
Obsah

Seznam zkratk	17
Poděkování	23
1 Úvod (K. Indrák)	25
2 Anemie	27
2.1 Regulace erythropoézy (K. Indrák).....	27
2.2 Definice a rozdělení anemií (V. Ščudla)	27
2.3 Vyšetřovací metody (K. Indrák)	31
2.4 Anemický syndrom (AS) a jeho projevy (V. Ščudla)	32
2.5 Anemie z nedostatku železa (sideropenické anemie) (I. Krč).....	33
2.6 Anemie chronických chorob (V. Ščudla)	37
2.6.1 Anemie u nádorových chorob.....	41
2.6.2 Anemie u chronických zánětů a infekcí	41
2.6.3 Anemie u chronických jaterních chorob	42
2.6.4 Anemie u chorob ledvin.....	42
2.6.5 Anemie u revmatických chorob.....	42
2.6.6 Anemie u endokrinních chorob	42
2.6.7 Anemie v těhotenství	44
2.7 Megaloblastové anemie (MA) (V. Ščudla).....	44
2.7.1 Megaloblastové anemie z nedostatku vitamínu B ₁₂ (kobalaminu).....	44
2.7.1.1 Perniciózní anemie (PA, morbus Addison-Biermer)	44
2.7.1.2 Ostatní megaloblastové anemie z nedostatku vitamínu B ₁₂	48
2.7.2 Megaloblastové anemie z nedostatku kyseliny listové.....	49
2.7.3 Ostatní megaloblastové anemie	50
2.8 Hemolytické anemie (HA) (K. Indrák).....	50
2.8.1 Korpuskulární HA	51
2.8.1.1 Korpuskulární HA – membránové	51
2.8.1.1.1 Hereditární sférocytóza (HS).....	52
2.8.1.1.2 Hereditární eliptocytóza (HE)	52
2.8.1.2 Korpuskulární HA v důsledku enzymopenie nebo enzymopatie	52
2.8.1.2.1 HA v důsledku poruch glutationového metabolismu.....	53
2.8.1.2.2 HA v důsledku poruch glykolytické cesty.....	54

2.8.1.3	Korpuskulární HA – hemoglobinopatie.....	55
2.8.1.4	Paroxysmální noční hemoglobinurie (PNH) (L. Chrobák).....	56
2.8.2	Extrakorpuskulární hemolytické anemie (M. Heczko, J. Vondráková).....	57
2.8.2.1	Autoimunitní hemolytické anemie (AIHA) (M. Heczko).....	57
2.8.2.1.1	AIHA s tepelnými protilátkami.....	58
2.8.2.1.2	Nemoc chladových aglutininů (CAD, Cold Agglutinin Disease).....	61
2.8.2.1.3	Paroxysmální chladová hemoglobinurie (PCH).....	63
2.8.2.2	Polékové imunitní hemolytické anemie.....	64
2.8.2.3	Neimunitní hemolytické anemie (NIHA) (J. Vondráková).....	64
2.8.2.3.1	NIHA z chemických příčin.....	64
2.8.2.3.2	NIHA z fyzikálních příčin.....	65
2.8.2.3.3	NIHA z infekčních příčin.....	65
2.8.2.3.4	Mikroangiopatické hemolytické anemie (MAHA).....	66
2.9	Hemoglobinopatie (K. Indrák, V. Divoký).....	66
2.9.1	Talasemie.....	66
2.9.1.1	Alfa-talasemie.....	67
2.9.1.2	Beta-talasemie.....	67
2.9.2	Strukturní hemoglobinové varianty.....	68
2.9.2.1	Hemoglobin S, srpkovitá anemie.....	68
2.9.3	Methemoglobinemie (viz kapitola 3.2.1.1.2.2.).....	68
2.9.4	Hemoglobin se změněnou afinitou ke kyslíku.....	68
2.10	Sideroblastické anemie (L. Chrobák).....	69
2.10.1	Přetřetí organismu železem.....	70
2.11	Kongenitální dyserythropoetické anemie (L. Chrobák).....	71
2.12	Akutní posthemoragické anemie (I. Krč).....	72
3	Polycytemie (K. Indrák).....	75
3.1	Nepravé polycytemie (relativní polycytemie – RP).....	75
3.2	Sekundární polycytemie (SP).....	75
3.2.1	Sekundární polycytemie při hypoxii.....	76
3.2.1.1	SP při snížené saturaci krve kyslíkem.....	76
3.2.1.2	SP v důsledku hemoglobinopatií s vysokou afinitou ke kyslíku.....	78
3.2.1.2.1	Hemoglobinopatie s vysokou afinitou ke kyslíku.....	78
3.2.1.2.2	Methemoglobinemie.....	78
3.2.1.2.3	Karboxyhemoglobinemie kuřáků (CO-Hb).....	80
3.2.1.3	Polycytemie při lokalizované hypoxii v ledvinách.....	80
3.2.2	Polycytemie při nefyziologické nadprodukci erytropoetinu.....	80
3.2.2.1	Familiární a kongenitální polycytemie při idiopatické nadprodukci erytropoetinu.....	80
3.2.2.2	Polycytemie a onemocnění ledvin.....	80
3.2.2.3	Játra a polycytemie.....	80
3.2.3	Polycytemie v důsledku substancí stimulujících erythropoézu.....	80
3.2.3.1	Polycytemie při otravě těžkými kovy – kobalt.....	80
3.2.3.2	Polycytemie sportovců v důsledku dopingu.....	81
3.3	Primární polycytemie.....	81
3.3.1	Primární familiární a kongenitální polycytemie (PFCP).....	81
3.3.2	Pravá polycytemie (polycytemia vera), viz kapitola 6.3.2.....	81

4 Aplastické anemie, poruchy leukocytárního systému, hypersplenismus a tezaurismosy	83
4.1 Aplastické anemie (AA) (J. Hubáček).....	83
4.1.1 Získané aplastická anemie.....	83
4.1.2 Čistá aplazie červené řady (Pure Red Cell Aplasia – PRCA).....	84
4.1.3 Vrozené syndromy selhání kostní dřeně (D. Pospíšilová).....	85
4.1.3.1 Fanconiho anemie (FA) (K. Indrák).....	86
4.2 Kvalitativní poruchy leukocytárního systému (I. Krč).....	86
4.2.1 Defekty granulocytů.....	86
4.2.2 Defekty B-lymfocytů.....	89
4.2.3 Defekty T-lymfocytů.....	89
4.2.4 Kombinované defekty B- i T-lymfocytů.....	90
4.3 Hypersplenismus a funkce sleziny (L. Chrobák).....	90
4.3.1 Hypersplenismus.....	90
4.4 Choroby se střádáním tuků (tezaurismosy, lipidózy) (I. Krč).....	91
4.4.1 Gaucherova choroba.....	91
4.4.2 Fabryho choroba (angiokeratoma corporis diffusum).....	91
4.4.3 Niemannova-Pickova choroba.....	92
4.4.4 Syndrom Heřmanského a Pudláka.....	92
5 Hemostáza	93
5.1 Fyziologické poznámky k procesům krevního srážení (M. Penka).....	93
5.2 Laboratorní diagnostika poruch hemostázy (M. Penka).....	97
5.2.1 Vyšetření doby krvácení a srážení a odvozené testy.....	97
5.2.1.1 Doba krvácení.....	97
5.2.1.2 Doba srážení.....	98
5.2.1.3 Protrombinový čas.....	98
5.2.1.4 Aktivovaný parciální tromboplastinový čas (APTT).....	98
5.2.1.5 Trombinový čas.....	98
5.2.1.6 Reptilázový čas.....	98
5.2.1.7 Fibrinogen.....	98
5.2.1.8 Antitrombin.....	99
5.2.1.9 Etanolgelifikační test.....	99
5.2.1.10 D-dimery.....	99
5.2.1.11 ProC-Global test.....	99
5.2.1.12 Fragment 1+2 (F 1+2).....	99
5.2.1.13 Trombin-antitrombinový komplex.....	100
5.2.1.14 Anti-Xa aktivita.....	100
5.2.2 Vyšetření faktorů.....	100
5.3 Krevní destičky (trombocyty).....	100
5.3.1 Funkce trombocytů (M. Černá).....	100
5.3.2 Trombocytopenie (M. Černá, D. Pospíšilová).....	101
5.3.2.1 Vrozené trombocytopenie.....	101
5.3.2.2 Získané trombocytopenie.....	104
5.3.2.2.1 Idiopatická (imunitní) trombocytopenická purpura (ITP).....	104
5.3.2.2.2 Trombotická trombocytopenická purpura (TTP) (A. Hluší).....	106
5.3.2.2.3 Hemolyticko-uremický syndrom (HUS) (A. Hluší).....	107
5.3.2.2.4 HELLP syndrom (A. Hluší).....	107

5.3.2.2.5 Neonatální aloimunitní trombocytopenie (M. Černá, D. Pospíšilová).....	108
5.3.2.2.6 Potransfuzní purpura (M. Černá, D. Pospíšilová)	108
5.3.2.2.7 Polékové trombocytopenie (M. Černá, D. Pospíšilová).....	108
5.3.2.2.8 Heparinem indukovaná trombocytopenie (M. Černá, D. Pospíšilová)	109
5.3.3 Trombocytopenie (M. Černá, D. Pospíšilová)	109
5.4 Vrozené krvácivé stavy (M. Penka)	110
5.4.1 Hemofilie (M. Penka).....	110
5.4.1.1 Hemofilie A.....	110
5.4.1.2 Hemofilie B	114
5.4.1.3 Von Willebrandova nemoc (M. Penka).....	114
5.4.1.4 Další vrozené krvácivé stavy	116
5.5 Získané krvácivé stavy (M. Penka)	117
5.5.1 Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC)	117
5.5.2 Nedostatek K vitamínu a hepatobiliární choroby	119
5.6 Funkce cévní stěny a krvácivé stavy z cévních příčin (V. Krčová)	120
5.6.1 Vrozené poruchy cévní stěny	120
5.6.1.1 Hereditární hemoragická teleangiektázie (HHT) – Renduova-Oslerova-Weberova choroba	120
5.6.1.2 Ehlersův-Danlosův syndrom.....	120
5.6.1.3 Pseudoxanthoma elasticum	121
5.6.1.4 Marfanův syndrom.....	121
5.6.1.5 Osteogenesis imperfecta	121
5.6.1.6 Vrozené hemangiomy (kapilární, kavernózní a smíšené)	121
5.6.2 Získané poruchy cévní stěny (vaskulitidy).....	121
5.6.2.1 Henochova-Schönleinova purpura.....	121
5.6.2.2 Polyarteritis nodosa a Wegenerova granulomatóza	122
5.6.2.3 Behcetova choroba	122
5.6.2.4 Skorbut (kurděje).....	122
5.6.2.5 Purpura simplex a senilní purpura	122
5.7 Trombofilní stavy (V. Krčová).....	123
5.7.1 Vrozené trombofilní stavy	124
5.7.1.1 APC rezistence.....	124
5.7.1.2 Protrombinová mutace F II (20210G/A)	124
5.7.1.3 Defekty proteinů C a S	124
5.7.1.4 Defekt antitrombinu.....	125
5.7.1.5 Vrozená forma hyperhomocysteinemie podmíněná mutací MTHFR	125
5.7.1.6 Dysfibrinogenemie.....	125
5.7.1.7 Vyšetření vrozených trombofilních stavů – souhrn.....	125
5.7.2 Získané trombofilní stavy	125
5.7.2.1 Získaný typ APC-R.....	125
5.7.2.2 Antifosfolipidový syndrom.....	125
5.7.2.3 Hyperhomocysteinemie	126
5.7.2.4 Metabolismus lipidů.....	126
5.7.2.5 Hemokoagulační faktory se vztahem k trombofilii	126
5.7.2.6 Poruchy fibrinolýzy	126

5.7.2.7 Fibrinogen	126
5.7.2.8 Získané nedostatky přirozených inhibitorů	127
5.7.3 Vyšetřovací metody u trombofilních stavů.....	127
5.8 Antikoagulační léčba (V. Krčová)	128
5.8.1 Heparin.....	128
5.8.2 Nízkomolekulární hepariny (LMWHs – Low Molecular Weight Heparin)	129
5.8.3 Kumarinová antikoagulancia – léčba perorálními preparáty.....	129
5.8.4 Přímé inhibitory trombinu nebo receptoru pro trombin – hirudin	130
5.8.5 Další preparáty.....	131
6 Hematoonkologie.....	133
6.1 Myelodysplastický syndrom (MDS) (M. Heczko)	133
6.2 Akutní leukemie.....	137
6.2.1 Akutní myeloidní leukemie (AML) (K. Indrák)	137
6.2.2 Akutní promyelocytární leukemie (APL) (E. Faber).....	142
6.2.3 Akutní lymfoblastické leukemie (ALL) (K. Indrák)	144
6.3 Chronické myeloproliferativní stavy	146
6.3.1 Chronická myeloidní leukemie (CML) (E. Faber).....	146
6.3.2 Pravá polycytemie (polycytemia vera – PV, Renduova-Oslerova-Vaquezova choroba) (K. Indrák).....	149
6.3.3 Primární (esenciální) trombocytémie (K. Indrák)	153
6.3.4 Primární (idiopatická) osteomyelofibróza (OMF) (K. Indrák).....	154
6.4 Chronické lymfatické leukemie	155
6.4.1 B-chronická lymfatická leukemie (B-CLL) (T. Papajík).....	155
6.4.2 Prolymfocytární leukemie (T. Papajík)	161
6.5 Vlasatobuněčná leukemie (L. Raida)	161
6.6 Nehodgkinské lymfomy (T. Papajík).....	163
6.6.1 Difuzní B-velkobuněčný lymfom (DLCL).....	173
6.6.2 Folikulární lymfom (FL)	173
6.6.3 Mantle cell lymfom (MCL).....	174
6.6.4 Periferní T-lymfomy	174
6.6.5 Lymfom z malých lymfocytů/B-chronická lymfatická leukemie (SLL/B-CLL).....	174
6.6.6 Primární gastrointestinální lymfomy. Extranodální B-buněčný lymfom marginální zóny MALT typu (MZL MALT) (I. Krč)	175
6.6.7 Maligní lymfomy postihující kůži (I. Krč).....	176
6.6.7.1 Mycosis fungoides	176
6.6.7.2 Sézaryho syndrom.....	176
6.6.7.3 Kožní B-lymfomy.....	176
6.6.8 Principy terapie NHL (T. Papajík)	176
6.7 Hodgkinův lymfom (L. Raida).....	178
6.8 Monoklonální gamapatie (V. Ščudla).....	182
6.8.1 Monoklonální gamapatie nejistého významu (MGNV)	182
6.8.2 Mnohočetný myelom (MM).....	185
6.8.3 Waldenströmova (primární) makroglobulinemie (WM).....	190
6.8.4 Nemoc těžkých řetězců (HCD).....	191
6.8.4.1 HCD-γ (Franklinova choroba).....	191
6.8.4.2 HCD-α.....	192

6.8.4.3 HCD- γ	192
6.8.5 Kryoglobulinemie (KG).....	192
6.8.6 AL-amyloidóza (amyloid light-chain amyloidóza).....	193
7 Účelná hemoterapie (I. Skoumalová a J. Vondráková).....	197
7.1 Transfuzní přípravky.....	197
7.1.1 Plná krev.....	197
7.1.2 Erytrocytární koncentrát.....	198
7.1.3 Erytrocytární koncentrát resuspendovaný.....	198
7.1.4 Erytrocytární koncentrát resuspendovaný chudý na leukocyty.....	198
7.1.5 Erytrocytární koncentrát resuspendovaný deleukotizovaný.....	198
7.1.6 Erytrocytární koncentrát promytý.....	199
7.1.7 Trombocytární koncentrát.....	199
7.1.8 Čerstvě zmražená plazma.....	199
7.2 Podmínky bezpečného zajištění a správného podávání transfuzí.....	199
7.3 Potransfuzní reakce.....	200
7.4 Autotransfuze.....	200
7.5 Krevní deriváty.....	201
7.5.1 Albumin.....	201
7.5.2 Koncentráty imunoglobulinů.....	201
7.5.3 Koncentráty koagulačních faktorů.....	201
7.6 Dárcovství krve.....	201
8 Diferenciální diagnostika vybraných hematologických syndromů.....	203
8.1 Diferenciální diagnostika anemií (V. Ščudla).....	203
8.2 Diferenciální diagnostika polycytemií (K. Indrák).....	205
8.3 Diferenciální diagnostika neutrofilie (I. Krč).....	210
8.4 Diferenciální diagnostika neutropenií (M. Heczko).....	211
8.5 Diferenciální diagnostika eozinofilii a hypereozinofilní syndrom (E. Faber).....	214
8.5.1 Sekundární eozinofilie.....	215
8.5.2 Klonální eozinofilie.....	216
8.5.3 Idiopatické eozinofilie.....	216
8.6 Diferenciální diagnostika bazofilii (E. Faber).....	217
8.7 Diferenciální diagnostika monocytózy (J. Vondráková).....	218
8.8 Diferenciální diagnostika lymfocytózy (L. Raida).....	218
8.9 Diferenciální diagnostika lymfopenie (L. Raida).....	220
8.10 Diferenciální diagnostika pancytopenie (L. Raida).....	221
8.11 Diferenciální diagnostika splenomegalie (L. Chrobák).....	222
8.12 Diferenciální diagnostika lymfadenomegalie (I. Krč).....	224
9 Indikace splenektomie (L. Chrobák).....	227
10 Podpurná péče (E. Faber).....	229
10.1 Profylaxe a léčba nevolnosti a zvracení.....	229
10.2 Léčba bolesti.....	230
10.3 Léčba poruch vnitřního prostředí a výživy.....	232
10.4 Profylaxe a léčba infekčních komplikací.....	232
10.5 Centrální žilní kanylace.....	233
10.6 Prevence a léčba oddálených komplikací.....	234
11 Transplantace krvetvorných buněk (E. Faber).....	237
11.1 Zdroje krvetvorných buněk.....	237
11.2 Indikace TKB, předtransplantační příprava a vyšetření.....	239

11.3 Přípravný režim.....	240
11.4 Převod štěpu.....	241
11.5 Potransplantační komplikace	241
11.5.1 Toxicita přípravného režimu.....	242
11.5.2 Selhání a rejekce štěpu	243
11.5.3 Infekční komplikace.....	243
11.5.4 Nemoc štěpu proti hostiteli	245
11.5.5 Relaps nádorového onemocnění	246
12 Nové léčebné přístupy a perspektivy léčby hematologických malignit (K. Indrák).....	249
13 Normální hematologické hodnoty	253
Doporučená literatura	257
Seznam grafů.....	260
Seznam obrázků.....	261
Seznam schémat.....	262
Seznam tabulek.....	263
Rejstřík	266