



Obsah

Předmluva k 1. vydání	XXIII
Předmluva ke 2. vydání	XXV
Předmluva ke 3. vydání	XXVII

OBECNÁ ČÁST

1 Historie (Marie Brodanová, Jiří Ehrmann st.)	3
1.1 Starověk a Řecko	3
1.2 Řím	4
1.3 Renesance	5
1.4 Osmnácté a devatenácté století	5
1.5 Dvacáté století	9
1.5.1 Laboratorní vyšetření	9
1.5.2 Morfologické vyšetření	10
1.5.3 Virové hepatitidy	11
1.5.4 Transplantace jater	11
1.5.5 Terapie	12
1.6 Žlučové kameny	12
1.7 Rozvoj hepatologie v českých zemích	12
2 Makroanatomie jater (Václav Šafka)	17
2.1 Zevní anatomie jater	17
2.2 Vnitřní struktura jater	18
2.3 Funkční dělení jater	18
2.4 Portální systém	18
2.5 Lokality portosystémových kolaterál	20
2.6 Arteriální zásobení	20
2.7 Žilní drenáž	20
2.8 Jaterní cirkulace a mikrocirkulace	20
2.8.1 Portální strom	20
2.8.2 Sinusoidy	21
2.8.3 Arteriální zásobení	22
2.8.4 Jaterní žilní systém	22
2.8.5 Shrnutí regulace jaterního oběhu	22
2.9 Biliární systém	22

3 Funkce jater (Zuzana Červinková)	25
3.1 Funkční morfologie jater	25
3.2 Vychytávání, zpracování a sekrece látek hepatocyty	29
3.3 Tvorba a vylučování žluči	31
3.4 Metabolické funkce jater	32
3.4.1 Metabolismus sacharidů	32
3.4.2 Metabolismus aminokyselin a amoniaku	32
3.4.3 Syntéza proteinů	33
3.4.4 Metabolismus lipidů	33
3.5 Játra a vitaminy rozpustné v tucích	34
3.6 Játra jako zásobárna mědi a železa	35
3.7 Endokrinní funkce jater	35
3.8 Imunitní funkce jater	36
3.9 Regenerace jater	36
4 Diagnostika jaterních chorob (Květa Aiglová, Radan Brůha, Jiří Černoch, Jiří Doležal, Karel Dvořák, Jiří Ehrmann jr., Pavel Eliáš, Tomáš Fejfar, Soňa Fraňková, † Jiří Horák, Petr Hůlek, Jiří Pánek, Jaromír Petrýl, Leoš Unger mann, Ondřej Urban, Vlastimil Válek, Tomáš Vaňásek, Libor Víték)	39
4.1 Anamnéza a objektivní nález (Petr Hůlek)	39
4.1.1 Anamnéza	39
4.1.2 Vyšetření celkového stavu	39
4.1.3 Fyzikální vyšetření a hlavní příznaky onemocnění jater	40
4.1.4 Vyšetření a hlavní příznaky onemocnění žlučníku	42
4.2 Laboratorní vyšetřovací metody (Libor Víték)	43
4.2.1 Biochemická vyšetření v hepatologii	43
4.2.1.1 Testy odrážející integritu hepatocytů	43
4.2.1.2 Testy odrážející poruchy na úrovni žlučovodů a kanalikulárního pólu jaterní buňky	44
4.2.1.3 Testy měřící syntetickou činnost jater	46
4.2.1.4 Analyty měřící transportní a exkrekční kapacitu jater	47
4.2.1.5 Testy měřící schopnost a kapacitu jater metabolizovat látky endogenní i xenogenní	48
4.2.1.6 Laboratorní vyšetření umožňující diagnostiku specifických jaterních chorob	49
4.2.2 Sérologická laboratorní vyšetření u jaterních chorob	51
4.2.2.1 Hepatitida A	51
4.2.2.2 Hepatitida B	51
4.2.2.3 Hepatitida C	52
4.2.2.4 Hepatitida D	53
4.2.2.5 Hepatitida E	53
4.2.3 Imunologická vyšetření v diagnostice jaterních onemocnění	53
4.2.4 Hematologické abnormality u jaterních chorob	53
4.3 Kvantifikace jaterních funkcí († Jiří Horák, Soňa Fraňková)	55
4.3.1 Funkční třídění jaterní cirhózy podle Childa a Pugha	55
4.3.2 MELD skóre	55
4.3.3 Prognostické modely při poškození jater alkoholem	56
4.3.4 Chromoexkreční zkoušky	57
4.3.5 Clearance kofeinu	57
4.3.6 Galaktózový eliminační test	57
4.3.7 Dechové testy se substráty značenými uhlíkem ^{14}C	57
4.3.8 Dechové testy se substráty značenými uhlíkem ^{13}C	58
4.4 Zobrazování postižení hepatobiliárního systému (Leoš Unger mann, Pavel Eliáš, Jiří Doležal)	59

4.4.1 Zobrazovací anatomie jater a biliárního systému	59
4.4.2 Přehled zobrazovacích metod používaných při diagnostice postižení jater	61
4.4.3 Uplatnění základních zobrazovacích modalit v diagnostice postižení hepatobiliárního systému	65
4.4.3.1 Difuzní jaterní léze	65
4.4.3.2 Portální hypertenze	69
4.4.3.3 Jaterní pseudotumory	70
4.4.3.4 Benigní jaterní tumory	74
4.4.3.5 Maligní jaterní tumory	80
4.4.3.6 Postižení biliárního systému	85
4.5 Endoskopické diagnostické a terapeutické metody (<i>Tomáš Fejfar, Tomáš Vaňásek</i>)	91
4.5.1 Endoskopické metody využívané v hepatologii	91
4.5.2 Přehled základních metod	91
4.5.3 Endoskopie u akutního krvácení při portální hypertenzi	93
4.5.3.1 Techniky endoskopické léčby akutního krvácení	93
4.5.3.2 Komplikace endoskopické léčby akutního krvácení	98
4.5.3.3 Klasifikace endoskopických nálezů při portální hypertenzi	98
4.6 Perkutánní zobrazovací metody a intervenční výkony na žlučových cestách (<i>Vlastimil Válek, Jiří Pánek</i>)	103
4.6.1 Možnosti zobrazení žlučovodů	103
4.6.2 Indikace k perkutánnímu výkonu	104
4.6.3 Komplikace perkutánního výkonu	105
4.6.4 Příprava před výkonom	105
4.6.5 Perkutánní výkony na žlučových cestách	105
4.6.6 Současný stav perkutánních výkonů na žlučových cestách	110
4.6.7 Péče o nemocného se zavedeným PTD drénem	112
4.7 Transpapilární a transkulánní cholangioskopie (<i>Ondřej Urban, Jiří Černoch</i>)	114
4.7.1 Transpapilární cholangioskopie (<i>Ondřej Urban</i>)	114
4.7.2 Transkulánní cholangioskopie (<i>Jiří Černoch</i>)	118
4.8 Jaterní biopsie (<i>Jiří Ehrmann ml., Květa Aiglová</i>)	121
4.8.1 Metody jaterní biopsie	121
4.8.2 Příprava pacienta a technika odběru	121
4.8.3 Indikace a kontraindikace jaterní biopsie	122
4.8.4 Komplikace jaterní biopsie	122
4.8.5 Zpracování, hodnocení a popis nejvýznamnějších obrazů jaterní biopsie (<i>Jiří Ehrmann ml.</i>)	123
4.8.5.1 Zpracování jaterní biopsie	123
4.8.5.2 Hodnocení jaterní biopsie	124
4.8.5.3 Nejvýznamnější makroskopické obrazy jaterní biopsie	125
4.8.5.4 Nejvýznamnější histologické obrazy jaterní biopsie	125
4.9 Katetrizace jaterních žil a transjugulární biopsie jater (<i>Jaromír Petrytíl, Radan Brůha</i>)	140
4.9.1 Katetrizace jaterních žil	140
4.9.2 Transjugulární biopsie jater	141
4.10 Neinvazivní metody hodnocení jaterní fibrózy (<i>Tomáš Fejfar, Karel Dvořák, Soňa Frančková</i>)	143
4.10.1 Sérové biomarkery a skórovací systémy	143
4.10.2 Jaterní elastografie	145
4.10.2.1 Metody jaterní elastografie	145
4.10.2.2 Technika vyšetření	146
4.10.2.3 Klinická aplikace elastografie	147
4.10.3 Metody měření	148
4.10.3.1 1D elastografie – tranzientní elastografie	148
4.10.3.2 Acoustic radiation force impulse	148

4.10.3.3 2D shear wave elastografie	149
4.10.3.4 Elastografie pomocí magnetické rezonance	149
4.10.4 Cíle stagingu jaterní fibrózy	150
5 Jaterní symptomy (Radan Brůha, Jiří Ehrmann st., Tomáš Fejfar, Milan Jirsa, Jan Lata, Zdeněk Mareček, Jaromír Petrtýl, Petr Schneiderka, Václav Šafka, Tomáš Vaňásek, Libor Vítek)	153
5.1 Ikterus (Petr Schneiderka, Jiří Ehrmann st., Milan Jirsa, Libor Vítek)	153
5.1.1 Patobiochemie žlučových barviv	154
5.1.1.1 Degradace hemoglobinu, štěpení hemu a vznik bilirubinu	154
5.1.1.2 Bilirubin a jeho další přeměna	155
5.1.1.3 Hyperbilirubinemie	157
5.1.2 Klinický obraz ikteru	159
5.1.2.1 Distribuce bilirubinu ve tkáních	159
5.1.2.2 Klinická klasifikace ikteru	159
5.1.2.3 Familiární hyperbilirubinemie	162
5.2 Cholestáza (Milan Jirsa, Zdeněk Mareček, Libor Vítek)	166
5.2.1 Definice cholestázy	166
5.2.2 Molekulární mechanismus tvorby žluči	167
5.2.3 Molekulární mechanismus cholestázy	168
5.2.4 Adaptivní odpověď na cholestázu	168
5.2.5 Familiární intrahepatální cholestázy	169
5.2.5.1 Progresivní familiární intrahepatální cholestáza	169
5.2.5.2 Benigní rekurentní intrahepatální cholestáza	171
5.2.5.3 Intrahepatální těhotenská cholestáza	172
5.2.5.4 Další fenotypy deficitu biliární sekrece fosfolipidů	172
5.2.5.5 Dědičné poruchy syntézy žlučových kyselin	173
5.2.6 Získané syndromy intrahepatální cholestázy	173
5.2.6.1 Poléková a toxiccká intrahepatální cholestáza	173
5.2.6.2 Intrahepatální cholestáza při sepsi	174
5.2.6.3 Intrahepatální cholestáza při virové hepatitidě	175
5.2.6.4 Intrahepatální cholestáza při alkoholovém poškození jater	175
5.2.6.5 Intrahepatální cholestáza při celkové parenterální výživě	175
5.2.6.6 Posttransplantační cholestáza	176
5.2.6.7 Pooperační ikterus	176
5.2.7 Léčba cholestatických syndromů	176
5.2.7.1 Východiska pro farmakoterapii	176
5.2.7.2 Farmakologická léčba chronických cholestatických jaterních onemocnění	177
5.2.7.3 Terapie pruritu	179
5.2.7.4 Další léčebná opatření	179
5.3 Portální hypertenze	180
5.3.1 Patofyziologie portální hypertenze (Václav Šafka)	180
5.3.1.1 Definice portální hypertenze	180
5.3.1.2 Jaterní cévní odpor	181
5.3.1.3 Střevní dysfunkce	182
5.3.1.4 Hypersplenismus	182
5.3.1.5 Kolaterální řečiště	182
5.3.1.6 Systémové poruchy oběhu	183
5.3.1.7 Ascites a fluidotorax	184
5.3.1.8 Stadia portální hypertenze z hlediska oběhových změn	184
5.3.1.9 Poruchy imunity	186
5.3.1.10 Jaterní encefalopatie	186
5.3.1.11 Portální hypertenze versus jaterní insufcience	187

5.3.2 Krvácení při portální hypertenzi (<i>Tomáš Fejfar, Tomáš Vaňásek, Jan Lata</i>)	188
5.3.2.1 Jícnové varixy	188
5.3.2.2 Žaludeční varixy	198
5.3.2.3 Rektální varixy	200
5.3.2.4 Ektopické varixy	200
5.3.2.5 Portální hypertenzní gastropatie	200
5.3.2.6 Budoucnost léčby portální hypertenze	202
5.3.2.7 Léčba krvácení při prehepatální portální hypertenzi	202
5.4 Ascites a spontánní bakteriální peritonitida (<i>Jan Lata, Tomáš Vaňásek</i>)	206
5.4.1 Ascites	206
5.4.2 Spontánní bakteriální peritonitida	210
5.5 Jaterní encefalopatie (<i>Radan Brůha, Jaromír Petrtýl</i>)	213
5.5.1 Epidemiologie	213
5.5.2 Klasifikace	214
5.5.3 Etiologie	214
5.5.4 Diagnostika	215
5.5.5 Léčba	216
5.5.6 Sekundární prevence po atace zjevné jaterní encefalopatie	217
5.5.7 Způsobilost k řízení motorových vozidel	217
5.5.8 Jaterní kóma	218
5.5.9 Prognóza	218
5.6 Mimojaterní komplikace	219
5.6.1 Hepatorenální syndrom (<i>Tomáš Fejfar, Václav Šafka</i>)	219
5.6.2 Plicní poruchy při jaterním onemocnění (<i>Václav Šafka</i>)	227
5.6.2.1 Hepatopulmonální syndrom	228
5.6.2.2 Portopulmonální hypertenze	229
5.7 Cirhotická kardiomyopatie (<i>Jiří Ehrmann st.</i>)	230
5.8 Jaterní selhání	231
5.8.1 Patofyziologie jaterního selhání (<i>Václav Šafka</i>)	231
5.8.1.1 Patofyziologie akutního jaterního selhání	236
5.8.1.2 Patofyziologie chronického jaterního selhání	237
5.8.1.3 Patofyziologie akutního selhání v terénu chronického jaterního onemocnění	237
5.8.2 Akutní jaterní selhání (<i>Jan Lata, Tomáš Vaňásek</i>)	238
5.8.2.1 Obecný přístup k nemocným s akutním jaterním selháním	239
5.8.2.2 Akutní jaterní selhání způsobené virovými infekcemi	242
5.8.2.3 Akutní jaterní selhání z toxicických příčin	244
5.8.2.4 Akutní jaterní selhání z cévních příčin	249
5.8.2.5 Akutní jaterní selhání v důsledku metabolických jaterních chorob a akutní porfyrie	250

SPECIÁLNÍ ČÁST

6 Infekční choroby jater (<i>Soňa Fraňková, Petr Husa, Pavel Chalupa, Stanislav Plíšek, Luděk Rožnovský, Jan Šperl, Petr Urbánek</i>)	257
6.1 Virová hepatitida A (<i>Petr Husa</i>)	257
6.1.1 Etiologie	257
6.1.2 Patofyziologie	257
6.1.3 Klinický obraz	258
6.1.4 Diagnostika a diferenciální diagnostika	258
6.1.5 Komplikace	258
6.1.6 Léčba	259

6.1.7 Prognóza	259
6.1.8 Prevence a profylaxe	259
6.2 Virová hepatitida B (<i>Petr Husa, Petr Urbánek</i>)	260
6.2.1 Etiologie	261
6.2.2 Patofyziologie	261
6.2.3 Klinický obraz	261
6.2.4 Diagnostika	262
6.2.5 Komplikace	263
6.2.6 Léčba	264
6.2.7 Prognóza	264
6.2.8 Prevence a profylaxe	264
6.3 Virová hepatitida C (<i>Petr Urbánek, Petr Husa</i>)	265
6.3.1 Virus a jeho genom	266
6.3.2 Etiologie	267
6.3.3 Epidemiologie	267
6.3.4 Diagnostika	268
6.3.5 Klinický obraz	269
6.3.6 Léčba	270
6.3.7 Screening infekce HCV	274
6.4 Virová hepatitida D (<i>Petr Husa, Jan Šperl</i>)	275
6.4.1 Etiologie	275
6.4.2 Patofyziologie	275
6.4.3 Klinický obraz	275
6.4.4 Diagnostika	276
6.4.5 Komplikace	277
6.4.6 Léčba	277
6.4.7 Prognóza	278
6.4.8 Prevence a profylaxe	278
6.5 Virová hepatitida E (<i>Petr Husa, Petr Urbánek</i>)	278
6.5.1 Etiologie	278
6.5.2 Patofyziologie	279
6.5.3 Klinický obraz	279
6.5.4 Diagnostika a diferenciální diagnostika	280
6.5.5 Komplikace	280
6.5.6 Léčba	281
6.5.7 Prognóza	281
6.5.8 Prevence a profylaxe	281
6.6 Problematika virových hepatitid u imunosuprimovaných pacientů (<i>Jan Šperl, Soňa Fraňková</i>)	282
6.6.1 Infekce virem hepatitidy B	282
6.6.2 Infekce virem hepatitidy C	284
6.6.3 Infekce virem hepatitidy E	285
6.7 Léčba virových hepatitid u pacientů s cirhózou (<i>Soňa Fraňková, Jan Šperl</i>)	286
6.7.1 Jaterní cirhóza B	286
6.7.2 Jaterní cirhóza C	289
6.8 Další virová onemocnění jater (<i>Stanislav Plíšek, Luděk Rožnovský</i>)	291
6.8.1 Herpetické viry	291
6.8.1.1 Podčeled' alfaherpesvirů	291
6.8.1.2 Podčeled' betaherpesvirů	294
6.8.1.3 Podčeled' gammaherpesvirů	296
6.9 Bakteriální, mykotické a parazitární infekce jater (<i>Pavel Chalupa</i>)	299
6.9.1 Hlavní bakteriální původci vyvolávající postižení jater	301
6.9.2 Mykotické infekce vyvolávající hepatobiliární postižení	303

6.9.3 Parazitární infekce postihující žlučovody nebo jaterní parenchym	305
6.9.3.1 Parazitární infekce způsobené	
prvoky	305
6.9.3.2 Parazitární infekce způsobené červy	307
6.9.4 Ikterus při dalších infekčních chorobách	310
7 Autoimunitní postižení jater (Tomáš Fejfar, † Jiří Horák, Tomáš Vaňásek)	313
7.1 Autoimunitní hepatitida († Jiří Horák, Tomáš Vaňásek, Tomáš Fejfar)	313
7.1.1 Klinické a laboratorní nálezy	313
7.1.2 Sérologické nálezy	314
7.1.3 Klasifikace a diagnostika	314
7.1.4 Průběh a prognóza	316
7.1.5 Léčba	316
7.1.6 Překryvné syndromy	318
7.2 Primární biliární cholangitida († Jiří Horák, Tomáš Vaňásek, Tomáš Fejfar)	320
7.2.1 Klinické a laboratorní nálezy	321
7.2.2 Diagnostika	322
7.2.3 Léčba	323
7.2.4 Prognóza	326
7.3 Primární sklerotizující cholangitida a s IgG4 asociovaná cholangitida (Tomáš Vaňásek, Tomáš Fejfar)	327
7.3.1 Klinické a laboratorní nálezy	328
7.3.2 Diagnostika	328
7.3.3 Průběh onemocnění a přístup k nemocnému	330
7.3.4 Léčba	331
7.3.5 S imunoglobulinem G4 asociovaná cholangitida – pankreatitida	331
8 Alkoholem podmíněné jaterní poškození (Jiří Ehrmann st., Petr Schneiderka, Jiří Ehrmann ml., Libor Vítek, Milan Jirsa, Tomáš Zima, Květa Aiglová)	335
8.1 Historický úvod	335
8.2 Epidemiologie abúzu alkoholu a jeho důsledky	336
8.3 Metabolismus a vylučování etylalkoholu	339
8.3.1 Resorpce a vylučování etanolu	339
8.3.2 Alkoholdehydrogenázová cesta oxidace etanolu	340
8.3.3 Mikrozomální systém oxidace etanolu	341
8.3.4 Oxidace etanolu katalázou	342
8.4 Patobiochemie akutní a chronické intoxikace etanolem	342
8.4.1 Akutní intoxikace	342
8.4.2 Chronická intoxikace	343
8.4.3 Etanol a reaktivní radikály	344
8.4.4 Kandidátní geny v patogenezi alkoholového poškození jater	345
8.4.5 Vybrané patogenetické mechanismy	346
8.5 Laboratorní vyšetření a metody detekce a stanovení etanolu v biologickém materiálu	347
8.5.1 Detekce a stanovení etanolu	347
8.5.2 Biochemická vyšetření při abúzu alkoholu	348
8.6 Epidemiologie alkoholového jaterního poškození	350
8.7 Charakteristické morfologické změny a nálezy na játrech v důsledku alkoholového postižení	350
8.7.1 Alkoholová jaterní steatóza	350
8.7.2 Alkoholová hepatitida	350
8.7.3 Alkoholová jaterní cirhóza	352
8.8 Klinické obrazy alkoholového jaterního postižení	352
8.8.1 Alkoholová jaterní steatóza	352

8.8.2 Alkoholová hepatitida	353
8.8.3 Alkoholová jaterní cirhóza	354
8.9 Léčba alkoholového jaterního poškození	356
8.9.1 Léčba alkoholové jaterní steatózy	356
8.9.2 Léčba alkoholové hepatitidy	357
8.9.3 Léčba alkoholové jaterní cirhózy	359
9 Alkoholismus a abúzus alkoholu (Michaela Routhu (Hůlková), Ladislav Hosák)	363
9.1 Příčiny rozvoje závislosti – přehled nejvýznamnějších teorií	363
9.1.1 Neurobiologické mechanismy vzniku závislosti	363
9.1.2 Vliv rodinného prostředí	364
9.1.3 Osobní dispozice, obranné mechanismy ega	364
9.1.4 Psychiatrická komorbidita	364
9.1.5 Genetické faktory	364
9.2 Abúzus alkoholu	365
9.3 Závislost	365
9.3.1 Typy alkoholové závislosti	365
9.3.2 Vývoj alkoholové závislosti	366
9.4 Odvykací stav	366
9.5 Alkoholová intoxikace	367
9.5.1 Akutní intoxikace alkoholem	367
9.5.2 Otrava alkoholem	367
9.6 Další komplikace spojené se zneužíváním alkoholu nebo závislostí	367
9.6.1 Psychotická porucha vyvolaná alkoholem	367
9.6.2 Amnestický syndrom vyvolaný alkoholem	368
9.7 Komunikace s pacienty zneužívajícími alkohol a s již závislými nemocnými	368
9.8 Motivace k léčbě	368
9.9 Psychoterapeutická léčba	369
9.9.1 Kognitivně-behaviorální terapie	369
9.9.2 Skupinová terapie	370
9.9.3 Rodinná terapie	370
9.9.4 Individuální psychoterapie	370
9.9.5 Edukace	370
9.9.6 Psychodrama	370
9.9.7 Doporučení manželkám a partnerkám mužů, kteří nadměrně pijí	370
9.10 Farmakoterapie	371
9.10.1 Senzitizující preparáty	371
9.10.2 Anticravingové léky	371
9.10.3 Léčba souvisejících psychických obtíží	371
9.11 Druhy léčby	372
9.11.1 Ústavní léčba	372
9.11.2 Ambulantní léčba	372
9.12 Následná péče	372
9.13 Relaps	373
10 Nealkoholová steatóza a steatohepatitida (Pavel Trunečka, Irena Hejlová)	377
10.1 Historie, prevalence a incidence	377
10.2 Definice, klasifikace a histopatologie	377
10.3 Etiopatogeneze vzniku nealkoholové steatózy a steatohepatitidy	379
10.4 Diagnostika nealkoholové steatózy a steatohepatitidy	381
10.5 Vývoj a prognóza nealkoholové steatózy a steatohepatitidy	382
10.6 Léčba nealkoholové steatózy a steatohepatitidy	383

11 Genetická hemochromatóza († Jiří Horák, Milan Jirsa)	391
11.1 Metabolismus železa	391
11.2 Terminologické poznámky	391
11.3 Patogeneze orgánového poškození u genetické hemochromatózy	391
11.4 Genetické aspekty	392
11.5 Klinické příznaky	393
11.6 Diagnostika	393
11.7 Často přidružené choroby	394
11.7.1 Pozdní kožní porfyrie	394
11.7.2 Chronická hepatitida C	394
11.7.3 Alkoholová jaterní léze	395
11.7.4 Nealkoholová steatohepatitida	395
11.7.5 Hepatocelulární karcinom	395
11.8 Diferenciální diagnóza	395
11.9 Léčba genetické hemochromatózy	395
11.10 Screening genetické hemochromatózy	396
12 Wilsonova choroba (Zdeněk Mareček, Radan Brůha)	399
12.1 Chorobné stavy spojené s poruchou metabolismu mědi	399
12.2 Historie Wilsonovy choroby	399
12.3 Definice	400
12.4 Genetika	400
12.5 Klinický obraz Wilsonovy choroby	401
12.5.1 Neurologicko-psychiatrická forma	401
12.5.2 Jaterní forma	402
12.5.3 Jiné formy manifestace	402
12.6 Diagnostika Wilsonovy choroby	403
12.7 Léčba Wilsonovy choroby	405
12.8 Prognóza	406
13 Porfyrie (Pavel Martásek)	409
13.1 Akutní porfyrie (indukovatelné)	409
13.2 Chronické porfyrie (neindukovatelné)	413
13.2.1 Porphyria cutanea tarda	414
13.2.2 Erythropoetická protoporfyrerie	415
13.2.3 Güntherova porfyrie	415
14 Toxické poškození jater (Zuzana Červinková, Jan Šperl)	419
14.1 Základní mechanismy toxického poškození jater	419
14.2 Typy jaterních lézí	421
14.2.1 Hepatocelulární nekróza	421
14.2.2 Poléková cholestáza (ikterus)	421
14.2.3 Akutní polékové reakce smíšeného typu	422
14.2.4 Jaterní steatóza	422
14.2.5 Chronické polékové jaterní léze	422
14.2.6 Nádory jater a další onemocnění	423
14.3 Klinické poznámky	423
14.3.1 Vnímavost vůči hepatotoxicitému účinku xenobiotika	423
14.3.2 Anamnéza	424
14.3.3 Hledání příčiny toxické jaterní léze	424
14.3.4 Objektivní příznaky	425
14.3.5 Laboratorní nálezy	425

14.3.6 Diferenciální diagnostika	425
14.3.7 Léčba	425
14.3.8 Prognóza	425
14.3.9 Specifika dekompenzované jaterní cirhózy	426
15 Hepatální postižení při lipidóze, glykogenóze a amyloidóze (Petr Schneiderka)	429
15.1 Lipidózy	429
15.1.1 Gaucherova choroba	429
15.1.2 Niemannova-Pickova choroba	430
15.1.3 Choroba z ukládání esterů cholesterolu	430
15.1.4 Lipoproteinové poruchy	431
15.1.4.1 Hypolipoproteinemie	431
15.1.4.2 Hyperlipoproteinemie	431
15.2 Glykogenózy	432
15.2.1 Metabolismus glycogenu	432
15.2.2 Jaterní a svalové glykogenózy	432
15.2.3 Glykogenózy typu I	433
15.2.4 Ostatní glykogenózy	433
15.3 Amyloidózy	434
15.3.1 Klasifikace	434
15.3.2 Reaktivní systémová amyloidóza	434
15.3.3 Amyloidóza z lehkých řetězců imunoglobulinů	434
16 Onemocnění jaterních cév (Štěpán Šembera, Petr Hůlek)	437
16.1 Nemoci jaterní tepny	437
16.1.1 Okluze jaterní tepny	437
16.1.2 Aneuryzma jaterní tepny	437
16.1.3 Arterio-portální píštěl	438
16.2 Extrahepatální obstrukce portální žíly	438
16.2.1 Trombóza portální žíly	438
16.2.1.1 Trombóza portální žíly bez jaterní cirhózy a nádorového onemocnění	439
16.2.1.2 Trombóza portální žíly a jaterní cirhóza	443
16.2.2 Trombóza lienální žíly	444
16.3 Nemoci jaterních sinusoid	444
16.3.1 Syndrom obstrukce sinusoid	444
16.3.2 Peliosis hepatis	444
16.3.3 Dilatace sinusoid	445
16.3.4 Infiltrace sinusoid	445
16.4 Nemoci jaterních žil	445
16.4.1 Buddův-Chiariho syndrom	445
16.5 Idiopatická portální hypertenze	449
16.6 Cévní malformace jater u hereditární hemoragické teleangiektázie	449
17 Chronické hepatidy (Jiří Ehrmann st., Petr Hůlek)	453
17.1 Klasifikace chronických hepatitid	453
17.2 Epidemiologie chronických hepatitid	454
17.3 Patogeneze chronických hepatitid	455
17.4 Klinický obraz chronických hepatitid	455
17.5 Diagnostika chronických hepatitid	456
17.5.1 Časové hledisko	456
17.5.2 Etiologické hledisko	456
17.5.3 Aktivita choroby	457

17.5.4 Stupeň jaterní fibrózy	458
17.5.5 Posouzení jaterní funkce	459
17.6 Léčba chronických hepatitid	459
17.7 Prognóza chronických hepatitid	459
18 Jaterní cirhóza (Rada Brůha, Petr Hůlek, Jaromír Petrtýl)	463
18.1 Epidemiologie jaterní cirhózy	463
18.2 Klasifikace a etiologie jaterní cirhózy	463
18.3 Patogeneze jaterní cirhózy	465
18.3.1 Hodnocení pokročilosti fibrózy	467
18.3.2 Regrese fibrózy	467
18.4 Vývoj onemocnění	469
18.5 Diagnóza jaterní cirhózy	471
18.6 Léčba jaterní cirhózy	472
18.7 Prognóza jaterní cirhózy	473
18.7.1 Prognostická skóre	473
18.7.2 Přirozený vývoj jaterní cirhózy	474
18.7.3 Kvalita života pacientů s jaterní cirhózou	475
18.7.4 Těhotenství při jaterní cirhóze	476
18.8 Sledování pacientů s jaterní cirhózou	476
19 Nádory a cysty jater (Martin Oliverius)	479
19.1 Nezhoubné nádory jater	479
19.1.1 Fokální nodulární hyperplazie	480
19.1.2 Adenomy jater	480
19.1.3 Hemangiomy jater	480
19.1.4 Biliární hamartomy	481
19.1.5 Vzácné benigní nádory jater	481
19.2 Jaterní cysty	481
19.2.1 Neparazitární cysty jater a cystická choroba jater	481
19.2.2 Parazitární cysty jater	483
19.2.2.1 Amébóza	483
19.2.2.2 Echinokokové (hydatické) cysty	483
19.2.3 Zhoubné nádory jater	484
19.3.1 Primární nádory jater	484
19.3.1.1 Hepatocelulární karcinom	484
19.3.1.2 Cholangiocelulární karcinom	489
19.3.1.3 Jiné primární novotvary jater	493
19.3.2 Sekundární nádory jater	494
19.3.2.1 Metastázy kolorektálního karcinomu	494
19.3.2.2 Metastázy jiných zhoubných onemocnění	499
19.3.3 Nádory jater a transplantace	499
20 Onemocnění jater a žlučových cest v těhotenství (Martin Procházka, Jiří Ehrmann st., Štěpánka Bubeníková)	503
20.1 Změny jater a žlučových cest ve fyziologickém těhotenství	503
20.1.1 Jaterní funkce	503
20.2 Onemocnění jater a žlučových cest specifická pro těhotenství	504
20.2.1 Hyperemesis gravidarum	504
20.2.2 Preeklampsie, eklampsie a HELLP syndrom	505
20.2.3 Akutní těhotenská jaterní steatóza	509
20.2.4 Těhotenská cholestáza	510

20.3	Akutní onemocnění jater a žlučových cest v těhotenství	513
20.3.1	Akutní virové hepatitidy	513
20.3.2	Polékové jaterní poškození	515
20.3.3	Akutní cholecystitida a cholezystolitiáza v těhotenství	515
20.3.4	Buddův-Chiariho syndrom	517
20.4	Chronická onemocnění jater a žlučových cest v průběhu těhotenství	518
20.4.1	Chronické hepatitidy	518
20.4.2	Cirhóza a portální hypertenze	519
20.4.3	Wilsonova choroba	520
20.4.4	Tumory jater v těhotenství	520
20.5	Těhotenství po transplantaci jater	521
20.6	Poškození jater hormonální antikoncepcí	521
21	Játra a střevo (Michal Konečný, Pavel Trunečka)	525
21.1	Idiopatické střevní záněty a primární sklerotizující cholangitida (Michal Konečný)	525
21.2	Hepatobiliární komplikace konzervativní léčby idiopatických střevních zánětů (Michal Konečný)	525
21.3	Jaterní léze provázející selhání střeva (Pavel Trunečka)	527
21.3.1	Výskyt onemocnění	527
21.3.2	Patofyziologie	528
21.3.3	Diagnostika a posouzení tíže onemocnění	530
21.3.4	Léčebná strategie	531
22	Dětská hepatologie (Petr Dědek, Kateřina Lejhancová, † Věra Tyčová, † Oldřich Pozler, Luděk Rožnovský, Stanislav Plíšek)	535
22.1	Hepatobiliární onemocnění v novorozeneckém a kojeneckém věku (Petr Dědek, † Věra Tyčová, † Oldřich Pozler)	535
22.1.1	Klinický obraz	535
22.1.2	Laboratorní obraz	536
22.1.3	Diferenciální diagnostika	536
22.1.3.1	Biliární atrézie	540
22.1.3.2	Deficit alfa-1-antitrypsinu	542
22.1.3.3	Progresivní familiární intrahepatální cholestáza	543
22.1.3.4	Poruchy syntézy a konjugace žlučových kyselin	545
22.1.3.5	Neonatální hemochromatóza	546
22.1.3.6	Syndrom arteriohepatální dysplazie	546
22.1.3.7	Nesyndromologická hypoplazie žlučových cest	547
22.1.3.8	Fibrocystická onemocnění jater	547
22.1.3.9	Cysta choledochu	549
22.1.4	Obecné poznámky k léčbě cholestatického ikteru	551
22.1.4.1	Výživa	551
22.1.4.2	Cholestáza	551
22.1.4.3	Pruritus	552
22.2	Hepatobiliární onemocnění u starších dětí (Petr Dědek, † Věra Tyčová, † Oldřich Pozler, Luděk Rožnovský, Stanislav Plíšek)	552
22.2.1	Klinický obraz	552
22.2.2	Hepatobiliární onemocnění s akutní symptomatologií	553
22.2.3	Chronická hepatobiliární onemocnění	553
22.2.3.1	Wilsonova nemoc	555
22.2.3.2	Autoimunitní hepatitida	556
22.2.3.3	Sklerotizující cholangitida	559
22.2.3.4	Nealkoholové onemocnění jater se steatózou	561

22.2.4 Virové hepatitidy u dětí (<i>Luděk Rožnovský, Stanislav Plíšek</i>)	563
22.2.4.1 Virová hepatitida A	563
22.2.4.2 Virová hepatitida B	565
22.2.4.3 Virová hepatitida C	567
22.2.4.4 Virová hepatitida D	568
22.2.4.5 Virová hepatitida E	568
22.3 Nádory jater u dětí (<i>Katerina Lejhancová</i>)	569
22.3.1 Maligní jaterní nádory	569
22.3.1.1 Hepatoblastom	569
22.3.1.2 Hepatocelulární karcinom	571
22.3.1.3 Angiosarkom jater	571
22.3.2 Benigní jaterní nádory	571
22.3.2.1 Infantilní hepatální hemangiom	571
22.3.2.2 Fokální nodulární hyperplazie	573
22.3.2.3 Adenom jater	573
23 Intenzivní péče v hepatologii (<i>Jan Maňák, Eva Kieslichová</i>)	577
23.1 Úvod (<i>Jan Maňák</i>)	577
23.2 Akutní selhání jater (<i>Eva Kieslichová</i>)	577
23.2.1 Definice akutního selhání jater	577
23.2.2 Klasifikace akutního selhání	578
23.2.3 Epidemiologie akutního selhání	579
23.2.4 Etiologie a klinický obraz akutního selhání	579
23.2.4.1 Viry	580
23.2.4.2 Léky	580
23.2.4.3 Jiné příčiny	582
23.2.5 Diagnostika akutního selhání	584
23.2.6 Biopsie jater	584
23.2.7 Diferenciální diagnostika akutního selhání jater	586
23.2.8 Patofiziologie akutního selhání jater	587
23.2.9 Léčba akutního selhání jater	589
23.2.9.1 Specifická léčba	589
23.2.9.2 Podpůrná léčba	589
23.2.9.3 Přístrojová podpora/náhrada selhávajících jater	593
23.2.9.4 Transplantace jater pro akutní jaterní selhání	594
23.3 Nemocný s chronickým jaterním onemocněním v intenzivní péči (<i>Jan Maňák</i>)	595
23.3.1 Vnitřní prostředí, metabolická péče a výživa	596
23.3.2 Renální insuficience a hepatorenální syndrom	596
23.3.3 Infekční komplikace	597
23.3.4 Krvácení z varixů jícnu a žaludku	597
23.3.5 Jaterní encefalopatie	597
23.3.6 Kteří pacienti patří na jednotku intenzivní péče?	597
23.4 Akutní selhání jater nasedající na selhání chronické (<i>Eva Kieslichová</i>)	599
23.4.1 Definice ACLF	599
23.4.2 Diagnostika ACLF	600
23.4.3 Diferenciální diagnostika	600
23.4.4 Epidemiologie ACLF	600
23.4.5 Etiopatogeneze ACLF	600
23.4.6 Selhání orgánů	600
23.4.7 Průběh onemocnění	601
23.4.8 Léčba ACLF	602

24 Jaterní dieta a nutriční podpora (Drahomíra Vrzalová, Martina Horáková, Jiří Ehrmann st.)	605
24.1 Jaterní dieta	605
24.1.1 Dietní režim	605
24.1.2 Dietní doporučení	606
24.2 Nutriční podpora	606
24.2.1 Enterální výživa	607
24.2.2 Parenterální výživa	607
25 Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka (Václav Jirkovský, Petr Hůlek)	613
25.1 Historie TIPS	613
25.2 Technika vytvoření TIPS	614
25.3 Indikace a kontraindikace TIPS	617
25.4 Hemodynamické změny po vytvoření TIPS	618
25.5 Dysfunkce TIPS	619
25.5.1 Diagnostika dysfunkce	620
25.5.2 Řešení a prevence dysfunkce	621
26 Transplantace jater (Pavel Trunečka)	623
26.1 Indikace k transplantaci jater	625
26.1.1 Obecná kritéria indikace transplantace jater	625
26.1.2 Posuzování pokročilosti jaterního onemocnění	626
26.1.3 Indikace k transplantaci jater pro jednotlivá onemocnění	627
26.1.3.1 Transplantace jater pro akutní selhání jater	627
26.1.3.2 Transplantace jater pro virové hepatitidy	630
26.1.3.3 Transplantace jater pro nádorová onemocnění	631
26.1.3.4 Transplantace jater pro alkoholovou cirhózu a hepatitidu	633
26.1.3.5 Transplantace jater pro autoimunitní choroby	633
26.1.3.6 Transplantace jater pro metabolická onemocnění	634
26.1.4 Posuzování rizikovosti kandidáta transplantace jater	634
26.1.5 Kontraindikace transplantace jater	636
26.2 Volba příjemce	636
26.2.1 Alokace jaterního štěpu	636
26.2.2 Marná transplantace jater	637
26.3 Metoda transplantace jater	637
26.4 Imunosupresivní léčba po transplantaci jater	638
26.4.1 Antimetabolity	638
26.4.2 Steroidy	638
26.4.3 Blokátory kalcineurinu	639
26.4.4 M-TOR inhibitory	639
26.4.5 Antilymfocytární protilátky	640
26.4.6 Aplikace imunosupresivní léčby	640
26.5 Péče o pacienty po transplantaci jater	641
26.6 Komplikace transplantační léčby	641
26.6.1 Časné komplikace po transplantaci jater	641
26.6.2 Imunologicky podmíněné komplikace	642
26.6.3 Pozdní komplikace po transplantaci jater	643
27 Choroby žlučníku a žlučových cest (Zdeněk Mareček, Vlastimil Procházka, Tomáš Vaňásek, Libor Vítěk)	649
27.1 Choroby žlučníku (Zdeněk Mareček, Libor Vítěk)	649
27.1.1 Základní anatomická a fyziologické poznatky	649
27.1.2 Diagnostika onemocnění žlučníku a žlučových cest	650

27.1.3 Nejčastější choroby žlučníku	651
27.1.3.1 Cholelitíaza (žlučové konkrementy)	651
27.1.3.2 Akutní kalkulózní cholecystitida	659
27.1.3.3 Chronická kalkulózní cholecystitida	660
27.1.3.4 Akalkulózní cholecystitida	661
27.1.3.5 Cholesterolóza a adenomyomatóza žlučníku	661
27.1.3.6 Hydrops žlučníku	661
27.2 Choroby žlučových cest (<i>Vlastimil Procházka, Tomáš Vaňásek</i>)	663
27.2.1 Extrahepatální cholestáza	663
27.2.2 Choledocholitiáza	676
27.2.3 Cholangitida a infekce žlučových cest	679
27.2.3.1 Rekurentní pyogenní cholangitida	679
27.2.3.2 Parazitární cholangitidy	680
27.2.3.3 Cholangiopatie u HIV	680
27.2.4 Hemobilie	680
27.2.5 Funkční poruchy žlučových cest	681
27.2.5.1 Biliární dyskinezie	681
27.2.5.2 Dysfunkce Oddiho svěrače	682
27.2.5.3 Postcholecystektomický syndrom	683
27.2.6 Benigní striktury žlučovodů	683
27.2.7 Pooperační a posttraumatické stavы na žlučových cestách	684
27.2.7.1 Únik kontrastní látky mimo žlučovody	685
27.2.7.2 Striktury	685
27.2.7.3 Obstrukce	686
27.2.7.4 Komplikace laparoskopické cholecystektomie	686
27.2.8 Sklerotizující cholangitida	688
27.2.9 Cysty a kongenitální biliární abnormality	688
27.2.9.1 Fibropolycystická choroba	688
27.2.9.2 Polycystická choroba jater	688
27.2.9.3 Kongenitální fibróza jater	689
27.2.9.4 Cysty choledochu	689
27.2.9.5 Caroliho nemoc	690
27.2.9.6 Mikrohamartomy (von Meyenburgův komplex)	690
27.2.9.7 Solitární cysty	690
27.2.9.8 Kongenitální biliární abnormality	690
27.2.10 Onemocnění Vaterovy papily	692
27.2.10.1 Periampulární nádory	692
27.2.10.2 Benigní léze Vaterovy papily a jejího okolí	692
27.2.11 Nádory extrahepatálních žlučových cest	693
27.2.11.1 Benigní nádory	693
27.2.11.2 Karcinom žlučníku	693
27.2.11.3 Karcinom žlučových vývodů (cholangiokarcinom)	694
27.2.11.4 Metastázy v oblasti hilu jater	696
Přehled použitých zkratek	699
Rejstřík	712
Souhrn	739
Summary	740