämie verursacht waren, stationär aufgenommen. Bei 3 Patienten wurde die hämatologische Erkrankung zufällig bei Routineuntersuchungen entdeckt. Bei 5 Patienten fand man eine isolierte Thrombopenie, bei einem Patient Anämie und Leukopenie, bei 22 Patienten betraf die Erkrankung alle 3 Zellarten. 20 Patienten berichteten von solchen medikamentösen und chemischen Expositionen, die für die Erkrankung verantwortlich gemacht werden können. Bei 6 Patienten konnte man keinerlei medikamentöse oder chemische Exposition ermitteln und bei 2 Patienten trat die Erkrankung nach Hepatitis infectiosa auf. Eingehend werden die Therapie, ihre Ergebnisse und die Komplikationen der therapeutischen Eingriffe beschrieben. 16 der Patienten leben, 12 sind gestorben. Die durchschnittliche Überlebenszeit der noch Lebenden beträgt 51 Monate, die der Verstorbenen 17,7 Monate. 12 Monate nach Diagnosestellung lebte noch die Hälfte der verstorbenen Patienten.