

Pécsi Orvostudományi Egyetem II. sz. Belgyógyászati Klinika (Igazgató: Dr. Hámori Artur) és Kórbontani Intézet (Igazgató: Dr. Kelényi Gábor)

Véralvadási zavarok felnőttkori Schönlein-Henoch-szindrómában*

Boros György dr.,** Gofman Ljubov dr., Sámik József dr., Nagy Judit dr.,
Hámori Artur dr., Deák György dr.

Érkezett: 1979. június 13.

ÖSSZEFOGLALÁS: A szerzők 1965 és 1976 között 23 felnőttkori Schönlein—Henoch-szindrómás beteget figyeltek meg. Veseelváltozás 18 esetben, gastrointestinális vérzés 13 esetben fordult elő. Négy betegnek végtagthrombosisa volt.

A kórfolyamat különböző stádiumaiban 185 alkalommal vizsgálták a haemostasist. Vizsgálataikhoz négy kapilláris próbát, thrombelastographiát, módosított GERENDÁS-féle koagulogramot, parciális thromboplastin-idő meghatározást és kétféle thrombocyta-funkciós próbát használtak. 10 betegen vesebiopsziát, egy betegen mesocolon-és egy esetben bőrbopsziát végeztek.

Megállapították, hogy az összes betegen pozitív volt legalább egy kapilláris próba, legalábbis a kórfolyamat valamelyik stádiumában. Az alvadás-státuszt a hypercoagulabilitás jellemezte önmagában, vagy hypocoagulabilitás laboratóriumi jeleivel együtt. A vesebiopsziás anyag immunhisztológiai vizsgálata 7/8 esetben glomerularis fibrinkiválást mutatott. Követési vizsgálataik szerint a koagulációs tesztek felhasználhatók a kórfolyamat aktivitásának megítélésére.

A hypercoagulabilitás vagy lokális intravasculáris koagulációval (LIC), vagy túlkompenzált diffúz intravasculáris koagulációval (DIC) értelmezhető.

A Schönlein—Henoch-szindróma (későbbiekben SHs) bőrpurpura, arthralgia és hasi tünetek együttese, melyhez gyakran veseelváltozás társul.

A Schönlein (37) által „peliosis rheumatica” néven leírt kórkép tünettanát Henoch (24) gazdagította a gastroenterológiai szimptomákkal és ugyancsak Henoch (25) vette észre, hogy a kórfolyamatban a vese is részt vehet. Az utóbbi évtizedekben vált nyilvánvalóvá, hogy a megbetegedés legtöbb problémáját a társuló nephropathia jelenti (16). Elsősorban gyermekbetegség. Felnőtt korban annyira ritkán fordul elő, hogy Ballard és mtsai (4) 15 év alatt kilenc északamerikai kórházban mindössze 14 felnőttkori, veseelváltozással járó esetet tudtak összegyűjteni. Francia szerzők szerint sem sokkal gyakoribb (5, 10, 13). Magyarországon Boga (6) hat beteg klinikai képét ismertette. Ezenkívül csak egy-egy felnőttkori esetet közöltek (3, 7, 12, 30, 35).

Klinikánkon 1965 és 1976 között 23 SHs-ás beteget figyeltünk meg. Ebben a munkában tanulmányoztuk a haemostasist és kerestük az összefüggést a koagulációs eltérések és a kórfolyás között.

* Az Eü. M. 3.04 sz. tárcaszintű kutatási főirányához kiemelten elfogadott kutatási témában végzett kutatómunka alapján (3—18—0304—03—2/H).

** Jelenlegi munkahelye: Somogy megyei Tanács Kórház-Rendelőintézet I. sz. Belgyógyászati Osztály. Kaposvár, Bajcsy-Zsilinszky u. 33. 7400.

Beteganyag és módszer

A 23 beteg közül hét nő és 16 férfi volt, életkoruk 15 és 69 év közt változott. Az átlagos életkor 34,8 év. Bőrelváltozása és arthralgiája mind a 23-nak, gastrointestinalis tünete 13 betegnek volt. Veselváltozást 18 betegen találtunk, közülük egy esetben halálos, két esetben reverzibilis uraemia fejlődött ki. Egy betegünkön carditist figyeltünk meg. Betegink közül hat klinikailag gyógyult, három meghalt, négynek izolált proteinúriája maradt, 10 beteget elhúzódo nephropathia miatt jelenleg is kezelünk, illetve gondozunk. Az összes betegen előfordultak vérzéses tünetek, melyek megoszlását az 1. ábra mutatja. Négy esetben viszont végtagthrombosis alakult ki.

A capillaropathia vizsgálatára a következő módszereket használtuk: *Landis, Göthlin, Rumpel—Leede és Borbély*.

A vérárvadás elemzésére a következő módszereket alkalmaztuk:

Thrombelastographia, *Hartert* szerint.

Koagulogram. A *Gerendás*-féle koagulogram 12 módszere közül többet az eredetétől eltérő módon alkalmaztunk. A thrombocyta-számot direkt módon, fáziskontraszt mikroszkóppal határoztuk meg. A fibrinolytikus aktivitás megítélésére az euglobulin lysis-idő meghatározást végeztük. Az ábrázolási módot megtartottuk. A normális értékek tartománya a kör kerületére esik. A körön belüli értékek hypercoagulabilitást, a körön kívüliek hypocoagulabilitást jelentenek.

Parciális thromboplastin-idő (PTI).

Thrombocyta-aggregáció ADP hatására.

Thrombocyta—3. faktor-felzabadtítás.

Minden beteg esetében naponta quantitativ vizeletüledék vizsgálat történt. 10 betegen 16 alkalommal perkutan vesetübiopsziát végeztünk. Mesocolon biopszia és bőrkimetszés egy-egy betegen történt.

Eredmények

A 23 betegen végzett 443 kapilláris próba eredményét oszlopdiagramon tüntettük fel (2. ábra). Látható, hogy a kapillárisok sérülését legtöbbször a *Rumpel—Leede* próba mutatta, amely a vizsgálatok 45%-ában volt pozitív. A *Borbély* szerint meghatározott kapilláris rezisztencia a vizsgálatok 20,8%-ában volt 20 Hgcm-nél kisebb. A másik két kapilláris próba kevesebb alkalommal bizonyult pozitívnak. Végeredményben a kórfolyamat valamelyik stádiumában mindegyik betegen kimutatható volt az általános capillaropathia.

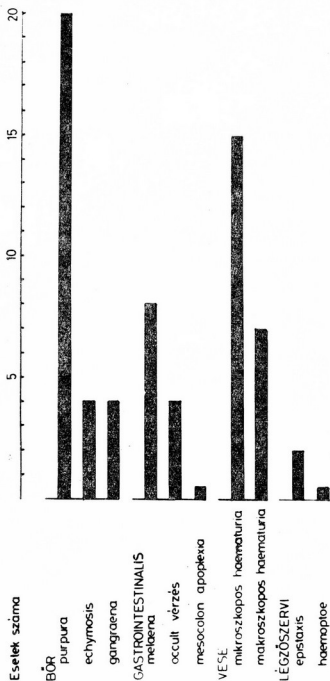
A koagulációs és thrombocyta-funkciós vizsgálatok adatait táblázatban összegeztük (1. táblázat). Ebből kitűnik, hogy az összes vizsgált paraméter közül csak a *Duke*-féle vérzési idő volt minden alkalommal normális. Legtöbbször a TEG mutatta az alvadás kóros eltérést. A többi vizsgálat közül az euglobulin lysis-idő, a thrombin-inaktiválás, a labilis fibrinogén, a fibrinogén és a PTI meghatározás főleg a thrombotikus, míg a thrombin-idő vizsgálata a haemorrhagiás irányú eltérés megítélésében volt leginkább informatív.

A 3. ábrán azt tüntettük fel, hogy betegeink 185 alkalommal meghatározott alvadás-státusza hogyan alakult. Megfigyelhető, hogy az összes alvadás-laboratóriumi vizsgálat egyidejűleg csupán három vizsgálat alkalmával bizonyult normálisnak és négy vizsgálat során fordult elő egyértelműen hypocoagulabilitás. Legtöbbször hypercoagulabilitást találtunk vagy magában, vagy hypocoagulabilitás laboratóriumi jeleivel együtt.

A kórfolyamat kezdetén vagy a SHs recurrensa idején 19 betegen volt alkalmunk elvégezni az alvadás-vizsgálatokat. Az ekkor talált kóros értékeket a 4. ábra tünteti fel.

A 19 beteg közül 15 esetben sikerült klinikai remissziót elérnünk és ilyen stádiumban is elvégeznünk a vizsgálatokat. A kóros értékek aránya, mint az 5. ábrán megfigyelhető, remisszió idején lényegesen kisebb volt.

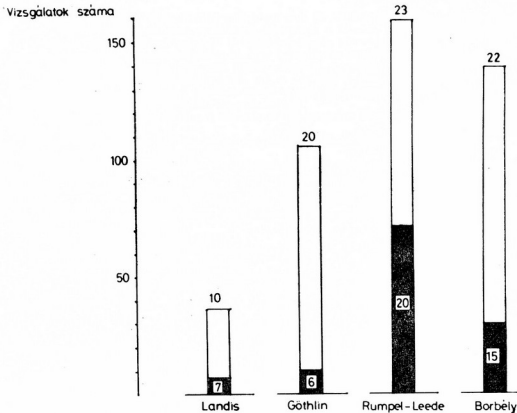
Nyomonkövetési vizsgálataink eredményeit 21 beteg esetében a 2. táblázat mutatja.



1. ábra. A vérzékenység megnyilvánulása 23 Schönlein—Henoch-szindrómás betegen

A vesebiopsziás mintát nyolc esetben dolgoztuk fel immunhisztológiailag. Fluoresceinnel jelölt anti-fibrinogen szérummal hét esetben tudtunk kimutatni a glomerulusokban fibrin-depozíciót. A mesocolon és a bőr egy-egy esetben elvégzett szövettani vizsgálatával is megállapítottuk a fibrin lerakódását a sérülés helyén.

A haemostasznak a körlefolyás alatti változását 4 betegünk példáján mutatjuk be.



2. ábra. Kapilláris próbák eredménye 23 Schönlein—Henoch-szindrómás betegen. Az oszlopok fekete része mutatja a pozitív vizsgálatok számát. Az oszlopok feletti szám azt jelzi, hogy az egyes kapilláris próbákat hány betegen végeztük el, a fekete oszlopokon levő szám pedig azt, hogy a pozitív vizsgálatok hány beteg között oszlottak meg

1. eset. D. J. 57 éves nő

Lábszárpurpurái miatt a Pécsi Orvostudományi Egyetem Bőrklínikáján 20 mg/nap prednisonnal kezelték. A bőr szövettani vizsgálatok fibrinthrombusok voltak kimutathatók (6. ábra), a plazma fibrinogén-szintje 600 mg% volt. Vérvezelés kialakulása miatt utalták klinikánkra. A vizeletüledék vizsgálatok nagyfokú mikroszkópos haematuria derült ki. A haemostasis vizsgálata során a Rumpel—Leede pozitivitása mellett a TEG r- és k- ideje rövidült, a koagulációs vizsgálatok a fibrinolitikus aktivitás csökkenése mellett a thrombinidő megnyúlását és a thrombin-inaktiválás sebességének a csökkenését mutatták. A toluidinkék-ideje normális volta arra utalt, hogy az antithrombin-hatás nem heparin természetű volt. A haematuria spontán megszűnt (7. ábra). A beteg 1970 júniusa óta nephrológiai szempontból panaszmentes.

Látjuk, hogy a mikroszkópos haematuria megszűntével az alvadási zavar rendeződött.

2. eset. T. B. 25 éves férfi

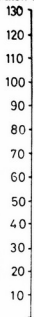
Felvételekor már steroid-kezelésben részesült, de a duzzadt bokák körül még purpurák voltak láthatók. A vesebiopsziás anyag szövettani vizsgálata proliferatív gócos glomerulo-

I. táblázat

23 Schönlein-Henoch szindrómás beteg ismételt alvadásvizsgálatainak eredménye

Vizsgálómódszer	Normális értékek	Vizsgálatok száma		
		Összes	normális	hyper-coagulabilitás
THROMBELASTOGRAM				
r-idő	11,4—12,4 perc	182	41	114
k-idő	5,5—6,5 perc	182	56	86
maximális elaszticitás (me)	90—150	182	105	68
KOAGULOGRAM				
Vérzési idő	100—180 mp	185	185	0
Rekalcifikációs idő	180—250 mp	185	149	27
Prothrombin-idő	80—110%	185	169	15
Savó alvadásgyorsító hatása	15—25%	185	124	35
Prothrombin-felhasználás	> 60 mp	185	174	1
Thrombin-idő	23—26 mp	185	139	13
Toulidinkék-idő	16—18 mp	185	175	6
Thrombin-inaktiválás (k)	0,25—0,35 dm	185	119	52
Thrombocytá-szám	150—300 × 10 ³	185	182	2
Fibrinogen	200—400 mg%	185	129	51
Fibrinogen B	Ø	185	123	62
Euglobulin lysis-idő	180—240 perc	185	33	131
PARÁGLÁLIS THROMBOPLASTIN IDŐ	kontroll ±10 mp	142	83	40
THROMBOCYTA ADF-AGGREGÁCIÓ	kontroll ±10 mp	117	83	22
THROMBOCYTA—3. FAKTOR FELSZABADÍTÁS	kontroll ±10 mp	113	100	13

Komplex vizsgálatok száma



O = normális

↑ = hypercoagulabilitás

↓ = hypocoagulabilitás

3. ábra. Komplex alvadásvizsgálatok eredménye 23 Schönlein—Henoch-szindrómás betegen
 O = normál coagulabilitás, ↑ = hypercoagulabilitás, ↓ = hypocoagulabilitás, ↑ ↓ =
 = hyper-, hypocoagulabilitás

Nyomonkövetési vizsgálatok eredménye

21 betegen

2. táblázat

Ismételt vizsgálatok szerint az alvadás-státusz váltakozása	Betegek száma
↑ és ↑ ↓	11
↑ ↓	7
↑ és ↓ és ↑ ↓	2
O és ↑ ↓	1

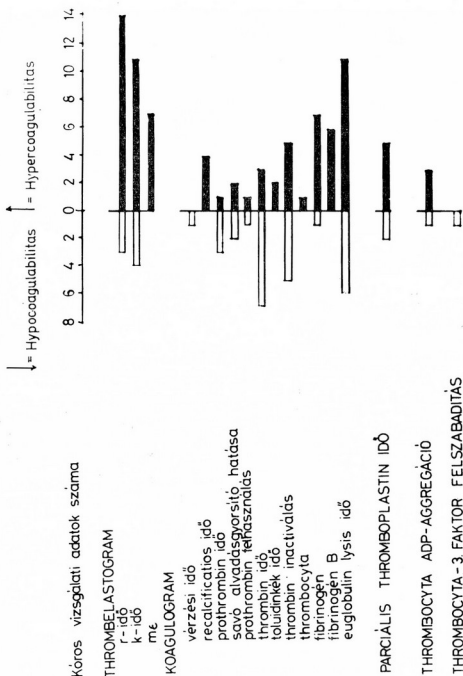
O = normális

↑ = hypercoagulabilitás

↓ = hypocoagulabilitás

↑ ↓ = hyper-, hypocoagulabilitás

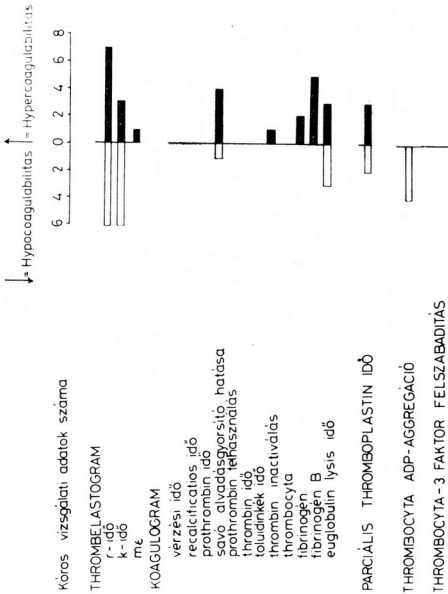
nephritist mutatott (8. ábra). Klinikailag jelentős mikroszkópos haematuria jellemezte a kórfolyamatot. A kapilláris próbák pozitívítása mellett a TEG, a koagulogram, sőt még a thrombocyta-aggregáció is erős thrombosis-hajlamra utalt. Erélyes prednisolon-kezelés. Az alvadáseltérések haemorrhagiás irányba tolódtak, majd rendeződtek és tünetmentessé vált a beteg (9. ábra). A későbbiekben purpurája, haematurája nem jelentkezett.



4. ábra. A kórfolyamat kezdetén, vagy relapszusban talált kóros alvadási adatok 19 beteg esetében

3. eset. R. Z. 53 éves férfi.

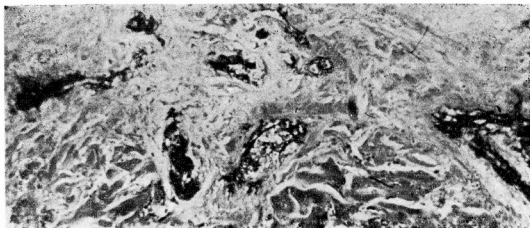
Alsóvértág purpurák és nephrotikus syndroma miatt utalták klinikánkra. Mikroszkópos haematuria, nagy proteinuria, hypalbuminaemia volt a vezető tünet. Szövettanilag lebonyozott szerkezetű, sejtűs glomerulusokat találtunk. A tubulusok kifejezetten tágultak (10. ábra). Az alvadás-vizsgálatok alapján igen kifejezett hypercoagulabilitás volt megállapítható. A kapilláris rezisztentia és a thrombocyta-aggregáció csökkent. Immunosuppressív kezelés hatására a nephrotikus tünetek visszaféjtődtek, az alvadáseltérések azonban perzisztáltak (11. ábra). Az ellenőrző vesebiopszia szerint egy glomeruluson hegesedő félholdképződés jött létre, egy glomerulus pedig hyalinosan átalakult (12. ábra).



5. ábra. Remisszió idején megfigyelt kóros alvadáslabintok: 15 beteg

A koagulációs vizsgálat a klinikai remisszió fázisában tükrözte a súlyos morfológiai elváltozásokat. A beteget jelenleg is gondozzuk. Vesefolyamata klinikailag és a harmadik vesebiopszia szerint is inaktív. Alvadáselterése nagyon diszkrét.

Látjuk, hogy a hypercoagulabilitás perzisztált és a kórfolyamatot a morfológiai elváltozások lényeges súlyosbodása jellemezte, bár a klinikai kép ezt nem jelezte.



6. ábra. D. J. 57 éves nő. *Bőrcindatum* szöveti képe. Fibrinfestéssel az írha felső rétegének ereiben fibrin-thrombusok láthatók (foszforvolframsav—HE, $\times 100$)

4. eset. Sz. F. 52 éves férfi.

Generalizált renális ödéma és végtagpurpurák miatt nyert felvételt. Klinikai bennfekvése közben veseelégtelenség is kialakult. Felvételekor a Rumpel—Leede teszt pozitív volt, a koagulogram a fibrinolitikus aktivitás nagyfokú csökkenését, a fibrinogén- és labilis fibrinogén-szint kifejezett emelkedését mutatta. Emellett, mint az első esetben, nem heparin természetű, antithrombin-hatás is megfigyelhető volt. A thrombocyt-funkciók károsodtak. Steroid kezelést vezetünk be és az ödémák nagy adag Furosemiddel történt kiürítése után elvégeztük a vesebiopsziát (13. ábra). A vesezövet fénymikroszkópos vizsgálata a glomerulusok többségének hyalinos átalakulását mutatta, extrakapilláris hámproliferációval (14. ábra). A félholdszerű képződményeknek megfelelően, immunhistológiai vizsgálattal fibrindepozíció volt megfigyelhető (15. ábra). A terápia hatására a folyamat klinikai aktivitása és az antithrombin-hatás megszűnt és a thrombotikus jelek erősen mérséklődtek. Az egy évvel később elvégzett ellenőrzés során a veseelváltozás hisztológiai-lag inaktív krónikus glomerulonephritisnek felelt meg. Jelenleg fenntartó Imuran-terápia mellett a beteg állapota kielégítő.

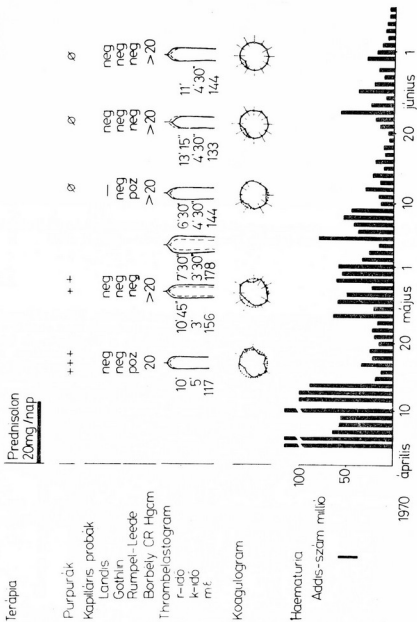
Látjuk, hogy a kombinált immunosuppressív terápia hatására a súlyos klinikai kép és a morfológiai elváltozások a koagulációs zavarok mérséklődésével párhuzamosan javultak meg.

Megbeszélés

A SHs-ban észlelhető haemorrhagiás diathesis lényegét a haematológiai szakkönyvek a vascularis vérzékenységben jelölik meg (33, 34, 38, 42). A kapilláris próbák ennek ellenére gyakran negatívak (19), vagy csak az esetek 10—25%-ában jelzik a kapillárisok sérülését (29, 36).

Mi négyféle kapilláris próbát alkalmazva az összes vizsgálatnak 26,6%-ában kaptunk pozitív eredményt, de a kórfolyamat valamelyik fázisában minden betegen pozitív volt legalább egy vizsgálat. Azt is megfigyeltük viszont, hogy a kapilláris próbák pozitívitása és a vérékenység klinikai megnyilvánulása között nem volt szoros az összefüggés. A szisztémás capillaropathia, amint az ábrákon látható, a nem uraemiás betegeken hamarabb szűnt meg, mint a haematuria.

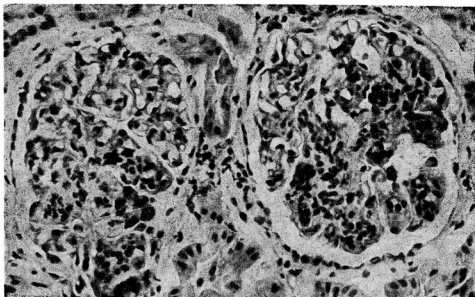
Az az általános nézet, hogy SHs-ben nincs alvadászavar, azokon a megfigyeléseken alapul, hogy a thrombocyt-szám, a vérzési, alvadási és prothrombin-idő rendszerint



7. ábra. D. J. A haemostasis jellemzőinek alakulása a vizeletlethez viszonyítva. A normális thrombelastogramot és koagulogramot szaggatott vonallal jelzi. A koagulogramot Gerendás módszer szerint ábrázoltuk. A haematuria megszűnésével párhuzamosan csökken a hypercoagulabilitás és szűnik meg az antithrombin hatás

normális (1, 14, 15, 17, 18, 32, 36). Részletes alvadás-vizsgálatokról szóló közlés kevés van az irodalomban és csak egy-egy esetre vonatkozik (7, 29, 35).

Komplex koagulációs és thrombocyta-funkciós vizsgálataink eredménye alapján úgy látszik, hogy SHs-ben az alvadászavar nemcsak hogy előfordul, de szinte törvényszerű velejárója a kórfolyamatnak. A 23 beteg közül csak két esetben bizonyult normálisnak az alvadás-státusz. Az egyik beteg az akut szak lezajlása után két évvel, tünetmentes proteinuria idején került vizsgálatra, a másikkal pedig csak „peliosis rheumatica”-ja, azaz abdominalis és renalis elváltozás nélküli anaphylactoid purpu-



8. ábra. T. B. 25 éves férfi. Vesebiopszia fénymikroszkópos képe. Proliferatív göccs glomerulonephritis (HE, $\times 250$)

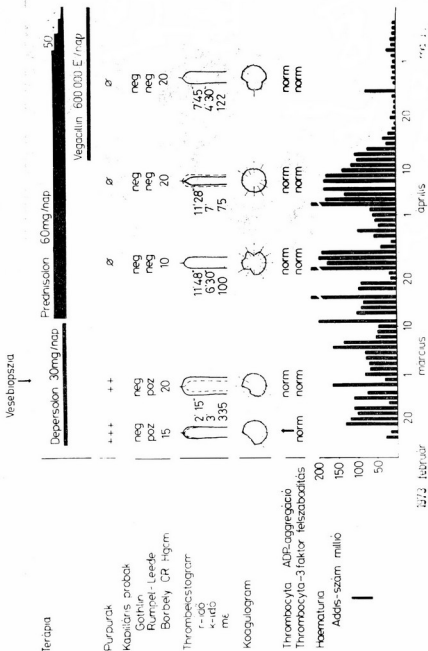
rája volt. A gastrointestinalis és/vagy vesetünetekkel járó SHs minden esetben kimutatható volt a koagulációs szisztéma zavara.

A kórfolyamat különböző stádiumaiban végzett alvadásvizsgálatok szerint a betegség aktív stádiumát a hypercoagulabilitás jellemzi. A thrombelastogram r- és k-ideje rövidül, a thrombus maximális elaszticitása fokozódik, a plazma fibrinogén szintje nő. Az általános fibrinolytikus aktivitás rendszerint csökken, de fokozott is lehet. Néha már a betegség kezdetén megfigyelhetők haemorrhagiás, főleg antithrombin-hatásnak megfelelő alvadás-laboratóriumi eltérések (1. és 4. eset), máskor csak a folyamat javulásakor jelentkeznek a hypocoagulabilitás. Diszkrét alvadászavar, mint a fibrinolytikus aktivitás kismértékű csökkenése, vagy a fibrinogén B felszaporodása, a klinikai gyógyulás után is megmaradhat.

A legnagyobb fokú hypercoagulabilitás azokon a betegeken fordult elő, akiknek az alapbetegsége nephrotikus szindrómával járt. Az egyik ilyen beteg plazma-fibrinogén szintje elérte a 900 mg%-os értéket. Ezekben az esetekben a PTI is rendszerint rövidült. Három nephrotikus szindrómás betegen végtagthrombosis is kialakult. A fokozott alvadás-készség tehát, melynek gyakoriságára nephrotikus szindróma egyéb eseteiben már ismételten rámutattunk (8, 9, 22, 23), a SHs okozta nephrosishoz is fontos alvadás-laboratóriumi és klinikai jele. A súlyos alvadási zavarban az antigén-antitest reakciónak és a hypercholesterinaemiának lehet szerepe.

A renalis elváltozással járó esetekben a perzisztáló hypercoagulabilitás prognosztikailag kedvezőtlen. Jól demonstrálja ezt harmadik betegünk példája, akinek sorozatvizsgálatával megállapítottuk, hogy a laboratóriumi tesztek perzisztáló hypercoagulabilitást jeleztek és, bár a klinikai kép lényegesen javult, a biopszia súlyos szövettani elváltozásokat mutatott. A hypocoagulabilitás megjelenése viszont jó prognózist sejtet. Második betegünk esetében figyelhető meg, hogy a haemorrhagiás irányú alvadáseltérést gyors javulás követte, a beteg vesetünetei megszűntek.

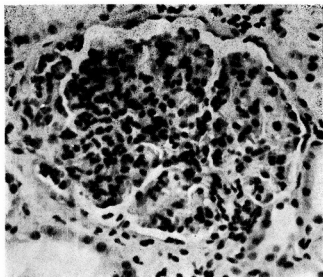
Immunhisztológiai és elektronmikroszkópos vizsgálattal többen demonstráltak SHs okozta nephritis esetén a vesében fibrin-depozíciót (2, 5, 20, 26, 40). *Urizar és msai* (41) a kórfolyamat korai fázisában, amikor vizeleteltérés még nem volt, mutatták ki a glomerulusokban a fibrinthrombusokat. Ennek alapján felvetik az intra-



9. ábra. T. B. kórlefolyás. Az igen kifejezett hypercoagulabilitást a TEG által jelzett hypocoagulabilitás és röviddel utána a haematúria megszűnése követi ↑ a thrombocyta ADP-aggregáció fokozódását jelenti

vascularis koaguláció pathogenetikai szerepének lehetőségét, de alvadásvizsgálatokkal ezt sem õk, sem mások (39) igazolni nem tudták.

A hypercoagulabilitást úgy értelmezzük, hogy antigen-antitest reakció hatására a glomerulusok sérülnek és fibrinkiválás történik, amire a szervezet fokozott fibrinogéntermeléssel, illetve hypercoagulabilitással válaszol, valószínűleg pozitív feedback-

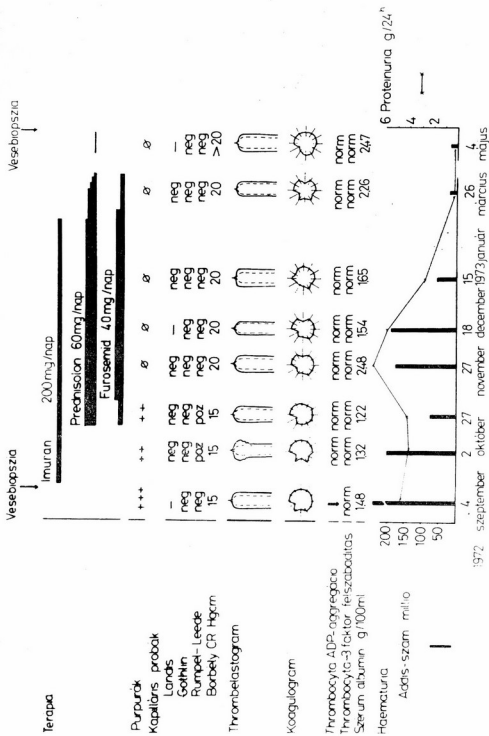


10. ábra. R. Z. 53 éves. Vesebiopszia
fénymikroszkópos képe. Lebenyezett
szerkezetű, sejtűs glomerulus. A tu-
bulusok igen kifejezetten tágultak
(HE \times 250)

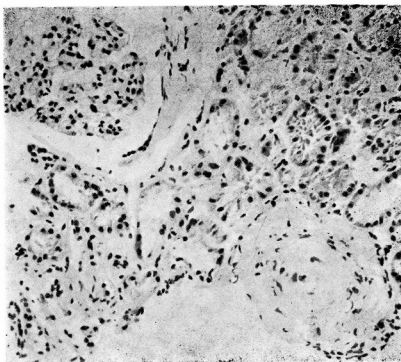
mechanizmus alapján. Tehát a hypercoagulabilitás laboratóriumi jelei a lokális intravasculáris koaguláció (LIC) következményeként értékelhetők. A hypocoagulabilitást ellenregulációval értelmezzük. Figyelemmel a Schönlein—Henoch-szindróma extrarenalis megnyilvánulásaira, nem lehetetlen, hogy az *in vitro* alvadásfokozódás túlkompensált diffúz intravasculáris koaguláció (DIC) következménye.

A purpura fulminans Koller és mtsai (27, 28) és más szerzők (21, 31) szerint a DIC egyik típusa.

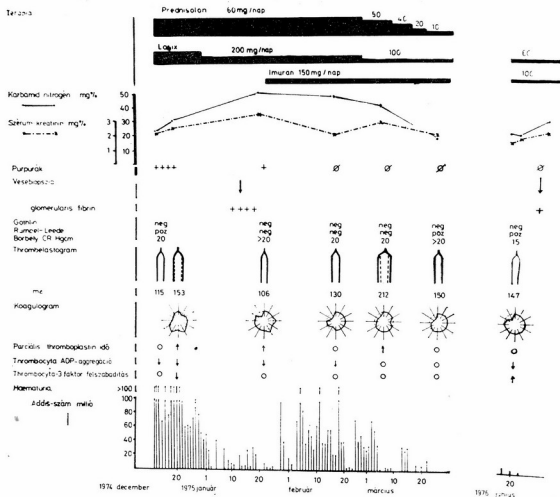
Terápiás következtetés: adataink alapján megalapozottnak látszik a Schönlein—Henoch-szindróma anticoagulans terápiája. Szórványos irodalmi adatok szerint a SHs heparin-terápiája eredményes (11). Természetesen még sok terápiás kísérletre van szükség ahhoz, hogy a nem minden veszély nélkül való anticoagulans-terápia indikációját pontosan meghatározhassuk.



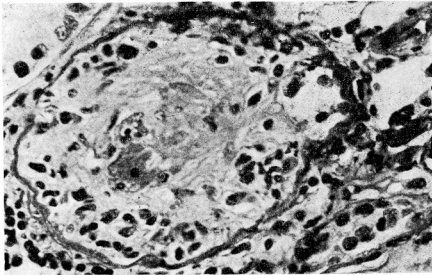
11. ábra. R. Z. A haemostasis és a nephrológiai leletek viszonya. Fél éves immunoszuppresszív kezelés hatására a vesebiopsziák lényegesen javultak, a hypercoagulabilitás azonban perszisztált



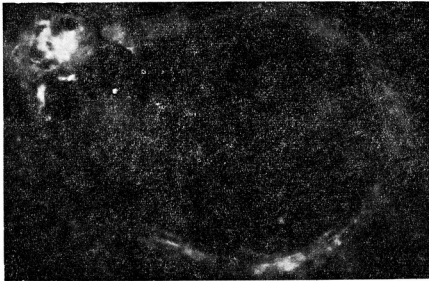
12. ábra. R. Z. Vesebiopszia az immunoszuppressív terápia után. A glomerularis elváltozások súlyosbodtak: az egyik glomerulus hyalinosan átalakult, egy másikban hegesedő félholdképződés látható (HE $\times 100$)



13. ábra. Sz. F. 52 éves beteg kórlefolyása. Terápia hatására a koagulációs zavar és a thrombocyta-funkciós zavar mérséklődött, a haematúria csökkent \uparrow a thrombocyta ADP-aggregáció illetve a thrombocyta-3. faktor felszabulítás fokozódását, \downarrow pedig a csökkenését jelzi. O normális functio



14. ábra. Sz. F. Első vesebiopsziás anyag fénymikroszkópos vizsgálata. Hyalinos glomerulus epithelialis hámproliferációval (HE, $\times 250$)



15. ábra. Sz. F. Első vesebiopszia, immunofluorescens vizsgálat. Anti-human fibrinogen szérummal az epithelialis félhoidban masszív fibrindepozíció mutatható ki ($\times 500$)

IRODALOM

1. Allen, D. M., Diamond, L. K., Howel, D. A.: Anaphylactoid purpura in children (Schönlein—Henoch purpura). Amer. J. Dis. Child. 1960, 99, 833.
2. Ayoub, E. M., Hoyer, J.: Anaphylactoid purpura: streptococcal antibody titers and Bc globulin levels. J. Pediat. 1969, 75, 193.
3. Ballagi F.: Heveny hasi tünetekkel járó időskori Schönlein—Henoch-syndroma. Orv. Hetil. 1969, 110, 846.

4. *Ballard, H. S., Eisinger, R. P., Gallo, G.*: Renal manifestation of the Henoch—Schönlein syndrome in adults. *Amer. J. Med.* 1970, 49, 328.
5. *Bernhardt, J. P., Chatelanat, F., Veyrat, R.*: Le syndrome de Schönlein—Henoch chez l'adulte. Etude clinique de 16 cas, examen histologique du rein dans 7 cas. *Schweiz. med. Wschr.* 1966, 96, 1228.
6. *Boga M.*: Felnőtktori Henoch—Schönlein-purpura hat esetének klinikai elemzése. *Orv. Hetil.* 1974, 115, 1275.
7. *Boros Gy. és mtsai.*: Die Peritonealform der Schönlein—Henochschen Purpura: Mesokolon-Apoplexie. *Zschr. inn. Med.* 1970, 25, 561.
8. *Boros Gy. és mtsai.*: Study of haemostasis in nephropathies associated with pulmonary haemorrhage. *Int. Urol. Nephrol.* 1972, 4, 303.
9. *Boros Gy. és mtsai.*: Kryoglobulinaemia, illetve kryofibrinogenaemia és vese. *Orv. Hetil.* 1974, 115, 1048.
10. *Chauvel, J. P., Touraine, N., Bernard, J.*: Purpura rheumatoide de l'adulte. A propos de 22 observations. *Nouv. Rev. franç. Hémat.* 1972, 12, 117.
11. *Counahan, R., Cameron, J. S.*: in: Contributions to nephropathy. The kidney in systemic disease. e. S. Massry. Basel. Karger. Megjelenés előtt. *Cit. Caunahan, R. et al.*: 11. *Brit. med. J.* 1977, 2, 11.
12. *Csengódy J., Horváth M., Nagy L.*: A Henoch—Schönlein-purpura sebészeti vonatkozásairól. *Orv. Hetil.* 1964, 105, 507.
13. *Debray, J., Krulik, M., Giorgi, H.*: Le purpura rhumatoide (syndrome de Schönlein—Henoch) de l'adulte. A propos de 22 observations. *Sem Hop. Paris.* 1971, 47, 1805.
14. *Derham, R. J., Rogerson, M. M.*: The Schönlein—Henoch syndrome with particular reference to renal sequele. *Arch. Dis. Child.* 1956, 31, 364.
15. *Dodge, W. F., Travis, L. B., Daeschner, C. W.*: Anaphylactoid purpura, poyarteritis nodosa and purpura fulminans. *Pediat. Clin. N. Amer.* 1963, 10, 879.
16. *Editorial*: *Lancet*: The nephritis of Schönlein—Henoch syndrome. 1972, II, 413.
17. *Exadaktylu, P.*: Beitrag zur generalisierten Form der Purpura Schönlein—Henoch. *Folia haemat.* 1969, 91, 472.
18. *Falls, W. F. és mtsai.*: Renal vasculitis in a nonfatal case of Henoch—Schönlein purpura. *Ann. int. Med.* 1966, 64, 1276.
19. *Gairdner, D.*: The Schönlein—Henoch syndrome (Anaphylactoid purpura). *Quart. J. Med.* 1948, 17, 95.
20. *Gary, N. E., Mazzara, J. T., Holfelder, L.*: The Schönlein—Henoch syndrome. Report of two patients with recurrent impairment of renal function. *Ann. int. Med.* 1970, 72, 229.
21. *Gasser, C., de Muralt, G.*: Purpura fulminans mit Faktor V-Mangel und Heilung durch Blutautauschtransfusion. *Helv. paediat. Acta* 1950, 5, 364.
22. *Gofman L., Boros Gy.*: Alvadási zavarok az öröklődő nephritisben. *Urol. Nephrol. Szele.* 1978, 5, 15.
23. *Hámori A. és mtsai.*: Coagulation defects in glomerulonephritis and the nephrotic syndrome. *Acta med. Acad. Sci. hung.* 1971, 28, 87.
24. *Henoch, E. H.*: Über den Zusammenhang von Purpura und Intestinalstörungen. *Berlin. klin. Wschr.* 1868, 5, 517.
25. *Henoch, E. H.*: Über eine eigenthümliche Form von Purpura. *Berlin. klin. Wschr.* 1874, 11, 641.
26. *Herdman, R. C. és mtsai.*: Anticoagulants in renal disease in children. *Amer. J. Dis. Child.* 1970, 119, 27.
27. *Koller, F.*: Clinical and genetic aspects of coagulopathies. With special emphasis on generalised intravascular clotting. *Ann. int. Med.* 1965, 62, 744.
28. *Köller, F. és mtsai.*: Purpura fulminans nach Scharlach mit Faktor V-Mangel und Antithrombinüberschuß. *Acta haemat.* 1950, 4, 33.
29. *Landbeck, G.*: Klinik der anaphylaktoiden Purpura. *Thrombos. Diathes. haemorrh. Suppl.* 1967, 22, 73.
30. *Lévai F., H. Szűcs L.*: Schönlein—Henoch syndroma idős korban. *Orv. Hetil.* 1970, 111, 1888.
31. *Little, J. R.*: Purpura fulminans treated successfully with anticoagulation. Report of a case. *J. Amer. med. Ass.* 1959, 169, 36.
32. *Meadow, S. R. és mtsai.*: Schönlein—Henoch nephritis. *Quart. J. Med.* 1972, 41, 241.
33. *Pátos A. L., Sas G.*: Thromboemboliák és haemorrhagiás diathesisek. *Medicina, Budapest* 1973, 235.
34. *Quick, A. J.*: *Haemorrhagic Disease.* Lea and Febiger. Philadelphia. 1957.

35. *Selmec I., Gyenei M.*: Heparinemia Schönlein betegségénél. *Katonaorvosi Szle.* 1953, 5, 444.
36. *Silber, D. L.*: Henoch—Schönlein syndrome. *Pediat. Clin. N. Amer.* 1972, 19, 1061.
37. *Schönlein, J. L.*: Allgemeine und spezielle Pathologie und Therapie. Nach dessen Vorlesungen niedergeschrieben und herausgegeben von einigen seiner Zuhörer. St. Gallen. 1841, 42.
38. *Stefanini, M., Dameshek, W.*: The haemorrhagic disorders. Grune and Stratton, New York and London, 1965.
39. *Trygstad, C. W., Stiehm, E. R.*: Elevated serum IgA globulin in anaphylactoid purpura. *Pediatrics.* 1971, 47, 1023.
40. *Urizar, R. E., Herdman, R. C.*: Anaphylactoid purpura III. Early morphologic glomerular changes. *Amer. J. clin. Path.* 1970, 53, 258.
41. *Urizar, R. E. és mtsai.*: Anaphylactoid purpura II. Immunfluorescent and electron microscopic studies of glomerular lesions. *Lab. Invest.* 1968, 19, 437.
42. *Whitby, L. E. H., Britton, C. J. C.*: Disorders of the blood. Churchill London, 1957, 395.

Köszönetnyilvánítás

A bőr histológiai vizsgálatáért *Dr. Zombai Erzsébetnek* tartozunk köszönettel