

Hematopatologie

Hematopatologie

- onemocnění erytrocytů
 - anémie
 - polyglobulie
- onemocnění leukocytů
 - leukocytóza
 - leukopénie
 - nádory – leukémie, mnohočetný myelom
- onemocnění trombocytů
 - krvácivé stavy (hemoragická diatéza)
 - trombofilní stavy
- onemocnění lymfatických cév a uzlin
 - záněty
 - nádory (lymfomy, metastázy)
- onemocnění sleziny
- onemocnění thymu (brzlíku)

Anémie

- nízký počet erytrocytů nebo nízká hladina Hb
- **příznaky**
 - bledost kůže a sliznic (nehtová lůžka)
 - tachypnoe , námahová dušnost
 - únavnost, slabost
 - bolesti hlavy, závratě
 - +/- i otoky kolem kotníků
- **dělení**
 - primární x sekundární
 - podle etiopatogeneze: 1) nedostatečná tvorba
2) zvýšené ztráty

Anémie - příčiny

1) nedostatečná tvorba erytrocytů

a) aplazie kostní dřeně

– příčina

- nádorová onemocnění, hlavně hematologická
- chemické látky - „krevní jedy“ (organ. rozpouštědla...)
- ozáření
- léky (cytostatika, chloramfenikol)

– postižení

- jen červené krevní řady
- nebo i agranulocytóza (žádné neutrofilní granulocyty) + trombocytopenie = pancytopenie

Anémie - příčiny

b) nedostatek Fe = sideropenické anémie

- nejčastější, hl. u žen
- nedostatek Fe
 - nedostatek v potravě (diety – vegetariáni)
 - zvýšená potřeba (růst, těhotenství, laktace)
 - akutní i chronické ztráty krve (GIT, metrorhagie)
- anémie hypochromní (málo Hb v ery) + mikrocytární (malé ery)

Anémie - příčiny

c) nedostatek vitamínu B12 a kyseliny listové

– nedostatek B12

- nedostatek v potravě (vegetariáni)
- nedostatečné vstřebávání (vnitřní faktor vznikající v žaludku → vytvoří komplex s vitam. B12 → vstřebávání komplexu v tenkém střevě
 - *perniciózní anémie* = snížená tvorba vnitřního faktoru při autoimunitní gastritidě
 - resekce žaludku, tenkého střeva

– nedostatek kyseliny listové

- nedostatek v potravě
 - interakce s léky (antimetabolity kyseliny listové - cytostatika)
 - zvýšená spotřeba (těhotenství)
- poruchy zrání (maturace) ery v kostní dřeni
- makrocytární anémie (megaloblasty, megalocyty)
- další sdružené příznaky: z nervového systému (parestézie, poruchy hlubokého čítí), pálení jazyka...

Anémie - příčiny

2) zvýšené ztráty

a) posthemoragické anémie

- jednorázová ztráta 500 ml bez úhony, 1500-2000ml smrt
- chronické, opakované ztráty, „okultní“ krvácení

b) hemolytické anémie

- normální ery život +/- 120dní, průběžné obnovování populace
- hemolýza = prudký rozpad velkého množství ery, ztráty se nestačí nahrazovat
- Hb – bilirubin nekonjugovaný (nepřímý), ve vodě nerozpustný → játra konjugace (kys.glukuronová) – konjugovaný bilirubin (přímý), ve vodě rozpustný
- zvýšení bilirubinu v krvi = žloutenka (ikterus)
- při prudkém rozpadu v krvi i volný Hb

Anémie - příčiny

- **příčiny hemolýzy:**
 - korpuskulární = vada v ery:
 - srpkovitá anémie, sférocytóza (kulaté ery)...
 - nekorpuskulární = vada mimo ery
 - protilátky proti ery: autoimunitní hemolytická anémie, hemolytická nemoc plodu, transfúze inkompatibilní krve
 - mechanické poškození ery: mimotělní oběh, umělé chlopně
 - chemické látky (hadí jedy)

Polyglobulie

- zvýšený počet erytrocytů
- **příčiny**
 - kompenzatorní (při hypoxii tkání):
 - vyšší nadmořské výšky
 - chronická srdeční a plicní onemocnění
 - polycytemia vera
 - vzácné onemocnění kostní dřeně (kmenové buňky)
 - patří mezi nádorová onemocnění (tzv. myeloproliferativní)
 - ↑ viskozita krve, riziko vzniku trombóz

Leukocyty

- **leukopenie**

- snížení počtu leukocytů

- **lymfopenie**

- snížený počet lymfocytů

- infekční choroby, onemocnění kostní dřeně (nádory, aplázie)

- **neutropenie – granulocytopenie – agranulocytóza**

- snížený počet neutrofilních granulocytů

- těžké bakteriální záněty, onemocnění kostní dřeně

- **leukocytóza**

- zvýšený počet leukocytů

- **lymfocytóza**

- zvýšený počet lymfocytů

- virová onemocnění (např. infekční mononukleóza)

- **granulocytóza**

- zvýšený počet granulocytů

- neutrofilie: bakteriální záněty

- eozinofilie: parazitární a alergická onemocnění

Krevní nádory (hemoblastózy)

- skupina onemocnění
- nádorová onemocnění vycházející primárně z buněk kostní dřeně
 - kostní dřeň postižena vždy, +/- postižení i dalších orgánů (játra, slezina, ledviny, lymfatické uzliny, CNS)
 - proliferace nádorové populace – sekundární útlak normální krvinek – anémie, trombocytopenie...
 - nádorové elementy nefunkční!
 - klinika:
 - snížení imunity (těžké infekce)
 - anémie, krvácivé projevy...

Leukémie

- postižena kmenová buňka kostní dřeně – nádorová proliferace v určité fázi vývoje (někdy zcela nezralé buňky – blasty, jindy stupeň vyžívání) – podle vyžívání dělení leukémií
- příčiny
 - radiace (Hiroshima, Černobyl)
 - chemické látky (benzen)
 - viry (vzácná forma leukémie z T lymfocytů v Japonsku a Karibiku)
 - mutace – tzv. Filadelfský chromozom (Ph) u CML
- dělení
 - akutní x chronická
 - lymfatická x myeloidní

Leukémie lymfatické

- **ALL (akutní lymfoblastická leukémie)**
 - malé děti
 - akutní průběh, ale při léčbě poměrně dobrá prognóza
 - nádorové buňky mohou infiltrovat varle, CNS
- **CLL (chronická lymfatická leukémie)**
 - starší osoby (nástup mezi 50-60lety)
 - pomalý průběh (nejprve jen lymfocytóza, pak zvětšené uzliny, slezina, játra – infiltrace)
 - často úmrtí na jiné onemocnění (ICHS ...)

Leukémie myeloidní

- **AML (akutní myeloidní leukémie)**
 - kdykoliv (hl. mladí dospělí)
 - často začíná jako infekční onemocnění
 - řada typů podle stupně vyzrání myeloidní řady
- **CML (chronická myeloidní leukémie)**
 - nejčastěji nástup mezi 40-50lety
 - typická genetika - Ph chromozóm (translokace mezi chromozomy 9 a 21)
 - pomalý průběh
 - zpočátku leukocytóza (v krvi všechny vývojové formy neutrofilů – ale nefunkční) - 2-3 roky poměrně zvládnutelná
 - poté ale blastický zvrát (v krvi jen nezralé blasty) – léčba již nezabírá, nebo náhrada kostní dřeně vazivem (tzv. myelofibróza)
 - zvětšená slezina, játra – infiltrace nádorovými leukocyty

Plazmocytom (mnohočetný myelom)

- starší lidé (kolem 60 roku)
- nádorové onemocnění z plazmocytů (plazmatických buněk)
- začíná v kostní dřeni – mnohočetná osteolytická ložiska v lebce, páteři, pánvi, žebrech ... (patologické fraktury + hyperkalcémie)
- produkce amyloidu (infiltrace ledvin, sleziny, jater - selhání)

Hemoragické diatézy

- krvácivé choroby
- **příčiny**
 - destičky
 - snížení počtu = **trombocytopenie**
 - nedostatečná tvorba v kostní dřeni
 - zvýšená ztráta (autoimunitní), konzumpce (DIC)
 - poruchy funkce = **trombocytopatie**
 - vrozené
 - získané (např. acylpyrin)
 - koagulační faktory = **koagulopatie**
 - hemofilie: gonosomální dědičnost - ženy přenašečky, muži nemocní!
 - poruchy jater – nedostatečná tvorba faktorů (cirhóza)
 - konzumpce (DIC)
 - antikoagulační terapie (Warfarin)
 - fragilita cév = **vaskulopatie**
 - choroby pojiva
 - deficit vitamínu C (kurděje)

Trombofilní stavy

- zvýšená srážlivost krve
- **příčiny**
 - zvýšení počtu destiček (trombocytóza)
 - polycytemia vera
 - zahuštění krve
 - dehydratace, ↑ viskozita (polycytemia vera)
 - oblenění krevního proudu
 - nehybnost
 - trombofilní faktory v krvi
 - dědičné trombofilní stavy – mutace některého z koagulačních faktorů (nejč. Leydenská mutace)
 - nádorová onemocnění (karcinom pankreatu, prostaty, některé typy myeloidní leukémie)
 - těhotenství a porod
 - antikoncepce

Lymfatické cévy a uzliny - záněty

- **cévy = lymfangoitis**
 - podkožní bolestivý, zarudlý pruh, vedoucí do regionální lymfatické uzliny
 - etiologie – nejčastěji streptokoky (erysypel)
 - následky – zajizvení → lymfedém
- **uzliny = lymfadenitis**
 - akutní
 - regionální uzliny drénující ložisko zánětu nebo generalizovaný zánět při celkové infekci
 - uzliny zvětšené, bolestivé
 - chronická
 - odlišnosti podle původce (virové lymfadenitidy, toxoplazmóza, TBC, zánětlivá reakce na cizí těleso – silikon)

Nádory lymfatických uzlin

- **primární = maligní lymfomy**
 - nádory z lymfocytů (x mohou primárně vznikat i mimo uzliny – GIT, kůže ... - tzv. extranodální lymfomy)
 - dělení
 - **Hodgkinův lymfom**
 - mladí lidé (3.-4. dekáda)
 - dobrá prognóza
 - **nonhodgkinské lymfomy**
 - spíše střední věk
 - velká skupiny onemocnění, průběh a prognóza se liší podle typu
- **sekundární = metastázy**
 - převážně epiteliální tumory (karcinomy)

Onemocnění sleziny

- **splenomegalie**

- zvětšená slezina (normální hmotnost do 150 g, extrémní splenomegalie kolem 2-3 kg)
- příčiny
 - venostáza (pravostranné srdeční selhávání, jaterní cirhóza)
 - záněty (sepsa, infekční mononukleóza, tyfus, TBC, malárie)
 - hemolytické anémie (rozpad ery hl. ve slezině)
 - metabolická onemocnění (amyloidóza, střádavé choroby)
 - nádory (hl. infiltrace – leukémie, nejvíce CML; primární velmi vzácné)

- **ruptura sleziny**

- traumatická
- spontánní
 - v případě chorobně změněné sleziny při minimálním násilí
 - nejčastěji při tyfu, infekční mononukleóze, infiltraci leukémií

Onemocnění thymu

- funkce
 - vznik zralých T lymfocytů
 - nejdůležitější během intrauterinního života a raného dětství → poté involuce (nahražen tkání tukovou)
- **myastenia gravis**
 - autoimunitní onemocnění – autoprotiátky proti nervosvalové ploténce
 - zvýšená svalová slabost, progrese během námahy
 - velmi často spojeno s hyperplazií nebo nádory thymu (thymomy)

Onemocnění thymu

- **nádory**
 - velmi vzácné
 - nádorová masa v horním mediastinu
 - thymomy
 - benigní x maligní
 - karcinomy
 - maligní lymfomy