

OBSAH

PŘEDMLUVA K III. DÍLU

POUŽITÉ FORMÁLNÍ SYMBOLY

OBSAH

5

4	PATHOFYSIOLOGIE ENZYMŮ	
41	Poznámky k fyziologii enzymů	13
411	Základní pojmy kinetiky chemických přeměn	13
412	Enzymatické reakce v otevřených (např. živých) systémech	13
413	Topografie enzymů v orgánech, tkáních a buňkách	14
42	Pathofysiologie enzymů	17
421	Genetická variabilita enzymů	17
4211	Obecné rysy, vyšetřovací metody	17
4212	Běžné alely genů kódujících enzymy: zdravotní důsledky genetického polymorfismu enzymů	19
42121	Glukosa-6-fosfát dehydrogenasa (GPD)	19
42122	Multigenní nemoci s účastí patogenních alel enzymů	21
4213	Vzácné alely genů kódujících enzymy: hereditární enzymopatie	22
4214	Shrnutí adaptivního (zdravotního) významu bodových mutací enzymů	25
422	Diagnostika získaných nemocí pomocí enzymů	26
4221	Získané změny enzymového vzorce orgánů	26
4222	Diagnostika enzymů v plasmě	26
42221	Systematika enzymů v plasmě	26
42222	Výstup buněčných enzymů	27
42223	Enzymy v extracelulárním prostoru	28
42224	Normální rozmezí a fyziologické změny hladiny enzymů v séru	29
42225	Diagnostika isoenzymů	30
42226	Aplikační oblasti, hranice a možnosti enzymové diagnostiky v séru	31
14	PATHOFYSIOLOGIE MEMBRÁNOVÉHO TRANSPORTU	
14 . 1	Fysiologie transportních procesů	34
14 . 11	Obecné typy transportu	34
14 . 111	Transport konvekcí, kontinuálním tokem ("bulk flow")	34
14 . 112	Zvláštní případy transportu konvekcí: filtrace v kapilární síti a objemová resorpce v resorpčních epitelech	34
14 . 113	Solvent drag (tah rozpustidla)	35
14 . 114	Některé základní pojmy membránového transportu	35
14 . 115	Difuze	36
14 . 1151	Difuze obecně	36
14 . 1152	Prostá difuze přes buněčné membrány	40
14 . 116	Osmosa	41
14 . 117	Usnadněná (= zprostředkovaná) difuze nosiči a kanály	42
14 . 1171	Difuze usnadněná prostými nosiči (uniport)	43
14 . 1172	Antiport - nosičem zprostředkovaná výměna	44
14 . 1173	Symport	45
14 . 1174	Iontové kanály	46
	Definice a podstata kanálů	46
	Vrátkované a nevrátkované kanály	47
	Selektivita kanálů	47

	Kinetika toku iontů přes kanál	47
	Saturace toku kanálem	48
	Blokátory kanálů	48
	Konformační změny kanálů	48
	Řídicí mechanismy a stavy kanálů	48
	Genová determinace kanálů	49
14 . 118	Difusní napětí napříč membránou	50
14 . 1181	Rovnovážné napětí pro jeden typ iontu (draslík)	51
14 . 1182	Klidové membránové napětí vytvářené více ionty	53
14 . 1183	Síla ženoucí iont přes membránu (tzv. řídicí napětí)	54
14 . 1184	Nový ustálený stav nad membránou při působení vlivů zvnějška	56
14 . 119	Primární aktivní transport	56
14 . 1191	Iontové pumpy	56
14 . 1192	Důsledky činnosti Na ⁺ /K ⁺ -pumpy pro membránové napětí a buněčný objem	57
14 . 11.10	Celkový přehled typů transcelulárního a paracelulárního transportu	58
14 . 12	Membránové procesy v jednotlivých tkáních	59
14 . 121	Nervová buňka	60
14 . 1211	Akční napětí nervové buňky	62
	Průběh akčních napětí	62
	Vyvolání akčního napětí	62
	Kinetika iontových proudů během excitace	62
14 . 1212	Proudy tekoucí membránovými kanály vrátkovanými napětím	65
14 . 1213	Matematické modelování vzniku akčního napětí	67
14 . 122	Myokard	67
14 . 1221	Akční napětí buňky myokardu	67
14 . 1222	Poznámky k anatomii převodního srdečního systému	70
14 . 1223	Funkce převodního srdečního systému	70
	Vnitřní (vlastní) automacie	71
	Potlačení dominantním pacemakerem ("overdrive suppression")	72
14 . 123	Epithely	72
14 . 1231	Úloha epithelů	72
14 . 1232	Fysiologická východiska epitheliálního transportu	73
	Charakteristická lokalizace transportních systémů u tubicovitých epithelů	73
	Řízení transportu	74
	Transportéry pro chloridy u resorbujících a secernujících epithelů	75
	"Děravost" epithelů	76
	Krevně mozková bariéra a další bariéry	77
	Regulace změnami permeability tight junctions	77
	Permeabilita a porosita (permselektivita)	78
	Obecný princip činnosti sekrečních epithelů	79
14 . 1233	Výměnné procesy v jednotlivých oddělech tubulů	80
	V proximálním tubulu	81
	V Henleově kličce	82
	V distálním nefronu	83
14 . 1234	Nefron: Tubulární transport jednotlivých látek	84
14 . 2	Pathologická fysiologie membránového transportu	88
14 . 21	Buňka obecně	88
14 . 211	Intracelulární Ca ²⁺ , antiport Na/Ca	88
14 . 212	Nedostatek energie	89

14 . 22	Základy pathofysiologie membrán neuronů a myocytů	90
14 . 221	Pokles excitability a excitace neuronů	93
14 . 222	Pathologická excitace a zvýšení excitability neuronů	95
14 . 223	Sodíkový kanál u nemocí svalů	96
14 . 23	Z pathofysiologie membránových procesů myokardu (srdeční arytmie)	97
14 . 231	Definice srdečních arytmií	97
14 . 232	Klasifikace a obecný elektrofysiologický mechanismus vzniku arytmií	99
14 . 2321	Arytmie způsobené anomáliemi v tvorbě excitací	99
	Změny automacie v převodním systému	99
	Homotopní tvorba excitací, jen kvantitativně změněná pod vlivem autonomního nervstva	100
	Snížená automacie SA uzlu	101
	Zvýšená automacie distálně od SA uzlu	101
	Abnormální automacie	101
	Následné depolarisace a spuštěná aktivita ("triggered activity")	102
14 . 2322	Arytmie způsobené anomáliemi ve vedení excitace	103
	Rytmy vzniklé mechanismem reentry	103
	Blokáda vedení	106
	Bypassový trakt	106
14 . 233	Therapie arytmií - pathofysiologické principy	107
14 . 234	Předsíňové (atriální) arytmie	108
14 . 2341	Sinusový rytmus	108
14 . 2342	Předčasné předsíňové komplexy (APC)	108
14 . 2343	Supraventrikulární (atriální, nodální) tachykardie	109
	Paroxysmální supraventrikulární tachykardie (PSVT)	109
	Neparoxysmální supraventrikulární tachykardie	111
14 . 2344	Preexcitační syndrom a s ním spojená PSVT	111
14 . 2345	Flutter (kmitání) předsíní	112
14 . 2346	Fibrilace (míhání) předsíní	113
14 . 2347	Sinoatriální blokáda	114
14 . 2348	Syndrom nemocného sinu ("sick sinus syndrome", SSS)	115
14 . 235	Atrioventrikulární junkční arytmie	115
14 . 2351	Předčasné AV junkční komplexy	115
14 . 2352	Neparoxysmální AV junkční tachykardie	115
14 . 2353	Atrioventrikulární blokáda	116
14 . 236	Komorové (ventrikulární) arytmie	117
14 . 2361	Předčasné komorové komplexy (VPC)	118
14 . 2362	Komorová tachykardie (VT)	118
14 . 2363	Komorový flutter (kmitání) a fibrilace (míhání)	119
14 . 24	Epithely	121
14 . 241	Vrozené defekty transportu	121
14 . 2411	Glycidy	121
14 . 2412	Aminokyseliny	123
14 . 2413	Ionty	123
	Idiopathický FANCONIHO syndrom	123
	Renální tubulární acidosy (RTA)	123
	BARTTERŮV syndrom a některé další syndromy	124
	Cystická fibrosa	125
14 . 2414	Vitaminy a další látky	128
14 . 242	Další orgánové poruchy plynoucí z poruch transportu	128
14 . 2421	Účinek bakteriálních toxinů a alergenů	128

14 . 2422	Zánět	129
14 . 2423	Poruchy objemového transportu vyvolané patologickými gradienty osmolality, zvl. na děravých epitheliích	129
14 . 2424	Chybná regulace steroidními hormony	129
14 . 2425	Mechanismus osmotické diuresy a osmotická diarhea	130
14 . 2426	Peritoneum a peritoneální dutina	130
16 PATHOFYSIOLOGIE LEDVIN		
16 . 1	Fysiologie a všeobecná pathofysiologie ledvin	132
16 . 11	Úloha ledvin	132
16 . 12	Vztah mezi plasmatickou koncentrací látek a jejich vylučováním v ledvinách	132
16 . 121	Ledvina zpětnovazebně reguluje koncentrace látek v plasmě	132
16 . 122	Definice ledvinné clearance látky	134
16 . 123	Clearance pouze filtrované látky (inulinu, kreatininu)	135
16 . 124	Clearance filtrované a resorbované látky (typicky glukosy)	135
16 . 125	Clearance látky intenzivně vylučované v tubulech (PAH)	137
16 . 126	Osmolální a vodní clearance	137
16 . 127	Využití clearance k posouzení transportních mechanismů. Závislost clearance látek na jejich plasmatické koncentraci	137
16 . 128	Vztah extrarenální zátěže a koncentrace látek v plasmě	137
16 . 129	Zpětnovazební regulace resorpce	139
16 . 13	Průtok krve ledvinou a filtrace	139
16 . 131	Cévní zásobení ledviny, krevní průtok a jeho tzv. autoregulace	139
16 . 132	Proces filtrace (z hlediska velikosti molekul), typy proteinurie	141
16 . 133	Glomerulární filtrační rychlost	143
16 . 1331	Vliv změn efektivního filtračního tlaku na GFR	143
16 . 1332	Vliv průtoku plasmy ledvinami na GFR	145
16 . 134	Obecná pathofysiologie glomerulární funkce	147
16 . 14	Formy diuresy a pathofysiologie koncentrování moče	149
16.141	Fysiologie a pathofysiologie koncentrování moče	149
16.142	Pathologické a farmakologické změny diuresy	150
16.2	Speciální pathofysiologie ledvin	151
16 . 21	Nemoci nefritického typu	151
16 . 211	Roztřídění nemocí glomerulů	151
16 . 212	Definice nefritických nemocí	155
16 . 213	Etiologie	155
16 . 214	Pathogenesa	155
16 . 2141	Celkový přehled	155
16 . 2142	Humorálně způsobené poškození	157
16 . 2143	Celulárně způsobené poškození	157
16 . 2144	Mechanismus poškození	157
16 . 2145	Příklady imunitní glomerulonefritidy u člověka	158
16 . 2146	Vytváření srpků	158
16 . 2147	ALPORTŮV syndrom	158
16 . 215	Klinické příznaky	158
16 . 2151	Obecná symptomatologie	158
16 . 2152	Syndromy a nosologické jednotky	159
	Akutní difusně proliferativní glomerulonefritida	159
	Ložiskově proliferativní glomerulonefritida	159

	Srpková glomerulonefritida	160
	ALPORTŮV syndrom	160
16 . 216	Laboratorní nálezy a diagnosa	161
16 . 22	Nemoci nefrotického typu	161
16 . 221	Definice	161
16 . 222	Etiologie	161
16 . 223	Pathogenese	161
16 . 2231	Obecná pathogenese	161
16 . 2232	Speciální pathogenese syndromů a nosologických jednotek	162
16 . 224	Klinické příznaky	163
16 . 2241	Obecná symptomatologie	163
16 . 2242	Syndromy a nosologické jednotky	164
16 . 225	Laboratorní nálezy a diagnosa	165
16 . 23	Chronická glomerulonefritida	166
16 . 24	Poruchy perfuse	166
16 . 241	Renální hypoperfuse	166
16 . 2411	Etiologie a pathogenesa	166
	Prerenální azotemie	166
	Renální vaskulární obstrukce	168
	Změněný ledvinový vaskulární odpor (vasomotorická reakce)	168
16 . 2412	Klinické příznaky a diagnosa	168
16 . 242	Renální hyperperfuse	169
16 . 2421	Etiologie	169
16 . 2422	Pathogenesa	169
16 . 25	Intersticiální nefritida	170
16 . 26	Akutní selhání ledvin	170
16 . 261	Definice	171
16 . 262	Etiologie a pathogenesa	171
16 . 2621	Prerenální azotemie	171
16 . 2622	Postrenální azotemie	171
16 . 2623	Selhání ledvin samých	171
16 . 263	Klinické příznaky	173
16 . 2631	Prerenální a postrenální azotemie	173
16 . 2632	Selhání ledvin samých	173
16 . 2633	Fáze a rizika akutního selhání ledvin	175
16 . 264	Diagnosa a léčba	175
16 . 27	Chronické selhávání ledvin	177
16 . 271	Definice	177
16 . 272	Etiologie	177
16 . 273	Pathogenesa	177
16 . 274	Klinické příznaky	177
16 . 2741	Exkretční funkce	178
	Kompensační hypertrofie a hyperperfuse přežívajících nefronů	178
	Vzrůst plasmatické koncentrace látek	178
16 . 2742	Regulační funkce	178
	Snížená tubulární reabsorpce sodíku a vody	178
	Snížená tubulární reabsorpce fosfátu	179
	Hypothesa kompromisu	179
	Zvýšená sekrece	180
16 . 2743	Hormonální funkce	182
16 . 2744	Stadia chronického selhávání ledvin	182

16 . 2745	Specifické symptomy	183
16 . 275	Therapie	185
16 . 28	Tubulární defekty	186
16 . 29	Nefrolithiasa	187
17	VODNÍ A ELEKTROLYTOVÉ HOSPODÁŘSTVÍ	
17 . 1	Fysiologie a obecná pathofysiologie	189
17 . 11	Kompartmenty tělesných tekutin za fyziologických a patologických stavů	189
17 . 12	Regulace volumu a tonicity v tělesných tekutinách	190
17 . 121	Voda	191
17 . 1211	Základní spotřeba, příjem a výdej	191
17 . 1212	Řízení rovnováhy vody (tonicity)	193
17 . 122	Sodík	193
17 . 1221	Základní spotřeba, příjem a výdej	193
17 . 1222	Řízení rovnováhy sodíku (extracelulárního volumu)	194
Změny GFR		194
Aldosteron		194
Účinek tzv. třetího faktoru		195
17 . 123	Regulační schéma systému	196
17 . 124	Kombinace poruch EC volumu (hydratace) a EC tonicity (osmolality)	198
17 . 2	Speciální pathofysiologie vodního a elektrolytového hospodářství	204
17 . 21	Poruchy intravaskulárního volumu	204
17 . 211	Hypervolemie	204
17 . 2111	Etiologie	204
17 . 2112	Pathogenese	204
Selhání srdce		204
Selhání ledvin		205
Primární nadbytek mineralokortikoidů		205
Nesteroidní antiflogistika (NSAF)		206
17 . 2113	Klinické příznaky	206
17 . 2114	Diagnosa a léčba	207
17 . 212	Hypovolemie	207
17 . 2121	Etiologie	207
17 . 2122	Pathogenese	207
Význam složení ztracených tekutin		208
Regulace tonicity		208
Renální ztráty tekutin		208
17 . 2123	Klinické příznaky	209
17 . 2124	Diagnosa a léčba	210
17 . 213	Edematosní stavy	210
17 . 2131	Etiologie	210
17 . 2132	Pathogenese	210
Zvýšený kapilární hydrostatický tlak		210
Hypoalbuminemie		212
Zvýšená kapilární permeabilita		212
Lymfatická blokáda		212
Úloha snížené exkrece soli a vody při tvorbě edému		212
17 . 2133	Klinické příznaky	212
17 . 2134	Diagnosa a léčba	213
17 . 22	Poruchy tonicity	213
17 . 221	Fyziologické principy	213

17 . 222	Hypertonické stavy	214
17 . 2221	Definice a etiologie	214
17 . 2222	Pathogenese	214
	Deficit vody	214
	Příjem solutů	214
	Pseudohypertonicita	215
17 . 2223	Klinické příznaky	215
17 . 2224	Laboratorní příznaky	216
17 . 2225	Diagnosa	216
17 . 2226	Léčba	216
17 . 223	Hypotonické stavy	217
17 . 2231	Definice a etiologie	217
17 . 2232	Pathogenese	217
	Porušená exkrece vody	217
	Nadměrný přísun vody	218
17 . 2233	Klinické příznaky	218
17 . 2234	Diagnosa	219
	Pseudohyponatremie	219
	Pravá (hypotonická) hyponatremie	219
17 . 2235	Léčba	220
17 . 224	Polydipsie a polyurie	220
17 . 23	Poruchy hospodaření s draslíkem	221
17 . 231	Regulace koncentrace draslíku	221
17 . 2311	Homeostatické mechanismy řídící distribuci draslíku mezi buňkami a extracelulární tekutinou	221
	Fysiologické faktory	222
	Pathologické faktory	222
17 . 2312	Homeostatické faktory řídící rovnováhu příjmu a výdeje draslíku	223
17 . 232	Hypokalemie	224
	Definice	224
	Etiologie	224
	Pathogenese	224
	Klinické příznaky	225
	Léčba	226
17 . 233	Hyperkalemie	226
	Definice	226
	Etiologie	226
	Pathogenese	226
	Klinické příznaky	227
	Léčba	228
17 . 24	Poruchy hospodaření s hořčíkem	228
17 . 241	Funkce	228
17 . 242	Nedostatek magnesia	229
17 . 243	Nadbytek magnesia	229

HLAVNÍ PRAMENY KAPITOL 231

BIBLIOGRAFIE K DÍLU I AŽ III 232

REJSTRÍK K DÍLU I AŽ III 237

TISKOVÉ OPRAVY A DROBNÉ DOPLŇKY DÍLU I A II 253