

Obsah

Přehled použitých zkratk	13
Předmluva	17
1 Myelodysplastický syndrom (MDS) (Marta Krejčí, Jana Šmardová, Zdeněk Adam, Jiří Mayer)	19
1.1 Definice	19
1.2 Patofyziologie	19
1.3 Příznaky, s nimiž pacienti přicházejí k lékařům	20
1.4 Stanovení diagnózy	20
1.5 Diferenciální diagnóza	23
1.6 Léčebná strategie	23
2 Akutní myeloidní leukemie (Marta Krejčí, Jana Šmardová, Zdeněk Adam)	29
2.1 Definice	29
2.2 Patofyziologie nemoci	29
2.3 Příznaky, s nimiž pacienti přicházejí k lékařům, a odpovídající klinický nálezn	29
2.4 Stanovení diagnózy	30
2.5 Obecná léčebná strategie	34
2.6 Prognóza	37
3 Akutní promyelocytární leukemie AML M3 (Zdeněk Kořistek)	39
3.1 Definice	39
3.2 Léčba	39
3.3 Prognóza	40
4 Myeloproliferativní nemoci obecně (Marta Krejčí, Jana Šmardová, Zdeněk Adam)	41
4.1 Definice	41
4.2 Vývoj klasifikací myeloproliferativních chorob	41
4.3 Obecná charakteristika myeloproliferativních chorob	43
4.4 Závěr	44
5 Chronická myeloidní leukemie (CML) (Marta Krejčí, Jana Šmardová, Zdeněk Adam, Jiří Mayer)	47
5.1 Definice	47
5.2 Potíže, s nimiž pacienti přicházejí k lékařům, a klinické nálezy	47
5.3 Stanovení diagnózy	48
5.4 Léčba	49
5.5 Prognóza	53
6 Polycythaemia vera (PV) a jiné příčiny zvýšeného hematokritu (Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Jana Šmardová)	57
6.1 Definice jednotlivých diagnóz	57

6.2	Príznaky pravej polycytemie, s nimiž pacienti prichádzajú k lekárovi, a postupy vedúce k stanoveniu diagnózy	58
6.3	Stanovenie diagnózy	59
6.4	Sekundárna polyglobulia	61
6.5	Léčba primárnej polycytemie	61
6.6	Prognóza	64
6.7	Léčebné postupy u pacientov so zvýšenou koncentraciou hemoglobínu a hematokritu iných než myeloproliferatívnej etiologie	64
7	Esenciálna (primárna) trombocytemia (Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Jana Šmardová)	65
7.1	Definícia	65
7.2	Príznaky a klinické nálezy, s nimiž pacienti prichádzajú k lekárovi	65
7.3	Stanovenie diagnózy	66
7.4	Léčba	66
7.5	Prognóza	67
8	Chronická idiopatická myelofibróza (agnogénna myeloidná metaplázia) (Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Jana Šmardová)	71
8.1	Definícia nemoci	71
8.2	Príznaky, s nimiž pacienti prichádzajú k lekárovi	71
8.3	Stanovenie diagnózy	71
8.4	Léčba	73
8.5	Prognóza	73
9	Diferenciálna diagnostika eozinofílie – sekundárna, klonálna, alebo idiopatická (Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Jana Šmardová)	75
9.1	Základná informácia o eozinofíliách	75
9.2	Sekundárna eozinofílie	79
9.3	Klonálna eozinofílie	89
9.4	Idiopatická eozinofílie a idiopatický hypereozinofilný syndróm	90
9.5	Výšetřovací postup u pacientov s eozinofíliou	93
9.6	Léčba	95
9.7	Záver	96
10	Atypické myeloproliferatívne choroby (Marta Krejčí, Zdeněk Adam, Jana Šmardová)	99
10.1	Molekulárne definované atypické myeloproliferatívne choroby	99
10.2	Atypické myeloproliferácie definované len klinickopatologicky	101
11	Maligné non-hodgkinské lymfomy (Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Jana Šmardová, Jiří Neubauer, Jaroslav Staniček, Jiří Vorlíček)	105
11.1	Historické aspekty	105
11.2	Definícia a histologická klasifikácia	105
11.3	Etiológia a epidemiológia maligných lymfomov	106
11.4	Histologická diagnóza a prognóza nemoci	109
11.5	Klinické príznaky maligných lymfomov	110
11.6	Stanovenie diagnózy	112
11.7	Obecné princípy liečby maligných lymfomov	117
12	Nízka agresívna (indolentná) B-lymfoproliferatívna choroba (Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Jana Šmardová, Marta Krejčí, Luděk Pour, Milan Navrátil, Jiří Mayer, Jiří Vorlíček)	119
12.1	Folikulárny lymfóm	119
12.2	Nodálny lymfóm marginálnej zóny	125
12.3	Extranodálny lymfóm marginálnej zóny asociovaný s mukóznou tkaninou (Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue – MALT lymphoma)	125
12.4	Splenický lymfóm s vilóznymi lymfocytami	127
12.5	Ostatné ne-MALT lymfomy gastrointestinálneho traktu	129

13 Agresivní B-lymfoproliferativní choroby	131
(Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Marta Krejčí, Jana Šmardová, Milan Navrátil)	
13.1 Difuzní velkobuněčný B-lymfom	131
13.2 Primární mediastinální velkobuněčný B-lymfom	136
13.3 Lymfom z pláštěvých buněk (<i>mantle cell lymphoma</i>)	136
13.4 Intravaskulární velkobuněčný B-lymfom	137
13.5 Primární lymfom výpotku (<i>primary effusions lymphoma</i>)	138
14 Vysoce agresivní B-lymfoproliferativní choroby	139
(Martin Klabusay, Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Jana Šmardová, Jiří Vorlíček)	
14.1 Prekurzorový B-lymfoblastický lymfom a leukemie (B-ALL)	139
14.2 Burkittův lymfom	144
14.3 Plazmacelulární leukemie	145
15 T-buněčné lymfomy (Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Marta Krejčí)	147
15.1 T-buněčné lymfomy obecně	147
15.2 Léčba T-lymfomů	149
15.3 T-prolymfocytární leukemie (T-PLL)	150
15.4 Chronická leukemie z velkých granulárních lymfocytů T-typu (T-LGL)	151
15.5 Agresivní NK leukemie/lymfom	151
15.6 T-buněčná leukemie/lymfom dospělých (<i>adult T-cell leukemia/lymphoma</i>)	151
15.7 Extranodální NK/T-lymfom nazální a lymfom nazálního typu	151
15.8 Intestinální T-buněčný lymfom typu enteropatie (<i>enteropathy intestinal T-cell lymphoma</i>)	152
15.9 Hepatosplenický T-buněčný lymfom	152
15.10 T-buněčný lymfom podobný subakutní panikulitidě (<i>subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma</i>)	152
15.11 Kožní gama/delta T-buněčný lymfom	153
15.12 Angioimunoblastický T-buněčný lymfom	153
15.13 Periferní T-buněčný lymfom nespecifikovaný	153
15.14 Anaplastický velkobuněčný T/null-buněčný lymfom (<i>anaplastic large-cell lymphoma, T/null cell, primary systemic type – ALCL</i>)	154
16 Kožní lymfomy (Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Marta Krejčí)	155
16.1 Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom	155
16.2 Primární kožní CD30+ velkobuněčný T-lymfom a lymfomatoidní papulóza	159
16.3 Primární kožní periferní T-lymfom nespecifikovaný (CD30-)	159
16.4 Primární kožní imunocytom a extranodální kožní lymfom marginální zóny	160
16.5 Primární kožní folikulární lymfomy	160
16.6 Primární kožní velkobuněčný B-lymfom dolní končetiny	160
17 Primárně extranodální lymfomy (Martin Klabusay, Zdeněk Adam, Marta Krejčí)	163
17.1 Lymfomy ORL oblastí	163
17.2 Primární lymfomy varle	163
17.3 Primární lymfomy kostí	164
17.4 Primární lymfomy CNS	164
18 Hodgkinův lymfom (Zdeněk Adam, Zdeněk Král, Lenka Šmardová)	169
18.1 Definice nemoci	169
18.2 Klinické příznaky	169
18.3 Stanovení diagnózy	170
18.4 Léčba	171
18.5 Prognóza pacienta – riziko recidivy a sekundárních maligních chorob	175
19 Chronická B-lymfatická leukemie	177
(Zdeněk Adam, Jana Šmardová, Marta Krejčí, Martin Klabusay, Yvona Brychtová, Jiří Mayer)	
19.1 Definice	177

19.2	Etiologické faktory a patogeneze	177
19.3	Příznaky a průběh nemoci	178
19.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	180
19.5	Prognostické faktory	183
19.6	Léčba	188
19.7	Komplikace chronické B-lymfatické leukemie	192
19.8	Prognóza	193
20	Další chronické lymfatické leukemie (<i>Marta Krejčí, Zdeněk Adam, Martin Klabusay, Jana Šmardová, Martin Trbušek, Šárka Pospíšilová, Dana Dvořáková</i>)	197
20.1	Vlasatobuněčná leukemie	197
20.2	Buněčná prolymfocytární lymfatická leukemie (B-PLL)	198
20.3	T-buněčná prolymfocytární leukemie (T-PLL)	200
20.4	T-buněčná leukemie z velkých granulárních lymfocytů	201
20.5	T-buněčná leukemie dospělých	202
21	Monoklonální gamapatie obecně a monoklonální gamapatie nejistého významu, dřívějším termínem benigní gamapatie (<i>Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Roman Hájek, Jiří Neubauer, Martin Trbušek</i>)	203
21.1	Monoklonální gamapatie z biochemického pohledu	203
21.2	Monoklonální gamapatie nejistého významu (dřívějším termínem benigní monoklonální gamapatie)	204
22	Mnohočetný myelom (<i>Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Roman Hájek, Luděk Pour, Jiří Neubauer, Jiří Vaniček, Jaroslav Staniček</i>)	209
22.1	Charakteristika nemoci a její definice	209
22.2	Patofyziologie nemoci	210
22.3	Příznaky nemoci	211
22.4	Stanovení diagnózy	217
22.5	Léčba mnohočetného myelomu	224
22.6	Prognóza a důležitost včasného stanovení diagnózy	236
23	Solitární kostní plazmocytom a extramedulární plazmocytomy (<i>Zdeněk Adam, Marta Krejčí, Roman Hájek, Luděk Pour</i>)	241
23.1	Léčba solitárního plazmocytomu	241
23.2	Sledování po ukončení léčby	242
24	Choroby způsobené ukládáním patologických proteinů v tkáních (<i>Zdeněk Adam, Milan Elleder, Marta Krejčí, Luděk Pour, Roman Hájek</i>)	243
24.1	Vznik patologických depozit proteinů v tkáních	243
24.2	Z historie poznání amyloidóz, jejich klasifikace a epidemiologie	245
24.3	Stanovení diagnózy	247
24.4	AL-amyloidóza	250
24.5	AA-amyloidózy	255
24.6	Transtyretinová (prealbuminová) amyloidóza	257
24.7	Další formy generalizovaných amyloidóz	258
24.8	Topicky omezené (organové) amyloidózy	259
24.9	Choroby způsobené depozity lehkých řetězců v neamyloidové podobě (<i>light chain deposition disease, heavy chain deposition disease, crystal storing histiocytosis</i>)	260
25	Waldenströmova makroglobulinemie (<i>Zdeněk Adam</i>)	263
25.1	Úvod	263
25.2	Příznaky nemoci	263
25.3	Příznaky způsobené monoklonálním imunoglobulinem IgM	264
25.4	Definice Waldenströmovy makroglobulinemie a stanovení diagnózy	267
25.5	Diferenciální diagnóza monoklonální IgM gamapatie	271

25.6	Léčba	272
25.7	Prognóza	285
25.8	Závěr	287
26	Castlemanova choroba (Zdeněk Adam)	289
26.1	Patofyziologie a morfologie	289
26.2	Histologické typy Castlemanovy nemoci	289
26.3	Léčba	291
26.4	Sledování po léčbě	292
27	Histiocytární choroby (Zdeněk Adam, Jaroslav Štěrba, Zdenka Adamová)	293
27.1	Klasifikace histiocytárních chorob	293
27.2	Histiocytóza z Langerhansových buněk (LCH)	295
27.3	Hemofagocytární lymfohistiocytóza	306
27.4	Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií (nemoc Roseiova-Dorfmanova)	308
27.5	Juvenilní xantogranulom, nekrobiotický xantogranulom	309
27.6	Erdheimova-Chesterova choroba	309
27.7	Kikuchiho-Fujimotova histiocytární nekrotizující lymfadenitida	309
27.8	Maligní histiocytární choroby	310
28	Infekční komplikace u onkologicky nemocných a jejich léčba (Zdeněk Ráčil, Iva Kocmanová, Jiří Mayer, Jiří Vorlíček)	313
28.1	Etiologie a patogeneze	313
28.2	Klinické projevy infekčních komplikací	314
28.3	Vyšetření u nemocného s malignitou a infekcí (horečkou)	315
28.4	Léčba infekčních komplikací u nemocných s malignitou	316
28.5	Profylaxe infekčních komplikací	318
29	Febrilní neutropenie u onkologických nemocných (Zdeněk Ráčil, Iva Kocmanová, Jiří Mayer, Jiří Vorlíček)	319
29.1	Definice	319
29.2	Etiologie a patogeneze	319
29.3	Incidence febrilní neutropenie	320
29.4	Klinický obraz febrilní neutropenie	320
29.5	Vyšetření nemocného s febrilní neutropenií	320
29.6	Léčba	322
30	Infekční komplikace u dospělých pacientů s funkčním hyposplenizmem, po splenektomii a jejich prevence (Zdeněk Ráčil, Iva Kocmanová, Jiří Vorlíček)	327
30.1	Etiologie a patogeneze	327
30.2	Incidence OPSI a rizikové faktory	327
30.3	Klinický obraz	328
30.4	Preventivní opatření	328
30.5	Prognóza	330
31	Nové léky v hematonekologii (Marta Krejčí, Jiří Mayer, Jiří Vorlíček)	331
31.1	Přehled monoklonálních protilátek s využitím v hematonekologii	331
31.2	Inhibitory tyrozinkináz	333
31.3	Inhibitory proteazomu	335
31.4	Imunomodulační léky (IMiDs)	336
32	Transplantace krvetvorných buněk (Marta Krejčí, Jiří Mayer, Šárka Pospíšilová, Dana Dvořáková)	339
32.1	Úvod	339
32.2	Typy transplantátů, jejich odběry a zpracování	339
32.3	Vyhledávání vhodného dárce krvetvorných buněk	341
32.4	Předtransplantační režimy	341
32.5	Komplikace transplantací	342



32.6	Klinické využití transplantace krvetvorných buněk	344
33	Současné možnosti cytogenetických vyšetření u hematologických malignit (Petr Kuglík, Alexandra Oltová)	349
33.1	Význam cytogenetických vyšetření nádorových buněk	349
33.2	Materiál a metody využívané pro cytogenetické vyšetření hematologických nádorů	350
33.3	Možnosti molekulární cytogenetiky při vyšetřování chromozomových abnormalit u hematologických malignit	352
34	Léčba mnohočetné angiomatózy postihující skelet, břišní i hrudní dutinu interferonem alfa, thalidomidem a zoledronatem (Zdeněk Adam, Lucie Křikavová, Mojmír Moulis, Jiří Vaniček, Čeněk Neumann)	359
34.1	Úvod	359
34.2	Popis případu	359
34.3	Závěr	369
35	Poškození ledvin při monoklonálních gamapatiích (Zdeněk Adam, Luděk Pour, Roman Hájek, Marta Krejčí)	373
35.1	Místo nefropatie mezi ostatními typy poškození organismu monoklonálním imunoglobulinem	373
35.2	Klinický obraz postižení ledvin při monoklonální gamapatii	374
35.3	Nefropatie na podkladě poškození tubulů monoklonálními lehkými řetězci	375
35.4	Nefropatie na podkladě AL-amyloidózy	379
35.5	Nefropatie na podkladě depozit monoklonálních lehkých řetězců v neamyloidové podobě (<i>light chain deposition disease</i>)	379
35.6	Nefropatie na podkladě krystalických depozit v histiocytech (<i>crystal storing histiocytosis</i>) ...	380
35.7	Nefropatie na podkladě proliferativní glomerulonefritidy způsobené monoklonálním imunoglobulinem	380
35.8	Nefropatie na podkladě kryoglobulinemie	380
35.9	Závěr	381
Rejstřík		383

