

# OBSAH

## KAPITOLA 1 KREVNÍ DESTIČKY - TROMBOCYTY

Historie .....	9
Hematopoéza .....	9
Trombopoéza .....	11
Trombopoetin .....	11
Trombocyty .....	12
Struktura trombocytů .....	13
Funkce trombocytů .....	14

## KAPITOLA 2 ONEMOCNĚNÍ TROMBOCYTŮ, TROMBOCYTOPENIE

Trombocytopenie .....	17
Riziko krvácení .....	18
Příznaky krvácení .....	18
Diagnostika .....	20

## KAPITOLA 3 TROMBOCYTOPENIE A JEJÍ PŘÍČINY

Klasifikace .....	29
Snížená tvorba krevních destiček .....	30
Imunitně zprostředkované příčiny .....	30
Léky způsobená trombocytopenie .....	30
Aktivace a konzumpce trombocytů .....	31
Mechanická destrukce trombocytů .....	33
Sekvestrace a vychytávání trombocytů .....	33
Snížená tvorba krevních destiček .....	34
Infekce .....	34
Poruchy výživy .....	34
Selhání nebo infiltrace kostní dřeně .....	34
Genetické příčiny poruch trombopoézy .....	34

## KAPITOLA 4 IMUNITNÍ TROMBOCYTOPENIE (ITP) V DĚTSKÉM VĚKU

Úvod .....	36
Názvosloví .....	36
Definice a dělení ITP .....	37
Epidemiologie .....	37
Patofyziologie .....	38
Klinický obraz .....	40
Diagnóza .....	41
Diferenciální diagnóza .....	43
Léčba .....	44
Léčba dětí s nově diagnostikovanou ITP .....	45
Léčba život ohrožujícího krvácení .....	45
Léčba 1. linie .....	46
Léčba 2. linie .....	47
Průběh onemocnění .....	50

## KAPITOLA 5 VROZENÉ TROMBOCYTOPENIE

Vrozené trombocytopenie s mikrotrombocyty .....	55
Wiskottův-Aldrichův syndrom (WAS) .....	55
Vrozené trombocytopenie s normálním objemem trombocytů .....	57
Dědičné syndromy selhání kostní dřeně .....	57
Fanconiho anémie (FA) .....	58
Kongenitální amegakaryocytární trombocytopenie (CAMT) .....	58
Syndrom trombocytopenie s absencí radia (TAR) .....	59
Trombocytopenie s radioulnární synostózou .....	60
Familiární porucha krevních destiček s predispozicí k akutní myeloidní leukemii (FPD/AML) .....	60
Dyskeratosis congenita (DC) a Shwachmanův-Diamondův syndrom (SDS) .....	62
Vrozené trombocytopenie se zvýšeným objemem trombocytů .....	62
Bernardův-Soulierův syndrom (BSS) .....	62
May-Hegglinova anomálie (MHA) a makrotrombocytopenie asociované s MYH9 .....	64
Paris-Trousseauové syndrom .....	65
Syndrom šedých destiček (grey platelet syndrome, GPS) .....	67
X-vázané trombocytopenie s dyserytropoézou .....	67
Autosomálně dominantní hluchota s trombocytopenií .....	67
Sitosterolémie (fytosterolémie) .....	68
Makrotrombocytopenie vázaná na ACTN1 .....	68

**KAPITOLA 6 TROMBOCYTOPENIE NOVOROZENCE**

Úvod .....	75
Definice, výskyt .....	75
Vývojové poznámky .....	76
Megakaryopoéza u novorozence .....	76
Struktura a funkce trombocytů novorozence .....	77
Etiologie a patogeneze novorozenecké trombocytopenie .....	78
Přehled trombocytopení v novorozeneckém věku .....	80
Neimunitní trombocytopenie novorozence .....	80
Imunitně podmíněné trombocytopenie novorozence .....	84
Vyšetření novorozence s trombocytopenií .....	88
Anamnestické údaje .....	88
Léčba trombocytopenie novorozence .....	89

**KAPITOLA 7 VYBRANÉ KAZUISTIKY PACIENTŮ S TROMBOCYTOPENIÍ**

Soubor pacientů s Wiskottovým-Aldrichovým syndromem (WAS) .....	93
Kazuistika rodiny s familiární trombocytopenií s predispozicí k akutní myeloidní leukemii (FDP/AML) .....	95
Kazuistika pacienta s May-Hegglinovou anomálií (MHA) .....	97

<b>KAPITOLA 8 SOUHRN .....</b>	<b>98</b>
--------------------------------	-----------

<b>KAPITOLA 9 SUMMARY .....</b>	<b>100</b>
---------------------------------	------------