

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|-----|
| Предисловие | 3 |
| Список сокращений основных терминов | 5 |
| Глава 1. Гемопоз | 9 |
| 1.1. Механизмы гемопоза | 9 |
| 1.2. Регуляция гемопоза | 14 |
| 1.3. Особенности гемопоза у ребенка | 18 |
| Список литературы | 20 |
| Глава 2. Анемии | 22 |
| 2.1. Механизмы эритропоэза | 22 |
| 2.1.1. Особенности эритропоэза у ребенка | 24 |
| 2.2. Общие представления об анемиях | 31 |
| 2.3. Классификация анемий | 31 |
| 2.4. Анемии вследствие острой кровопотери (острые постгеморрагические анемии) | 36 |
| 2.5. Железодефицитная анемия | 41 |
| 2.6. Атрансферринемия | 49 |
| 2.7. Талассемии | 51 |
| 2.8. Сидеробластные анемии | 54 |
| 2.9. Анемии при хронических болезнях | 56 |
| 2.10. Апластические анемии | 60 |
| 2.10.1. Врожденные апластические анемии | 61 |
| 2.10.2. Приобретенные апластические анемии | 68 |
| 2.10.3. Эритробластопении | 75 |
| 2.11. Врожденные дизэритропоэтические анемии | 77 |
| 2.12. Мегалобластные анемии | 80 |
| 2.12.1. Алиментарный дефицит витамина B ₁₂ и фолиевой кислоты | 81 |
| 2.12.2. Эндогенный дефицит витамина B ₁₂ и фолиевой кислоты | 83 |
| 2.12.3. Врожденные нарушения метаболизма фолатов | 85 |
| 2.12.4. Врожденные мегалобластные и макроцитарные анемии, не связанные с фолатами и витамином B ₁₂ | 86 |
| 2.13. Гемолитические анемии | 89 |
| 2.13.1. Гемолитические анемии, обусловленные нарушением структуры и функции белков мембраны эритроцитов | 89 |
| 2.13.1.1. Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия | 89 |
| 2.13.1.2. Наследственный эллиптоцитоз | 95 |
| 2.13.1.3. Наследственный пиропойкилоцитоз | 95 |
| 2.13.1.4. Наследственный стоматоцитоз | 97 |
| 2.13.2. Наследственные гемолитические анемии, обусловленные нарушением структуры и функции липидов мембраны эритроцитов | 99 |
| 2.13.3. Наследственные гемолитические анемии, обусловленные изменениями активности ферментов эритроцитов | 102 |
| 2.13.4. Врожденные гемолитические анемии вследствие аномалий гемоглобина — гемоглобинопатии | 108 |
| 2.13.4.1. Серповидноклеточная анемия | 108 |
| 2.13.4.2. Другие виды гемоглобинопатий | 110 |

| | |
|--|-----|
| 2.13.4.3. Гемолитические анемии, обусловленные носительством неустойчивого гемоглобина | 111 |
| 2.14. Приобретенные гемолитические анемии | 113 |
| 2.14.1. Аутоиммунные гемолитические анемии | 113 |
| 2.14.2. Иммуноаллергические гемолитические анемии, связанные с приемом лекарств | 118 |
| 2.14.3. Гемолитическая болезнь новорожденных | 119 |
| 2.14.4. Механические (травматические) гемолитические анемии | 123 |
| 2.14.5. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия | 124 |
| 2.15. Анемии новорожденных детей | 127 |
| 2.15.1. Анемии в результате кровопотерь | 127 |
| 2.16. Анемии недоношенных детей | 129 |
| Список литературы | 130 |
| Глава 3. Лейкозы | 131 |
| 3.1. Механизмы лейкопоэза | 131 |
| 3.1.1. Факторы, обеспечивающие лейкопоэз | 135 |
| 3.1.2. Особенности лейкопоэза у ребенка | 139 |
| 3.2. Острые лейкозы | 142 |
| 3.2.1. Острый лимфобластный лейкоз | 143 |
| 3.2.2. Острый нелимфоидный лейкоз | 172 |
| 3.2.2.1. Острый промиелоцитарный лейкоз | 191 |
| 3.2.3. Острые лейкозы у детей раннего возраста | 194 |
| 3.2.4. Хронический миелолейкоз | 195 |
| 3.2.5. Врожденный лейкоз | 203 |
| Список литературы | 203 |
| Глава 4. Миелодиспластические синдромы | 205 |
| Список литература | 217 |
| Глава 5. Лимфомы | 218 |
| 5.1. Классификация лимфоидных новообразований (ВОЗ, 2001) | 218 |
| 5.2. Неходжкинские лимфомы | 219 |
| 5.2.1. Принципы сопроводительной терапии неходжкинских лимфом | 249 |
| 5.3. Лимфома Ходжкина | 251 |
| Список литературы | 262 |
| Глава 6. Гистиоцитарные заболевания | 263 |
| 6.1. Дендроклеточные заболевания | 264 |
| 6.2. Макрофагальные заболевания | 272 |
| 6.3. Злокачественные гистиоцитарные заболевания | 275 |
| Список литературы | 277 |
| Глава 7. Сопроводительная терапия гемобластозов у детей | 278 |
| 7.1. Синдром острого лизиса опухоли | 278 |
| 7.2. Опухолевые поражения средостения | 282 |
| 7.3. Гиперлейкоцитоз | 284 |
| 7.4. Гипонатриемия | 285 |
| 7.5. Молочнокислый ацидоз | 286 |
| 7.6. Гиперкальциемия | 287 |
| 7.7. Идиопатическая гипергаммониемия | 288 |
| 7.8. Острая энцефалопатия, индуцированная метотрексатом | 288 |
| 7.9. Лекарственные экстравазаты | 290 |
| 7.10. Гемотерапия | 291 |
| 7.11. Нарушения гемостаза | 292 |
| 7.12. Противοинфекционная терапия | 296 |
| 7.13. Абдоминальные боли | 300 |
| 7.14. Фебрильная нейтропения | 302 |
| 7.15. Цитомегаловирусная инфекция и пневмонит | 305 |

| | |
|---|------------|
| 7.16. Пневмония, вызванная пневмоцистой Карини | 305 |
| 7.17. Септический шок | 306 |
| 7.18. Острый респираторный дистресс-синдром | 307 |
| 7.19. Остеопения (остеопороз, остеонекроз) | 308 |
| Список литературы | 308 |
| Глава 8. Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы | 309 |
| 8.1. Система гемостаза | 309 |
| 8.1.1. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз | 310 |
| 8.1.1.1. Механизмы сосудисто-тромбоцитарного гемостаза | 320 |
| 8.1.1.2. Тромбоцитопоз у плода и ребенка | 322 |
| 8.1.2. Тромбоцитопении | 323 |
| 8.1.2.1. Иммунные тромбоцитопении | 325 |
| 8.1.2.2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура | 328 |
| 8.1.3. Тромбоцитопатии | 336 |
| 8.1.3.1. Тромбоцитопатии, обусловленные аномалиями рецепторов мембран кровяных пластинок | 338 |
| 8.1.3.2. Парциальные дизагрегационные тромбоцитопатии | 340 |
| 8.1.3.3. Дисфункции тромбоцитов, связанные с нарушением в циклооксигеназной системе и с высвобождением гранул | 341 |
| 8.1.3.4. Нарушения пула хранения гранул тромбоцитов | 343 |
| 8.1.3.5. Болезнь Виллебранда | 346 |
| 8.1.3.6. Дисфункции тромбоцитов, сочетающиеся с другими генетическими дефектами. Синдром Вискотта — Олдрича | 349 |
| 8.1.3.7. Изменения в системе гемостаза при врожденной дисплазии соединительной ткани | 350 |
| 8.1.3.8. Общие принципы лечения тромбоцитопатий | 356 |
| 8.2. Процесс свертывания крови | 358 |
| 8.2.1. Естественные антикоагулянты | 365 |
| 8.2.2. Фибринолиз | 366 |
| 8.2.3. Особенности диагностики нарушений гемостаза у детей | 369 |
| 8.2.4. Наследственные нарушения коагуляционного гемостаза | 372 |
| 8.2.4.1. Гемофилии А и В | 374 |
| 8.2.4.2. Дефицит фактора XI (РТА-недостаточность, гемофилия С) | 387 |
| 8.2.4.3. Дефицит фактора VII (наследственная гипоконвертинемия) | 388 |
| 8.2.4.4. Дефицит фактора X (болезнь Стюарт — Прауэра, гемофилия D) | 390 |
| 8.2.4.5. Дефицит фактора V (парагемофилия) | 391 |
| 8.2.4.6. Наследственная гипопротромбинемия | 391 |
| 8.2.4.7. Комбинированный наследственный дефицит витамин К-зависимых факторов | 392 |
| 8.2.4.8. Наследственные гипофибриногенемии и дисфибриногенемии | 392 |
| 8.2.4.9. Наследственный дефицит фактора XIII (болезнь Лаки — Лорана) | 394 |
| 8.2.4.10. Геморрагические диатезы, обусловленные наследственным гиперфибринолизом | 395 |
| 8.2.5. Приобретенные геморрагические коагулопатии | 395 |
| 8.2.6. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови | 397 |
| 8.3. Микротромбоваскулиты | 417 |
| 8.3.1. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура | 417 |
| 8.3.2. Гемолитико-уремический синдром | 420 |
| 8.3.3. Геморрагический васкулит | 424 |
| 8.4. Тромбофилии | 431 |
| 8.4.1. Гемореологические тромбофилии | 435 |
| 8.4.2. Полиморфизм тромбоцитарных рецепторов | 435 |

| | |
|--|-----|
| 8.4.3. Синдром липких тромбоцитов | 436 |
| 8.4.4. Наследственная и приобретенная резистентность к протеину С и мутация фактора V | 437 |
| 8.4.5. Наследственный и приобретенный дефицит протеина С | 440 |
| 8.4.6. Наследственный дефицит протеина S | 442 |
| 8.4.7. Наследственный дефект тромбомодулина | 444 |
| 8.4.8. Наследственный дефицит протеина Z | 444 |
| 8.4.9. Наследственный дефицит антитромбина III | 445 |
| 8.4.10. Недостаточность кофактора II гепарина | 447 |
| 8.4.11. Антифосфолипидный синдром | 447 |
| 8.4.12. Метаболические тромбофилии | 458 |
| 8.4.13. Протромбин G20210A | 464 |
| 8.4.14. Повышение уровня факторов VIII, IX и фактора Виллебранда | 465 |
| 8.4.15. Наследственный дефицит фактора XII | 465 |
| 8.4.16. Полиморфизм гена фактора XIII | 465 |
| 8.4.17. Дисфибриногенемии | 466 |
| 8.4.18. Дефицит плазминогена и дисплазминогенемия | 467 |
| 8.4.19. Дефицит тканевого активатора плазминогена | 467 |
| 8.4.20. Повышенная концентрация ингибиторов активатора плазминогена (РАI-1, РАI-2) | 467 |
| 8.4.21. Ятрогенные (медикаментозные) тромбофилии | 468 |
| 8.4.22. Комбинированные формы тромбофилии | 470 |
| Список литературы | 472 |
| Дополнения | 475 |
| Дополнение 1. Основные направления иммуномодулирующей терапии | 475 |
| Дополнение 2. Теоретические основы лимфотропной терапии | 488 |
| Заключение | 492 |