

616-003.8-053.2(04)

Г-54

Баранов А.И., Мамазова-Баранова Л.С.,
Сурков А.Н., Потапов А.С., Баканов М.И.,
Полякова С.И., Гундобина О.С., Лозоватор А.Л.



Союз
педиатров
России

Болезни детского возраста от А до Я

Выпуск 3

ГЛИКОГЕНОВАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ

Москва
ПедиатрЪ
2012

ОГЛАВЛЕНИЕ

Глава 1. Введение	6
Глава 2. Углеводный обмен в норме и при гликогеновой болезни	9
2.1. Метаболизм глюкозы в клетке	9
2.2. Метаболизм гликогена	10
2.2.1. Строение и функции гликогена	11
2.2.2. Синтез гликогена (гликогеногенез)	13
2.2.3. Распад гликогена (гликогенолиз)	14
2.2.4. Гормональная регуляция метаболизма гликогена	17
2.3. Катаболизм глюкозы (гликолиз)	17
2.4. Цикл Кребса	19
2.5. Глюконеогенез	20
2.5.1. Синтез глюкозы из лактата	21
2.5.2. Синтез глюкозы из аминокислот	21
2.5.3. Синтез глюкозы из глицерола	22
2.6. Нарушения углеводного и других видов обмена при гликогеновой болезни	22
Глава 3. Классификация гликогеновой болезни	25
Глава 4. Характеристика отдельных типов гликогеновой болезни	31
4.1. Гликогеновая болезнь I типа	31
4.1.1. Гликогеновая болезнь Ia типа	31
4.1.2. Гликогеновая болезнь Ib типа	39
4.1.3. Гликогеновая болезнь Ic, Id типа	43
4.2. Гликогеновая болезнь II типа	43
4.3. Гликогеновая болезнь III типа	46
4.4. Гликогеновая болезнь IV типа	50
4.5. Гликогеновая болезнь V типа	54
4.6. Гликогеновая болезнь VI типа	55
4.7. Гликогеновая болезнь VII типа	57
4.8. Гликогеновая болезнь IX типа	58
4.8.1. Гликогеновая болезнь IXa1 и IXa2 типа	59
4.8.2. Гликогеновая болезнь IXb типа	61
4.8.3. Гликогеновая болезнь IXc типа	62
4.8.4. Гликогеновая болезнь IXd типа	64

4.9. Гликогеновая болезнь X типа	65
4.10. Гликогеновая болезнь XI типа	66
4.10.1. Синдром Фанкони–Бикеля	67
4.10.2. Дефицит лактатдегидрогеназы А	68
4.11. Гликогеновая болезнь XII типа	69
4.12. Гликогеновая болезнь XIII типа	71
4.13. Гликогеновая болезнь XIV типа	72
4.14. Гликогеновая болезнь XV типа	73
4.15. Гликогеновая болезнь 0 типа	74
Глава 5. Дифференциальная диагностика гликогеновой болезни	77
Глава 6. Лечение детей с гликогеновой болезнью	79
6.1. Диетотерапия	79
6.2. Медикаментозная терапия	83
6.3. Хирургическое лечение	85
6.4. Лечение пациентов с гликогеновой болезнью II типа	86
6.5. Лечение пациентов с гликогеновой болезнью V типа	87
6.6. Перспективы лечения гликогеновой болезни	87
6.7. Прогноз	88
Глава 7. Вакцинация детей с гликогеновой болезнью	89
Глава 8. Организация службы диспансерного наблюдения и лечения детей с гликогеновой болезнью	90
Глава 9. Ситуационные задачи	95
Тестовые задания	98
Приложение 1. Основные дифференциально-диагностические критерии различных типов гликогеновой болезни ...	102
Список рекомендуемой литературы	119
Иллюстрации	121