

# Obsah

<b>Předmluva</b> . . . . .	<b>9</b>
<b>Úvod</b> . . . . .	<b>11</b>
<b>I Anémie (A. Buliková)</b> . . . . .	<b>13</b>
Dělení anémií . . . . .	14
Morfologické dělení . . . . .	14
Etiopatogenetické dělení . . . . .	14
1 Anémie z poruchy tvorby erytrocytů . . . . .	15
1.1 Anémie z poruchy syntézy hemu . . . . .	15
1.1.1 Sideropenická anémie . . . . .	15
1.1.2 Sideroblastické anémie . . . . .	20
1.1.3 Anémie chronických onemocnění . . . . .	21
1.2 Anémie z poruchy syntézy globinu – talasemie . . . . .	23
1.2.1 $\beta$ -talasemie . . . . .	23
1.2.2 $\alpha$ -talasemie . . . . .	25
1.3 Anémie z poruchy syntézy DNA – megaloblastové . . . . .	26
1.3.1 Perniciozní anémie – M. Addison-Biermer . . . . .	29
1.3.2 Megaloblastové anémie z nedostatku kyseliny listové . . . . .	32
1.4 Aplastické anémie . . . . .	32
1.4.1 Vrozené aplastické anémie . . . . .	33
1.4.2 Získané aplastické anémie . . . . .	34
1.5 Dysplastické (dyserythropoetické) anémie . . . . .	39
1.5.1 Kongenitální dyserythropoetické anémie (KDA) . . . . .	39
1.5.2 Získané dysplastické anémie . . . . .	40
2 Anémie ze zvýšené ztráty erytrocytů . . . . .	40
2.1 Korpuskulární hemolytické anémie . . . . .	42
2.1 Hemolytické stavy s poruchou membrány erytrocytů . . . . .	43
2.1.2 Hemolytické stavy s poruchou metabolismu erytrocytů . . . . .	49
2.1.3 Hemoglobinopatie . . . . .	56
2.2 Extrakorpuskulární hemolytické anémie . . . . .	60
2.2.1 Imunitní hemolytické anémie. . . . .	61
2.2.1.1 Alloimunitní hemolytické stavy. . . . .	62
2.2.1.2 Autoimunitní hemolytické anémie (AIHA). . . . .	68
2.2.1 Neimunitní hemolytické anémie . . . . .	76
3 Akutní posthemoragická anémie . . . . .	80
<b>II Poruchy leukocytárního systému (M. Penka)</b> . . . . .	<b>83</b>
1 Kvantitativní poruchy leukocytárního systému . . . . .	83
1.1 Reaktivní změny počtu jednotlivých typů bílých krvinek . . . . .	83
1.2 Choroby monocytárního makrofágového systému . . . . .	89

1.2.1	Granulomatóza z Langerhansových buněk (Langerhans Cell Granulomatosis – LCG) . . . . .	90
1.2.1.1	Systémová forma LCG . . . . .	91
1.2.1.2	Lokalizované formy . . . . .	92
1.2.2	Non-LCG granulomatózy . . . . .	92
2	Kvalitativní poruchy leukocytárního systému . . . . .	95
2.1	Morfologické změny leukocytů . . . . .	95
2.1.1	Vrozené morfologické anomálie . . . . .	95
2.1.2	Získané morfologické anomálie . . . . .	96
2.2	Funkční změny leukocytů . . . . .	96
2.2.1	Vrozené poruchy granulocytárních funkcí . . . . .	96
2.2.2	Získané poruchy funkce granulocytů . . . . .	98
<b>III</b>	<b>Poruchy krevních destiček (M. Penka) . . . . .</b>	<b>99</b>
1	Kvantitativní poruchy primární hemostázy . . . . .	101
1.1	Trombocytopenie . . . . .	101
1.1.1	Vrozené trombocytopenie . . . . .	103
1.1.2	Imunitně podmíněné trombocytopenie . . . . .	103
1.1.3	Neimunitně podmíněné trombocytopenie . . . . .	109
1.2	Trombocytóza . . . . .	117
2	Kvalitativní poruchy primární hemostázy – trombocytopatie . . . . .	119
2.1	Vrozené trombocytopatie . . . . .	120
2.1.1	Porucha adhezivity . . . . .	120
2.1.2	Porucha agregability . . . . .	121
2.1.3	Poruchy sekrece destiček . . . . .	121
2.1.4	Porucha prokoagulační aktivity destiček – <i>Scottův syndrom</i> . . . . .	123
2.2	Získané trombocytopatie . . . . .	123
3	Substituční léčba krevními destičkami . . . . .	126
4	Medikamentózní hemostyptická léčba . . . . .	127
<b>IV</b>	<b>Poruchy krevního srážení z plazmatických příčin (M. Matýšková) . . . . .</b>	<b>131</b>
1	Vrozené krvácivé stavy . . . . .	131
1.1	Hemofilie . . . . .	131
1.2	Ostatní vrozené krvácivé stavy . . . . .	137
1.3	Von Willebrandova choroba (vWch) . . . . .	138
2	Trombotické stavy . . . . .	142
3	Získané poruchy krevního srážení . . . . .	149
3.1	Získané poruchy krevního srážení bez přítomnosti inhibitoru . . . . .	149
3.2	Získané inhibitory krevního srážení . . . . .	158
3.2.1	Specifické inhibitory . . . . .	158
3.2.2	Nespecifické antikoagulanty . . . . .	162
<b>V</b>	<b>Antitrombotická léčba (M. Penka) . . . . .</b>	<b>167</b>
<b>VI</b>	<b>Hemokoagulační laboratorní vyšetření (M. Matýšková, J. Zavřelová) . . . . .</b>	<b>175</b>
1	Globální a rutinní testy . . . . .	175
1.1	Doba krvácení (DK) . . . . .	175

1.2	Rezistence kapilár (Rumpelův-Leedův test) . . . . .	176
1.3	Test konzumpce protrombinu . . . . .	176
1.4	Euglobulinová lýza . . . . .	176
1.5	Tromboplastinový čas dle Quicka – protrombinový čas (PT) . . . . .	177
1.6	Aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT) . . . . .	178
1.7	Trombinový čas (TČ, TT, TCT) . . . . .	178
1.8	Reptilázový čas (ReT) . . . . .	179
1.9	Korekční testy . . . . .	179
1.10	Stanovení koncentrace fibrinogenu . . . . .	179
1.11	Vyšetření APC-rezistence . . . . .	180
1.12	ProC Global . . . . .	180
1.13	Vyšetření FDP . . . . .	180
1.14	Vyšetření D-Dimerů . . . . .	181
1.15	Stanovení solubilních komplexů fibrinových monomerů . . . . .	181
2	Primární hemostáza . . . . .	183
2.1	Vyšetření agregace trombocytů . . . . .	183
2.2	Vyšetření retrakce . . . . .	184
3	Stanovení koagulační aktivity faktorů . . . . .	184
3.1	Koagulační faktory . . . . .	184
3.2	Stanovení faktoru XIII . . . . .	185
4	Přirozené inhibitory . . . . .	185
4.1	Vyšetření ATIII . . . . .	185
4.2	Vyšetření proteinu C . . . . .	186
4.3	Vyšetření proteinu S . . . . .	186
5	Identifikace inhibitoru . . . . .	187
5.1	Cirkulující antikoagulans . . . . .	187
5.2	Kvantitativní průkaz specifického inhibitoru . . . . .	187
5.3	Identifikace lupus antikoagulans . . . . .	188
6	Molekulární markery . . . . .	189
<b>VII</b>	<b>Normální hodnoty krevního obrazu a koagulace . . . . .</b>	<b>191</b>
<b>VIII</b>	<b>Seznam literatury . . . . .</b>	<b>193</b>
	<b>Rejstřík . . . . .</b>	<b>195</b>