

Obsah

Předmluva		9
Kapitola 1	Dědičné hemolytické stavy <i>MUDr. V. Brabec, CSc., Ústav hematologie a krevní transfúze, Praha</i>	11
Kapitola 2	Hemoglobinopatie <i>MUDr. V. Byčková, CSc., ÚVVD FDL, Praha</i>	37
Kapitola 3	Metabolismus železa <i>MUDr. J. Horák, ÚHKT, Praha</i>	55
Kapitola 4	Současné výsledky biochemického a cytochemického vyšetřování leukocytů <i>MUDr. V. Malásková, ÚHKT, Praha</i>	89
Kapitola 5	Kinetika bílých krvinek. Metodické přístupy k jejímu vyšetřování a hlavní výsledky <i>MUDr. J. Fortýnová, CSc., ÚHKT, Praha</i>	115
Kapitola 6	Poznámky ke kinetice leukemických buněk <i>Prof. MUDr. J. Libánský, DrSc., ÚHKT Praha</i>	149
Kapitola 7	Současný stav léčby akutní leukémie <i>Prof. MUDr. J. Libánský, DrSc., ÚHKT, Praha</i>	169
Kapitola 8	Nespecifická a specifická imunosuprese <i>MUDr. K. Nouza, CSc., MUDr. M. Němec, CSc., Ústav experimentální biologie a genetiky ČSAV, Praha</i>	217
Kapitola 9	Transplantace kostní dřeně <i>MUDr. Vl. Chudomel, CSc., ÚHKT, Praha</i>	271

Kapitola 10	Krevní srážení <i>MUDr. Z. Vorlová, CSc., doc. MUDr. P. Pudlák, CSc., ÚKHT, Praha</i>	293
Kapitola 11	Tvorba, přežívání a zánik destiček. Možnosti využití současných poznatků v klinice a experimentu <i>MUDr. J. Fortýnová, CSc., ÚKHT, Praha</i>	339

VI. Chudomel

I. Úvod.	273
II. Transplantační imunologie.	273
III. Odběr a konzervace dřeně kostní.	276
IV. Transplantace dřeně kostní v experimentu na zvířeti.	278
V. Imunologické vyšetření nemocných s dřevnou hypoplazií.	281
VI. Transplantace dřeně kostní v klinice.	281
1. <i>Transplantace dřeně kostní u nemocných s akutní myeloblastovou a lymfoblastovou leukémií.</i>	283
2. <i>Transplantace dřeně kostní u nemocných s dřevnou hypoplasii až aplasií.</i>	286
3. <i>Transplantace dřeně kostní u nemocných s kongenitální imunologickou nedostatečností.</i>	288
VII. Závěr.	289
VIII. Literatura.	290

Z. Vorlová

P. Pudlák

1. Úvod.	295
<i>Postavení krevního srážení ve fylogeneze.</i>	
2. Koagulační faktory.	296
<i>Faktor I (fibrinogen)</i>	297
<i>Faktor II (protrombin)</i>	301
<i>Trombin</i>	304
<i>Faktor VII (prokonvertin)</i>	306
<i>Faktor IX (Christmasfaktor, PTC)</i>	307
<i>Faktor X (Stuart faktor)</i>	307
<i>Faktor III (tromboplastin)</i>	308
<i>Faktor V (proakcelerin)</i>	309
<i>Faktor VIII (antihemofilický globulin)</i>	310
<i>Faktor XII (Hageman faktor)</i>	311
<i>Faktor XI (P. T. A.)</i>	312
<i>Faktor XIII (faktor stabilizující fibrin)</i>	312
<i>Inhibitory krevního srážení (antitrombiny)</i>	313
3. Koagulační reakce.	315
<i>Reakce vedoucí ke vzniku trombinu</i>	318
<i>Aktivace kontaktem</i>	318
<i>Reakce vyvolávající aktivaci faktoru X</i>	319
<i>Aktivace protrombinu</i>	320
<i>Reakce vedoucí ke vzniku fibrinu</i>	321
<i>Přeměna fibrinogenu ve fibrin</i>	321
<i>Stabilizace fibrinu</i>	324
<i>Autokatalytické reakce</i>	325
4. Regulace krevního srážení.	326
<i>Regulace proteosyntézy koagulačních faktorů</i>	326
<i>Teorie permanentní koagulace a úloha retikuloendo-</i>	
<i>teliálního systému</i>	328
<i>Vztah koagulace a fibrinolýzy</i>	330

5. Postavení krevního srážení v hemostáze.	331
6. Závěr.	332
<i>Krevní srážení a molekulární patologie</i>	
<i>Význam krevního srážení jako modelu systému</i>	
7. Literatura	333

Možnosti využití současných poznatků v klinice i experimentu

J. Fortýnová

- I. Úvod: První pokusy o sledování přežívání destiček, význam technického rozvoje pro další výzkum v této oblasti. 341
- II. Principy použitelných vyšetřovacích metod: 341
A) *neizotopových.*
B) *izotopových.*
- III. Přehled dosud použitých izotopů a jejich sloučenin (^{32}P , ^{14}C , ^{131}I , ^{35}S , ^{198}Au , ^{65}Zn). 343
- IV. Ke značkování destiček nejčastěji používané izotopy a jejich sloučeniny: 344
 ^{32}P — *charakteristické vlastnosti a způsob značkování, výsledky v experimentu i v klinice, možnosti jeho použití.*
 $^3\text{HDFP}$ — *charakteristické vlastnosti, experimentální i klinické výsledky.*
 ^{75}Se methionin — *charakteristické vlastnosti, způsob značkování destiček, možnosti použití v klinice.*
 ^{51}Cr — *vlastnosti a způsob značkování, příprava značkování destičkového koncentrátu, přežívání destiček v periferní krvi, výťažnost, měření povrchové aktivity nad orgány, klinické výsledky.*

V. Nová kritéria pro posuzování trombocytopenických stavů — význam trombocytopenického vyšetření v indikaci ke splenektomiím.	359
VI. Závěr.	360
VII. Literatura.	360

Dědičné hemolytické stavy

1

Patogenetické mechanismy u dědičné sférocytózy, nesférocytových hemolytických anémií a polékových hemolytických stavů, sdružených s deficitem enzymů červených krvinek.

V. Brabec

I. Úvod.	13
1. Erytrocytová membrána.	13
2. Hemoglobin.	14
3. Energetický metabolismus erytrocytu.	15
4. Mechanismus hemolýzy.	19
II. Dědičné hemolytické choroby způsobené změnou krvinkové membrány.	19
<i>Hereditární sférocytóza. Hereditární eliptocytóza.</i>	19, 22
<i>Stomatocytóza.</i>	22
<i>Dědičná hemolytická anémie se zvýšeným únikem draslíku. Hemolytická choroba Rh null.</i>	22, 23 23
III. Erytrocytové enzymopatie sdružené s hemolýzou.	
1. Defekty enzymů anaerobní glykolýzy a metabolismu ATP: Deficit hexokinázy. Deficit glukózo-fos- fát-isomerázy. Deficit fosfofruktokinázy. Deficit triosofosfát-isomerázy. Deficit 2,3 difosfoglycerát- mutázy. Deficit fosfoglycerát-kinázy. Deficit py- ruvát-kinázy. Deficit adenosin-trifosfatázy. Deficit adenylát-kinázy.	23
2. Defekty enzymů pentózového cyklu a metabolismu glutathionu: Deficit glukózo-6-fosfát-dehydro- genázy. Deficit 6-fosfoglukonát-dehydrogenázy. De- ficit glutathion-reduktázy. Deficit glutathion-syntetá- zy. Deficit glutathion-peroxidázy.	26
3. Diskuse a závěry.	30
IV. Souhrn.	32
V. Literatura.	33

V. Byčková

Úvod	39
Thalasémie	41
β -thalasémie	41
<i>β-thalasémie, při níž je postižen pouze β řetězec</i>	
<i>$\beta\delta$-thalasémie</i>	42
<i>Hemoglobinopatie Lepore</i>	43
<i>Hereditární perzistence fetálního hemoglobinu</i>	43
<i>Interakce β-thalasémie s abnormálními hemoglobiny</i>	44
α -thalasémie	44
δ -thalasémie	45
Hemoglobiny s abnormální strukturou	46
<i>Substituce na zevním povrchu molekuly</i>	47
<i>Substituce uvnitř molekuly</i>	48
<i>Substituce v kontaktu $\alpha 1 \beta 1$</i>	49
<i>Substituce v kontaktu $\alpha 1 \beta 2$</i>	49
<i>Substituce v centrální dutině</i>	49
<i>Substituce v hemové kapse</i>	49
<i>Nestabilní hemoglobiny</i>	50
Závěr	52
Literatura	52

J. Horák

I. Úvod. Fyzikálně chemické vlastnosti a biochemické funkce železa.	57
II. Úloha železa v organismu.	59
1. <i>Hemoglobin.</i>	59
2. <i>Myoglobin.</i>	60
3. <i>Cytochromy, cytochromoxidáza.</i>	60
4. <i>Transferrin.</i>	60
5. <i>Ferritin.</i>	61
6. <i>Hemosiderin.</i>	61
III. Obsah a použitelnost železa v potravě.	61
IV. Vstřebávání železa.	63
V. Plazmatické železo a jeho kinetika.	66
VI. Vztah železa k syntéze hemu.	68
VII. Skladové železo a jeho kinetika.	69
VIII. Patofyziologie nedostatku železa.	72
IX. Vývoj a klinická charakteristika nedostatku železa.	73
X. Léčba nedostatku železa.	75
1. <i>Perorální léčba.</i>	75
2. <i>Parenterální léčba.</i>	76
XI. Patofyziologie přebytku železa.	78
XII. Léčba přebytku železa.	80
XIII. Sfručný přehled stavů, u kterých se metabolismus železa mění sekundárně.	81
XIV. Souhrn.	83
XV. Literatura.	85

Současné výsledky biochemického a cytochemického vyšetřování leukocytů

V. Malasková

I. Úvod.	91
II. Všeobecné ukazatele metabolismu leukocytů, vztah k buněčným strukturám.	91
III. 1. <i>Energetický metabolismus leukocytů.</i>	93
a) <i>Respirace a glykolýza.</i>	93
b) <i>Dva metabolické typy leukocytů.</i>	94
c) <i>Obsah a metabolismus ATP.</i>	95
d) <i>Transformace glykogenu.</i>	95
2. <i>Lipidy.</i>	96
3. <i>Proteinový metabolismus leukocytů.</i>	96
4. <i>Nukleové kyseliny.</i>	98
5. <i>Voda, anorganické a organické látky, enzymy.</i>	100
6. <i>Závěr.</i>	100
IV. <i>Cytochemický průkaz látek účastnících se metabolismu leukocytů.</i>	101
V. <i>Význam cytochemického vyšetření pro diagnostiku.</i>	108
VI. <i>Závěr.</i>	111
VII. <i>Literatura.</i>	111

Kinetika bílých krvinek. Metodické přístupy k jejímu vyšetřování a hlavní výsledky

J. Fortýnová

I. Úvod: rozdíl mezi kinetikou leukocytů a erytrocytů.	117
II. Stručný přehled dosud použitých i používaných neizotopových metod.	117
III. Zavedení izotopů ke studiu leukokinetiky:	118
^{32}P — přehled dosažených výsledků.	
DF^{32}P — způsob značkování, granulocytární pooly, rychlost granulocytárního obratu.	
Značkové prekursory nukleových kyselin:	130
^3H a ^{14}C thymidin — způsob značkování — průkaz aktivity — autoradiografie — „emergence time“ — „transit time“.	
Určení délky fáze generačního cyklu.	135
^3H cytidin a ^3H uridin — jejich použití v kinetice lymfocytů a metabolismu RNK.	
5-jododeoxyuridin.	
^3H metotrexát.	
^{75}Se methionin.	
^{35}S .	
^{51}Cr — způsob značkování — možnosti použití — sledování lokalizace a destrukce.	
IV. Závěr.	142
V. Literatura	143

Poznámky ke kinetice leukemických buněk

6

J. Libánský

1. Patogeneze leukémie podle nových výsledků studie kinetiky leukemických buněk. 151
2. Souhrn hlavních leukokinetických dat u leukémie. 161
3. Množení leukemické populace o šíření leukemického procesu. 162
4. Význam studia kinetiky leukemických buněk pro léčbu leukémie. 164

Současný stav léčby akutní leukémie a její další perspektivy

J. Libánský

1. Dosavadní vývoj léčby akutní leukémie.	171
2. Chemoterapeutika užívaná v léčbě hemoblastóz — obecné poznámky.	172
3. Hlavní léky, užívané v léčbě akutních leukémií.	180
4. Symptomatická podpůrná léčba.	195
5. Hlavní zásady strategie léčby akutní leukémie.	196
6. Současná léčba akutní lymfoblastové leukémie.	198
7. Současná léčba akutní myeloblastové leukémie.	202
8. Imunoterapie.	204
9. Doba přežití u akutní leukémie. Dlouhodobě přeží- vající. Možnost trvalého vyléčení?	208
10. Závěr a další perspektivy léčby akutní leukémie.	210
11. Literatura	212

K. Nouza

M. Němec

1. Úvod	219
2. Indikace imunopresivní léčby v hematologii	220
3. Imunitní reakce	223
4. Nespecifické imunopresivní postupy	227
5. Kritické faktory při uskutečňování aktivity nespecifických imunopresivních postupů	239
6. Imunologická tolerance	246
7. Výhledy specifické imunopresivní léčby	266
8. Použité literární zdroje	266
Doporučené písemnictví	267