

Obsah

| | |
|--|----|
| 1. Stručný přehled patofyziologie krve | 15 |
| 1.1. Původ krevních buněk a krvetvorba během intrauterinního období života (<i>K. Smetana</i>) | 15 |
| Období mezoblastové | 15 |
| Období hepatolienální | 16 |
| Období dřevňové krvetvorby | 16 |
| 1.2. Diferenciace a zrání krevních buněk | 16 |
| 1.2.1. Kmenové buňky | 16 |
| 1.2.1.1. Totipotentní (pluripotentní) kmenové buňky | 18 |
| 1.2.1.2. Progenitorové kmenové buňky | 18 |
| 1.2.1.3. Prekurzorové kmenové buňky, diferenciace, zrání a programovaná smrt krevních buněk | 20 |
| 1.2.2. Erytropoéza (<i>K. Jindrák</i>) | 21 |
| 1.2.2.1. Vývoj červených krvinek z prekurzorové kmenové buňky, diferenciace a zrání erytroblastů | 21 |
| 1.2.2.2. Abnormality zralých červených krvinek | 23 |
| 1.2.2.3. Abnormality počtu červených krvinek v periferní krvi | 24 |
| 1.2.3. Leukopoéza (<i>K. Smetana</i>) | 24 |
| 1.2.3.1. Vývoj granulocytů z prekurzorové buňky, jejich diferenciace a zrání | 24 |
| 1.2.3.2. Diferenciace monocytů z prekurzorové kmenové buňky a jejich vývoj | 26 |
| 1.2.3.3. Vývoj lymfocytů | 27 |
| T-lymfocyty | 28 |
| B-lymfocyty | 30 |
| Non-T- a non-B-lymfocyty | 30 |
| 1.2.4. Vývoj megakaryocytů a vznik krevních destiček – trombocytů | 31 |
| Krevní destičky – morfologie, funkce | 31 |
| 1.3. Krvetvorné orgány v postnatálním období | 33 |
| 1.3.1. Krvetvorná kostní dřevň, mikroskopická stavba ve vztahu ke krvetvorbě, uvolňování krevních buněk do krevního oběhu | 33 |
| Krvetvorná aktivita kostní dřevně a její regulace | 34 |
| 1.3.2. Lymfopoetické orgány | 35 |
| 1.3.2.1. Thymus | 36 |

| | |
|--|-----------|
| 1.3.2.2. Kostní dřeň jako lymfopoetický orgán | 37 |
| 1.3.2.3. Lymfatické uzliny | 37 |
| 1.3.2.4. Slezina | 38 |
| 1.3.2.5. Lymfatická tkáň ve sliznicích trubicových orgánů | 39 |
| 1.4. Hemokoagulace (Z. Vorlová) | 39 |
| 1.4.1. Úloha plazmatických koagulačních faktorů a jejich inhibitorů | 40 |
| Vnitřní systém | 42 |
| Zevní systém | 42 |
| Aktivace protrombinu | 42 |
| Inhibitory koagulačních faktorů | 42 |
| Inhibitory serinových proteáz | 42 |
| Inhibitory kofaktorů | 43 |
| 1.4.2. Úloha fibrinolytických mechanismů | 43 |
| 2. Základní vyšetření nemocného a obecná symptomatologie (L. Rosa) | 44 |
| 2.1. Anamnéza | 44 |
| 2.1.1. Rodinná anamnéza | 44 |
| 2.1.2. Osobní anamnéza | 44 |
| 2.2. Obecná symptomatologie | 46 |
| 2.3. Fyzikální vyšetření | 48 |
| 3. Vyšetřovací metody v hematologii (L. Rosa, T. Kozák, E. Gregora, R. Pytlík) .. | 51 |
| 3.1. Krevní obraz | 51 |
| 3.1.1. Technika odběru | 51 |
| 3.1.2. Součásti krevního obrazu | 52 |
| 3.1.3. Automatické stanovení krevního obrazu | 53 |
| 3.1.4. Normální hodnoty krevního obrazu | 54 |
| 3.2. Hemokoagulační vyšetření | 56 |
| Aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT) | 56 |
| Protrombinový (Quickův) čas (PT) | 56 |
| Trombinový čas (TT) | 57 |
| Počet destiček | 57 |
| Krvácivost (Dukeův čas) | 57 |
| Speciální testy | 57 |
| 3.3. Cytologie kostní dřene | 58 |
| 3.4. Trepanobiopsie kostní dřene | 59 |
| 3.5. Další histologická vyšetření | 59 |
| Lymfatická uzlina | 59 |
| Slezina | 59 |
| 3.6. Doplňková vyšetření | 60 |
| 3.6.1. Biochemické vyšetření | 60 |
| Sedimentace erytrocytů | 60 |

| | |
|--|-----------|
| CRP (C-reaktivní protein) | 60 |
| ELFO (elektroforéza bílkovin) | 60 |
| I-ELFO (imunoelektroforéza bílkovin) | 60 |
| Kyselina močová | 61 |
| Sérové železo | 61 |
| Sérový feritin | 61 |
| Transferin | 61 |
| Celková vazebná kapacita transferinu pro železo | 62 |
| Saturace transferinu | 62 |
| 3.6.2. Alkalická fosfatáza v leukocytech | 62 |
| 3.6.3. Hladina vitamínu B12 a kyseliny listové | 62 |
| 3.6.4. Sérologická vyšetření | 62 |
| 3.7. Speciální vyšetření | 62 |
| 3.8. Zobrazovací vyšetření | 64 |
| 3.9. Invazivní vyšetření | 64 |
| 4. Krevní přípravky a principy hemoterapie (T. Kozák) | 65 |
| 4.1. Krevní přípravky, jejich výroba, skladování a indikace k použití | 65 |
| Plná krev | 65 |
| 4.1.1. Erytrocyty | 66 |
| 4.1.2. Trombocyty z »buffy coatu« (z 1 odběru) | 66 |
| 4.1.3. Trombocyty z aferézy | 67 |
| 4.1.4. Granulocyty z plné krve | 67 |
| 4.1.5. Granulocytové koncentráty od jednoho dárce z leukaferézy | 67 |
| 4.1.6. Čerstvě zmražená plazma | 67 |
| 4.1.7. Koncentráty jednotlivých koagulačních faktorů | 68 |
| 4.1.8. Shrnutí indikací pro použití jednotlivých krevních přípravků | 68 |
| 4.2. Předtransfúzní vyšetření, rizika a komplikace v souvislosti s podáváním krevních přípravků | 69 |
| 4.2.1. Předtransfúzní vyšetření, vyšetření kompatibility (zkoušky slučitelnosti) | 69 |
| 4.2.2. Postup při aplikaci erytrocytů na klinickém oddělení | 70 |
| 4.2.3. Převod dalších krevních přípravků | 71 |
| 4.2.4. Bezprostřední komplikace v souvislosti s transfúzí krevních přípravků | 71 |
| 5. Hlavní syndromy v hematologii | 74 |
| 5.1. Anemický syndrom (R. Pytlík) | 74 |
| Hloubka anémie | 74 |
| Rychlost vzniku anémie | 74 |
| Věk a přidružené choroby | 74 |
| Příznaky anemického syndromu | 74 |
| Zdánlivá anémie | 75 |
| 5.2. Uzlinový syndrom | 76 |

| | |
|--|-----------|
| Věk pacienta | 76 |
| Místo postižení | 76 |
| Symetrie | 78 |
| Citlivost, velikost a konzistence | 78 |
| Zarudnutí okolní kůže, lymfangitida | 78 |
| 5.3. Splenomegalie (<i>T. Kozák</i>) | 79 |
| 5.3.1. Vyšetření sleziny | 79 |
| 5.3.2. Vyšetření příčin splenomegalie | 80 |
| 5.3.3. Hypersplenismus | 80 |
| 5.3.4. Asplenické stavy | 81 |
| 5.4. Hemoragická diatéza | 81 |
| Příčiny krvácení, jejich pravděpodobnost a rozdíly v symptomatologii | 82 |
| Anamnéza u hemoragické diatézy | 82 |
| Fyzikální vyšetření u hemoragické diatézy | 84 |
| 6. Přehled chorob krevního systému | 85 |
| 6.1. Anémie | 85 |
| 6.1.1. Definice (<i>K. Indrák</i>) | 85 |
| 6.1.2. Patofyziologická klasifikace anémií | 85 |
| 6.1.3. Morfologická klasifikace anémií (<i>V. Ščudla</i>) | 87 |
| 6.1.4. Anémie z poruchy proliferace a diferenciací v erytroidní populaci (<i>K. Indrák</i>) | 87 |
| 6.1.4.1. Čistá aplazie červené řady | 87 |
| 6.1.4.2. Kongenitální dyserytropoetické anémie (CDA) | 89 |
| 6.1.4.3. Poznámky o příslušnosti aplastické anémie a myelodysplastického syndromu | 89 |
| 6.1.5. Anémie z poruchy syntézy hemu (<i>V. Ščudla</i>) | 89 |
| 6.1.5.1. Anémie z nedostatku železa | 89 |
| 6.1.5.2. Vrozené a získané sideroblastové anémie | 94 |
| Získané sideroblastové anémie | 94 |
| 6.1.5.3. Megaloblastové anémie | 95 |
| Perniciózní anémie | 96 |
| Ostatní megaloblastové anémie | 98 |
| 6.1.6. Anémie z poruchy syntézy globinu – hemoglobinopatie (<i>K. Indrák</i>) | 99 |
| 6.1.6.1. Talasémie | 99 |
| Beta-talasémie | 99 |
| Alfa-talasémie | 100 |
| 6.1.6.2. Strukturální varianty hemoglobinu | 101 |
| Hemoglobin S (srpkovitá anémie) | 101 |
| 6.1.7. Hemolytická onemocnění | 102 |
| 6.1.7.1. Korpuskulární hemolytické anémie | 102 |
| Membránové korpuskulární hemolytické anémie | 102 |

| | |
|---|-----|
| Paroxysmální noční hemoglobinurie | 104 |
| Enzymopatické hemolytické anémie | 104 |
| 6.1.7.2. Extrakorpuskulární hemolytické anémie | 106 |
| Aloimunitní HA | 106 |
| Autoimunitní hemolytické anémie (AIHA) | 106 |
| Imunitní hemolytická anémie způsobené léky | 107 |
| Extrakorpuskulární neimunitní hemolytická anémie | 108 |
| 6.1.8. Anémie z krevních ztrát | 108 |
| 6.1.8.1. Akutní posthemoragická anémie | 108 |
| 6.1.8.2. Chronická posthemoragická anémie | 110 |
| 6.1.9. Anémie ze sdružených příčin – anémie chronických chorob | 110 |
| Anémie u endokrinních onemocnění | 111 |
| Anémie u chronických jaterních chorob | 112 |
| Anémie u chorob ledvin | 112 |
| Anémie v těhotenství | 112 |
| 6.1.10. Diagnostický přístup k nemocnému s anémií (<i>V. Ščudla</i>) | 113 |
| 6.2. Nedostatečnost kostní dřeně | 116 |
| 6.2.1. Základní pojmy a definice (<i>T. Kozák</i>) | 116 |
| 6.2.2. Aplastická anémie | 117 |
| 6.2.2.1. Získaná aplastická anémie | 117 |
| 6.2.3. Fanconiho anémie | 119 |
| 6.2.4. Myelodysplastické syndromy (<i>R. Neuwirthová</i>) | 119 |
| 6.2.4.1. Definice, charakteristika, patogeneze a epidemiologie | 119 |
| 6.2.4.2. Klasifikace | 120 |
| 6.3. Nemaligní onemocnění sdružená s abnormalitami leukocytů, lymfadenopatií a splenomegalií (<i>T. Kozák</i>) | 123 |
| 6.3.1. Neutrofilie | 123 |
| Leukemoidní reakce | 124 |
| 6.3.2. Neutropenie a syndrom agranulocytózy | 124 |
| Syndrom agranulocytózy (agranulocytóza) | 125 |
| Cyklická neutropenie | 126 |
| Kvalitativní poruchy granulocytů | 126 |
| 6.3.3. Eozinofilie | 126 |
| Löfllerův syndrom | 127 |
| Syndrom plicních infiltrátů a eozinofilie (PIE syndrom) | 127 |
| 6.3.4. Bazofilie | 127 |
| Systémová mastocytóza | 128 |
| 6.3.5. Monocytóza | 128 |
| 6.3.6. Lymfocytóza | 128 |
| 6.3.7. Lymfopenie | 129 |
| 6.3.8. Histiocytové syndromy | 129 |
| Histiocytóza z Langerhansových buněk (HLB; histiocytóza X) | 130 |

| | |
|--|-----|
| Histiocytóza z non-Langerhansových buněk | 131 |
| Maligní histiocytóza | 131 |
| 6.4. Maligní onemocnění krve a krvetvorných orgánů | 131 |
| 6.4.1. Epidemiologie maligních onemocnění krvetvorby | 131 |
| 6.4.2. Etiologie hematologických malignit | 133 |
| 6.4.3. Patofyziologie hematologických malignit | 134 |
| Kinetika buněk nádorové populace | 134 |
| Maligní transformace a proliferace na molekulární úrovni, onkogeny | 135 |
| 6.4.4. Klasifikace hematologických malignit | 136 |
| Přehled rozdělení hematologických malignit | 136 |
| 6.4.5. Terapie hematologických malignit | 137 |
| 6.4.5.1. Cytostatická terapie | 137 |
| Stručný přehled cytostatik podle účinku | 137 |
| 6.4.5.2. Transplantace krvetvorných buněk | 138 |
| Transplantace kostní dřeně | 138 |
| Transplantace periferních kmenových buněk | 138 |
| Transplantace pupečnickové krve | 139 |
| Přípravný režim (conditioning) | 139 |
| Alogenní transplantace od příbuzného dárce (sourozence) | 139 |
| Alogenní transplantace od alternativních dárců | 140 |
| Autologní transplantace | 140 |
| 6.4.5.3. Podpůrná léčba | 141 |
| 6.4.6. Akutní myeloblastová (myeloidní) leukémie | 141 |
| 6.4.7. Akutní lymfoblastová leukémie | 145 |
| 6.4.8. Chronická myeloidní leukémie a neleukemické myeloproliferační choroby ... | 148 |
| 6.4.8.1. Chronická myeloidní leukémie | 148 |
| Varianty CML | 149 |
| 6.4.8.2. Polycythaemia vera (pravá polycytémie) | 150 |
| Relativní polyglobulie | 152 |
| Sekundární polyglobulie | 153 |
| 6.4.8.3. Myelofibróza s myeloidní metaplazií (syndrom myelofibrózy) | 153 |
| 6.4.8.4. Esenciální trombocytémie | 155 |
| 6.4.9. Chronická lymfatická leukémie (chronická lymfadenóza) | 157 |
| 6.4.9.1. Varianty chronické lymfatické leukémie | 159 |
| Chronická lymfatická leukémie z T-buněk (T-CLL) | 159 |
| Prolymfocytová leukémie (PLL) | 159 |
| 6.4.9.2. Leukémie s vlasatými buňkami | 159 |
| 6.4.10. Maligní lymfomy | 161 |
| 6.4.10.1. Hodgkinova nemoc (<i>J. Marková, R. Pytlík</i>) | 161 |
| 6.4.10.2. Nehodgkinské lymfomy (<i>R. Pytlík</i>) | 164 |
| Popisy klinických jednotek | 167 |

| | |
|---|-----|
| 6.4.11. Imunoproliferační onemocnění (<i>E. Gregora</i>) | 169 |
| 6.4.11.1. Monoklonální gamapatie | 169 |
| 6.4.11.2. Monoklonální gamapatie nejasného významu | 169 |
| 6.4.11.3. Myelom | 170 |
| Standardní chemoterapie | 176 |
| Vysokodávkovaná chemoterapie s podporou autologní transplantace kmenových hemopoetických buněk | 176 |
| Alogení transplantace kmenových hemopoetických buněk | 176 |
| Interferon a | 176 |
| Radioterapie | 177 |
| Podpůrná léčba | 177 |
| 6.4.11.4. Waldenströmova makroglobulinémie | 177 |
| 6.4.11.5. Choroba z těžkých řetězců | 178 |
| 6.4.11.6. Kryoglobulinémie | 178 |
| 6.5. Poruchy hemostázy a hemokoagulace (<i>Z. Vorlová</i>) | 179 |
| 6.5.1. Vrozené krvácivé choroby (koagulopatie) | 179 |
| 6.5.1.1. Hemofilie | 179 |
| 6.5.1.2. Von Willebrandova choroba | 182 |
| 6.5.1.3. Ostatní vrozené krvácivé choroby | 183 |
| Nedostatek F XI | 183 |
| Nedostatek F VII | 183 |
| Nedostatek F X | 183 |
| Nedostatek F V a kombinovaný defekt F V a F VIII | 184 |
| Hypofibrinogémie a afibrinogémie | 184 |
| Deficit F XIII | 184 |
| 6.5.2. Získané krvácivé choroby | 184 |
| 6.5.2.1. Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC) | 185 |
| 6.5.2.2. Získané inhibitory | 187 |
| 6.5.2.3. Jaterní choroby a poruchy vitamínu K | 188 |
| 6.5.2.4. Trombotická trombocytopenická purpura (TTP), hemolyticko-uremický syndrom | 189 |
| 6.5.3. Poruchy hemostázy z destičkových příčin | 189 |
| 6.5.3.1. Trombocytopenie | 190 |
| Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP) | 190 |
| Jiné imunitní trombocytopenie | 190 |
| 6.5.3.2. Trombocytopatie | 191 |
| Bernardův-Soulierův syndrom | 191 |
| Pseudo-von Willebrandova choroba | 191 |
| Glanzmannova trombastenie | 191 |
| »Storage pool deficiency« | 191 |
| 6.5.3.3. Trombocytóza | 192 |
| 6.5.4. Vaskulární purpury | 192 |

| | |
|--|------------|
| 6.5.5. Trombofilie | 192 |
| 7. Mezioborová problematika v hematologii (R. Pytlík) | 195 |
| 7.1. Hematologické projevy jaterních onemocnění a alkoholismu | 195 |
| 7.2. Hematologické komplikace onemocnění ledvin | 196 |
| 7.3. Hematologická problematika kardiovaskulárních chorob | 197 |
| Kardiopulmonální bypass (KPB) | 197 |
| 7.4. Hematologická problematika onkologických pacientů | 197 |
| 7.5. Hematologická problematika chronických zánětlivých onemocnění | 198 |
| 7.6. Hematologická problematika těhotenství | 199 |
| 8. Preventivní péče v hematologii (R. Pytlík, Z. Vorlová) | 201 |
| 8.1. Anémie | 201 |
| 8.2. Hemoglobinopatie a vrozené koagulační poruchy | 202 |
| 8.3. Hematologické malignity | 203 |
| 8.4. Sekundární solidní nádory u hematologických pacientů | 204 |
| Zkratky | 205 |
| Literatura | 209 |
| Rejstřík | 211 |