

SPIS TREŚCI

1. Metody rozpoznawania chorób krwi	13
Wywiad chorobowy	13
Badanie przedmiotowe	13
Badania dodatkowe	14
Morfologia krwi	14
Przygotowanie rozmazów	15
Ocena krwinek czerwonych	16
Ocena krwinek białych	20
Badanie szpiku	20
Pobieranie szpiku	20
Technika wykonywania rozmazów szpiku	23
Ocena mielogramu	23
Biopsja szpiku	24
Badanie węzłów chłonnych	25
Biopsja skóry	26
Punkcja śledziony	26
Badania radiologiczne	26
Ultrasonografia	28
Tomografia komputerowa	28
Obrazy jądrowego magnetycznego rezonansu	29
Mediastinoskopia i torakoskopia	29
Laparoskopia	29
Badania izotopowe	29
Badania cytogenetyczne	31
Badania cytochemiczne	33
Badania immunologiczne	34
Znaczenie badań serologicznych	34
Badania odporności humoralnej	37
Badania odporności komórkowej	38
Hodowla szpiku i jej znaczenie	40
Znaczenie diagnostyczne i rokowanie	40
Znaczenie dla monitorowania leczenia	41
Badania sposobu dziedziczenia chorób krwi	42

2. Niedokrwistości	45
Niedokrwistości z powodu zaburzenia przemiany żelaza	45
Znaczenie żelaza w erytropoezie i jego przemiana	45
Znaczenie żelaza	45
Rozmieszczenie żelaza w organizmie	45
Obrót żelaza w organizmie	46
Wchłanianie żelaza	47
Transport żelaza	49
Udział żelaza w syntezie hemoglobiny	50
Żelazo zapasowe	51
Zaburzenia przemiany żelaza	52
Niedokrwistości syderopeniczne	52
Objawy kliniczne	53
Badania dodatkowe	54
Niedokrwistość ciężarnych	59
Leczenie	59
Stany przeładowania organizmu żelazem	62
Hemochromatoza	63
Hemosyderoza	63
Niedokrwistości syderoblastyczne	63
Niedokrwistość syderoblastyczna wrodzona	65
Niedokrwistość syderoblastyczna samoistna	65
Niedokrwistości syderoblastyczne polekowe i toksyczne	66
Niedokrwistości syderoblastyczne objawowe	66
Niedokrwistości pokrwotoczne	66
Niedokrwistość pokrwotoczna ostra	66
Niedokrwistość pokrwotoczna przewlekła	67
Niedokrwistości megaloblastyczne	68
Niedokrwistości megaloblastyczne z niedoboru witaminy B ₁₂	70
Przemiana witaminy B ₁₂	70
Znaczenie witaminy B ₁₂	72
Przyczyny niedoboru witaminy B ₁₂	72
Choroba Addisona-Biermera (niedokrwistość złośliwa)	72
Rak żołądka	79
Obecność tasiemca bruzdogłowca szerokiego	79
Polekowy niedobór witaminy B ₁₂	80
Choroby jelita cienkiego (zespoły złego wchłaniania)	80
Niedokrwistość megaloblastyczna wrodzona	81
Niedokrwistości megaloblastyczne z niedoboru kwasu folio- wego	82
Znaczenie kwasu foliowego w hemopoezie i jego przemiana	82
Przyczyny niedoboru kwasu foliowego	83

Niedokrwistość megaloblastyczna z powodu niedoboru folianów w pokarmach	83
Niedokrwistość megaloblastyczna z powodu zwiększonego zapotrzebowania folianów	84
Niedokrwistość u ciężarnych	84
Inne przyczyny zwiększonego zapotrzebowania na foliany	85
Polekowy niedobór kwasu foliowego	86
Niedokrwistość megaloblastyczna z niedoboru kwasu foliowego i witaminy B ₁₂	86
Celiakia	86
Inne przyczyny niedokrwistości megaloblastycznej	88
Niedokrwistości hemolityczne	90
Procesy wewnątrzkrwinkowej glikolizy i jej znaczenie	91
Niedokrwistości hemolityczne wrodzone uwarunkowane nieprawidłową budową otoczki erytrocytów	93
Sferocytoza wrodzona (choroba Chauffarda-Minkowskiego)	93
Eliptocytoza wrodzona (owalocytoza)	94
Paroksyzmalna nocna hemoglobinuria (P.N.H.), czyli zespół Marchiafava-Micheli	95
Niedokrwistości hemolityczne wrodzone uwarunkowane niedoborem enzymów upośledzającym procesy energetyczne erytrocytów	96
Niedobór kinazy pirogronianowej (kp)	96
Niedokrwistości hemolityczne wrodzone uwarunkowane niedoborem enzymów upośledzającym procesy redukcyjne krwinek czerwonych	98
Niedobór enzymu dehydrogenazy glukozy-6-fosforanu (G-6-PD)	98
Niedobór innych enzymów	100
Hemoglobinopatie	100
Struktura prawidłowej hemoglobiny i kontrola jej powstawania	100
Podział hemoglobinopatii	101
Niedokrwistości hemolityczne nabyte	104
Antygeny krwinek czerwonych i ich znaczenie w niedokrwistościach hemolitycznych	104
Niedokrwistości autoimmunohemolityczne (NAIH)	105
Zespoły NAIH z przeciwciałami zimnymi	106
Zespoły NAIH z przeciwciałami ciepłymi	108
Niedokrwistości immunohemolityczne (NIH)	110
Niedokrwistości immunohemolityczne polekowe	110
Niedokrwistości hemolityczne noworodków	112
Niedokrwistości hemolityczne mechaniczne (nhm.)	115

Erytroblastopenie	116
Erytroblastopenie wrodzone	116
Erytroblastopenie nabyte	117
3. Skazy krwotoczne	117
Zagadnienia fizjologii układu hemostazy	117
Naczynia krwionośne i ich rola w hemostazie	118
Krwinki płytkowe i ich znaczenie w hemostazie	119
Trombocytopoeza	119
Budowa krwinek płytkowych	119
Funkcja krwinek płytkowych	122
Udział krwinek płytkowych w hemostazie pierwotnej	122
Udział krwinek płytkowych w fazie krzepnięcia	122
Interakcja między krwinkami płytkowymi i śródbłonkiem naczyń	123
Osocze czynniki krzepnięcia i przebieg procesu krzepnięcia	124
Naturalne inhibitory krzepnięcia	126
Fibrynoliza (rozpuszczenie skrzepu)	126
Diagnostyka laboratoryjna skaz krwotocznych	129
Skazy krwotoczne naczyniowe	133
Badanie hemostazy naczyniowej i jej znaczenie w diagnostyce	133
Skazy naczyniowe wrodzone	134
Wrodzona krwotoczna teleangiektazja (choroba Rendu-Oslera)	134
Zespół Marfana	134
Zespół Ehlersa-Danlosa	134
Osteogeneza niekompletna	134
Skazy naczyniowe nabyte	135
Skazy naczyniowe w przebiegu infekcji	135
Skazy naczyniowe na tle toksycznym nieinfekcyjnym	135
Skazy krwotoczne naczyniowe na tle zmian zwyrodnieniowych kolagenu	135
Szkorbut	136
Skaza naczyniowa na tle immunologicznym	136
Skazy krwotoczne płytkowe	136
Badanie hemostazy płytkowej i jej znaczenie w diagnostyce	136
Skazy krwotoczne z powodu małopłytkowości (trombocytopenie)	137
Małopłytkowość samoistna przewlekła — ITP	138
Małopłytkowość samoistna ostra — ITP	139
Małopłytkowość polekowa	139
Małopłytkowości w przebiegu infekcji wirusowych	140
Skazy krwotoczne z powodu zaburzenia funkcji krwinek płytkowych	141
Leki	145

Skazy krwotoczne spowodowane zaburzeniami krzepnięcia krwi	145
Niedobory czynników krzepnięcia	145
Niedobory czynników krzepnięcia wrodzone	146
Niedobór czynników krzepnięcia nabyty	154
Rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe (DIC)	155
Skazy krwotoczne związane z obecnością inhibitorów czynników krzepnięcia	160
Skazy krwotoczne a niedobór witaminy K	160
Skazy krwotoczne z powodu wzmożonej fibrynolizy	161
4. Stany zwiększonej krzepliwości	161
5. Poliglobulie	162
Czerwienica prawdziwa (choroba Vaqueza)	163
6. Choroby związane z zaburzeniem liczby i funkcji krwinek białych	167
Ilościowe i jakościowe zmiany neutrocytów	167
Znaczenie fizjologiczne	167
Choroby związane z zaburzeniami liczby neutrocytów	171
Zwiększenie liczby neutrocytów	171
Zmniejszenie liczby neutrocytów	171
Neutropenie	172
Nieprawidłowości morfologiczne granulocytów	174
Nieprawidłowość Pelgera-Huëta	174
Wrodzona hipersegmentacja granulocytów	175
Nieprawidłowość May-Hegglin	175
Upośledzenie funkcji granulocytów obojętnochłonnych	175
Zespół leniwych leukocytów	176
Przewlekła ziarniniakowatość septyczna	176
Nieprawidłowość Chediaka-Higashi	176
Ilościowe zmiany granulocytów kwasochłonnych	177
Znaczenie fizjologiczne	177
Zwiększenie liczby eozynocytów	177
Ilościowe zmiany granulocytów zasadochłonnych	178
Znaczenie fizjologiczne	178
Zmiany liczby bazocytów	179
Ilościowe i jakościowe zmiany monocytów	180
Znaczenie fizjologiczne	180
Zmiany liczby monocytów	181
Choroby spowodowane zaburzeniem funkcji układu monocytów i makrofagów	181
Choroba Gauchera	181
Choroba Niemann-Picka	182
Ilościowe i jakościowe zmiany limfocytów	182
Znaczenie fizjologiczne	182

Rola grasicy w limfopoezie	185
Zróźnicowanie czynnościowe populacji limfocytów	185
Choroby z podwyższoną liczbą limfocytów	191
Choroby z obniżoną liczbą limfocytów	191
Choroby ze zmianami jakościowymi limfocytów	191
Defekty komórek T	191
Defekty komórek B	192
Defekty limfocytów T i B	192
Odczyny białaczkowe	192
7. Aplazja szpiku	194
Fizjologiczne znaczenie szpiku	194
Hemopoeza	194
Aplazje szpiku	198
Aplazje szpiku idiopatyczne	199
Aplazje idiopatyczne wrodzone	199
Zespół Fanconiego	199
Czysta erytroblastyczna aplazja u dzieci	200
Aplazje idiopatyczne nabyte	201
Czysta erytroblastyczna aplazja dorosłych	204
Aplazje szpiku wtórne	205
8. Zespół dużej śledziony	206
Znaczenie fizjologiczne śledziony i jej rola w patologii	206
Metody oceny jakościowej śledziony	207
Hipersplenizm	208
Hipersplenizm pierwotny	208
Hipersplenizm wtórny	208
Przewlekła splenomegalia zastoinowa (zespół Banti)	209
Zespół Felty	210
9. Zwłóknienie szpiku samoistne (myelofibrosis idiopathica)	210
10. Zagadnienia immunologii chorób rozrostowych układu krwiotwórczego	213
Odporność immunologiczna w warunkach fizjologicznych	213
Odporność immunologiczna typu komórkowego	213
Odporność immunologiczna typu humoralnego	215
Odporność immunologiczna w chorobach proliferacyjnych	218
11. Choroby nowotworowe układu krwiotwórczego	222
Białaczki ostre	222
Różnicowanie kliniczne niektórych odmian morfologicznych białaczek ostrych	227
Chemioterapia białaczek ostrych	230
Etapy leczenia	232
Leczenie ostrej białaczki limfoblastycznej i niezróźnicowano-komórkowej	233

Leczenie profilaktyczne ośrodkowego układu nerwowego (o.u.n.)	234
Leczenie ostrej białaczki szpikowej	235
Leczenie białaczki promielocytowej	236
Leczenie białaczki monoblastycznej	236
Nacieki białaczkowe ośrodkowego układu nerwowego	236
Powikłania w czasie intensywnej chemioterapii	237
Białaczki przewlekłe	238
Przewlekła białaczka szpikowa (Myelosis leucaemica chronica)	238
Zaostrzenie białaczki szpikowej	241
Białaczka eozynocytowa	242
Zespół przedbiałaczkowy (zp.)	242
Chłoniaki złośliwe	243
Choroba Hodgkina — ziarnica złośliwa (zz.)	243
Chłoniaki niehodgkinowskie	254
Podział histologiczny	255
Charakterystyka postaci cytomorfologicznych	255
Znaczenie badania znaczników komórek proliferujących	259
Chłoniaki o niskim stopniu złośliwości	260
Chłoniaki limfocytarne	260
Przewlekła białaczka limfatyczna	261
Białaczka włochatokomórkowa	268
Chłoniaki plazmocytoidalne (immunocytoma)	270
Chłoniaki follikularne z małych, rozszczepionych komórek	270
Chłoniaki o pośrednim stopniu złośliwości	271
Chłoniaki o dużym stopniu złośliwości	272
Chłoniak immunoblastyczny	272
Immunoblastoma B	272
Immunoblastoma T	272
Chłoniak limfoblastyczny o zwiniętym jądrze	272
Chłoniak z małych nierozszczepionych komórek (choroba	
Burkitta)	273
Chłoniaki różne	274
Ziarniniak grzybiasty	274
Zespół Sezary	275
Pozaszpikowa plazmocytoza	276
Mięsak siateczki	276
Radioterapia i chemioterapia chłoniaków	276
Immunoterapia chłoniaków	278
BCG	279
MER	280
Corynebacterium parvum	280
Lewamizol	280

Gammapatie	281
Siatkowiak plazmocytowy — szpiczak mnogi (myeloma multiplex)	281
Makroglobulinemia (choroba Waldenströma)	287
Choroba łańcucha ciężkiego (choroba Franklina)	289
Krioglobulinemia	290
Zespoły rzekomonowotworowe (limfadenopatie)	291
Leki stosowane w chemioterapii nowotworów	292
Leki alkilujące	292
Antybiotyki	293
Antymetabolity	294
Inne leki	297
Mielocytotoksyczność polekowa	297
12. Popromienne uszkodzenie układu krwiotwórczego	298
Promieniowanie jonizujące i jego właściwości	298
Choroba popromienna	300
Wytyczne postępowania lekarskiego w ostrej chorobie popromiennej	303
13. Zagadnienia transfuzjologii	308
Podstawy serologiczne	308
Antygeny krwinek czerwonych i ich znaczenie w transfuzjologii	308
Układy grupowe krwinek płytkowych i granulocytów	314
Alloprzeciwciała skierowane przeciw białkom osocza	315
Znaczenie reakcji immunologicznych typu komórkowego	315
Niebezpieczeństwo związane z przetaczaniem krwi i jej preparatów	316
Uwagi dotyczące zastosowania krwi pełnej	317
Wskazówki dotyczące przetaczania preparatów krwiopochodnych	317
Preparaty krwiopochodne i zasady ich stosowania	318
Autotransfuzja	325
Przeszczepianie szpiku	326
Piśmiennictwo	328
Dodatek	329
Normy w hematologii	329
Wykaz leków stosowanych w różnych zespołach rozrostowych układu krwiotwórczego	340
Leki i inne związki chemiczne, które mogą prowadzić do różnych zmian hematologicznych	345
Podział białaczek ostrych wg klasyfikacji FAB	349
Skorowidz rzeczowy	351