

УДК 616.15(075)
ББК 54.11я73
В675

Авторы:

С.А. Волкова, доцент кафедры госпитальной терапии, главный гематолог Министерства здравоохранения Нижегородской области;
Н.Н. Боровков, профессор, зав. кафедрой госпитальной терапии
НижГМА

Рецензенты:

зав. кафедрой внутренних болезней № 1, проректор по лечебной работе РостГМУ, д.м.н. профессор В.П. Терентьев;
начальник 2-го факультета Института ФСБ России (Нижний Новгород), д.м.н. профессор В.И. Андрюхин

Волкова, С.А.

В675 Основы клинической гематологии: учебное пособие /

С.А. Волкова, Н.Н. Боровков. — Н. Новгород: Издательство
Нижегородской гос. медицинской академии, 2013. — 400 с.
ISBN 978-5-7032-0882-3

Клиническая гематология как раздел внутренних болезней изучается в рамках госпитальной терапии и госпитальной педиатрии — дисциплин профессионального цикла основных образовательных программ медицинских вузов по специальностям •«лечебное дело», «педиатрия». В первой части пособия представлены анатомо-физиологические, лабораторно-диагностические аспекты системы кроветворения и гемостаза с описанием клинических синдромов и соответствующих им алгоритмов диагностики; во второй части — наиболее часто встречающиеся заболевания крови, относящиеся к общей гематологии: анемии и болезни гемостаза; в третьей — онкогематологические заболевания: миелоидные и лимфоидные новообразования. Заболевания крови описаны по единому плану на основе синдромального принципа с выделением основных механизмов и причин возникновения, клинических проявлений, критериев диагноза и принципов терапии.

Для студентов медицинских вузов, обучающихся по специальностям •«лечебное дело» и «педиатрия».

УДК 616.15(075)
ББК54.11я73

ISBN 978-5-7032-0882-3

© С.А. Волкова, Н.Н. Боровков, 2013
© Нижегородская государственная
медицинская академия, 2013

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	6
ЧАСТЬ 1. ВВЕДЕНИЕ В КЛИНИЧЕСКУЮ ГЕМАТОЛОГИЮ.....	9
Глава 1. Анатомо-физиологические основы системы кроветворения и системы гемостаза.....	11
1.1. Клетки крови.....	11
1.2. Органы кроветворения и гемопоэз.....	14
1.3. Метаболиты эритропоэза и его регуляция.....	30
1.3.1. Обмен железа.....	31
1.3.2. Обмен витамина В ₁₂	36
1.3.3. Обмен фолиевой кислоты.....	38
1.3.4. Эритропоэтин и его роль в регуляции эритропоэза.....	40
1.4. Физиологические механизмы гемостаза.....	42
1.4.1. «Каскадная» модель процесса свертывания крови.....	43
1.4.2. Противосвертывающие механизмы.....	48
1.4.3. Фибринолитическая (плазминовая) система.....	49
1.4.4. Современные представления о процессе свертывания крови <i>in vivo</i>	51
Глава 2. Методы исследования клеток крови, органов кроветворения и системы гемостаза.....	56
2.1. Морфологические методы.....	56
2.1.1. Клинический анализ крови: алгоритм оценки.....	56
2.1.2. Анализ пунктата костного мозга.....	62
2.1.3. Гистологическое исследование костного мозга и лимфоидных органов.....	64
2.2. Иммунологические методы.....	65
2.3. Стандартная цитогенетика в метафазных пластинках.....	69
2.4. Молекулярно-биологические методы исследования.....	71
2.5. Методы исследования гемостаза.....	76

2.5.1. Исследование сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.....	77
2.5.2. Исследование коагуляционного (плазменного) гемостаза.....	78
2.5.3. Определение фибриногена и других факторов свертывания крови.....	81
2.5.4. Исследование физиологических антикоагулянтов.....	82
2.5.5. Исследования фибринолитической системы.....	84
2.5.6. Тесты активации свертывания крови (паракоагуляции).....	85
Глава 3. Синдромальный подход к диагностике заболеваний крови.....	87
3.1. Анемический синдром.....	88
3.1.1. Принципы классификации анемии.....	90
3.1.2. Алгоритм дифференциальной диагностики микроцитарных анемий.....	94
3.1.3. Алгоритм дифференциальной диагностики микроцитарных анемий.....	97
3.1.4. Алгоритм дифференциальной диагностики нормоцитарных анемий.....	100
3.1.5. Первая медицинская помощь при анемии.....	102
3.2. Иммунодефицитный или инфекционно-воспалительный синдром.....	104
3.3. Геморрагический синдром.....	107
3.4. Гипернластический синдром с симптомами опухолевой интоксикации.....	113
3.5. Синдром гемолиза.....	118
3.6. Синдром дефицита железа (сидероненический синдром).....	124
3.7. Синдром «перегрузки» железом (сидероахрестический синдром).....	126
3.8. Синдромы желудочно-кишечных нарушений и полинейропатии, связанные с дефицитом витамина В ₁₂	127
3.9. Патогенетические механизмы возникновения цитоенических синдромов.....	129
3.10. Патогенетические основы онкогенеза гемопоэтической ткани.....	131

ЧАСТЬ 2. ОБЩАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ.....	135
Глава 4. Дефицитные анемии и анемия хронических заболеваний.....	137
4.1. Железо дефицитная анемия.....	137
4.2. В ₁₂ -дефицитная анемия.....	146
4.3. Фолиеводефицитная анемия.....	149
4.4. Анемия хронических заболеваний.....	151
Глава 5. Сидеробластные анемии и гемохроматозы.....	154
5.1. Сидеробластные анемии.....	154
5.2. Гемохроматозы.....	157
Глава 6. Апластические анемии.....	162
Глава 7. Наследственные гемолитические анемии.....	166
7.1. Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара).....	166
7.2. Анемия, обусловленная дефицитом фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в мембране эритроцитов.....	168
7.3. Талассемии.....	169
7.4. Серповидноклеточная анемия.....	174
Глава 8. Приобретенные гемолитические анемии.....	183
8.1. Аутоиммунная гемолитическая анемия с тепловыми антителами.....	186
8.2. Лекарственно-обусловленные иммунные гемолитические анемии.....	189
8.3. Холодовая гемагглютининовая болезнь.....	190
8.4. Пароксизмальная холоддовая гемоглобинурия.....	192
8.5. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (анемия Маркиафавы-Микелли).....	193
Глава 9. Тромбоцитопении.....	196
9.1. Иммунная тромбоцитопения.....	198
9.2. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.....	201
Глава 10. Наследственные и приобретенные коагулопатии.....	205
10.1. Гемофилия А и В.....	205
10.2. Болезнь Виллебранда.....	212
10.3. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, или тромбгеморрагический синдром.....	215
ЧАСТЬ 3. ОНКОГЕМАТОЛОГИЯ.....	219
Глава 11. Принципы классификации гемобластозов.....	221

Глава 12. Миелоироллиферативные новообразования.....	226
12.1. Хронический миелолейкоз BCRABL1-позитивный.....	228
12.2. Первичный миелофиброз.....	237
12.3. Истинная полицитемия.....	239
12.4. Эссенциальная тромбоцитемия.....	242
Глава 13. Миелодиспластические/миелоироллиферативные новообразования и миелодиспластические синдромы.....	245
13.1. Миелодиспластические/миелоироллиферативные новообразования.....	245
13.2. Миелодиспластические синдромы.....	247
Глава 14. Острые лейкозы и родственные им новообразования из клеток-предшественников.....	253
14.1. Общие сведения: определение понятия, клиника, диагностика, стадирование, принципы терапии.....	253
14.2. Острые миелоидные лейкозы и родственные новообразования из клеток-предшественников.....	263
14.3. Острые лейкозы неопределенной дифференцировки (недифференцируемые и со смешанным фенотипом).....	271
14.4. Лимфоидные новообразования из клеток-предшес- твенников: острый лимфобластный лейкоз/лимфома.....	272
Глава 15. Пеходжинские лимфомы.....	276
15.1. Общие сведения: определение понятия, клиника, диагностика, стадирование, принципы терапии.....	276
15.2. Зрелые В-клеточные новообразования.....	291
15.2.1. Хронический лимфолейкоз/лимфома из малых лимфоцитов.....	293
15.2.2. Волосатоклеточный лейкоз.....	299
15.2.3. Диффузная В-крупноклеточная лимфома.....	300
15.2.4. Фолликулярная лимфома.....	303
15.2.5. Мантийно-клеточная лимфома (лимфома из клеток мантийной зоны).....	304
15.2.6. Экстраподальная лимфома из клеток маргинальной зоны мукози-ассоциированной лимфоидной ткани (МАЛИТ- лимфома).....	305
15.2.7. Лимфома Беркитта.....	307
15.2.8. Множественная миелома, или плазмноклеточная миелома.....	308

Оглавление

15.3. Зрелые Т/НК-клеточные новообразования.....	321
Глава 16. Лимфома Ходжкина.....	324
Список рекомендуемой литературы.....	331
Приложения.....	334
Приложение 1. Количественные характеристики показателей периферической крови.....	334
Приложение 2. Наиболее значимые патологические изменения (количественные и качественные) состава периферической крови.....	336
Приложение 3. Нормальные значения параметров мислограммы.....	341
Приложение 4. Патологические изменения клеточного состава костного мозга.....	342
Приложение 5. Цитохимические маркеры мислоидных и лимфобластных лейкозов.....	343
Приложение 6. Метаболиты эритроиоза.....	344
Приложение 7. Кластеры дифференцировки (CD).....	344
Приложение 8. Номенклатура плазменных факторов свертывания крови.....	350
Приложение 9. Оценка соматического статуса пациента с онкогематологическим заболеванием.....	353
Приложение 10. Шкалы оценки общего состояния пациента.....	354
Тестовые задания.....	355
Ответы на тестовые задания.....	391