

# OBSAH

Úvod ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	13
<b>OBECNÁ ČÁST</b> .....	<b>17</b>
<b>1 Metabolismus žlučových barviv (<i>P. Schneiderka</i>)</b> .....	<b>19</b>
1.1 Metabolismus hemu .....	19
1.1.1 Struktura porfyrinů .....	19
1.1.2 Syntéza hemu a vznik hemoglobinu .....	20
1.1.3 Degradace hemoglobinu .....	22
1.1.4 Štěpení hemu a vznik bilirubinu .....	22
1.2 Bilirubin a jeho další přeměna .....	24
1.2.1 Transport bilirubinu do jater .....	24
1.2.2 Konjugace a sekrece bilirubinu .....	25
1.2.3 Osud bilirubinu ve střevě .....	26
1.3 Žluč .....	26
1.3.1 Žlučové kyseliny .....	26
1.3.2 Složení a sekrece žluči .....	30
<b>2 Patobiochemie vzniku a eliminace žlučových barviv (<i>P. Schneiderka</i>)</b> .....	<b>31</b>
2.1 Hyperbilirubinemie .....	31
2.1.1 Hyperbilirubinemie s převážně nekonjugovaným bilirubinem .....	32
2.1.1.1 Hyperbilirubinemie při zvýšené tvorbě nekonjugovaného bilirubinu a snížené konjugaci .....	32
2.1.1.2 Hyperbilirubinemie při sníženém vychytávání nekonjugovaného bilirubinu .....	33
2.1.2 Hyperbilirubinemie s převážně konjugovaným bilirubinem .....	34
2.1.2.1 Hyperbilirubinemie při poruše sekrece bilirubinu do žluče .....	34
2.1.2.2 Hyperbilirubinemie při intrahepatální a extrahepatální poruše odtoku žluči .....	35
2.1.2.3 Familiární benigní rekurentní intrahepatální cholestáza .....	35
<b>3 Diagnostický postup u ikterických stavů</b> .....	<b>37</b>
3.1 Anamnéza ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	37
3.1.1 Opěrné body anamnézy .....	37
3.1.2 Příznaky .....	39
3.2 Objektivní nález ( <i>I. Krč</i> ) .....	42
3.2.1 Změny na kůži .....	42
3.2.2 Změny na ostatních částech těla .....	44
3.3 Biochemické vyšetření ( <i>P. Schneiderka</i> ) .....	45
3.3.1 Testy zaměřené na poruchy v tvorbě a vylučování žluči .....	45
3.3.2 Testy prostupnosti a integrity membrán hepatocytu .....	50
3.3.3 Testy poruch metabolických funkcí .....	53

3.3.4	Chromosekreční testy .....	59
3.4	Hematologické vyšetření ( <i>I. Krč</i> ) .....	59
3.4.1	Vyšetření základních hodnot krevního obrazu .....	59
3.4.2	Morfologie erytrocytů v nátěrech .....	60
3.4.3	Další hematologické laboratorní parametry .....	61
3.4.4	Koagulační faktory u ikterických stavů .....	63
3.5	Imunologické vyšetření ( <i>P. Husa</i> ) .....	64
3.5.1	Antinukleární protilátky (ANA) .....	65
3.5.2	Protilátky proti hladkému svalu (SMA) .....	65
3.5.3	Protilátky proti mikrozomům jater a ledvin 1. typu (LKM-1) .....	65
3.5.4	Protilátky proti solubilním jaterním antigenům (SLA) .....	65
3.5.5	Protilátky proti asialoglykoproteinovému receptoru (anti-ASGPR) ...	66
3.5.6	Protilátky proti jaternímu a pankreatickému antigenu (anti-LP) .....	66
3.5.7	Anticytosolové protilátky 1. typu (anti-LC1) .....	66
3.5.8	Antimitochondriální protilátky (AMA) .....	66
3.5.9	Protilátky proti cytoplasmě neutrofilů (pANCA) .....	67
3.6	Nádorové markery ( <i>P. Schneiderka</i> ) .....	67
3.7	Virologické vyšetření ( <i>P. Husa</i> ) .....	67
3.8	Bakteriologické vyšetření ( <i>P. Husa</i> ) .....	68
3.9	Zobrazovací metody ( <i>V. Procházka</i> ) .....	68
3.9.1	Nativní snímek břicha .....	69
3.9.2	Ultrasonografie (USG) .....	70
3.9.3	Endoskopická ultrasonografie (EUS) .....	72
3.9.4	Počítačová tomografie (CT) .....	72
3.9.5	Magnetická rezonanční cholangiografie (MRC) .....	73
3.9.6	Cholescintigrafie .....	73
3.9.7	Pozitronová emisní tomografie (PET) .....	73
3.9.8	Endoskopická retrográdní cholangiopankreatikografie (ERCP) .....	74
3.9.9	Perkutánní transhepatální cholangiografie (PTC) .....	79
3.9.10	Endoskopická cholangioskopie .....	79
3.9.11	Laparoskopie .....	80
3.10	Jaterní biopsie ( <i>D. Haufťová, J. Ehrmann</i> ) .....	80
3.10.1	Jaterní biopsie u ikterických stavů .....	81
<b>4</b>	<b>Syndromy provázející hepatobiliární onemocnění</b> .....	<b>85</b>
4.1	Cholestáza ( <i>D. Haufťová, J. Ehrmann</i> ) .....	85
4.1.1	Definice .....	85
4.1.2	Patogeneze .....	85
4.1.3	Klinický obraz .....	86
4.1.4	Diagnostika .....	86
4.2	Jaterní selhání ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	88
4.2.1	Akutní jaterní selhání .....	88
4.2.1.1	Definice .....	89
4.2.1.2	Patogeneze .....	89
4.2.1.3	Klinický obraz .....	89

4.2.1.4	Laboratorní nález .....	91
4.2.1.5	Diagnostika .....	91
4.3	Jaterní encefalopatie ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	92
4.3.1	Definice .....	92
4.3.2	Patogeneze .....	92
4.3.3	Klinický obraz .....	93
4.3.4	Diagnostika .....	94
4.4	Portální hypertenze ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	96
4.4.1	Definice .....	96
4.4.2	Patogeneze a klinický obraz .....	96
4.4.3	Diagnostika a diferenciální diagnostika .....	98
4.5	Ascites ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	100
4.5.1	Definice .....	100
4.5.2	Patogeneze .....	100
4.5.3	Klinický obraz .....	100
4.5.4	Diagnostika a diferenciální diagnostika .....	102
4.6	Jícnové varixy ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	103
4.7	Hepatorenální syndrom ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	104
4.7.1	Definice .....	104
4.7.2	Patogeneze .....	104
4.7.3	Klinický obraz .....	105
4.7.4	Diagnostika .....	105

## SPECIÁLNÍ ČÁST .....

<b>5</b>	<b>Prehepatální ikterus (<i>I. Krč</i>) .....</b>	<b>109</b>
5.1	Klinické nálezy u hemolytických anémií .....	111
5.1.1	Akutní hemolýza .....	111
5.1.2	Chronická hemolytická anémie .....	111
5.1.3	Aplastické krize .....	112
5.1.4	Splenomegalie .....	112
5.2	Hemolytické anémie korpuskulární .....	113
5.2.1	Hereditární sférocytóza a eliptocytóza .....	113
5.2.2	Paroxysmální noční hemoglobinurie .....	113
5.2.3	Nedostatek glukóza-6-fosfátdehydrogenázy (favismus) .....	114
5.2.4	Nedostatek pyruvátkinázy .....	114
5.2.5	Hemoglobinopatie .....	114
5.3	Hemolytické anémie extrakorpuskulární .....	115
5.3.1	Hemolytické anémie s tepelnými autoprotilátkami .....	115
5.3.2	Hemolytické anémie s chladovými protilátkami .....	116
5.3.3	Hemolytické anémie u infekcí .....	116
5.3.4	Polékové hemolytické anémie .....	116
5.3.5	Hemolytické anémie při mechanickém a toxickém poškození erytrocytů .....	117
5.3.6	Zieveho syndrom .....	117

<b>6</b>	<b>Hepatální ikterus</b>	<b>119</b>
6.1	Akutní virové hepatitidy ( <i>P. Husa</i> )	119
6.1.1	Akutní virová hepatitida A	120
6.1.2	Akutní virová hepatitida B	122
6.1.3	Akutní virová hepatitida C	125
6.1.4	Akutní virová hepatitida D	128
6.1.5	Akutní virová hepatitida E	130
6.1.6	Akutní virová hepatitida G	131
6.1.7	Akutní hepatitidy podmíněné jinými hepatotropními viry	132
6.1.7.1	Infekce TT virem	132
6.1.7.2	Infekce virem Epstein-Barrové (EBV)	133
6.1.7.3	Infekce cytomegalovirem (CMV)	135
6.2	Chronické hepatitidy ( <i>P. Husa</i> )	137
6.2.1	Chronická virová hepatitida B	140
6.2.2	Chronická virová hepatitida C	142
6.2.3	Autoimunitní hepatitidy	143
6.3	Jaterní postižení u infekčních chorob ( <i>P. Husa</i> )	145
6.3.1	Bakteriální infekce jater	146
6.3.1.1	Pyogenní jaterní absces	146
6.3.1.2	Tuberkulóza jater	146
6.3.1.3	Aktinomykóza jater	147
6.3.1.4	Jaterní syfilis	148
6.3.1.5	Leptospiróza	149
6.3.1.6	Jiné bakteriální choroby postihující játra	149
6.3.2	Protozoární infekce jater	150
6.3.2.1	Amébový absces jater	150
6.3.2.2	Malárie	151
6.3.2.3	Jiné protozoární choroby	151
6.3.3	Helmintózy postihující játra	152
6.3.3.1	Jaterní schistosomóza (bilharzióza)	152
6.3.3.2	Echinokokóza	153
6.3.3.3	Alveokokóza	153
6.4	Jaterní cirhóza ( <i>J. Ehrmann</i> )	154
6.4.1	Etiologie a patogeneze	154
6.4.2	Klinický obraz	157
6.4.3	Laboratorní nálezy	159
6.4.4	Histologický nálezy	159
6.4.5	Diagnostika	159
6.4.6	Prognóza	161
6.5	Primární biliární cirhóza ( <i>J. Ehrmann</i> )	162
6.5.1	Etiologie a patogeneze	163
6.5.2	Klinický obraz	163
6.5.3	Laboratorní nálezy	164

6.5.4	Histologický nález .....	164
6.5.5	Diagnostika .....	164
6.5.6	Prognóza .....	165
6.6	Alkohol a játra ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	166
6.6.1	Kinetika alkoholu .....	166
6.6.2	Metabolismus etanolu a patogeneze jaterního poškození .....	167
6.6.3	Klinický obraz .....	168
6.6.3.1	Jaterní steatóza .....	168
6.6.3.2	Alkoholická hepatitida .....	169
6.6.3.3	Jaterní cirhóza .....	170
6.7	Toxické jaterní poškození ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	170
6.7.1	Poškození jater léky .....	172
6.7.1.1	Etiologie a patogeneze .....	173
6.7.1.2	Klinický obraz .....	174
6.7.1.3	Diagnostika .....	176
6.7.1.4	Jaterní biopsie .....	177
6.7.1.5	Prognóza a doporučení .....	177
6.7.2	Otrava houbami .....	178
6.7.2.1	Pravé otravy houbami .....	178
6.8	Metabolická jaterní onemocnění ( <i>D. Haufťová, J. Ehrmann</i> ) .....	179
6.8.1	Jaterní steatóza a nealkoholická steatohepatitida .....	179
6.8.2	Wilsonova choroba .....	182
6.8.3	Hereditární hemochromatóza .....	184
6.8.4	Porfýrie .....	186
6.8.4.1	Porfýria cutanea tarda .....	186
6.8.4.2	Porfýrie erythrohepatální .....	187
6.8.5	Vzácné metabolické choroby postihující játra .....	187
6.8.5.1	Galaktosemie .....	187
6.8.5.2	Amyloidóza jater .....	187
6.8.5.3	Glykogenózy .....	188
6.8.5.4	Deficit alfa-1-antitrypsinu .....	188
6.8.5.5	Hereditární tyrozinemie .....	189
6.8.5.6	Cystická fibróza .....	189
6.9	Jaterní poškození při kardiovaskulárním onemocnění ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	189
6.9.1	Patogeneze .....	190
6.9.2	Klinický obraz a laboratorní nález .....	190
6.9.3	Diferenciální diagnostika .....	191
6.9.4	Prognóza .....	191
6.10	Játra a těhotenství ( <i>J. Ehrmann</i> ) .....	192
6.10.1	Hyperemesis gravidarum .....	193
6.10.2	Icterus gravidarum – rekurentní cholestáza těhotných .....	193
6.10.3	Akutní těhotenská jaterní steatóza .....	193
6.10.4	Preeklampsie, eklampsie .....	194

6.10.5	HELLP syndrom	194
6.10.6	Ruptura jater	195
6.10.7	Virové hepatitidy v těhotenství	195
6.10.8	Chronické hepatitidy a jaterní cirhóza	195
6.10.9	Cholelitiáza a těhotenství	195
6.10.10	Poškození jater při hormonální antikoncepci	196
6.11	Ikterus po transplantaci jater ( <i>D. Hauftová</i> )	196
6.11.1	Chirurgické příčiny ikteru po napojení žlučových cest	196
6.11.2	Ikterus v souvislosti s rejekcí	197
6.11.2.1	Definice rejekce	197
6.11.2.2	Hyperakutní rejekce – masivní hemoragická nekróza jater	197
6.11.2.3	Akutní reverzibilní rejekce	197
6.11.2.4	Chronická ireverzibilní rejekce	197
6.11.3	Ikterus po transplantaci v souvislosti s infekcí	198
6.11.3.1	Infekce v časném období po transplantaci	198
6.11.3.2	Návrat původní virové hepatitidy	198
6.11.3.3	Virové infekce postihující jiné orgány, ale i játra	199
6.11.4	Ikterus po návratu původního onemocnění	199
6.12	Nádory jater ( <i>V. Procházka</i> )	199
6.12.1	Benigní nádory jater	199
6.12.2	Maligní nádory jater	200
6.12.2.1	Hepatocelulární karcinom	200
6.12.2.2	Fibrolamelární karcinom	201
6.12.2.3	Hepatoblastom	201
6.12.3	Metastatické postižení jater	201
<b>7</b>	<b>Posthepatální ikterus (<i>V. Procházka</i>)</b>	<b>203</b>
7.1	Žlučové kameny	204
7.1.1	Cholecystolitiáza	204
7.1.2	Choledocholitiáza	208
7.2	Záněty žlučových cest	210
7.2.1	Cholecystitida	210
7.2.2	Cholangitida	211
7.3	Onemocnění Vaterovy papily	213
7.3.1	Periampulární nádory	213
7.3.2	Benigní léze Vaterovy papily a jejího okolí	214
7.4	Choroby pankreatu	214
7.4.1	Maligní nádory pankreatu	214
7.4.2	Pankreatitida	218
7.5	Nádory žlučového systému	219
7.5.1	Benigní nádory	219
7.5.2	Karcinom žlučníku	220
7.5.3	Karcinom žlučových vývodů (cholangiokarcinom)	221

7.5.4	Metastázy v oblasti hilu jater	223
7.6	Pooperační a potraumatické stavy na žlučových cestách	223
7.6.1	Únik kontrastní látky mimo žlučovody	225
7.6.2	Strikтуры	227
7.6.3	Obstrukce	228
7.6.4	ERCP a komplikace laparoskopické cholecystektomie	229
7.7	Benigní strikтуры žlučovodů	236
7.7.1	Patogeneze	236
7.7.2	Klinický obraz	236
7.7.3	Laboratorní nález	237
7.7.4	Diagnostika a léčba	237
7.8	Sklerózující cholangitida	237
7.8.1	Primární sklerózující cholangitida	237
7.8.2	Sekundární sklerózující cholangitida	243
7.9	Cysty a kongenitální biliární abnormality	244
7.9.1	Fibropolycystická choroba	244
7.9.1.1	Polycystická choroba jater	244
7.9.1.2	Kongenitální fibróza jater	245
7.9.1.3	Cysty choledochu	246
7.9.1.4	Caroliho nemoc	246
7.9.1.5	Mikrohamartomy (von Meyenbergův komplex)	249
7.9.1.6	Solitární cysty	249
7.9.2	Kongenitální biliární abnormality	249
	<b>Literatura</b>	<b>255</b>
	<b>Přehled použitých zkratk</b>	<b>263</b>
	<b>Rejstřík</b>	<b>267</b>