

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	8
Предисловие	17
Глава 1. РЕГУЛЯЦИЯ КРОВЕТВОРЕНИЯ В НОРМЕ (Л. С. Зубаровская, Б. В. Афанасьев) ...	18
1.1. Регуляция ГСК в костном мозге	19
1.2. Ростовые факторы — регуляторы кроветворения	26
1.3. Лимфопоз (Н. Б. Михайлова)	31
1.4. Мегакариоцитопоз (Н. Н. Мамаев)	34
Литература	41
Глава 2. НОРМАЛЬНЫЙ ГЕМОСТАЗ (Л. П. Папаян, А. С. Шитикова)	42
2.1. Роль сосудистой стенки в гемостазе	42
2.2. Роль тромбоцитов в гемостазе	43
2.3. Участие плазменных компонентов в гемостазе	50
Литература	59
Глава 3. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ (А. С. Шитикова, Л. П. Папаян)	60
3.1. Семиотика и лабораторная диагностика геморрагических диатезов, обусловленных нарушениями в системе гемостаза	60
3.2. Вазопатии	78
3.3. Тромбоцитопении (Н. Н. Мамаев)	79
3.4. Тромбоцитопатии	91
3.4.1. Наследственные тромбоцитопатии	92
3.4.2. Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии	95
3.5. Нарушения плазменного звена гемостаза — коагулопатии	96
3.5.1. Врожденные (наследственные) коагулопатии	96
3.5.2. Приобретенные коагулопатии	115
Литература	122
Глава 4. АНЕМИИ (А. А. Ганапиев, С. И. Моисеев)	123
4.1. Общие подходы к диагностике анемий	129
4.2. Анемии, связанные с нарушением продукции эритроцитов. Железодефицитная анемия	140
4.3. Анемия на фоне хронического заболевания	150
4.4. Анемии при заболеваниях почек и эндокринной недостаточности (анемии на фоне снижения продукции эритропоэтина)	152
4.5. Мегалобластные анемии	154
4.6. Сидеробластные анемии	160
4.7. Апластические анемии	163
4.8. Приобретенная парциально-красноклеточная аплазия	179
4.9. Гемолитические анемии	183
4.10. Приобретенные гемолитические анемии	185
4.11. Наследственная микросфероцитарная анемия	189
4.12. Энзимопатии	192
4.12.1. Анемия, связанная с дефицитом пируваткиназы	192
4.12.2. Анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы	194
4.13. Гемоглобинопатии	196
4.13.1. Серповидно-клеточная анемия	197
4.13.2. Талассемии	200
4.14. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия	205
4.15. Аутоиммунные гемолитические анемии	211
Литература	215

ГЛАВА 5. НЕЙТРОПЕНИИ (А. А. Ганапиев, Б. В. Афанасьев)	217
5.1. Врожденные нейтропении	218
5.1.1. Тяжелые врожденные нейтропении	219
5.1.2. Редкие врожденные синдромы, сопровождающиеся нейтропенией	228
5.1.3. Нейтропении вследствие нарушений метаболизма	232
5.1.4. Расовые, этнические и семейные нейтропении	233
5.2. Приобретенные хронические нейтропении	234
5.2.1. Идиопатические (первичные) хронические нейтропении	234
5.2.2. Вторичные хронические нейтропении	236
5.2.3. Нейтропении как следствие воздействия химических соединений	238
5.3. Дифференциальная диагностика хронических нейтропений	328
Литература	239
ГЛАВА 6. ЭОЗИНОФИЛИИ (Н. Б. Михайлова, Б. В. Афанасьев)	240
6.1. Морфология и функции эозинофилов	240
6.2. Реактивные эозинофилии	242
6.3. Клональные заболевания, протекающие с эозинофилией	249
6.3.1. Гемобластозы	249
6.3.2. Гиперэозинофильный синдром	251
Литература	265
ГЛАВА 7. ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ (Н. Н. Мамаев)	266
7.1. Острые лимфобластные лейкозы	268
7.2. Острые миелоидные лейкозы	279
Литература	292
ГЛАВА 8. МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ (Н. Н. Мамаев, Е. В. Морозова) ...	295
Литература	317
ГЛАВА 9. ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ (Н. Н. Мамаев, Е. В. Морозова)	320
Литература	342
ГЛАВА 10. ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ (Н. Н. Мамаев)	344
Литература	355
ГЛАВА 11. ПЕРВИЧНЫЙ МИЕЛОФИБРОЗ И ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ (Н. Н. Мамаев)	356
11.1. Первичный миелофиброз	356
11.2. Эссенциальная тромбоцитемия	364
Литература	368
ГЛАВА 12. ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ (Н. Н. Мамаев)	370
Волосатоклеточный лейкоз	383
Литература	389
ГЛАВА 13. ПАРАПРОТЕИНОМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ (Н. Н. Мамаев)	390
13.1. Множественная миелома	390
13.2. Макроглобулинемия Вальденстрема	409
13.3. Болезни тяжелых цепей	415
13.3.1. Болезнь тяжелых γ -цепей	416
13.3.2. Болезнь тяжелых α -цепей	417
13.3.3. Болезнь тяжелых μ -цепей	417
Литература	418
ГЛАВА 14. ЛИМФОМЫ (Н. Б. Михайлова, Б. В. Афанасьев)	420
14.1. Индолентные В-клеточные лимфомы	440
14.1.1. Лимфома маргинальной зоны	440
14.1.2. MALT-лимфома	440
14.1.3. Селезеночная лимфома маргинальной зоны	443

14.1.4. Нодальная лимфома маргинальной зоны с моноцитоподобными клетками или без них	444
14.1.5. Фолликулярная лимфома	444
14.2. Агрессивные В-клеточные лимфомы	450
14.2.1. Диффузная В-крупноклеточная лимфома	450
14.2.2. Первичная медиастинальная В-клеточная лимфома	454
14.3. Высокоагрессивные В-клеточные лимфомы	455
14.3.1. Мантийноклеточная лимфома	455
14.3.2. Лимфома (лейкоз) Беркитта	458
14.3.3. Внутрисосудистая В-крупноклеточная лимфома	461
14.3.4. Лимфома с первичным выпотом	462
14.4. ALK-позитивная диффузная В-крупноклеточная лимфома	462
14.5. В-клеточные кожные лимфомы	463
14.5.1. Первичная кожная лимфома из клеток фолликулярного центра	464
14.5.2. Первичная кожная лимфома маргинальной зоны	465
14.5.3. Первичная кожная В-крупноклеточная лимфома (ног)	465
14.6. Т-клеточные и НК-клеточные лимфомы	465
14.6.1. Т-клеточная лимфома (лейкемия) взрослых	466
14.6.2. Периферическая Т-клеточная лимфома, неспецифицированная	467
14.6.3. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома	468
14.6.4. Анапластическая крупноклеточная лимфома	469
14.6.5. Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз	471
14.6.6. Т-клеточный крупноклеточный гранулярный лимфоцитарный лейкоз	472
14.6.7. Панникулитоподобная Т-клеточная лимфома	472
14.7. Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания ...	474
14.8. Лимфома Ходжкина	477
14.9. Место трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в лечении лимфом	488
14.10. Роль аллогенной (донорской) трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у больных лимфомами	494
<i>Литература</i>	495
Глава 15. ГЕМОКОМПОНЕНТНАЯ И ИНФУЗИОННО-ТРАНСФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ	
(А. А. Ганапиев)	497
15.1. Современные методы и средства обеспечения качества и безопасности гемотрансфузионной терапии	497
15.2. Заготовка, условия хранения и клиническое применение компонентов крови	498
15.2.1. Правила переливания эритроцитсодержащих компонентов крови, их биологическая полноценность, функциональная активность и лечебная эффективность	499
15.2.2. Правила переливания тромбоцитных концентратов. Оценка их биологической полноценности, функциональной активности и лечебной эффективности	504
15.2.3. Правила переливания концентрата гранулоцитов, полученных методом афереза. Оценка его биологической полноценности, функциональной активности и лечебной эффективности	507
15.2.4. Правила переливания плазмы крови. Оценка ее биологической полноценности, функциональной активности и лечебной эффективности	509
15.3. Иммунные и неиммунные посттрансфузионные осложнения	512

15.4. Методы инфекционной безопасности компонентов крови	522
15.4.1. Метод лейкоредукции	522
15.4.2. Метод карантинизации плазмы	524
15.4.3. Метод инаktivации патогенов	524
15.5. Коллоидные и кристаллоидные растворы. Классификация кровезаменителей	528
15.6. Альтернативы переливанию донорских компонентов крови	550
15.6.1. Методы сбережения крови пациента	550
15.6.2. Переливание кровезаменителей	553
15.6.3. Методы стимуляции эритропоэза	553
Литература	554
Глава 16. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (Л. С. Зубаровская, Б. В. Афанасьев)	555
16.1. История и развитие трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	555
16.2. Общие факторы риска, ассоциированные с алло-ТГСК	557
16.3. Выбор донора и способа заготовки ГСК	557
16.3.1. Совместимость по генам HLA-системы	558
16.3.2. Алло-ТГСК от гаплоидентичного донора	562
16.3.3. Другие факторы, определяющие выбор аллогенного донора ...	564
16.3.4. Предимплантационная диагностика с определением генов HLA-системы	565
16.3.5. Источники ГСК	566
16.3.6. Определение качества трансплантатов ГСК	570
16.3.7. Криоконсервирование ГСК	570
16.3.8. Инфузия концентрата ГСК	571
16.3.9. Клеточная селекция	573
16.3.10. Экспансия <i>ex vivo</i>	574
16.3.11. Генная терапия	574
16.4. Восстановление кроветворения	574
16.5. Режимы кондиционирования	576
16.6. Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток ...	580
16.7. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при острых лейкозах	585
16.7.1. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при остром миелобластном лейкозе	585
16.7.2. Особенности применения ТГСК при промиелоцитарном лейкозе	587
16.7.3. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при остром лимфобластном лейкозе	587
16.8. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при миелопролиферативных новообразованиях	589
16.8.1. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при миелодиспластическом синдроме	589
16.8.2. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при хроническом миелолейкозе	591
16.8.3. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при первичном миелофиброзе	592
16.8.4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии	593
16.9. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при лимфопролиферативных заболеваниях	594
16.9.1. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при неходжкинских лимфомах	594

16.9.2. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при лимфоме Ходжкина	597
16.9.3. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при множественной миеломе	599
16.9.4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при хроническом лимфолейкозе	600
16.10. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при незлокачественных заболеваниях	601
16.11. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при солидных опухолях	602
16.12. Осложнения, связанные с трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток	602
16.12.1. Осложнения раннего периода после ТГСК	602
16.12.2. Осложнения позднего периода после ТГСК	613
<i>Литература</i>	617
Глава 17. Консультативная гематология (Н. Н. Мамаев)	620
17.1. Заболевания печени и алкоголизм	620
17.2. Заболевания почек	621
17.3. Беременность	622
17.4. Гематологические проблемы у хирургических больных	625
17.5. Гематологические проблемы в педиатрии	627
17.6. Онкологические заболевания	631
17.7. Хронические воспаления	632
17.8. Инфекционные заболевания	632
17.9. Синдром приобретенного иммунодефицита	633
<i>Литература</i>	634
Приложение. Часто применяемые режимы химиотерапии в лечении лимфом	635