

# СОДЕРЖАНИЕ

## БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ

---

<b>ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ .....</b>	<b>1</b>
<b>ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ГЕМОСТАЗА .....</b>	<b>1</b>
<b><i>Роль сосудистой стенки в осуществлении гемостаза .....</i></b>	<b>1</b>
Роль эндотелия в осуществлении гемостаза .....	2
Роль эндотелия в осуществлении вазоспастических реакций .....	4
Роль субэндотелия в осуществлении гемостаза .....	5
<b><i>Роль тромбоцитов в осуществлении гемостаза .....</i></b>	<b>6</b>
Регуляция продукции тромбоцитов .....	8
Ультраструктура зрелых тромбоцитов .....	9
Участие тромбоцитов в гемостазе .....	19
<b><i>Свертывающие факторы крови и пути их активации .....</i></b>	<b>23</b>
Характеристика факторов свертывания крови .....	25
Кининовая система и свертывание крови .....	36
<b><i>Схема свертывания крови .....</i></b>	<b>37</b>
Внутренний (плазменный) путь активации свертывания крови .....	38
Внешний (тканевый) путь активации свертывания крови .....	38
<b><i>Фибринолитическая система .....</i></b>	<b>39</b>
Фибринолитическая система плазмы .....	39
Ингибиторы свертывания крови (антикоагулянтная система) .....	47
<b><i>Диагностика нарушений гемостаза .....</i></b>	<b>52</b>
Исследование сосудисто-тромбоцитарного (первичного) гемостаза .....	52
Исследование плазменного (коагуляционного) гемостаза .....	56
Определение первичных физиологических антикоагулянтов .....	63
Исследование фибринолитической (плазминовой) системы .....	64
Определение маркеров внутрисосудистого свертывания .....	68
<b>ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ .....</b>	<b>69</b>
<b><i>Анализ анамнестических данных .....</i></b>	<b>69</b>
<b><i>Анализ данных осмотра и физикального исследования больных .....</i></b>	<b>70</b>
<b><i>Анализ лабораторных исследований .....</i></b>	<b>73</b>

<b>ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ПАТОЛОГИЕЙ СОСУДИСТОЙ СТЕНКИ</b> .....	<b>81</b>
<i>Механическая пурпура</i> .....	<b>81</b>
<i>Структурная неполноценность сосудистой стенки</i> .....	<b>82</b>
Врожденная геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рандю-Ослера).....	82
Другие наследственные вазопатии, обусловленные структурной неполноценностью сосудистой стенки.....	85
<i>Врожденные заболевания соединительной ткани</i> .....	<b>88</b>
Синдром Элерса-Данло.....	88
Несовершенный остеогенез.....	91
Синдром Марфана.....	93
Эластическая псевдоксантома.....	95
<i>Приобретенные повреждения соединительной ткани</i> .....	<b>95</b>
Цинга.....	95
Стероид-индуцированная пурпура.....	96
<i>Васкулиты</i> .....	<b>96</b>
Микроскопический полиангиит.....	97
Лейкоцитокластический васкулит.....	97
Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха.....	98
Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.....	114
<i>Пурпура, ассоциированная с парапротеинами</i> .....	<b>117</b>
Миелома и амилоидоз.....	117
Гипергаммаглобулинемическая пурпура.....	118
Криофибриногенемическая пурпура.....	119
<i>Пурпура, ассоциированная с заболеваниями кожи</i> .....	<b>119</b>
Дермальные ангииты.....	120
Дермально-гиподермальные ангииты.....	122
<i>Пурпура, ассоциированная с инфекцией</i> .....	<b>122</b>
Фульминантная пурпура.....	123
<i>Иммунопатогенная пурпура</i> .....	<b>123</b>
Пурпура, обусловленная эритроцитарной аутосенсibilизацией.....	123
Пурпура, обусловленная аутосенсibilизацией к ДНК.....	124
<i>Психогенная пурпура</i> .....	<b>124</b>
Искусственно вызванная пурпура (имитационные формы геморрагического диатеза).....	124
Невропатическая кровоточивость и религиозные стигматы.....	124
<i>Другие заболевания сосудов</i> .....	<b>124</b>
Сахарный диабет.....	125
Лекарственно-индуцированные поражения сосудов.....	125
Варикозное расширение вен.....	125
Эмболизация холестерином (атероземболизм).....	125
Диффузная ангиокератома (болезнь Андерсона-Фабри).....	125
<i>Классификация</i> .....	<b>126</b>

<b>ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ПАТОЛОГИЕЙ ТРОМБОЦИТАРНОГО ЗВЕНА ГЕМОСТАЗА ....</b>	<b>129</b>
<b>Тромбоцитопении .....</b>	<b>129</b>
Тромбоцитопении, обусловленные недостаточной продукцией тромбоцитов .....	134
Тромбоцитопении, обусловленные повышенным разрушением тромбоцитов или их потерей .....	144
Тромбоцитопения, обусловленная нарушением распределения пулов тромбоцитов .....	165
<b>Тромбоцитопатии .....</b>	<b>166</b>
Наследственные тромбоцитопатии .....	166
Приобретенные тромбоцитопатии .....	179
<b>ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ДЕФИЦИТОМ ПЛАЗМЕННЫХ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ (КОАГУЛОПАТИИ) .....</b>	<b>186</b>
<b>Наследственные коагулопатии .....</b>	<b>186</b>
Гемофилия А .....	186
Гемофилия В (болезнь Кристмаса) .....	200
Гемофилия С (болезнь Розенталя) .....	202
Болезнь фон Виллебранда .....	203
Наследственный дефицит фибриногена .....	212
Наследственная дисфибриногенемия (фибриногенопатия) .....	217
Наследственный дефицит фактора XIII .....	219
Наследственный дефицит протромбина (гипо- и диспротромбинемии) .....	221
Наследственный дефицит фактора V (парагемофилия) .....	223
Наследственный дефицит фактора VII .....	224
Наследственный дефицит фактора X (болезнь Стюарта-Прауэра) .....	226
Наследственный дефицит фактора XII .....	227
Наследственный дефицит прекалликреина (фактора Флетчера) ...	228
Наследственный дефицит высокомолекулярных кининогенов .....	229
Комбинированные наследственные коагулопатии .....	230
Дифференциальная диагностика наследственных коагулопатий .....	230
<b>Приобретенные коагулопатии .....</b>	<b>232</b>
Дефицит витамин-К-зависимых факторов свертывания .....	232
Приобретенные коагулопатии, связанные с патологией печени .....	237
Коагулопатии, связанные с ускоренным разрушением факторов свертывания крови .....	241
Приобретенные коагулопатии, обусловленные появлением ингибиторов свертывающих факторов .....	241

Коагулопатии, обусловленные действием других факторов, оказывающих смешанное влияние на гемостаз .....	252
Приобретенный дефицит отдельных факторов свертывания .....	254
Лабораторные тесты в дифференциальной диагностике приобретенных коагулопатий .....	258
<b>ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ГИПЕРФИБРИНОЛИЗОМ .....</b>	<b>259</b>
<b><i>Наследственный гиперфибринолиз .....</i></b>	<b><i>259</i></b>
Наследственный дефицит $\alpha_2$ -ингибитора плазмينا .....	259
Дефицит ингибитора активатора плазминогена первого типа .....	260
Наследственное увеличение содержания в плазме тканевого активатора плазминогена .....	260
Появление в крови мутантного $\alpha_1$ -антитрипсина .....	261
<b><i>Приобретенный гиперфибринолиз .....</i></b>	<b><i>261</i></b>
<b>СИНДРОМ ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ .....</b>	<b>264</b>
<b><i>Основные причины развития ДВС .....</i></b>	<b><i>264</i></b>
<b><i>Патогенез .....</i></b>	<b><i>266</i></b>
Повреждение тканей и поступление в кровоток прокоагулянтов .....	266
Гиперпродукция прокоагулянтов системой мононуклеарных фагоцитов .....	267
Повреждение эндотелия и активация внутреннего пути активации свертывания крови .....	267
Агрегация форменных элементов крови .....	268
Интенсивное образование тромбина и развитие диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови .....	269
Снижение функции противосвертывающих и противоагрегационных механизмов .....	270
Развитие коагулопатии и тромбоцитопении потребления .....	270
Активация фибринолитической и протеолитической систем .....	270
Снижение выделительной функции системы мононуклеарных макрофагов .....	272
<b><i>Основные патоморфологические проявления ДВС .....</i></b>	<b><i>273</i></b>
<b><i>Классификация .....</i></b>	<b><i>274</i></b>
Этиологический вариант .....	274
Течение ДВС-синдрома .....	274
Фазы (стадии) ДВС-синдрома .....	276
Формы ДВС-синдрома .....	276
Клинико-патогенетические варианты (В. Г. Лычев, 1998) .....	276

<b>Клиническая картина .....</b>	<b>276</b>
Клиническая картина острого ДВС-синдрома .....	277
Клиническая картина подострого течения ДВС-синдрома .....	280
Клиническая картина хронического ДВС-синдрома .....	280
Клиническая картина рецидивирующего ДВС-синдрома .....	281
Латентное течение ДВС-синдрома .....	281
<b>Лабораторная диагностика .....</b>	<b>281</b>
Изменение показателей тестов	
сосудисто-тромбоцитарного гемостаза .....	281
Изменение показателей, характеризующих	
коагуляционный гемостаз .....	282
Изменение первичных физиологических антикоагулянтов .....	284
Изменение показателей фибринолитической системы .....	284
Определение маркеров диссеминированного	
внутрисосудистого свертывания .....	284
<b>Диагноз .....</b>	<b>288</b>
<b>ТРОМБОФИЛИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ .....</b>	<b>292</b>
<b>Первичные (наследственные)</b>	
<b>тромбофилические состояния .....</b>	<b>292</b>
Дефицит протеина С .....	292
Резистентность фактора V к активированному протеину С .....	296
Дефицит протеина S .....	297
Дефицит тромбомодулина .....	298
Дефицит антитромбина III .....	298
Дефицит гепаринового кофактора II .....	300
Мутация протромбина .....	300
Снижение интенсивности лизиса тромба .....	300
Гомоцистеинемия .....	302
Общие закономерности диагностики врожденных	
(первичных) тромбофилических состояний .....	304
<b>Вторичные (приобретенные)</b>	
<b>тромбофилические состояния .....</b>	<b>305</b>
Заболевания сосудов .....	305
Нарушение реологии крови .....	305
Патология тромбоцитов .....	307
Изменения гемостатических протеинов .....	307
Антифосфолипидный синдром .....	308
Синдром диссеминированного внутрисосудистого	
свертывания крови .....	309
Воспалительные заболевания толстой кишки .....	309
Приобретенный дефицит антикоагулянтов —	
антитромбина-III, протеина С .....	309
<b>Программа обследования больных с тромбофилическими</b>	
<b>состояниями .....</b>	<b>309</b>

<b>ПОРФИРИИ</b> .....	<b>311</b>
<b>Стадии биосинтеза гема</b> .....	<b>312</b>
1. Синтез δ-аминолевулиновой кислоты .....	312
2. Синтез порфобилиногена .....	312
3. Образование гидроксиметилбилана .....	312
4. Образование уропорфириногена III .....	312
5. Образование копропорфириногена III .....	312
6. Синтез протопорфириногена-III .....	312
7. Образование протопорфириногена IX .....	313
8. Образование гема .....	313
<b>Классификация порфирий</b> .....	<b>313</b>
<b>Порфирии с кожной фотосенсибилизацией</b> .....	<b>316</b>
Врожденная эритропоэтическая порфирия (порфирия Гюнтера) .....	316
Поздняя кожная порфирия .....	318
Гепатоэритропоэтическая порфирия .....	326
Протопорфирия (эритропоэтическая протопорфирия) .....	328
<b>Острые или индуцированные порфирии</b> .....	<b>331</b>
Порфирии с неврологическими проявлениями .....	332
Порфирии с неврологическими нарушениями и кожной фотосенсибилизацией .....	341
<b>Двойные порфирии</b> .....	<b>345</b>

## **ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНЕЙ ПОЧЕК**

<b>ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ</b> .....	<b>349</b>
<b>ОСТРЫЙ ДИФFUЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ</b> .....	<b>349</b>
Имунокомплексный гломерулонефрит .....	351
Малоиммунный (пауцииммунный) гломерулонефрит .....	359
Гломерулонефрит, обусловленный появлением антител к базальной мембране капилляров — антительный (анти-БМК) гломерулонефрит .....	359
Гломерулонефрит, обусловленный молекулярной мимикрией .....	360
Синдром острого воспаления клубочков .....	361
Сердечно-сосудистый синдром .....	361
Отечный синдром .....	361
Церебральный синдром .....	362
Клинические формы .....	362
Клинико-лабораторные особенности патогенетических вариантов острого диффузного гломерулонефрита (острого нефритического синдрома) .....	363

**БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ  
БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ ..... 372**

**ХРОНИЧЕСКИЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ  
ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ ..... 376**

**ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ ..... 402**

*Острый интерстициальный нефрит ..... 402*

*Хронический интерстициальный нефрит ..... 406*

*Радиационная нефропатия ..... 411*

*Балканская нефропатия ..... 411*

*Аналгетическая нефропатия ..... 411*

**ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ ..... 415**

**АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК ..... 432**

AGel-амилоидоз ..... 436

AApoA1-амилоидоз ..... 436

AFibA-амилоидоз ..... 436

ALys-амилоидоз ..... 436

Синдром Майкла и Уэльса ..... 436

Приобретенный амилоидоз ..... 436

**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ..... 450**

Заболевания почек ..... 450

Болезни нарушения обмена веществ ..... 451

Системные заболевания соединительной ткани ..... 451

Инфекции и инвазии ..... 451

Опухолевые заболевания ..... 451

Аллергические заболевания ..... 451

Нарушения почечного кровообращения ..... 451

Поражения печени ..... 452

Системные васкулиты ..... 452

Отравления и медикаментозные воздействия ..... 452

Нефротический синдром при трансплантации почек ..... 452

**ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ..... 457**

**ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ..... 469**