

OBSAH

Předmluva	11
Seznam zkratek	12
1. Vznik hemopoezy a všeobecná charakteristika krvetvorných orgánů (E. Nečas)	15
1.1. Vývoj hemopoezy	15
1.2. Všeobecná charakteristika krvetvorných orgánů	20
2. Hemopoeza (E. Nečas)	24
2.1. Hematopoetické stroma	24
2.2. Vlastní hemopoeza	28
2.2.1. Hemopoetické kmenové buňky	29
2.2.1.1. Pluripotentní kmenová buňka	32
2.2.1.2. Buňka podporující hemopoezu v difúzní komůrce	38
2.2.1.3. CFU-GM, CFU-C, CFU-M a CFU-Eo	39
2.2.1.4. BFU-E, CFU-E	42
2.2.2. Kmenové a progenitorové buňky v krvi	45
2.2.3. Morfologicky klasifikovatelné prekursorů krevních buněk	47
2.2.4. Vzájemné funkční interakce buněk hemopoetické tkáně	48
3. Specifické znaky krevních a krvetvorných buněk (E. Nečas)	52
3.1. Antigenní struktury na povrchu hemopoetických buněk	52
3.1.1. Antigenní struktury vyskytující se obecně	54
3.1.2. Antigeny vyskytující se převážně v určité vývojové linii	57
3.1.3. Antigeny přítomné jen v určitých vývojových stádiích hemopoetických buněk	59
4. Aplastická anémie (J. Neuwirt)	62
4.1. Etiologie a výskyt aplastické anémie	62
4.1.1. Genetické faktory	63
4.1.2. Chemické látky a farmaka	64
4.1.3. Záření	64
4.1.4. Virové infekce	65
4.1.5. Imunologické příčiny	65
4.1.6. Humorální inhibitory	67
4.1.7. Paroxyzmální noční hemoglobinurie	67
4.1.8. Další příčiny aplastických anémií	68
4.2. Patogeneze aplastické anémie	68
4.2.1. Kmenové buňky u aplastických anémií	69
4.2.2. Hemopoetické mikroprostředí u aplastických anémií	71
4.3. Příznaky a průběh aplastické anémie	71

4.4. Čistá aplazie červené řady	72
4.4.1. Blackfanův-Diamondův syndrom	72
4.4.2. Získaná forma čisté aplazie červené řady	72
5. Patologická fyziologie erytrocytů (E. Nečas, J. Neuwirt, K. Šulc)	75
5.1. Erytrocyt a jeho poruchy	76
5.1.1. Hemoglobin	76
5.1.1.1. Struktura hemoglobinu	76
5.1.1.2. Deriváty hemoglobinu	80
5.1.1.3. Hemoglobinopatie	82
5.1.1.4. Syntéza hemoglobinu	87
5.1.1.5. Poruchy syntézy globinu — thalasémie	94
5.1.1.6. Poruchy syntézy hemu	100
5.1.1.7. Nedostatek a nadbytek železa	101
5.1.2. Metabolismus erytrocytů	102
5.1.2.1. Enzymatické defekty erytrocytů	104
5.1.3. Membrána erytrocytu a její poruchy	107
5.1.4. Stárnutí erytrocytu	109
5.1.5. Funkce erytrocytu	110
5.2. Erytropoeza a její regulace	115
5.2.1. Vznik erytroidních buněk z buněk kmenových	115
5.2.2. Erytropoetin	118
5.2.3. Maturace erytroblastů	119
5.3. Obecná patofyziologie anémií a polycytémií	120
5.4. Anémie	124
5.4.1. Anémie vzniklé následkem snížené tvorby erytrocytů (hemoglobinu)	125
5.4.1.1. Anémie, jejichž příčinou je malá produkce erytropoetinu a nehematologická onemocnění	125
5.4.1.2. Anémie, jejichž příčinou je neschopnost krvetvorné tkáně produkovat erytrocyty úměrně hladině erytropoetinu	129
5.4.2. Anémie vzniklé následkem zvýšených ztrát nebo zvýšeného zániku erytrocytů	144
5.4.2.1. Akutní nebo chronické krvácení	144
5.4.2.2. Hemolytické anémie	145
5.4.3. Funkční důsledky anémie	159
5.5. Polycytémie	162
5.5.1. Polycytémie kompenzující poruchu v kyslíkovém transportním mechanismu nebo způsobené patologicky zvýšenou tvorbou erytropoetinu	163
5.5.2. Polycythaemia rubra vera	166
5.5.3. Funkční důsledky polycytémie	168
6. Patologická fyziologie granulocytů (J. Neuwirt)	176
6.1. Funkce granulocytů	176
6.1.1. Chemotaxe	176
6.1.2. Fagocytóza	177
6.1.3. Degranulace	178
6.1.4. Zabíjení bakterií	178
6.1.5. Funkce eozinofilů	180
6.1.6. Funkce bazofilů	180
6.2. Produkce granulocytů	180
6.3. Poruchy funkce granulocytů	184
6.3.1. Poruchy migrace a chemotaxe	184

6.3.1.1.	Defekty fagocytů	184
6.3.1.2.	Porušená tvorba chemotaxinů	185
6.3.1.3.	Zvýšená tvorba chemotaxinů a jejich inaktivace	186
6.3.1.4.	Inhibitory fagocytózy	186
6.3.2.	Poruchy fagocytózy a mikrobiálního zabíjení	186
6.3.2.1.	Chronická granulomatóza	186
6.3.2.2.	Deficit glukozo-6-fosfátdehydrogenázy	187
6.3.2.3.	Deficit myeloperoxidázy	187
6.3.2.4.	Vzácné kongenitální defekty	187
6.4.	Kvantitativní poruchy granulocytů	188
6.4.1.	Granulocytopenie	188
6.4.1.1.	Snížení produkce granulocytů	188
6.4.1.2.	Inefektivní granulopoeza	189
6.4.1.3.	Periferní destrukce granulocytů	189
6.4.2.	Granulocytóza	190
6.5.	Leukémie	191
6.5.1.	Etiologie leukémií	192
6.5.1.1.	Rentgenové záření	192
6.5.1.2.	Chemické látky	192
6.5.1.3.	Viry	193
6.5.2.	Patogeneze leukémií	195
6.5.2.1.	Leukémie jako klonální hemopatie	195
6.5.2.2.	Vztah normální a leukemické populace	198
6.5.2.3.	Vznik leukemických blastů	199
6.5.3.	Klinické formy myeloidních leukémií	201
6.5.3.1.	Příčiny variability klinických projevů leukémií	201
6.5.3.2.	Chronická myeloidní leukémie (CML)	201
6.5.3.3.	Akutní myeloidní leukémie	203
6.5.3.4.	Preleukémie	206
7.	Myelofibróza (J. Neuwirt)	211
8.	Patofyziologie monocytů a makrofágů (J. Neuwirt)	213
8.1.	Funkce mononukleárního fagocytárního systému	214
8.1.1.	Obrana proti mikroorganismům a odstraňování starých buněk a cizích částic	214
8.1.2.	Makrofágy a imunita	215
8.1.3.	Makrofágy a nádorové buňky	216
8.1.4.	Sekreční funkce makrofágů	217
8.1.5.	Úloha makrofágů v regulaci hemopoezy	217
8.2.	Produkce monocytů a makrofágů	217
8.3.	Poruchy funkce a produkce makrofágů a monocytů	219
8.3.1.	Reaktivní histiocytózy	219
8.3.1.1.	Reaktivní histiocytózy se známým vyvolávajícím faktorem	219
8.3.1.2.	Monocytóza	220
8.3.1.3.	Reaktivní histiocytózy s neznámým vyvolávajícím faktorem	220
8.3.2.	Choroby z ukládání tuků	222
8.4.	Neoplazie monocyto-makrofágového systému	223
8.4.1.	Monocytární leukémie	223
8.4.2.	Histiocytární lymfom	223
8.4.3.	Maligní histiocytóza	223

9. Patologická fyziologie lymfocytů (<i>J. Neuwirt, E. Nečas</i>)	226
9.1. Funkce lymfocytů	226
9.1.1. Lymfocyty B	226
9.1.2. Lymfocyty T	230
9.2. Produkce lymfocytů	234
9.3. Poruchy produkce a funkce lymfocytů	237
9.3.1. Lymfocytopenie	238
9.3.2. Poruchy produkce protilátek — imunitní deficity	238
9.3.3. Lymfocytóza	239
9.3.4. Hypergamaglobulinémie	240
9.4. Lymfoproliferační onemocnění	240
9.4.1. Lymfatické leukémie	243
9.4.1.1. Chronická lymfatická leukémie (CLL)	243
9.4.1.2. Akutní lymfoblastická leukémie (ALL)	244
9.4.1.3. Leukémie z vlasatých buněk (trichocelulární leukémie)	247
9.4.2. Lymfomy	248
9.4.2.1. Etiologie a patogeneze lymfomů	249
9.4.2.2. Chromosomální poruchy u lymfomů	252
9.4.2.3. Formy lymfomů ne-Hodgkinova typu	253
9.4.2.4. Hodgkinův lymfom (maligní lymfogranulom)	255
9.4.3. Monoklonální gamopatie	257
9.4.3.1. Myelom	259
9.4.3.2. Waldenströmova makroglobulinémie	261
9.4.3.3. Onemocnění těžkých řetězců	262
10. Patofyziologie sleziny (<i>K. Šulc</i>)	265
10. 1. Struktura sleziny	265
10.2. Funkce sleziny	266
10.2.1. Produkce krevních buněk	266
10.2.2. Lymfopoeza	267
10.2.3. Krevní zásobárna	267
10.2.4. Hromadění trombocytů	267
10.2.5. Destrukce krevních elementů ve slezině	268
10.2.6. Produkce látek ovlivňujících krvetvorbu	268
10.3. Hypersplenismus	268
10.3.1. Snížené množství cirkulujících elementů při hypersplenismu	269
10.3.2. Normální nebo hypercelulární kostní dřev	269
10.3.3. Splenomegalie	269
11. Patofyziologie srážlivosti krve (<i>F. Kornalík</i>)	272
11.1. Patofyziologie trombocytů	273
11.1.1. Produkce a vznik trombocytů	273
11.1.2. Strukturní fyziologie trombocytů	274
11.1.3. Funkce trombocytů	277
11.1.3.1. Adheze	277
11.1.3.2. Degranulace	279
11.1.3.3. Agregace	279
11.2. Poruchy trombocytů	284
11.2.1. Trombocytopenie	285
11.2.1.1. Trombocytopenie ze zvýšené ztráty destiček	285
11.2.1.2. Trombocytopenie ze snížené produkce destiček	289

11.2.2. Trombocytopatie	291
11.2.2.1. Získané poruchy funkce destiček	291
11.2.2.2. Vrozené poruchy funkce destiček	293
11.2.3. Trombocytóza	295
11.2.3.1. Autonomní trombocytóza	296
11.2.3.2. Reaktivní trombocytóza	296
12. Plazmatický koagulační systém (F. Kornalík)	299
12.1. Charakteristika koagulačních faktorů	299
Fibrinogen	302
Protrombin	304
Faktor V — akcelerín	307
Faktor VII	308
Faktor VIII — antihemofilický globulín	308
Faktor IX — Christmasův	309
Faktor X — Stuartův-Prowerův	310
Faktor XI — PTA	310
Faktor XII — Hagemanův	310
Faktor XIII — FSF	311
Fletcherův faktor	311
Fitzgeraldův faktor	311
12.2. Koagulační reakce	312
12.2.1. Tromboplastinogeneze	314
12.2.2. Tvorba trombinu	316
12.2.3. Tvorba fibrinu	318
12.2.4. Fibrinolýza	321
12.2.4.1. Plazminogen	322
12.2.4.2. Aktivátory plazminogenu	324
12.2.4.3 Interakce plazminu s fibrinogenem a fibrinem	325
12.2.5. Přirozené inhibitory koagulace a fibrinolýzy	328
12.3. Poruchy koagulace plazmy	330
12.3.1. Hemofilie A a von Willebrandova choroba	331
12.3.2. Hemofilie B — Christmasova nemoc	334
12.3.3. Ostatní funkční defekty faktorů	334
12.3.4. Poruchy syntézy fibrinogenu	335
12.3.5. Diseminovaná intravaskulární koagulace	336
13. Transfúze krve a transplantace dřene (K. Šulc, J. Neuwirt)	342
13.1. Transfúze celé krve	342
13.2. Transfúze erytrocytů	343
13.3. Transfúze leukocytů	344
13.4. Transfúze trombocytů	345
13.5. Komplikace převodu krve a krevních derivátů	345
13.5.1. Febrilní reakce	346
13.5.2. Akutní hemolytická reakce	346
13.5.3. Reakce leukocytárních a trombocytárních antigenů	346
13.5.4. Alergická reakce	347
13.5.5. Přenos infekce	347
13.5.6. Posttransfúzní hemosideróza	347
13.5.7. Toxické působení citrátu	348
13.5.8. Jiné komplikace krevního převodu	348
13.6. Transplantace kostní dřene	348

13.6.1. Příprava příjemce při transplantaci dřeně	349
13.6.2. Typování histokompatibilních antigenů	349
13.6.3. Podávání buněk kostní dřeně	350
13.6.4. Transplantace fetálních jater	351
13.6.5. Periferní kmenové buňky a transplantace	352
13.6.6. Problémy v posttransplantačním období	352
13.6.6.1. Úspěšné uchycení štěpu	352
13.6.6.2. Rejekce štěpu	352
13.6.6.3. Reakce štěpu proti hostiteli	353
13.6.6.4. Imunologický deficit	353
13.6.6.5. Intersticiální pneumonie	354
13.6.6.6. Bakteriální a plísňové infekce	354
13.6.7. Transplantace u aplastických anémií a akutních leukémií	354
Věcný rejstřík	357