

OBSAH

I. Úvod	8
II. Historie	9
III. Patogeneze	10
1. Porucha erytrocytů u PNH	10
2. Plazmatický hemolytický systém u PNH	13
3. Mechanismus hemolýzy in vivo u PNH	15
4. Mechanismus hemoglobinurie a hemosiderinurie	16
IV. Klinický obraz	19
1. Spontánní hemoglobinurické krize	20
2. Momenty vyvolávající hemoglobinurické krize	22
3. Hemoglobinurické krize po krevních převodech	24
4. Subjektivní obtíže a komplikace při PNH	27
5. Fyzikální nález u PNH	28
V. Laboratorní nálezy	30
VI. Erytrokinetika	38
VII. Některá metabolická a enzymologická vyšetření erytrocytů	44
1. Erytrocytová acetylcholinesteráza	44
2. Kyselá fosfatáza erytrocytů	46
3. Glykolytická aktivita a spotřeba kyslíku u erytrocytů PNH	46
4. Hladina pentóz v erytrocytech PNH	48
5. Redukovaný glutathion v erytrocytech PNH.	48
VIII. Laboratorní diagnostika	50
1. Vyšetření moči na hemosiderin	50
2. Hegglinův-Maierův test tepelné rezistence erytrocytů	51
3. Srovnání ranního a večerního vzorku plazmy (Crosby)	52
4. Hamův-Dacieho test	53
a) Vliv pH na pozitivitu Hamova testu	55
b) Vliv procenta patologických krvinek nemocného a jejich množství přidaného k okyselenému séru na pozitivitu Hamova testu	55

c) Závislost pozitivy Hamova testu na hemolytické účinnosti séra. . .	57
d) Vliv doby inkubace na pozitivitu Hamova testu	57
5. Crosbyho test	58
6. Kirchmayerův test	60
7. Průkaz zvýšené sytosti ledvinného stínu	61
8. Vyšetření erytrocytů elektronovým mikroskopem	62
IX. Terapie	64
X. Prognóza	66
XI. Vlastní pozorování	68
Literatura	89