

# Hematologické choroby



# Vymezení oboru hematologie

- Hematologie se zabývá krví a krvetvornými orgány
  - periferní krev
  - červená kostní dřeň
  - mízní uzliny
  - játra, slezina



- Nedostatek krevních elementů
- Nadbytek krevních elementů
- Hematologické malignity
- Krvácivé stavy
- Trombotické stavy



# Ontogeneza krvetvorby

Extraembryonální mezenchym

Játra: 6. týden - porod

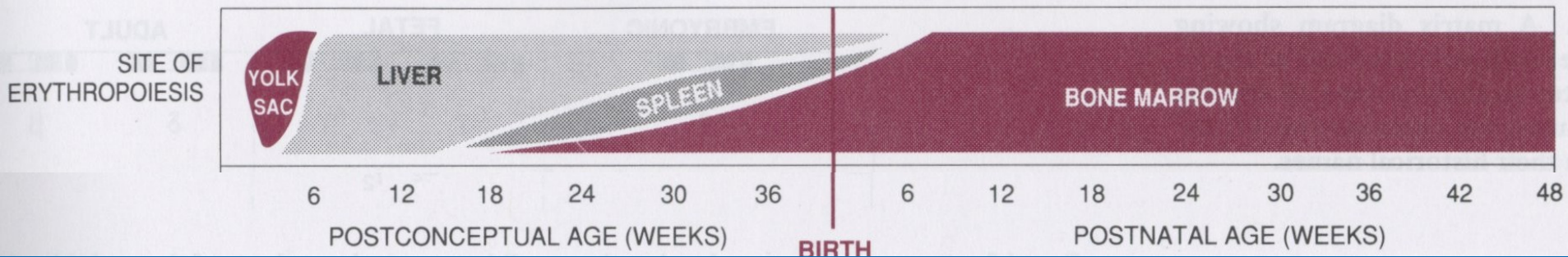
Slezina, tymus, uzliny: 8.- 16. týden

Červená kostní dřeň: 12. týden –

Extramedulární hematopoéza



# Erythropoéza během vývoje



# Nedostatek krevních elementů

- Anémie
- Leukopenie
- Trombocytopenie



# Nadbytek krevních elementů

- Polycythaemia vera x polyglobulia
- Myelofibróza
- Primární trombocytémie
- Leukocytóza
- Leukemoidní reakce



# Hematologické malignity

- Leukémie akutní a chronické
- Lymfomy





# Krvácivé stavy

- Koagulopatie
- Krvácivé stavy z cévních příčin
- Trombocytopatie, trombocytopenie
- Krvácivé stavy z jiných příčin (DIK)



# Anémie

- Základní rysem anémie je snížení množství **hemoglobinu** a zpravidla také hematokritu a počtu erytrocytů v jednotkovém objemu krve.
- Na množství hemoglobinu závisí transportní kapacita krve pro kyslík.
- Pozor na rozdíly mezi pohlavími
- Nadmořská výška



# Klasifikace anémií

- Patofyziologická
- morfologická



# Fyziologické hodnoty erytrocytů

	Muži	ženy
Hemoglobin	135-175 g/l	120-168 g/l
Hematokrit	0,38-0,49	0,35-0,46
Erytrocyty	4,2-5,8 $10^{12}/l$	3,8-5,2 $10^{12}/l$
Objem (MCV)	80-95 fl	80-95 fl
MCH	27-32 pg	27-32 pg
MCHC	0,32-0,37	0,32-0,37



# Etiologie anémií

- snížená krve tvorba
  - sideropenické
  - megaloblastové anémie
  - z útlumu krve tvorby
  - anémie chronických chorob
  - thalasémie
- zvýšené ztráty
  - chronická posthemorhagická
  - hemolytické
    - korpuskulární
    - extrakorpuskulární
- Akutní posthemorhagická



# Projevy anémií

- Závisí na etiologii, hloubce a rychlosti vzniku
- Únava, dušnost, palpitace, bolesti hlavy závratě a otoky
- Objektivně bledost kůže a sliznic, tachykardie, systolický šelest, splenomegalie, ikterus



# Železo v organismu

- Železo v ionizované formě je velmi reaktivní a proto je v těle vázáno na anionty organických kyselin a proteiny
- Funkční feroproteiny a skladové proteiny (ferritin a hemosiderin)



# Obsah železa v organismu

- 35-45 mg na kg tělesné váhy
- 60-70% v erythrocytech
- 10% myoglobin
- 20-30% zásobní železo





# Nedostatek Fe

- Snížený příjem :nedostatek v potravě, maldigesce, malabsorpce
- Zvýšené ztráty
- Zvýšená potřeba



# Přetížení Fe

- Parenterální přívod
- transfuze
- Zvýšený rozpad erytrocytů
- Hereditární hemochromatózy – porucha regulace vstřebávání



# Srpkovitá anémie

- Mutace v kodonu kódujícím 6. aminokyselinu  $\beta$  globinového řetězce.
- Glu—val hemoglobin S
- Glu—lys hemoglobin C

