

OBSAH

ÚVOD	
1 PATOFYZIOLOGIE KRVE A KRVETVORNÉ TKÁNĚ (EMANUEL NEČAS)	
1.1 Fyziologické funkce krve a krvetvorné tkáně	
1.2 Zkratky používané v hematologii	
1.3 Krvetvorná tkáň	
1.3.1 Stroma krvetvorné tkáně	
1.3.2 Růstové a regulační faktory významné pro krvetvorbu	
1.3.3 Vlastní krvetvorná tkáň	
1.3.3.1 Kmenové buňky krvetvorné tkáně	
1.3.3.2 Progenitorové buňky a prekursor krevních buněk	
1.4 Poruchy a onemocnění krve a krvetvorné tkáně	
1.4.1 Změny vlastností a složení krve	
1.4.1.1 Poruchy reologických vlastností krve	
1.4.1.2 Změny v počtu krevních buněk	
1.4.1.2.1 Terminologie stavů vyznačujících se sníženým nebo zvýšeným počtem krevních buněk	
1.4.1.2.2 Obecná patogeneze změn počtu krevních buněk	
1.4.2 Základní příznaky způsobené poruchami krve a krvetvorného systému	
1.4.3 Myeloproliferační a lymfoproliferační syndromy a onemocnění	
1.4.3.1 Myeloproliferační syndromy a onemocnění	
1.4.3.1.1 Myelodysplastický syndrom	
1.4.3.1.2 Akutní myeloidní leukémie	
1.4.3.1.3 Chronická myeloidní leukémie	
1.4.3.1.4 Polycythaemia vera rubra	
1.4.3.1.5 Esenciální (primární) trombocytémie	
1.4.3.1.6 Primární myelofibróza	
1.4.3.1.7 Systémová mastocytóza	
1.4.3.2 Lymfoproliferační syndromy	
1.4.3.2.1 Akutní lymfatická leukémie a maligní nehodgkinské lymfomy	
1.4.3.2.2 Hodgkinův lymfom (Hodgkinova nemoc)	
1.4.3.2.3 Chronická lymfocytová leukémie	
1.4.3.2.4 Lymfoproliferační syndromy odvozené od plazmatických buněk	
1.4.4 Aplastické (hypoplastické) syndromy	
1.4.4.1 Aplastická anémie	
1.4.4.1.1 Idiopatické a sekundární aplastické anémie	
1.4.4.1.2 Čistá aplazie červené řady	

1.4.4.1.3	Fanconiho anémie	50
1.4.4.1.4	Myelofitiza	50
1.4.5	Anémie	50
1.4.5.1	Obecné patogenetické mechanismy vzniku anémie	52
1.4.5.2	Klasifikace anémií	55
1.4.5.2.1	Historická, morfologická klasifikace anémií	55
1.4.5.2.2	Patofyziologická klasifikace anémií	56
1.4.5.3	Anémie ze zvýšených ztrát erytrocytů	57
1.4.5.3.1	Anémie způsobené krvácením	57
1.4.5.3.2	Anémie způsobené zkráceným přežíváním erytrocytů (hemolytické anémie)	58
1.4.5.4	Anémie vznikající ze snížené produkce erytrocytů	71
1.4.5.4.1	Anémie z nedostatku erytropoetinu	71
1.4.5.4.2	Anémie z nedostatku železa	71
1.4.5.4.3	Anémie z nedostatku kyseliny listové a vitamínu B ₁₂	72
1.4.5.4.4	Sideroblastové anémie	76
1.4.5.4.5	Kongenitální dyserytropoetická anémie	76
1.4.6	Relativní, primární familiární a sekundární polycytémie	77
1.4.6.1	Relativní polycytémie (Gaisböckův syndrom)	77
1.4.6.2	Primární a sekundární polycytémie s rodinným výskytem (vrozené, dědičné)	77
1.4.6.3	Sekundární polycytémie ze zvýšené produkce erytropoetinu	78
1.4.6.3.1	Tkáňová hypoxie	78
1.4.6.3.2	Ektopická produkce erytropoetinu nádorovou tkání	78
1.5	Leukopenie, leukocytóza a poruchy funkce granulocytů	78
1.5.1	Změny počtu granulocytů	79
1.5.1.1	Granulocytopenie (neutropenie)	79
1.5.1.1.1	Snížení tvorby granulocytů	79
1.5.1.1.2	Změna distribuce granulocytů	80
1.5.1.1.3	Zvýšený zánik granulocytů	80
1.5.1.2	Granulocytóza (neutrofilie), leukemoidní reakce a leukémie	80
1.5.2	Poruchy funkce granulocytů	81
1.5.2.1	Poruchy adheze (leukocyte adhesion deficiency – LAD)	81
1.5.2.2	Poruchy chemotaxe	82
1.5.2.3	Poruchy destrukce fagocytovaného materiálu	82
1.5.2.4	Získané poruchy granulocytů	83
1.6	Patofyziologie sleziny	83
1.6.1	Příčiny zvětšení sleziny (splenomegalie)	84
1.6.2	Funkční následky zvýšené aktivity sleziny (hypersplenismus)	86
1.6.3	Následky splenektomie	86
1.7	Patofyziologické aspekty transfúze krve a krevních derivátů	86
1.7.1	Imunizace cizorodými antigeny při alogenních transfúzích	86
1.7.2	Riziko infekce	87
1.7.3	Riziko přetížení organismu železem při opakovaných transfúzích	87
1.7.4	Zvýšení transportní kapacity krve pro kyslík	87
1.7.5	Riziko akutního poškození plic	87
1.7.6	Riziko srdečních arytmií	89
1.7.7	Hemolytické komplikace	89
1.7.8	Zvýšení tělesné teploty, alergická a anafylaktická reakce	89
1.7.9	Reakce štěpu proti hostiteli	89
1.7.10	Autotransfúze (autologní transfúze)	90
1.8	Patofyziologické aspekty transplantace kostní dřeně	90
1.8.1	Zdroje kmenových buněk	90
1.8.2	Technika transplantace a příprava nemocného pro transplantaci	91
1.8.3	Posttransplantační průběh	91

1.8.3.1	Neuchycení transplantátu nebo jeho odhojení	92
1.8.3.2	Reakce štěpu proti hostiteli	92
1.9	Poruchy srážení krve	92
1.9.1	Krvácivé stavy (hemoragické diatézy)	92
1.9.1.1	Poruchy primární hemostázy	94
1.9.1.1.1	Poruchy cévní stěny – vaskulopatie	95
1.9.1.1.2	Trombocytopenie a trombocytopatie	96
1.9.1.2	Poruchy sekundární hemostázy – koagulopatie	103
1.9.1.2.1	Srážení krve <i>in vivo</i> a <i>in vitro</i>	104
1.9.1.2.2	Vrozené poruchy koagulace	107
1.9.1.2.3	Získané poruchy koagulace	110
1.9.2	Hyperkoagulační stavy (trombofilie)	113
1.9.2.1	Vrozené hyperkoagulační poruchy	114
1.9.2.2	Získané hyperkoagulační stavy	115
2	PATOFYZIOLOGIE CÍRKULAČNÍHO APARÁTU (EMANUEL NEČAS)	117
2.1	Hlavní funkce cirkulačního aparátu	117
2.1.1	Nutriční a funkční perfúze tkání a orgánů krví	117
2.1.2	Tlakové gradienty v cirkulaci	118
2.1.3	Odpory kladené proudění krve v cévním systému	120
2.1.4	Funkce srdce a jednosměrnost toku krve	120
2.1.5	Distribuce cirkulující krve	122
2.1.6	Mikrocirkulace	125
2.1.7	Venózní část cirkulace	126
2.2	Poruchy cirkulace krve	126
2.2.1	Změny krevního tlaku	126
2.2.1.1	Arteriální hypertenze	126
2.2.1.1.1	Systémová arteriální hypertenze	128
2.2.1.1.2	Plicní arteriální hypertenze	135
2.2.1.2	Arteriální hypotenze	137
2.2.1.2.1	Systémová arteriální hypotenze	137
2.2.1.2.2	Hypotenze v plicním oběhu	138
2.2.1.3	Poruchy portální cirkulace	138
2.2.1.4	Zvýšený žilní tlak	138
2.2.1.4.1	Zvýšený centrální žilní tlak	138
2.2.1.4.2	Zvýšený periferní žilní tlak	139
2.2.1.4.3	Zvýšený plicní žilní tlak	139
2.2.1.5	Snížený žilní tlak	140
2.2.2	Kolaps cirkulace	140
2.2.2.1	Srdeční zástava	140
2.2.2.2	Synkopa	141
2.2.3	Cirkulační šok	141
2.2.3.1	Příčiny a klasifikace cirkulačního šoku	143
2.2.3.2	Stadia cirkulačního šoku	144
2.2.3.3	Druhy cirkulačního šoku	146
2.2.3.3.1	Hypovolemický šok	146
2.2.3.3.2	Kardiogenní šok	148
2.2.3.3.3	Distribuční šok	148
2.2.3.3.4	Patogeneze vazodilatačního šoku	151
2.2.3.4	Klinické monitorování cirkulačního šoku	155
2.2.4	Lokální poruchy cirkulace krve	155
2.2.4.1	Ischémie tkáně a stagnace krve	155
2.2.4.1.1	Arteriální hypotenze	155
2.2.4.1.2	Stenóza přívodní arterie	155

2.2.4.1.3	Komprese cévního řečiště	159
2.2.4.1.4	Zvýšení venózního tlaku	160
2.2.5	Ateroskleróza	162
2.2.5.1	Poškození endotelu a jeho dysfunkce	163
2.2.5.2	Ukládání lipoproteinů a lipidů v cévní stěně a buněčná infiltrace cévní stěny	164
2.2.5.3	Adheze, agregace a aktivace trombocytů	166
2.2.5.4	Degenerativní změny ateromového ložiska	166
2.2.5.5	Vztah aterosklerózy ke srážení krve a zánětovým dějům	167
2.2.5.6	Rizikové faktory rozvoje aterosklerózy	167
2.3	Srdeční selhání	168
2.3.1	Srdeční selhání „dopředu“ a „dozadu“	168
2.3.1.1	Srdeční selhání „dopředu“	168
2.3.1.2	Srdeční selhání „dozadu“	170
2.3.1.3	Snížení poddajnosti komor během jejich plnění	173
2.3.1.4	Zvýšení vypuzovacího tlaku (afterloadu)	174
2.3.2	Levostranné a pravostranné srdeční selhání	174
2.3.3	Příčiny srdečního selhání	175
2.3.3.1	Tlakové přetížení srdeční pumpy (zvýšení afterloadu)	176
2.3.3.2	Objemové přetížení srdeční pumpy (zvýšení preloadu)	177
2.3.3.3	Snížení kontraktility a poddajnosti dlouhodobě přetěžovaného myokardu	179
2.3.3.4	Akutní srdeční dilatace	179
2.3.3.5	Chronické objemové přetížení	179
2.3.3.6	Dysfunkce myokardu	180
2.3.3.7	Přehled možných příčin srdečního selhání	183
2.3.4	Klinické syndromy srdečního selhání	183
2.3.4.1	Syndrom levostranného srdečního selhání	183
2.3.4.2	Syndrom pravostranného srdečního selhání	184
2.3.5	Důsledky kompenzačních mechanismů při srdečním selhání	186
2.3.5.1	Zvýšená aktivita sympato-adrenálního systému	186
2.3.5.2	Zvýšená aktivita systému renin-angiotenzin II-aldosteron	186
2.3.6	Faktory, které mohou zhoršit srdeční nedostatečnost	187
2.4	Poruchy srdeční frekvence, srdečního rytmu a šíření vzruchu	187
2.4.1	Systém srdeční automacie	188
2.4.2	Klasifikace srdečních arytmií	193
2.4.3	Patogenetické mechanismy vedoucí k srdečním arytmiím	193
2.4.3.1	Poruchy tvorby vzruchu	193
2.4.3.1.1	Vznik vzruchu v SA uzlu (nomotopní neboli homotopní automacie)	193
2.4.3.1.2	Vznik vzruchu mimo SA uzel (heterotopní vzruchy)	195
2.4.3.2	Poruchy vedení vzruchu	200
2.4.3.2.1	Šíření vzruchu přidavným svazkem	200
2.4.3.2.2	Blokády šíření vzruchu	200
2.4.3.2.3	Vracející se vzruch (reentry)	205
2.4.3.2.4	Srdeční fibrilace, flutter a tachykardie	207
2.4.4	Přehled srdečních arytmií	211
2.5	Vrozené a získané srdeční vady	212
2.5.1	Vrozené srdeční vady	214
2.5.1.1	Acyanotické vrozené srdeční vady	214
2.5.1.1.1	Defekt síňového septa	215
2.5.1.1.2	Defekt komorového septa	216
2.5.1.1.3	Průchodný (otevřený) ductus arteriosus	217
2.5.1.1.4	Stenóza plicnice	218
2.5.1.1.5	Stenóza aorty v místě aortální chlopně	219
2.5.1.1.6	Koarktace aorty	220
2.5.1.2	Cyanotické srdeční vady	220

2.5.2	Získané chlopenní vady	223
2.5.2.1	Mitrální stenóza	223
2.5.2.2	Mitrální insuficience	225
2.5.2.3	Stenóza aortální chlopně	227
2.5.2.4	Insuficience aortální chlopně	228
2.5.2.5	Stenóza trikuspidální chlopně	229
2.5.2.6	Insuficience trikuspidální chlopně	230
2.5.2.7	Stenóza plicnice	230
2.5.2.8	Insuficience pulmonální chlopně	231
2.5.2.9	Přehled příčin a projevů chlopenních vad levého srdce	231
2.5.3	Umělé chlopně	231
2.5.4	Změny srdečních ozev způsobené změnami ve funkci srdce	231
2.5.4.1	Srdeční ozvy	234
2.5.4.2	Šelesty	235
2.5.5	Projevy zvýšené zátěže srdečních oddílů na EKG	235
2.5.5.1	Zvýšená zátěž pravé síně	236
2.5.5.2	Zvýšená zátěž levé síně	236
2.5.5.3	Zvýšená zátěž obou síní	236
2.5.5.4	Zvýšená zátěž pravé komory	236
2.5.5.5	Zvýšená zátěž levé komory	237
2.6	Endokarditida	238
2.6.1	Infekční endokarditida	238
2.6.2	Neinfekční endokarditidy	239
2.7	Myokarditida	239
2.7.1	Infekční myokarditidy	239
2.7.2	Neinfekční myokarditidy	239
2.8	Kardiomyopatie	240
2.8.1	Hypertrofická kardiomyopatie	241
2.8.2	Dilatační kardiomyopatie	243
2.8.3	Restrikční kardiomyopatie	246
2.9	Ischemická choroba srdeční	246
2.9.1	Potřeba kyslíku v myokardu a zásobování myokardu kyslíkem	246
2.9.1.1	Tenze (napětí) ve stěně myokardu a spotřeba kyslíku	247
2.9.1.2	Vztah spotřeby kyslíku k srdeční kontraktilitě a srdeční frekvenci	247
2.9.1.3	Odhad energetické náročnosti srdeční činnosti	247
2.9.1.4	Spotřeba kyslíku při srdeční zástavě nebo fibrilaci	247
2.9.1.5	Zvláštnosti v zásobování myokardu kyslíkem	249
2.9.1.6	Mechanismy zprostředkující vazodilataci koronární cirkulace při zvýšené potřebě kyslíku	249
2.9.2	Příčiny a následky zúžení srdeční (koronární) arterie	250
2.9.2.1	Příčiny zúžení koronárních arterií	251
2.9.2.2	Energetický metabolismus myokardu v situaci nedostatku kyslíku	251
2.9.2.3	Důsledky nedostatečné produkce ATP v myokardu na jeho činnost	251
2.9.2.3.1	Obecné projevy a důsledky ischemie myokardu	256
2.9.2.3.2	Důsledky ischemie myokardu v závislosti na délce jejího trvání	266
2.9.3	Některé klinické formy ischemické choroby srdeční	266
2.9.3.1	Asymptomatická (klinicky nemá) ischemie myokardu	266
2.9.3.2	Stabilní angina pectoris	266
2.9.3.3	Nestabilní angina pectoris	267
2.9.3.4	Akutní infarkt myokardu	267
2.10	Nemoci perikardu a perikardiální dutiny	267
2.10.1	Perikarditida	268
2.10.2	Srdeční tamponáda	268

3	PATOFYZIOLOGIE RESPIRAČNÍHO APARÁTU (Emanuel Nečas)	271
3.1	Fyziologické funkce respiračního aparátu	271
3.1.1	Respirační funkce plic	271
3.1.1.1	Změna parciálních tlaků v krvi protékající plicemi	271
3.1.1.2	Plicní ventilace	273
3.1.1.3	Průtok krve plicemi	273
3.1.1.4	Difúze plynů přes alveolo-kapilární membránu	274
3.1.2	Nerespirační funkce plic	274
3.2	Syndromy respirační insuficience	274
3.2.1	Definice a klasifikace respirační insuficience	274
3.2.2	Příčiny hypoxémie při nemocech respiračního aparátu	275
3.2.2.1	Lokální nebo celková alveolární hypoventilace	276
3.2.2.2	Porucha ventilačně-perfúzního poměru ($\dot{V}_A/\dot{Q}$)	277
3.2.2.3	Plicní zkrat	281
3.2.2.4	Ztlustění alveolo-kapilární membrány a poruchy difúze plynů	283
3.2.2.4.1	Difúzní kapacita plic (transfer faktor)	283
3.2.2.4.2	Změny difúzní kapacity plic	284
3.2.2.5	Oxygenoterapie při hypoxémii způsobené poruchami funkce respiračního aparátu	285
3.2.3	Hyperkapnie u respiračního selhání	287
3.2.3.1	Příčiny hyperkapnie	287
3.2.3.2	Působení hyperkapnie na organismus	289
3.2.3.2.1	Acidóza a její účinky na CNS	289
3.2.3.2.2	Prohloubení alveolární hypoxie a hypoxémie v krvi	289
3.2.4	Hypokapnie	290
3.2.4.1	Příčiny hypokapnie	290
3.2.4.2	Působení hypokapnie na organismus	291
3.2.5	Řízení plicní ventilace při respirační insuficienci	291
3.2.5.1	Receptory, jejichž funkce souvisí s výměnou krevních plynů	291
3.2.5.1.1	Centrální chemoreceptory	292
3.2.5.1.2	Periferní chemoreceptory	293
3.2.5.2	Reaktivita dechových center	293
3.2.5.3	Řízení plicní ventilace	294
3.3	Poruchy alveolo-kapilární membrány	294
3.3.1	Redukce účinné plochy alveolo-kapilární membrány	296
3.3.2	Ztlustění alveolo-kapilární membrány	296
3.3.2.1	Vyšetření difúzní kapacity plic pro kyslík (transfer faktoru)	296
3.3.2.2	Transfer faktor plic pro kyslík a oxid uhličitý	296
3.3.3	Zvýšení propustnosti alveolo-kapilární membrány pro vodu a proteiny krevní plazmy	297
3.3.4	Změny fyzikálních vlastností alveolo-kapilární membrány	298
3.4	Poruchy perfúze plic	298
3.4.1	Zvětšení fyziologické venózní příměsi	298
3.4.2	Embolizace do plicnice	298
3.4.3	Arteriální hypotenze	298
3.4.4	Zvýšení obsahu krve v plicní cirkulaci	299
3.4.5	Plicní hypertenze	299
3.5	Změny mechaniky dýchání při patologických stavech	299
3.5.1	Dýchací svaly	300
3.5.1.1	Inspirační dýchací svaly	300
3.5.1.2	Exspirační dýchací svaly	300
3.5.1.3	Zvýšená produkce CO ₂ dýchacími svaly při jejich zvýšené činnosti	303
3.5.1.4	Únava dýchacích svalů	304

3.5.2	Dechová práce	304
3.5.2.1	Receptory respiračního aparátu	305
3.5.2.2	Eferentní inervace plicního parenchymu	306
3.5.3	Tlaky a tlakové gradienty	307
3.5.4	Plicní objemy	308
3.5.5	Mechanické odpory	309
3.5.5.1	Statické odpory	309
3.5.5.1.1	Změny statických odporů plicní tkáň	311
3.5.5.1.2	Změny statických odporů hrudního koše	313
3.5.5.1.3	Společná statická křivka tlak-objem pro plíce a hrudní koš	314
3.5.5.2	Dynamické odpory	314
3.5.5.2.1	Laminární a turbulentní proudění plynů v dýchacích cestách	315
3.5.5.2.2	Odpor dýchacích cest kladený proudem ventilovaného plynu	315
3.5.5.2.3	Omezení expirace	318
3.5.5.2.4	Omezení inspirace	320
3.5.5.2.5	Vliv zvětšeného dynamického odporu	321
3.5.5.3	Dynamická poddajnost plic	321
3.5.5.4	Zvětšení dechové práce při patologicky zvýšených statických a dynamických odporech	322
3.5.6	Vyšetření zaměřená na posouzení změn plicní mechaniky	324
3.5.6.1	Křivky objem-čas (spirogram a křivka rozepsaného usilovného výdechu)	326
3.5.6.2	Křivky průtok-objem	328
3.5.6.2.1	Normální křivka průtok-objem	328
3.5.6.2.2	Patologické změny křivky průtok-objem	329
3.5.6.2.3	Vliv zúžení v horních dýchacích cestách na křivku průtok-objem	331
3.5.6.3	Křivky tlak-objem	332
3.5.6.4	Stanovení dynamického odporu dýchacích cest	334
3.5.7	Farmakologické ovlivnění dynamického odporu dýchacích cest	335
3.5.8	Výsledky vyšetření svědčící pro restriktivní nebo obstrukční plicní onemocnění	335
3.5.9	Dyspnoe	336
3.5.10	Ventilační selhání	337
3.5.11	Přístroje podporující nebo zajišťující plicní ventilaci nebo výměnu plynů	337
3.5.11.1	Železné plíce	337
3.5.11.2	Plicní respirátory	337
3.6	Etiologie a patogeneze nemocí respiračního aparátu	342
3.6.1	Akutně vzniklé poruchy funkce respiračního aparátu	342
3.6.1.1	Zadržení dechu a potápění se zadrženým dechem	342
3.6.1.2	Uzávěr dýchacích cest	342
3.6.1.3	Dýchání plyné směsi neobsahující kyslík	343
3.6.1.4	Náhlý velký pokles atmosférického tlaku vzduchu	343
3.6.1.5	Spánková apnoe	343
3.6.1.6	Pneumotorax	344
3.6.1.7	Embolizace do a. pulmonalis	345
3.6.1.8	Tonutí	348
3.6.1.9	Aspirace žaludečního obsahu	348
3.6.1.10	Syndrom dechové tísně dospělých (ARDS)	351
3.6.1.11	Syndrom dechové tísně novorozenců (RDS)	352
3.6.1.12	Plicní edém	353
3.6.1.12.1	Patogeneze plicního edému	354
3.6.1.12.2	Funkční důsledky plicního edému	356
3.6.2	Subakutní a chronické poruchy funkce respiračního aparátu	357
3.6.2.1	Pneumonie	357
3.6.2.2	Plicní fibróza	357
3.6.2.3	Bronchiální astma	358
3.6.2.3.1	Chronický zánět a hyperreaktivita bronchiální svaloviny	358

3.6.2.3.2	Funkční důsledky astmatického záchvatu	359
3.6.2.3.3	Těžký astmatický záchvat (status asthmaticus)	360
3.6.2.4	Chronická obstrukční plicní nemoc	363
3.6.2.4.1	Chronická bronchitida	365
3.6.2.4.2	Plicní emfyzém	366
3.6.2.4.3	Cystická fibróza	369
3.6.3	Nádorová plicní onemocnění	369
3.6.4	Hydrotorax	369
Seznam zkratek		371
Tabulka referenčních hodnot laboratorních vyšetření		376