

Obsah

Předmluva	21
Poděkování	22
1 Myelodysplastický syndrom (Adam, Z., Doubek, M., Penka, M.)	23
1.1 Definice	23
1.2 Epidemiologie	23
1.3 Etiologické faktory a patogeneze	23
1.4 Klinické příznaky	24
1.5 Stanovení diagnózy a diferenciální diagnóza	24
1.5.1 Stanovení diagnózy a určení prognózy	24
1.5.2 Diferenciální diagnostika	26
1.6 Klasifikace	27
1.7 Léčebná strategie	29
1.8 Bližší informace o léčbě	30
1.8.1 Substituce erytrocytů a trombocytů	30
1.8.2 Opatření při neutropenii	31
1.8.3 Hematopoetické růstové faktory	31
1.8.4 Intenzivní cytostatická léčba	30
1.8.5 Léčba nízkými dávkami cytosinarabinosidu	31
1.8.6 Alogenní transplantace kostní dřeně	32
1.9 Rizikové skupiny a prognóza	32
1.9.1 Léčba níže a středně rizikového MDS	32
1.9.2 Léčba vysoce rizikového MDS	32
1.10 Perspektivy	33
2 Akutní myeloidní leukemie (Adam, Z., Doubek, M., Penka, M., Tomiška, M.) ..	37
2.1 Definice	37
2.2 Epidemiologie	37
2.3 Etiologické faktory a patogeneze	37
2.4 Klinické příznaky	38
2.5 Diagnóza a diferenciální diagnóza	38
2.6 Klasifikace	40
2.7 Obecné léčebná strategie	42
2.8 Podrobnosti o léčebných postupech	42
2.8.1 Indukční chemoterapie	42
2.8.2 Postremisní léčebné postupy	44
2.8.3 Podpůrná léčba	45
2.9 Rizikové faktory a prognóza	46
2.10 Perspektivy vývoje léčby	46

3	Akutní lymfatická leukemie dospělých (Doubek, M.)	51
3.1	Definice	51
3.2	Epidemiologie	51
3.2.1	Incidence	51
3.2.2	Predispozice a expoziční faktory	51
3.3	Patofyziologie nemoci	52
3.3.1	Lokalizace nemoci	52
3.3.2	Cytologický náález v periferní krvi a kostní dřeni	52
3.3.3	Morfologie a cytochemie	52
3.3.4	Imunofenotypizace	52
3.3.5	Cytogenetika	53
3.3.6	Molekulárně biologické vyšetření	54
3.4	Prognostické skupiny	54
3.4.1	Prognóza B prekurzorové ALL (pro, common a pre B ALL) . . .	54
3.4.2	Prognóza zralé B ALL	54
3.4.3	Prognóza T ALL	55
3.5	Diagnostika	55
3.5.1	Příznaky nemoci	55
3.5.2	Základní diagnostika	55
3.5.3	Diferenciální diagnostika	57
3.6	Léčebná strategie	57
3.6.1	Chemoterapeutické protokoly	57
3.6.2	Chirurgická intervence	58
3.6.3	Radioterapie	58
3.6.4	Imunoterapie	58
3.7	Bližší informace o léčbě	58
3.7.1	Indukční chemoterapie	58
3.7.2	Postremisní (konzolidační, intenzifikační léčba)	59
3.7.3	Transplantace kostní dřene	60
3.7.4	Terapie zralé B ALL a Burkittova lymfomu	60
3.7.5	Léčba relapsu ALL	60
3.7.6	Udržovací terapie	61
3.7.7	Obecné doporučení pro ošetřování nemocných během agresivní chemoterapie	61
3.7.8	Léčba starších pacientů	61
4	Myeloproliferativní nemoci (Doubek, M., Adam, Z.)	65
4.1	Obecná charakteristika myeloproliferativních nemocí	65
4.1.1	Definice	65
4.1.2	Epidemiologie	65
4.1.3	Etiologické faktory a patogeneze	65
4.1.4	Příznaky myeloproliferativních nemocí	67
4.1.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	67
4.1.6	Klasifikace myeloproliferativních chorob	69
4.1.7	Obecná strategie léčby myeloproliferativních nemocí	69
4.1.8	Prognóza	69

23.6	Terapie	382
23.7	Prognóza a rizikové faktory	383
23.8	Perspektivy	383
24	Primární mediastinální velkobuněčný B lymfom a další histologické typy agresivních B lymfomů (Adam, Z., Vorlíček, J., Král, Z.)	385
24.1	Primární mediastinální velkobuněčný B lymfom	385
24.2	Angiotropní velkobuněčný B lymfom	386
24.3	B buněčný lymfom bohatý na T buňky	386
25	Periferní T a NK lymfomy (Adam, Z., Vorlíček, J., Král, Z.)	389
25.1	Angioimunoblastická lymfadenopatie	390
25.2	Hepatosplenický $\gamma\delta$ lymfom	391
25.3	Podkožní panikulitidě podobný lymfom	391
25.4	Intestinální T lymfom	392
25.5	Angicentrický lymfom	392
25.6	Anaplastický velkobuněčný T lymfom (CD30+)	394
26	Primární lymfomy centrálního nervového systému a některé další speciální lokalizace primárně extranodálních lymfomů (Adam, Z., Vorlíček, J., Král, Z.)	401
26.1	Lymfomy centrálního nervového systému (CNS)	401
26.2	Primární lymfomy orbity a oka	403
26.3	Primární lymfomy kostí	404
26.4	Primární lymfomy plic	404
26.5	Další primárně extranodální lymfomy	404
27	Vysoce agresivní lymfomy obecně (Adam, Z., Vorlíček, J., Král, Z.)	407
27.1	Definice	407
27.2	Charakteristika uvedených chorob	407
27.3	Prognóza	408
28	Lymfoblastický lymfom (Adam, Z., Vorlíček, J.)	409
28.1	Epidemiologie	409
28.2	Příznaky nemoci	409
28.3	Diagnóza	409
28.4	Terapie	410
28.5	Prognóza	410
29	Burkittův lymfom (Adam, Z., Vorlíček, J.)	413
29.1	Definice	413
29.2	Epidemiologie	413
29.3	Klinické příznaky	413
29.4	Diagnóza	414
29.5	Terapie	414
29.6	Prognóza	415

30	Hodgkinova choroba (Král, Z., Vorlíček, J., Adam, Z., Neubauer, J.)	417
30.1	Definice	417
30.2	Epidemiologie	417
30.3	Etiologické faktory a patogeneze	417
30.4	Příznaky nemoci a průběh	418
30.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	420
30.6	Terapie	422
30.6.1	Terapie Hodgkinova lymfomu s nodulární lymfocytární predomancí	422
30.6.2	Terapie klasické Hodgkinovy nemoci	422
30.7	Pozdní nežádoucí účinky léčby	429
30.8	Ambulantní sledování po ukončení léčby	430
31	Monoklonální gamapatie – termín biochemický i klinický (Králová, E.)	433
32	Monoklonální gamapatie nejasného významu (Adam, Z., Tomiška, M.)	441
32.1	Definice	441
32.2	Epidemiologie	441
32.3	Diagnóza a diferenciální diagnóza	442
32.4	Prognóza pacientů s monoklonální gamapatií nejasného významu	445
32.5	Asociace monoklonální gamapatie s jinými nemocemi	446
33	Mnohočetný myelom (Adam, Z., Ščudla, V., Neubauer, J.)	461
33.1	Definice	461
33.2	Epidemiologie	461
33.3	Etiologické faktory a patogeneze nemoci	461
33.4	Klinické příznaky mnohočetného myelomu	463
33.5	Diagnóza	470
33.6	Diferenciální diagnóza mnohočetného myelomu	477
33.6.1	Doutnající myelom (smouldering myeloma)	478
33.6.2	Indolentní mnohočetný myelom	478
33.6.3	Nesekreční mnohočetný myelom	478
33.6.4	IgD a IgE-myelom	479
33.6.5	IgM-myelom	479
33.6.6	Schnitzlerův syndrom	479
33.6.7	Osteosklerotický myelom a POEMS-syndrom	479
33.6.8	Kdy indikovat speciální vyšetření bílkovin, imunoelektroforézu a kvantitativní stanovení monoklonálních a polyklonálních imunoglobulinů?	480
33.6.9	Kdy indikovat snímek kostí?	480
33.6.10	Kdy indikovat magnetickou rezonanci (MR) skeletu	480
33.6.11	Kdy indikovat sternální punkci či jinou formu vyšetření kostní dřeně	482
33.7	Přehled léčebných postupů u pacientů s mnohočetným myelomem	482
33.7.1	Kdy zahájit chemoterapii a jak	482
33.7.2	Chemoterapie	482
33.7.3	Radioterapie	488

33.7.4	Bisfosfonáty	488
33.7.5	Ortopedická léčba	490
33.7.6	Další formy podpůrné léčby	490
33.8	Léčebná strategie	491
33.9	Prognóza pacientů a perspektivy	493
33.10	Kritéria pro hodnocení aktivity nemoci u pacientů s mnohočetným myelomem	494
34	Waldenströmova makroglobulinemie (Adam, Z.)	503
34.1	Definice	503
34.2	Epidemiologické údaje	503
34.3	Příznaky nemoci	504
34.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza makroglobulinemie	509
34.5	Léčba Waldenströmovy makroglobulinemie	512
35	Solitární plazmocytom (Adam, Z., Hájek, R.)	521
35.1	Kostní forma solitárního plazmocytomu	521
35.2	Mimokostní forma solitárního plazmocytomu	525
36	AL-amyloidóza a některé další typy amyloidóz (Adam, Z., Ščudla, V., Válek, V., Lukáš, Z.)	527
36.1	Z historie poznání amyloidózy	527
36.2	Definice a klasifikace amyloidóz	527
36.3	Epidemiologie amyloidóz	529
36.4	Patofyziologie amyloidóz	529
36.5	Klinické projevy amyloidóz	538
36.6	Stanovení diagnózy a diferenciace jednotlivých typů amyloidóz	542
36.7	Léčba amyloidóz	545
36.8	Prognóza jednotlivých forem amyloidóz	550
37	Plazmocelulární leukemie (Adam, Z., Hájek, R.)	553
37.1	Definice	553
37.2	Epidemiologie	553
37.3	Etiologické faktory a patogeneze	553
37.4	Klinické příznaky nemoci	553
37.5	Terapie a prognóza	554
38	Poškození ledvin při monoklonálních gamapatiích (Hertlová, M., Adam, Z.) ..	555
38.1	Patofyziologické poznámky	555
38.2	Histopatologické typy poškození ledvin monoklonálním imunoglobulinem	556
38.3	Klinický obraz postižení ledvin	556
38.4	Léčba postižení ledvin u monoklonálních gamapatií	560
38.5	Léčba nemoci z ukládání lehkých řetězců	565
39	Histiocytární choroby (Adam, Z.)	565
39.1	Definice a klasifikace	565
39.1.1	Ontogeneze histiocytů	565
39.1.2	Klasifikace histiocytárních chorob	566

39.2	Histiocytóza z Langerhansových buněk (LCH)	567
39.2.1	Definice a formy Langerhansovy histiocytózy	567
39.2.2	Stanovení diagnózy	569
39.2.3	Imunofenotyp buněk Langerhansovy histiocytózy	570
39.2.4	Cytokiny produkované Langerhansovými buňkami	570
39.2.5	Diferenciální diagnóza	571
39.2.6	Průběh nemoci	571
39.2.7	Typické laboratorní, klinické nálezy a výsledky zobrazovacích metod	572
39.2.8	Terapie	574
39.2.9	Systémová léčba	575
39.2.10	Sledování a prognóza	578
39.3	Histiocytózy z fagocytujících histiocytů	578
39.3.1	Familiární erytrofagocytární lymfohistiocytóza (FEL)	578
39.3.2	Hemofagocytický syndrom spojený s infekcí	579
39.3.3	Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií (nemoc Roseiova-Dorfmanova)	579
39.3.4	Erdheimova-Chesterova choroba	580
39.3.5	Další histiocytózy II. třídy podle Histiocyte Society klasifikace z roku 1987	580
39.4	Maligní histiocytóza	581
40	Choroby, které připomínají maligní lymfomy (Adam, Z.)	587
40.1	Castlemanova choroba	587
40.1.1	Histologické a klinické dělení	587
40.2	Sarkoidóza s lymfadenopatií a splenomegalii	588
41	Ortopedické léčení hrozících či dokonaných patologických fraktur (Chaloupka, R., Adam, Z., Neubauer, J.)	591
41.1	Komprese nervových struktur expanzí maligní tkáně do nitra páteřního kanálu	591
41.2	Komprese nervů kostěnými úlomky při patologické fraktuře	594
41.3	Komprese obratle bez neurologických příznaků	595
41.4	Ortopedická léčba velkých lytických ložisek nebo patologických fraktur skeletu končetin	597
42	Lymfoproliferativní onemocnění po transplantaci (Navrátil, M.)	601
42.1	Definice	601
42.2	Incidence	601
42.3	Patofyziologie	601
42.4	Histologické rozdělení – klasifikace	602
42.5	Klinická manifestace	602
42.6	Diagnostika	603
42.7	Terapie	603
42.8	Sledování po terapii	603

43	Malignt hematologická onemocnění v dětském věku (Štěrba, J., Ptozsková, H.)	605
43.1	Leukemie v dětském věku	605
43.1.1	Příznaky nemoci	605
43.1.2	Diagnóza	607
43.1.3	Léčba	609
43.1.4	Komplikace léčby	610
43.1.5	Pozdní následky léčby	611
43.1.6	Prognóza	612
43.2	Myelodysplastický syndrom (MDS) v dětském věku	612
43.2.1	Výskyt MDS u dětí	612
43.2.2	Klinický průběh	612
43.2.3	Diagnóza	613
43.2.4	Léčba	613
43.3	Diferenciální diagnostika leukopenie u dětí	613
43.3.1	Definice leukopenie, lymfocytopenie, neutropenie a přehled jejich etiologie	613
43.3.2	Vyšetření u neutropenie	616
43.3.3	Léčba	616
43.4	Malignt nehdgkinské lymfomy (NHL) u dětí	617
43.4.1	Epidemiologie	617
43.4.2	Příznaky	617
43.4.3	Diagnóza a diferenciální diagnostika	618
43.4.4	Léčba	618
43.4.5	Prognóza	619
43.5	Pediatrické poznámky k Hodgkinové chorobě	619
44	Prevence septických stavů u dospělých pacientů s funkčním hyposplenismem a po splenektomii (Ráčil, Z.)	625
44.1	Overwhelming postsplenectomy infection (OPSI)	625
44.2	Mikroorganismy způsobující OPSI	626
44.3	Skupiny pacientů	627
44.4	Incidence OPSI	628
44.5	Rizikové faktory OPSI	629
44.6	Trvání rizika OPSI	629
44.7	Preventivní opatření	630
44.8	Závěr	639
45	Reimunizace po autologních a alogenních transplantacích hematopoetických kmenových buněk u dospělých pacientů (Ráčil, Z.)	641
45.1	Obnova imunitního systému po transplantaci hematopoetických kmenových buněk	641
45.2	Vakcinace po transplantaci hematopoetických kmenových buněk	643
45.3	Sledování imunitní odpovědi po vakcinaci	645
45.4	Vliv pasivní imunizace	645

46	Teploty nejasné etiologie (Křivanová, A., Sedláčková, J.)	647
46.1	Úvod	647
46.2	Definice	648
46.3	Etiologie	648
46.3.1	Infekční etiologie	648
46.3.2	Nádorová onemocnění	650
46.3.3	Zánětlivá onemocnění	650
46.3.4	Ostatní příčiny	652
46.4	Diagnostický postup	653
47	Hemofagocytární syndrom (Obořilová, A.)	661
47.1	Definice	661
47.2	Klinický průběh	661
47.3	Etiologie	661
47.4	Diagnóza	662
47.5	Léčba	662
48	Léčebné využití monoklonálních protilátek v hematologii (Mayer, J.)	665
48.1	Úvod	665
48.2	Rituximab	666
48.3	Jiné monoklonální protilátky s použitím u lymfomů	668
48.4	Další monoklonální protilátky s použitím u hematologických malignit ..	669
48.5	Monoklonální protilátky využívané v léčbě reakce štetu proti hostiteli ..	669
48.6	Jiné genetickým inženýrstvím vyrobené látky	670
48.7	Závěr	670
Seznam zkratk		673
Rejstřík		675

4.2	Chronická myeloidní leukemie	70
4.2.1	Definice	70
4.2.2 a 4.2.3	Epidemiologie, etiologické faktory a patogeneze	70
4.2.4	Příznaky nemoci a průběh	70
4.2.5	Stanovení diagnózy a diferenciální diagnóza	71
4.2.6	Klasifikace	73
4.2.7	Obecná léčebná strategie	74
4.2.8	Podrobnější informace o léčbě	76
4.2.9	Prognóza	79
4.3	Polycytemia vera - primární neboli pravá polycytemie	82
4.3.1	Definice	82
4.3.2 a 4.3.3	Epidemiologie, etiologické faktory a patogeneze	83
4.3.4	Příznaky nemoci	83
4.3.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	84
4.3.6	Obecná léčebná strategie	88
4.3.7	Podrobnosti o terapii	91
4.3.8	Prognóza	92
4.4	Esenciální (primární) trombocytémie	93
4.4.1	Definice	93
4.4.2 a 4.4.3	Epidemiologie, etiologické faktory a patogeneze	93
4.4.4	Příznaky nemoci a její průběh	93
4.4.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	94
4.4.6	Obecná léčebná strategie	95
4.4.7	Léčba esenciální trombocytémie podrobněji	96
4.4.8	Prognóza	98
4.5	Primární myelofibróza (chronická megakaryocytární granulocytární myelóza, esenciální megakaryocytární granulocytární myelóza)	99
4.5.1	Definice	99
4.5.2 a 4.5.3	Epidemiologie a etiologické faktory	99
4.5.4	Patogeneze	99
4.5.5	Příznaky nemoci	100
4.5.6	Diagnóza a diferenciální diagnóza	100
4.5.7	Terapie primární myelofibrózy	102
4.5.8	Prognóza	103
4.6	Eozinofilie, idiopatický hypereozinofilní syndrom/chronická eozinofilní leukemie (Adam, Z., Tomiška, M., Kubek, J., Brychtová, Y., Buliková, A., Elbl, L.)	104
4.6.1	Struktura a funkce eozinofilů	105
4.6.2	Přehled příčin eozinofilie	106
4.6.3	Vyšetřovací postup u pacientů s eozinofilii	121
4.6.4	Idiopatický hypereozinofilní syndrom /chronická eozinofilní leukemie	125

5 Diferenciální diagnóza zvětšených uzlin

(Adam, Z., Dvořák, K., Hejlová, A., Adamová, Z., Tomiška, M.) 147

5.1 Topograficko-anatomické poznámky

5.1.1 Lymfatické uzliny uložené na povrchu těla

5.1.2 Lymfatické uzliny uložené v tělních dutinách

5.2	Klinické vyšetření lymfatických uzlin na povrchu těla	147
5.3	Symptomy způsobené zvětšenými uzlinami	148
5.3.1	Systémové příznaky	148
5.3.2	Příznaky z lokální expanze	148
5.4	Vyšetřovací metody	149
5.4.1	Histologické vyšetření uzlin	149
5.5	Lokalizovaná lymfadenopatie	150
5.5.1	Lokalizovaná infekce se zvětšením regionálních uzlin	150
5.5.2	Histologický obraz reaktivních změn uzlin, etiologicky a nozologicky nedefinované lymfadenitidy	151
5.5.3	Tuberkulóza	153
5.5.4	Lues	154
5.5.5	Lymfogranuloma venereum	154
5.5.6	Choroba z kočičího škrábnutí	155
5.5.7	Metastázy karcinomu do uzlin	155
5.5.8	Maligní onemocnění lymfatické tkáně	155
5.6	Generalizované zvětšení uzlin	156
5.6.1	Běžné infekce	156
5.6.2	Toxoplazmóza	157
5.6.3	Infekční mononukleóza	157
5.6.4	Tularemie	158
5.6.5	Infekce HIV/AIDS	158
5.6.6	Další možné lymfadenopatie infekční etiologie	158
5.7	Neinfekční etiologie zvětšení uzlin	159
5.7.1	Sarkoidóza	159
5.7.2	Revmatoidní nemoci	159
5.7.3	Lymfadenopatie jako následek hypersenzitivní polékové reakce ...	161
5.7.4	Lymfadenopatie asociovaná s implantací silikonu	161
5.7.5	Angiofolikulární hyperplazie lymfatických uzlin (Castlemanova choroba)	161
5.7.6	Inflamatorní pseudotumor lymfatické uzliny	162
5.7.7	Histiocytární nekrotizující lymfadenitida (Kikuchiho lymfadenitida)	162
5.7.8	Sinusová histiocytóza s masivní lymfadenopatií (Rosaiova-Dorfmanova nemoc)	163
5.7.9	Vaskulární transformace nodálních sinů	163
5.7.10	Progresivní transformace germinálních center	163
5.8	Zásady diagnostického postupu	164
5.8.1	Věk pacienta	164
5.8.2	Velikost, lokalizace a trvání lymfadenopatie	164
5.8.3	Nevhodná empirická antibiotická léčba lymfadenopatie nejasného původu	165
5.8.4	Příznaky doprovázející lymfadenopatií	165
5.8.5	Ložiskové zvětšení uzlin	166
5.8.6	Generalizované zvětšení uzlin	167
5.8.7	Volba místa pro exstirpaci uzliny	167

5.9	Diferenciální diagnóza dle místa lymfadenopatie	167
5.9.1	Krční lymfadenopatie:	167
5.9.2	Supraklavikulární lymfadenopatie	167
5.9.3	Axilární lymfadenopatie	167
5.9.4	Inguinální lymfadenopatie	168
5.9.5	Lymfadenopatie plicních hilů a mediastina	168
5.9.6	Abdominální lymfadenopatie	168
5.10	Pediatrické poznámky k diferenciální diagnostice zvětšených uzlin.	168
5.11	Závěr	171
6	Správný postup při chirurgickém odebrání lymfatické uzliny a jejím dalším zpracování (Dvořák, K., Žaloudík, J.)	175
6.1	Pokyny pro operaci	175
6.2	Pokyny pro manipulaci s vyjmutými uzlinami	176
6.2.1	Doplňkový odběr uzlin na histologické vyšetření u známé histologie tumoru	176
6.2.2	Diagnostický odběr uzliny u lymfadenopatie nejasné etiologie ..	177
6.2.3	Zpracování nativní uzliny	178
7	Zobrazovací metody používané při diagnostice maligních lymfomů (Krupová, M., Krupa, P., Dvořák, K., Přášek, J.)	181
7.1	Plíce, mediastinum	188
7.2	Gastrointestinální trakt	191
7.3	Postižení skeletu	195
7.4	Retroperitoneum	196
7.4.1	Hodgkinova choroba	198
7.4.2	Nehodgkinské lymfomy (NHL)	199
7.4.3	Leukemie	199
8	Přehled maligních lymfoproliferativních onemocnění dle REAL klasifikace s přihlédnutím k WHO klasifikaci (Adam, Z., Dvořák, K., Doubek, M., Vorlíček, J.) ...	201
8.1	Charakteristika maligních lymfoproliferativních nemocí	201
8.2	Vývoj klasifikací maligních lymfomů	201
8.2.1	Klasifikace Rappaportova, Lukese a Colinse	202
8.2.2	Kielská klasifikace	202
8.2.3	Klasifikace „Working Formulation for Clinical Use“, neboli „Pracovní formulace“	203
8.2.4	Revidovaná, evropsko-americká klasifikace maligních lymfomů. A Revised European-American Classification of Lymphoid Neoplasms	204
8.2.5	WHO klasifikace maligních lymfomů	205
8.3	Členění do prognostických skupin dle REAL klasifikace	208
8.3.1	Nízce agresivní lymfomy	212
8.3.2	Agresivní lymfomy	212
8.3.3	Vysoce agresivní lymfomy	212

8.4	Výčet jednotek REAL klasifikace s uvedením jejich synonym v Kielské klasifikaci	212
8.5	Prekurzorové B-buněčné lymfomy	213
8.5.1	Prekurzorový B-lymfoblastický lymfom a leukemie (lymfoblastický lymfom dle Kielské klasifikace)	213
8.6	Periferní B-buněčné lymfomy	214
8.6.1	B-buněčná chronická lymfocytární leukemie a malobuněčný B lymfocytový lymfom (chronická B-lymfatická leukemie, maligní B-lymfocytární lymfom dle Kielské klasifikace)	214
8.6.2	Prolymfocytární leukemie	216
8.6.3	Lymfoplazmocytoidní lymfom (lymfoplazmocytoidní lymfom, imunocytom dle Kielské klasifikace)	217
8.6.4	Lymfom z plášťových buněk (maligní centrocytický lymfom dle Kielské klasifikace)	217
8.6.5	Lymfomy centra folikulu (též zárodečného centra), folikulární (maligní centroblasticko-centrocytický lymfom dle Kielské klasifikace)	218
8.6.6	Lymfomy marginální zóny, (monocytoidní B-lymfomy dle Kielské klasifikace)	220
8.6.7	Uzlinový B-lymfom marginální zóny, provizorní kategorie, (monocytoidní lymfomy dle Kielské klasifikace)	220
8.6.8	Extranodální lymfomy marginální zóny marginal zone B-cell, MALT lymphoma (monocytoidní B-lymfomy dle Kielské klasifikace)	221
8.6.9	Splenický lymfom marginální zóny s anebo bez vlasatých lymfocytů, provizorní kategorie REAL klasifikace (monocytoidní B-lymfomy sleziny dle Kielské klasifikace)	222
8.6.10	Vlasatobuněčná leukemie, (společný termín Kielské i REAL klasifikace)	223
8.6.11	Plazmocytom, mnohočetný myelom (společný termín Kielské i REAL klasifikace)	223
8.6.12	Difuzní velkobuněčný B-lymfom (do této kategorie patří následující nozologické jednotky Kielské klasifikace: centroblastický, B-imunoblastický a velkobuněčný anaplastický B-lymfom)	224
8.6.13	Difuzní velkobuněčný lymfom – podtyp primární mediastinální velkobuněčný lymfom (Kielská klasifikace jej neuvádí)	225
8.6.14	Burkittův lymfom (společný termín Kielské i REAL klasifikace)	226
8.6.15	Vysoce maligní B-buněčný burkittoidní lymfom, provizorní jednotka REAL klasifikace	227
8.6.16	Primární kožní imunocytom a primární kožní B-lymfomy marginální zóny	227
8.7	Obecné znaky T a NK-lymfomů	227
8.8	Prekurzorové T-buněčné lymfomy	227
8.8.1	Prekurzorový T-lymfoblastický lymfom/leukemie (maligní lymfoblastický T-lymfom dle Kielské klasifikace)	227
8.9	Periferní T-buněčné lymfomy	228

8.9.1	Maligní lymfocytární T-lymfom, chronická T-lymfocytární a prolymfocytární leukemie, (Společný termín Kielské i REAL klasifikace)	228
8.9.2	Chronická lymfatická leukemie z velkých granulárních lymfocytů, T- nebo NK-lymfocytárního typu	228
8.9.3	Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom (maligní lymfom z malých cerebriformních buněk, dle Kielské klasifikace)	230
8.9.4	Periferní T-lymfomy, nespecifikované (lymfomy T-zóny, lymfoepiteliom, pleiomorfni lymfom z malých, středních či velkých buněk, T-imunoblastický lymfom dle Kielské klasifikace)	230
8.9.5	Maligní lymfoepiteloidní lymfom, jako samostatná, byť provizorní jednotka, je uveden až v publikaci z roku 1997 (Lennertův lymfoepiteloidní lymfom Kielské klasifikace)	231
8.9.6	Gama/delta T-lymfom	231
8.9.7	Maligní angioimunoblastický T-lymfom (Angioimunoblastický lymfom nebo angioimunoblastická lymfadenopatie dle Kielské klasifikace)	231
8.9.8	T-lymfom podobný podkožní panikulitidě, původně provizorní kategorie REAL klasifikace	232
8.9.9	Angiocentrický lymfom, nazální (angiocentrický lymfom Kielská klasifikace neuvádí, uvedený lymfom spadá do kategorie maligních T-lymfomů pleiomorfních)	232
8.9.10	Intestinální T-lymfom s nebo bez enteropatie (Enteropathy-associated T-cell lymphoma dle Kielské klasifikace)	233
8.9.11	T-buněčné lymfomy a leukemie dospělých, související s infekcí virem HTLV-1 (pleomorfni lymfom s HTLV1+ dle Kielské klasifikace)	234
8.9.12	Anaplastický velkobuněčný lymfom CD30+ T- a null-typu (maligní velkobuněčný, anaplastický lymfom, Ki-1 pozitivní dle Kielské klasifikace)	234
8.9.13	Anaplastický velkobuněčný (CD30+) T-lymfom Hodgkinova typu, provizorní kategorie REAL Klasifikace	235
8.10	Hodgkinův lymfogranulom	235
8.10.1	Nodulární Hodgkinův lymfom s převahou lymfocytů (nodulární paraganulom)	235
8.10.2	Klasický Hodgkinův lymfom	236
8.11	Indikace k flowcytometrickému (imunofenotypizačnímu) vyšetření lymfoproliferativních nemocí	238
8.12	Závěr	239

9	Vyjádření rozsahu nemoci (klinického stadia) u maligních lymfoproliferativních nemocí a hodnocení léčebné odpovědi (Adam, Z., Vorlíček, J.)	245
9.1	Vyjádření rozsahu nemoci	245
9.2	„B příznaky“	248
9.3	Další prognostické ukazatele	248
9.4	Hodnocení léčebné odpovědi	248

10	Nehodgkinské lymfomy nízké agresivity (malignity) (Adam, Z., Vorlíček, J.) ..	251
10.1	Definice	251
10.2	Epidemiologie	251
10.3	Etiologické faktory a patogeneze	251
10.4	Symptomy nemoci	254
10.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	255
10.6	Zásady léčebné strategie	256
10.7	Prognóza	258
10.8	Perspektivy	258
11	Folikulární lymfomy (Adam, Z., Vorlíček, J.)	263
11.1	Definice	263
11.2	Epidemiologie	263
11.3	Příznaky a průběh nemoci	264
11.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	266
11.5	Obecná léčebná strategie	266
11.6	Podrobnosti o léčbě	266
11.7	Prognóza	272
11.8	Perspektivy	273
12	Lymfoplazmocytoidní lymfom (Adam, Z., Vorlíček, J.)	277
12.1	Definice	277
12.2	Epidemiologie	277
12.3	Příznaky nemoci a průběh	277
12.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	278
12.5	Obecná léčebná strategie	278
12.6	Prognóza a rizikové faktory	279
13	Nodální lymfom marginální zóny (Adam, Z., Vorlíček, J.)	281
14	Lymfomy asociované s mukózní tkání (MALT lymphoma) (Adam, Z., Tomáška, M., Vorlíček, J., Vokurka, J.)	283
14.1	Definice	283
14.2	Epidemiologie	283
14.3	Etiologické faktory a patogeneze nemoci	283
14.4	Příznaky nemoci a průběh	284
14.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	284
14.6	Léčba	287
14.7	Prognóza	288
15	Ostatní „Ne-MALT“ lymfomy gastrointestinálního traktu (Adam, Z., Tomáška, M., Vorlíček, J., Vokurka, J.)	289
15.1	Histologické formy ne-MALT lymfomů gastrointestinálního traktu	289
15.1.1	Mnohočetná lymfomatózní polypóza	289
15.1.2	Imunoproliferativní choroba tenkého střeva, nebo-li nemoc těžkých řetězců alfa	291

15.1.3	Periferní T lymfomy	292
15.1.4	Rektální lymfomy	292
15.2	Terapie	292
15.3	Prognóza	292
16	Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom (Adam, Z., Tomiška, M., Vorlíček, J.)	295
16.1	Definice	295
16.2	Epidemiologie	295
16.3	Příznaky a průběh nemoci	295
16.4	Diagnóza a diferenciální diagnóza	296
16.5	Sézaryho syndrom	297
16.6	Obecná léčebná strategie	297
16.7	Prognóza	300
17	Další primárně kožní lymfomy (Adam, Z., Tomiška, M., Vorlíček, J.)	303
17.1	Primární kožní T lymfomy	303
17.2	Primární kožní B lymfomy	306
18	Chronická B lymfocytární leukemie (Adam, Z., Vorlíček, J., Doubek, M.)	311
18.1	Definice	311
18.2	Epidemiologie	311
18.3	Etiologické faktory a patogeneze	311
18.4	Příznaky a průběh nemoci	312
18.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	316
18.6	Terapie	321
18.7	Prognóza	332
19	Vlasatobuněčná leukemie (Adam, Z., Vorlíček, J.)	339
19.1	Definice	339
19.2	Epidemiologie	339
19.3	Etiologické faktory a patogeneze nemoci	339
19.4	Příznaky nemoci a průběh	340
19.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	341
19.6	Obecná léčebná strategie	341
19.7	Prognóza a rizikové faktory	343
20	Jiné než B-chronické lymfocytární leukemie (Adam, Z., Vorlíček, J., Doubek, M.)	345
20.1	Prolymfocytární chronická leukemie	345
20.1.1	Epidemiologie	345
20.1.2	Klinické příznaky a průběh choroby	345
20.1.3	Stanovení diagnózy B prolymfatické leukemie	346
20.1.4	Terapie	346
20.2	Splenický lymfom s vilózními lymfocyty	346
20.2.1	Epidemiologie	347
20.2.2	Klinické příznaky a průběh	347

20.2.3	Stanovení diagnózy	347
20.2.4	Terapie	349
20.3	T chronické lymfatické leukemie	349
20.4	T-prolymfocytární leukemie	349
20.4.1	Epidemiologie	349
20.4.2	Příznaky a klinický průběh	349
20.4.3	Stanovení diagnózy	350
20.4.4	Terapie	350
20.5	Lymfocytóza a leukemie z velkých granulárních lymfocytů (large granular lymphocytes LGL)	350
20.6	Chronická lymfatická leukemie z velkých granulárních lymfocytů typ CD3+	350
20.6.1	Epidemiologie	350
20.6.2	Klinické příznaky a průběh	351
20.6.3	Stanovení diagnózy	351
20.6.4	Léčba	351
20.7	Chronická lymfatická leukemie z velkých granulárních lymfocytů, typ CD3-	352
20.8	Závěr	352
21	Agresivní maligní nehodgkinské lymfomy (Adam, Z., Král, Z., Neubauer, J.)	355
21.1	Obecná charakteristika a definice	355
21.2	Epidemiologie	355
21.3	Etiologické faktory	355
21.4	Příznaky nemoci	355
21.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	356
21.6	Klasifikace a klinická stadia	356
21.7	Obecná léčebná strategie	357
21.8	Podrobnější informace o léčbě a sledování po ukončení léčby	360
21.9	Prognóza pacientů s difuzními velkobuněčnými B lymfomy a rizikové faktory	360
21.10	Perspektivy	361
22	Difuzní velkobuněčný B lymfom (Adam, Z., Vorlíček, J., Král, Z., Neubauer, J.)	363
22.1	Definice	363
22.2	Epidemiologie	363
22.3	Etiologické faktory a patogeneze	363
22.4	Klinické příznaky	366
22.6	Léčba difuzního velkobuněčného B lymfomu	368
22.7	Prognóza	375
23	Lymfom z pláštových buněk (Adam, Z., Král, Z., Vorlíček, J.)	381
23.1	Definice	381
23.2	Epidemiologie	381
23.3	Etiologické faktory a patogeneze	381
23.4	Příznaky nemoci	381
23.5	Diagnóza a diferenciální diagnóza	382