

Obsah

Úvod

I. NEDOSTATEK KREVNÍCH ELEMENTŮ

I. A. ANÉMIE	17
I. A. 1. Sideropenické anémie	27
2. Vrozená atransferinémie	35
3. Idiopatická plicní hemosideróza	36
4. Anaemia factitia	36
I. A. 5. Megaloblastové anémie	37
6. Perniciózní anémie (zhoubná chudokrevnost)	39
7. Postresekční megaloblastová anémie	43
8. Céliakální sprue (primární malabsorpce)	43
9. Selektivní malabsorpce vitaminu B ₁₂ s proteinurií	43
10. Syndrom stagnující (slepé) střevní kličky	43
11. Resekce ilea	44
12. Nákaza škulovcem	44
13. Těhotenská megaloblastová anémie	44
14. Polékové megaloblastové anémie	45
15. Nutriční megaloblastové anémie	46
16. Megaloblastové anémie ze zvýšené spotřeby folátů a vitaminu B ₁₂	46
17. Chronická hemodialýza a megaloblastová anémie	46
18. Jaterní choroba a megaloblastová anémie	47
19. Vrozený nedostatek transkobalaminu II (TC II)	47
20. Jiné, vzácné megaloblastové anémie	47
I. A. 21. Anémie z útlumu krvetvorby	48
22. Aplastická anémie	48
23. Myelodysplastický syndrom	56
24. Refrakterní anémie s periferní pancytopenií	58
25. Refrakterní anémie s přebytkem blastů (RAEB)	60
26. Refrakterní anémie s přebytkem blastů »v transformaci« (RAEB-T)	61

27. Refrakterní anémie s prstenčitými sideroblasty (sideroblastická anémie – RAS).....	61
28. Pyridoxin-responzivní sideroblastická anémie.....	63
29. Chronická myelomonocytová leukémie.....	64
30. Kongenitální aplastické a dyserytropoetické anémie.....	64
31. Fanconiho anémie.....	65
32. Kongenitální dyserytropoetické anémie (KDA)	65
33. Dědičné sideroblastické anémie.....	66
34. Čistá aplazie červené řady.....	66
I. A. 35. Anémie chronických chorob	68
36. Anémie u maligních nádorů	69
37. Anémie při infiltraci kostní dřeně.....	71
38. Anémie u chronických infekcí a zánětů.....	72
39. Anémie u chronických jaterních chorob	73
40. Anémie u alkoholiků.....	75
41. Anémie u chorob ledvin.....	76
42. Anémie u revmatické artritidy.....	77
43. Anémie u Feltyho syndromu.....	78
44. Anémie u systémového lupus erythematosus	79
45. Anémie u polyarteriitidis nodosa.....	79
46. Anémie u temporální arteriitidy a revmatické polymyalgie.....	79
47. Anémie u sklerodermie.....	80
48. Anémie u hypotyreózy	80
49. Anémie u Addisonovy choroby	80
50. Anémie u poruchy funkce gonád	81
51. Anémie u hypopituitarismu	81
52. Anémie v těhotenství.....	81
53. Anémie z hladovění	82
54. Anémie v stáří.....	82
55. Anémie u anorexia nervosa	82
I. A. 56. Talasémie	83
57. Beta-talasémie	84
58. Thalassaemia minor (heterozygotní)	85
59. Thalassaemia maior (homozygotní)	86
60. Alfa-talasémie.....	87
I. A. 61. Hemolytické anémie	88
62. Dědičné hemolytické anémie	93
63. Dědičná sférocytóza.....	93
64. Dědičná eliptocytóza	96
65. Akantocytóza.....	97

66. Nesférocytové hemolytické anémie z nedostatku G6PD	97
67. Nesférocytové hemolytické anémie z nedostatku pyruvátkinázy	100
68. Nesférocytové hemolytické anémie z nedostatku jiných enzymů	101
69. Hemoglobinopatie	102
70. Srpkovitá anémie – hemoglobinopatie S	102
71. Jiné hemoglobinopatie a nestabilní hemoglobiny	105
72. Získané hemolytické anémie	106
73. Idiopatická autoimunitní získaná hemolytická anémie s tepelnými autoprotilátkami (AIHA)	106
74. Symptomatická autoimunitní hemolytická anémie	109
75. Kryopatická hemolytická anémie	110
76. Paroxysmální chladová hemoglobinurie	112
77. Polékové imunitní hemolytické anémie	112
78. Paroxysmální noční hemoglobinurie	114
79. Mikroangiopatická hemolytická anémie	117
80. Hemolytické anémie z chemických a fyzikálních příčin	118
81. Hemolytické anémie vyvolané mikroorganismy	120
82. Methemoglobinémie a sulfhemoglobinémie	121
I. A. 83. Chronická posthemoragická anémie	123
I. A. 84. Akutní posthemoragická anémie	124
I. B. LEUKOPENIE	126
I. B. 1. Neutropenie	127
2. Retikulární dysgeneze s vrozenou aleukocytózou	127
3. Cyklická neutropenie	127
4. Těžká familiární neutropenie	127
5. Benigní familiární neutropenie	127
6. Získané neutropenie polékové	128
7. Idiopatická neutropenie	128
8. Bakteriální sepse	128
9. Virové infekty	128
10. Nedostatek vitamínu B ₁₂ a kyseliny listové	128
11. Imunitní neutropenie	129
12. Autoimunitní neutropenie	129
13. Agranulocytóza	129
14. Polékové neutropenie	131
15. Neutropenie u Feltyho syndromu	132
I. B. 16. Monocytopenie	132

I. B. 17. Lymfocytopenie	132
18. Těžký kombinovaný defekt imunity (SCID)	132
19. Retikulární dysgeneze s aleukocytózou (viz I.B.2)	133
20. Syndrom Wiscottův-Aldrichův	133
21. Ataxie s teleangiektáziemi	133
22. Lymfoproliferativní syndrom vázaný na X-chromozóm	133
23. Agamaglobulinémie vázaná na X-chromozóm	133
24. Těžké poruchy kostní dřeně s lymfocytopenií	134
25. Zvýšená destrukce lymfocytů	134
I. C. TROMBOCYTOPENIE	134
Poruchy trombocytopoezy	136
1. Trombocytopenie s aplazií rádia (TAR)	136
2. Virové infekty	136
3. Chemické a fyzikální příčiny	137
4. Mayova-Hegglinova anomálie	137
5. Syndrom Wiscottův-Aldrichův (viz I.B. 20)	137
6. Syndrom Epsteinův (Alpertův)	138
Zvýšená destrukce trombocytů	138
7. Idiopatická trombocytopenická purpura z autoprotilátek (ITP)	138
8. Trombocytopenie u alergie a anafylaxe (polékové)	141
9. Trombocytopenie u autoimunitních chorob	143
10. Trombocytopenie u matky a plodu (dítěte)	143
11. Akutní trombocytopenická purpura po infekci	143
12. Potransfúzní trombocytopenie	144
Zvýšená konzumpce trombocytů	145
13. Diseminovaná intravaskulární koagulace	145
14. Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)	145
15. Hemolyticko-uremický syndrom (HUS)	145
16. Obrovský hemangiom – syndrom Kasabachův-Merrittův	146
Trombocytopenie ze ztrát trombocytů	147
17. Trombocytopenie po masívní transfúzi nebo výměně krve	147
18. Aparát pro mimotělní oběh a trombocytopenie	147
19. Trombocytopenie a redistribuce destiček	147
II. KRVÁČIVÉ STAVY Z KVALITATIVNÍCH PORUCH TROMBOCYTŮ	148
Dědičné poruchy funkce trombocytů	148
1. Syndrom Bernardův-Soulierův	148
2. von Willebrandova choroba	149

3. Trombastenie – Glanzmannova choroba	151
4. Trombocytopatie z nedostatku cyklooxygenázy a tromboxansyntetázy	151
5. Trombocytopatie z nedostatku skladovacích granúl	151
6. Syndrom Heřmanského-Pudlákova	152
Získané poruchy funkce trombocytů	152
7. Myeloproliferativní choroby	153
8. Paraproteinémie	153
9. Urémie – chronická nedostatečnost ledvin a funkce destiček	153
10. Jaterní choroby	154
11. Polékové poruchy funkce trombocytů	154
III. NADBYTEK KREVNÍCH ELEMENTŮ	155
Myeloproliferativní choroby	155
1. Primární polycytémie – polycythaemia vera	155
2. Syndrom myelofibrózy	161
3. Akutní /maligní/ myelofibróza	164
4. Primární trombocytémie	164
5. Leukocytóza	166
6. Leukemoidní reakce	168
IV. ORGANOMEGALIE	170
IV. 1. Splenomegalie	170
2. Příčiny splenomegalie	173
3. Hypersplenismus	174
4. Hematologické účinky splenektomie	176
IV. 5. Zvětšení lymfatických uzlin	178
6. Vyšetření nemocných se zvětšením lymfatických uzlin	178
7. Infekční mononukleóza	179
8. Cytomegalovirová mononukleóza	182
9. Toxoplazmóza	182
10. Systémový lupus erythematosus, revmatoidní artritida, Feltyho syndrom, Stillova choroba	182
11. Systémová histiocytóza (Letterer-Siwe)	182
12. Dermatopatická lymfadenopatie	183
13. Tuberkulózní lymfadenitis	183
14. Luetická lymfadenitis	183
15. Sarkoidóza	183
16. Hypersenzitivní reakce na léky	183
17. AIDS	183
18. Syndrom chronické mononukleózy (Yuppie flu)	184

V. HEMATOLOGICKÉ MALIGNITY

1. Akutní leukémie	186
2. Klasifikace akutních leukémií	189
3. Akutní lymfoblastová leukémie (ALL)	194
4. Akutní myeloidní leukémie (AML) – akutní nelymfoblastová leukémie (ANL)	198
5. Chronické leukémie	206
6. Chronická myeloidní leukémie (CML)	206
7. Chronická lymfatická leukémie (CLL)	212
8. Prolymfocytová leukémie z B-buněk (B-PLL)	218
9. Leukémie z »vlasatých« buněk – trichocelulární leukémie, hairy cell leukaemia (HCL)	219
10. Mnohočetný myelom – plazmocytom	222
11. Makroglobulinémie – m. Waldenström	232
12. Kryoglobulinémie	235
13. Benigní monoklonální gamapatie	235
14. Choroba z těžkých řetězců	235
15. Amyloidóza	235

VI. MALIGNÍ LYMFOMY 237

1. M. Hodgkin – maligní lymfogranulom	237
2. Non-hodgkinské lymfomy	247
3. Malignity monocyto-makrofágového systému, maligní histiocytóza	260

VII. PORUCHY HEMOSTÁZY – KRVÁČIVÉ STAVY 261

1. Význam anamnézy a somatického vyšetření	263
2. Paleta vyšetřovacích metod	264
3. Vyšetřovací minimum pro akutní krvácivý stav	264

VIII. VROZENÉ KOAGULOPATIE 266

1. Hemofilie A, B, C	266
2. Nedostatek jiných koagulačních faktorů	271

IX. ZÍSKANÉ KOAGULOPATIE 273

1. Získaný nedostatek f.II, f.V, f.VII, f.IX a f.X.	273
2. Cirkulující antikoagulancia	274
3. Antikoagulační léky	275
4. Operace v mimotělním oběhu	275
5. Masívní transfúze krve – krvácení	276

X. KRVÁČIVÉ STAVY Z CÉVNÍCH PŘÍČIN 277

1. Hereditární hemoragická teleangiektázie (m. Rendu-Osler)	277
2. Henochova-Schönleinova purpura (alergická)	278
3. Skorbut	279

XI. KRVÁČIVÉ STAVY Z JINÝCH PŘÍČIN	280
1. Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIK)	280
2. Primární fibrinogenolýza – primární hyperplazminémie	284
XII. TROMBÓZA	285
1. Pohotovost k tvorbě trombů – testy na hyperkoagulabilitu	287
2. Dědičné trombofilie	291
XIII. HEMATOLOGIE A TĚHOTENSTVÍ	294
XIV. PÉČE O NEMOCNÉ V TERMINÁLNÍM STADIU HEMATOLOGICKÝCH MALIGNIT	296
XV. TERAPIE BOLESTI	300
XVI. REAKCE A KOMPLIKACE PŘI LÉČBĚ KRVÍ	302
XVII. TERAPIE ZVRACENÍ PŘI LÉČBĚ CYTOSTATIKY	305
XVIII. TRANSPLANTACE KOSTNÍ DŘENĚ (prof. MUDr. J. Vaňásek, CSc.)	309
1. Druhy transplantace kostní dřeně	310
2. Léčebný mechanismus TKD	311
3. Indikace k TKD	312
4. Transplantace kostní dřeně a její komplikace	321
5. Pozdní následky TKD	327
DOSLOV	328
VÝCHOZÍ LITERATURA	330
OBRAZOVÉ PŘÍLOHY	332
REJSTŘÍK	335