

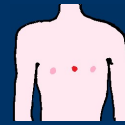
anémie

PK



KO

KD

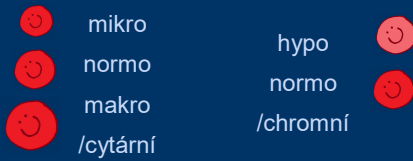


SP



TB

morfologická klasifikace:



KO

Hb ♂ 135 g/l ♀ 120 g/l

HTC ♂ 0,44 ♀ 0,39

RTC: 0,5-1,5%

ERY: počet objem množství



bioch

Fe, B12, folát,
bilirubin, laktát dehydrogenáza,
haptoglobin
Hb elfo

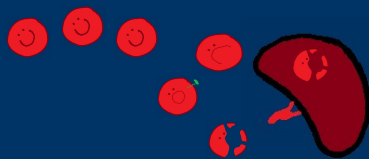
etiopatogenetická klasifikace:

poruchy tvorby ery

zvýšené ztráty
(destrukce)

krvácení chron x akut

Fe
B12



poruchy tvorby ery

hem Fe (sideropenická, chron onem)
(globin)

DNA (B12, folát)

kmenové buňky (dyspl apl)

Fe
B12



sideropenická anemie

- ↓ přívod: rozvojové země
- ↓ absorpce
- ↑ ztráty: krvácení
- ↑ spotřeba: růst, těhotenství



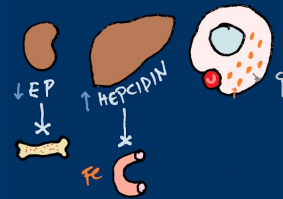
sideropenická anemie mikrocyt hypochrom



anemie chronických onemocnění

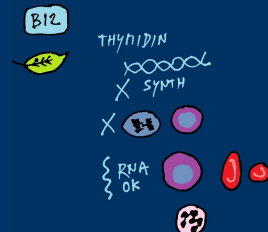
- infekce autoimunita nádory
- redistribuce Fe

chron zánět
cytokiny



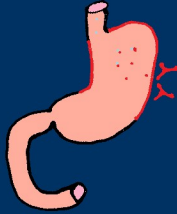
megaloblastové anemie

- porucha syntézy DNA: B12 folát
- neefektivní erythropoéza
- ery: málo velké



- B12 + folát:
- ↓ příjem
- ↓ vstřebávání (perniciózní a., malabsorpce, stp resekci žaludku, cytostatika)





perniciózní anémie
↓ B12: protilátky x vnitřní faktor

snížení retikulocytů
posun doleva, erytroblasty, megaloblasty

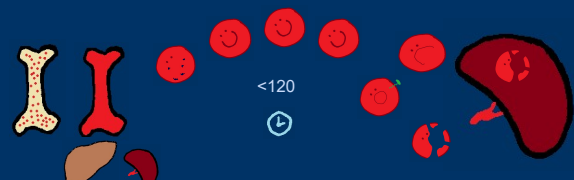
chronická gastritida, ca žaludku

Hunterova atrofická glositida, neuroanemický sy.

zvýšené ztráty; destrukce hemolytické anémie

korpuskulární extrakorpuskulární imunitní neimunitní

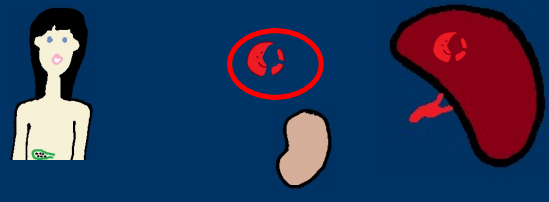
<120



hyperbilirubinémie
ikterus
pigmentové kameny

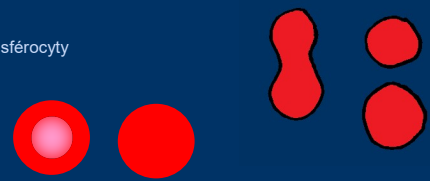
intravaskulární h:
hemoglobinurie

extravaskulární h:
splenomegalie,
hemosideróza


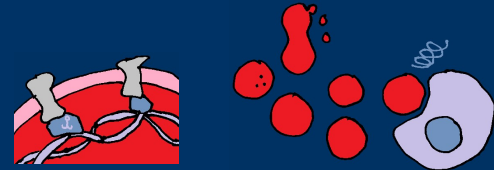


hereditární sférocytóza AD
nejčastější (15/100 tis)

sférocyty



hereditární sférocytóza AD
spektrin ankyrin

hereditární sférocytóza

klin.: forma němá x. těžká novorozenecká
splenomegalie (500-1000 g)
hemolytická krize při virózách
aplastická krize parvovir B19
(erytropoéza $\times < 120 \rightarrow$ transluze)



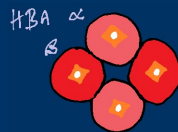
hlavní léčba:

splenektomie
mikro nechar, č pulpa



thalasémie

AR poruchy syntézy řetězců
(alfa-th., beta-th.)
heterozygoti nosiči
homozygoti nemocní



alfa 2x2 16ch
beta 1x2 11ch



beta talasémie

>100 mutací (většinou bodové;
transkripce translace sestřih)

$\beta^0 \beta^+$

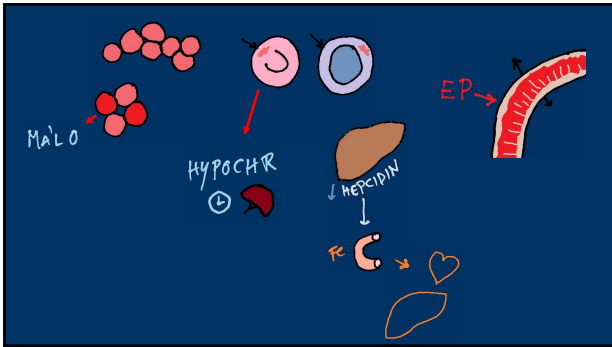
b-th major: homozygoti

b-th minor: heterozygoti



$\beta^0 \beta^0$ $\beta^+ \beta^0$
 $\beta\text{-th intermedia}$ $\beta^+ \beta^+$ $\beta^+ \beta^0$
 $\beta\text{-th minor}$ $\beta \beta^+$ $\beta \beta^0$





beta th. major

kojenci

kompensace kartáčová lebka, retardace růstu, HSmegalie, těžká hemosideróza (cirhóza, KMP)

dožití 2.-3. dekáda
transfúze (Fe!)

TxKD

beta th. major

kojenci

kompensace kartáčová lebka, retardace růstu, HSmegalie, těžká hemosideróza (cirhóza, KMP)

dožití 2.-3. dekáda
transfúze (Fe!)

TxKD

beta th. minor
bez léčby

alfa talasémie

rovník Asie Tichomí

delece

16. chromosom

4 alely:

- 4: fetální hydrops
- 3: těžká anemie

Bartův Hb γ_4

HbH β_4

↑afinita O₂

srpkovitá anémie

AD beta → HbS drepanocyty

rovníková Afrika –
světově nejčastější Hb-patie

heterozygoti malárie 40%

HbA α
 β
GLU

HbS α
 β
VAL

koncentrace HbS
 homo hetero
 dehydratace
 čas průtoku kapilárou
 (inflam)

vazookluzivní **krize**
 (kosti, kůže, slezina,
 CNS)
 infarkty plicí slezina -
 autosplenektomie

hemolytická **krize**
 (infekce, nachlazení)
 krize ze sekvestrace
 ve slezině

aplastická **krize** (B19)

ther: HU (x DNA synth),
 Tx KD
 progn: 50 50

paroxysmální noční hemoglobinurie
 (PNH)

somatická mutace genu **PIG-A**
 (fosfatidylinositol glykan A)

citlivost ke komplementu ← pH
 hemolytické krize (infekce, zátěž)
 → renální selhání

krvetvorba - klonální proliferace
 komplikace: MDS AML

X
 PIG-A

MAC

CD55 CD59

PIGA: fosfatidylinositol
 glykan katalytická
 jednotka A
 fosfatidylinositol N-
 acetylglukosaminyly
 transferáza

glykosyl fosfatidyl
 inositolu (GPI kotva)

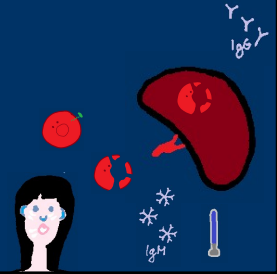
CD55 (DAF)
 CD59 (MIRL)
 C6-C9 (MAC)

E077
 CHAB1

PNH
od dg dožití 10-15 let

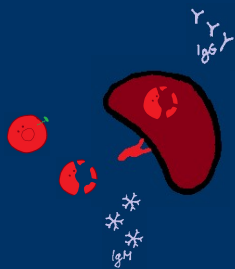
léčba:
transfúze
blok komplementu Eculizomab
TxKD

autoimunitní: AIHA
nádory: lymfomy, CLL,
myelom, CML, ca
autoimunita: SLE, RA,
ulcerózní kolitida
léky: antihistaminika, penicilin



alloimunitní hemolytické
anemie

potransfúzní
IgM, rychlá, DIC
plod Rh inkompatibilita



neimunitní hemolytické
anemie

tox včelí jed olovo
malárie
HUS



útlum kd

získané - příč: nezjištěna,
autoimunita (SLE, RA, PNH)
intoxikace, léky (chloramfenikol, cht)
infekce (B19, EBV, CMV, virová hepatitida)
nádorová infiltrace kd, karcinomatóza



aplastická anémie

vrozené:
Fanconiho anemie
oprava DNA

hluchota, pigmentace, dysmorfie
obličeje (široký kofen nosu,
epikantus, mikrognázie)

MDS, AML, ca

