

HEMATOLOGIE

The image features a solid brown background. The word "HEMATOLOGIE" is written in a white, uppercase, sans-serif font, centered horizontally. In the bottom right corner, there are several thin, white, parallel lines that are slanted upwards from left to right, creating a modern, geometric design element.

ANÉMIE

pokles hodnot hemoglobinu pod dolní hranicí normy

ženy **120 g/l**, muži **135 g/l**

prevalence ženy 15%, muži 5%

anémie z nedostatečné tvorby krvinek
v důsledku zvýšeného zániku krvinek

DĚLENÍ ANÉMÍÍ

dle velikosti krvinek normocytární, mikrocytární, makrocytární

dle množství hemoglobinu normochromní, hyperchromní, hypochromní

ANEMICKÝ SYNDROM

- bledost kůže a sliznic
- únava, pokles tělesné výkonnosti
- zadýchávání se při námaze
- tinnitus – hučení v uších
- tachykardie
- oběhová insuficience (z hypoxie myokardu)

ANÉMIE Z NEDOSTATKU ŽELEZA

nejčastější hematologické onemocnění, ve světě nejčastější onemocnění vůbec

etiologie **nadměrné ztráty železa z organismu** (menstruace, krvácení do GIT, NSA, nádory dělohy, lithiáza močových cest, dárce krvě)

nedostatečný přívod železa - špatná skladba stravy – u nás vzácně, malabsorpce při celiakii, Crohn, resekce střeva, gravidita – ztráta 1 kg železa, kojení

ANÉMIE Z NEDOSTATKU ŽELEZA

KO většinou náhodný nálezn, při rozvinutém onemocnění bledost, únava, slabost, hučení v uších, dušnost, palpitace, pálení jazyka, „kouřky“

DG mikrocytární hypochromní anémie

↓ferritin –zásobní bílkovina

↓transferin - transportní bílkovina

léčba odstranění příčiny

substituce Fe – nalačno, s kombinací s vit. C, či cukry (zvýšení resorbce Fe)

ANÉMIE PŘI CHRONICKÝCH CHOROBÁCH

chronické infekce, systémová onemocnění, nádory

porucha distribuce železa – retence v monocyto-makrofágovém systému

léčba základního onemocnění

MEGALOBLASTOVÉ ANÉMIE

anémie z nedostatku vitamínu B₁₂ a kyseliny listové provázená přítomností velkých nezralých erytrocytů (megaloblastů) v kostní dřeni

nejčastější forma – **perniciózní anémie**

autoimunitní onemocnění, chybí tzv **vnitřní faktor**, který je potřebný ke vstřebávání B₁₂ sliznicí ilea

další příčiny malabsorpce, celiakie, Crohn, resekce střeva, resekce žaludku

léčba substituce B12, kyseliny listové

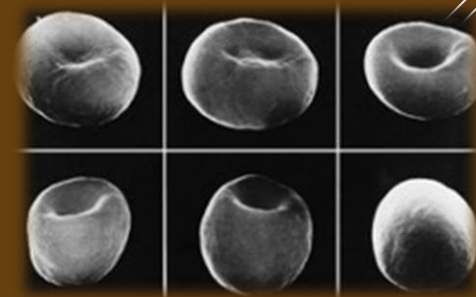
HEMOLYTICKÉ ANÉMIE

dědičná sférocytóza

dědičné onemocnění, defekt membrány erytrocytů, ztráta bikonkávního tvaru, snížená deformovatelnost a zvýšenou fragilitu a jsou ničeny při průchodu slezinou

KO normocytární normochromní anémie, v nátěru sférocyty, splenomegalie

léčba splenektomie

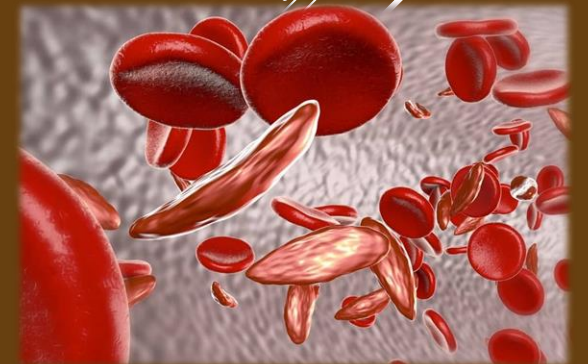


HEMOLYTICKÉ ANÉMIE

srpkovitá anémie

dědičné onemocnění, defekt genu pro tvorbu hemoglobinu, vznik HbS, protažení erytrocytu, při tzv hemolytických krizích dochází k převážně intravaskulární hemolýze, uzávěr drobných cév – drobné infarkty

léčba transfúze, hydratace, antikoagulační léčba



AUTOIMUNITNÍ HEMOLYTICKÁ ANÉMIE

- selhání imunitního dozoru a vazba protilátky na erytrocyt a jeho zánik v důsledku fagocytózy či aktivací komplementu
- u SLE, RA, sklerodermie, ulcerózní kolitidy, antifosfolipidového syndromu, lymfomů, karcinomů

KO anémie, žloutenka

léčba kortikoidy – útlum tvorby protilátek

NÁDOROVÁ ONEMOCNĚNÍ KRVETVORBY

leukémie postihují převážně kostní dřeň, nádorové buňky se vyplavují do krve, postižený je celý organismus, všechny orgány, bb myelocytární řady

lymfomy postižení sekundárních lymfatických orgánů – LU, mandle, slezina, MALT, vytvářejí tumoriformní léze, bb lymfocytární řady

NÁDOROVÁ ONEMOCNĚNÍ KRVETVORBY

akutní leukémie – vznikají rychle, z méně zralých blastů, bez léčby smrtící i během několika dnů

chronické leukémie – ze zralejších krevních elementů, probíhají pomalu a mohou být i řadu let bez léčby

myeloidní leukémie, lymfocytární leukémie

KLINICKÝ OBRAZ LEUKÉMIÍ

ne vždy specifický, anémie, únava, petechie, krvácení z dásní, časté infekce (pneumonie, angíny, mediotitidy, rekurence po vysazení ATB)

LYMFOMY

Hodgkinův lymfom - mladí dospělí, postižení v LU, šíří se do sousedních i hematogenně

KO nebolestivé zvětšení LU – axiálních, krčních, tříselných
horečka, únava, malátnost, splenomegalie
kašel, dušnost

DG extirpace LU a histologie, UZ, trepanobiopsie kostní dřeně

léčba kombinovaná CHT + event. RT

prognóza dobrá

LYMFOMY

non-Hodgkinův lymfom

prognóza **lymfomy nízce maligní** – pomalý nástup, bez celkových příznaků, dobrá odpověď na léčbu, časté relapsy

lymfomy vysoce maligní – rychlý nástup, celkové příznaky, bez léčby brzy smrtící

PORUCHY KOAGULACE

z destičkových příčin

z poruch plazmatické koagulace (koagulopatie)

z poruch cévní stěny

PORUCHY KOAGULACE Z DESIČKOVÝCH PŘÍČIN

trombocytopenie pokles počtu destiček

- selhání tvorby destiček v kostní dřeni
- urychlený zánik
- zadržování mimo cirkulaci

trombocytopatie porucha funkce destiček

TROMBOCYTOPENIE

KO pokles pod $20 \times 10^9/l$, krvácení do kůže – petechie, hematomy
sliznice – epistaxe, krvácení z dásní, metroragie
nejzávažnější - krvácení do sítnice, CNS

léčba převody trombocytů, transplantace kostní dřeně, inhibitory fibrinolýzy

PORUCHY KOAGULACE Z CÉVNÍCH PŘÍČIN

vaskulitidy imunitní
postinfekční

Rendu-Oslerova choroba – tvorba teleangiektázií, krvácejí

avitaminóza C (skorbut) – porucha tvorby kolagenních vláken → praskání cév (končetiny, dásně)



HEMOFILIE

vrozený deficit faktoru VIII (hem.A) nebo IX (hem.B)

prevalence 10/100 000

lokalizace na X chromozomu, ženy přenašečky, muži manifestace

KO krvácení do kloubů a svalů → postupná dysfunkce a fixace kloubů, kontraktury svalů.

léčba substituce chybějícího faktoru, antifibrinolytika – u krvácení do DÚ
prevence – před operačním zákrokem

VON WILEBRANDOVA CHOROBA

prevalence 10/1000000

deficit vWf – zajišťuje adhezi trombocytů na porušenou cévu

KO krvácení mírného až středně těžkého stupně, epistaxe, krvácení po extrakci – první projev

léčba desmopresin – syntetický analog vasopresinu (↑ hladiny vWf a fVIII)
susbtituční terapie

antifibrinolytika – krvácení z DÚ, ne u krvácení do urotraktu

DISEMINOVANÁ INTRAVASKULÁRNÍ KOAGULACE

narušení hemostatické rovnováhy → generalizovaná intravaskulární koagulace → spotřebování koagulačních faktorů → fibrinolýza → prohloubení krvácivého stavu

komplikace orgánové selhání (ledviny, játra, CNS) → smrt

etiologie polytraumata, komplikace těhotenství, gramnegativní sepse, zhoubná nádorová onemocnění

léčba identifikace a léčba základního onemocnění
substituční léčba (fVIIa), koagulační léčba (heparin)

TROMBOFILNÍ STAVY

stav zvýšené pohotovosti k tvorbě trombu

tvorba trombu → trombembolie

vrozená trombofilie

nejčastější – **Leydenská mutace** – rezistence faktoru V na protein C

7-20x zvýšení riziko trombembolie, kouření, inaktivita, HAK až 100x

získaná trombofilie

těhotenství, zánětlivá reakce, malignity

TROMBOFILNÍ STAVY

profylaxe trombembolismu

- eliminace stázy krevního proudu (letadlo, vlak, pooperační imobilizace)
- zábrana pooperační získané hyperkoagulace nízkomolekulárními hepariny, DOAC
- mechanická bandáž DKK, kompresivní punčochy