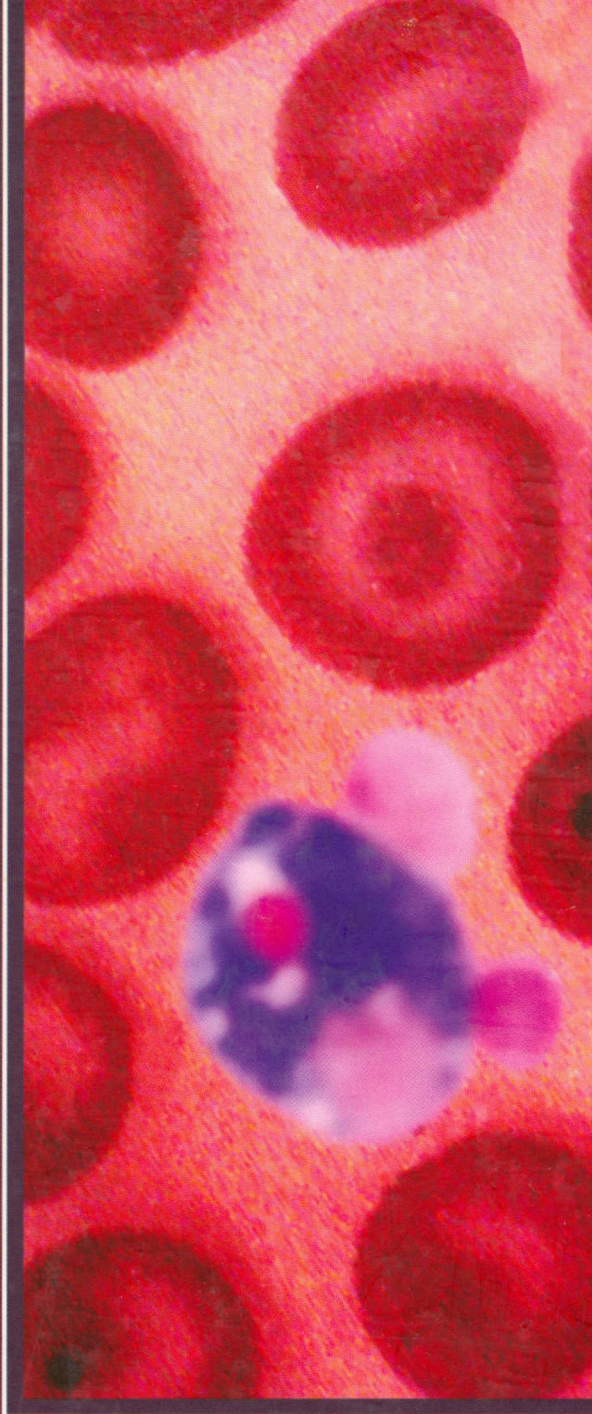
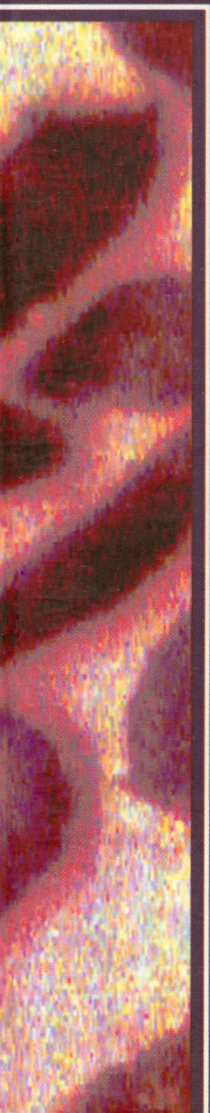


A 47

Н.А.Алексеев

ГЕМОГЛОБИН



«Гиппократ», 2004

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	7
-----------------------	---

Общая часть

ФИЗИОЛОГИЯ ЭРИТРОПОЭЗА

ГЕМОПОЭЗ	11
Гемопоэтическая стволовая клетка	12
Полипотентные гемопоэтические клетки-предшественницы	16
Олигопотентные и монопотентные гемопоэтические клетки-предшественницы эритро- и грануломоноцитопоэза	17
Гемопоэтические колониестимулирующие факторы и их рецепторы	19
Линейно-специфические цитокины	20
Многолинейные цитокины	31
Синергические цитокины	37
Индуктивные цитокины	43
Гомеостаз гемопоэза	47
Ингибиторы пролиферации и дифференциации гемопоэтических клеток	56
КРОВЕТВОРЕНИЕ В ПЕРИОД ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ	64
КОСТНЫЙ МОЗГ	82
АПОПТОЗ	87
ЭРИТРОЦИТЫ	93
Морфология и кинетика эритроцитов	94
Структура и свойства мембраны, скелета мембраны и цитоскелета эритроцитов	97
Гемоглобин	108
Биосинтез гема и его регуляция	108
Биосинтез глобина и его регуляция	112
Свойства различных типов гемоглобина	121
Метаболизм в эритроцитах	119
Гемолиз	127
Антигены эритроцитов, их структура и функция	134
Система АВ0	130
Система Н	137
Система резус (Rh)	137
Система Lewis	140

Система P	140
Система Kell	141
Система Duffy	142
Система Kidd	142
Система MNS	143
Другие системы групп крови	143

Специальная часть

ПАТОЛОГИЯ ЭРИТРОПОЭЗА

ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ И ПОСЛЕДСТВИЯ ЕГО НАРУШЕНИЯ . . . 153

Обмен железа в организме	153
Баланс железа в организме в физиологических условиях	164
Железодефицитная анемия	169
Анемия при воспалении	178
Гемохроматоз и гемосидероз	180
Наследственные формы гемохроматоза	181
Гемохроматоз новорожденных	192
Наследственный перинатальный (неонатальный) гемохроматоз	193
Наследственная атрансферринемия	194
Ненаследственные формы аккумуляции железа в организме	195
Африканский тип перегрузки организма железом	196

АНЕМИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ 196

АНЕМИЯ ПРИ ДЕФИЦИТЕ МЕДИ 200

**АНЕМИИ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ СИНТЕЗА ДНК И РНК
(МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ) 203**

Витамин В ₁₂ -дефицитные анемии	206
Метаболизм витамина В ₁₂ в организме	206
Наследственные формы витамин В ₁₂ -дефицитной анемии	210
Приобретенные формы витамин В ₁₂ -дефицитной анемии	215
Мегалобластная анемия, связанная с дефицитом фолиевой кислоты	219
Метаболизм фолатов в организме	220
Функция фолатов	221
Врожденная мальабсорбция фолатов	224
Наследственная мегалобластная анемия вследствие дефицита активности дигидрофолатредуктазы	225
Наследственный дефицит активности 5,10-метилентетрагидрофолатредуктазы	226
Наследственный дефицит метионинсинтетазы	226
Наследственная мегалобластная анемия вследствие дефицита активности форминотрансферазы — циклодезаминазы	227
Врожденные мегалобластные и макроцитарные анемии, не связанные с фолатами и витамином В ₁₂	228
Врожденные мегалобластные анемии, связанные с нарушениями биосинтеза нуклеиновых кислот	228
Тиаминзависимая мегалобластная анемия	231
Синдром Pearson	232

Другие мегалобластные анемии	233
Тесты, используемые для диагностики мегалобластных анемий	233
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ	236
Врожденная дизэритропоэтическая анемия I типа	236
Врожденная дизэритропоэтическая анемия II типа (HEMPAS)	238
Врожденная дизэритропоэтическая анемия III типа	240
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ	243
Наследственные гемолитические анемии, связанные с изменениями мембраны эритроцитов	243
Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушениями белков мембраны эритроцитов	243
Наследственные гемолитические анемии, обусловленные нарушениями структуры липидов мембраны эритроцитов	266
Детский (инфантильный) пикноцитоз	275
Наследственные гемолитические анемии, обусловленные изменениями активности ферментов в эритроцитах	275
Наследственные гемолитические анемии, обусловленные изменениями активности ферментов эритроцитов гликолитического цикла	277
Наследственные гемолитические анемии, обусловленные изменениями активности ферментов глутатионового цикла в эритроцитах	299
Наследственные гемолитические анемии, обусловленные изменениями активности ферментов, участвующих в метаболизме нуклеотидов в эритроцитах	303
Врожденные гемолитические анемии вследствие аномалий гемоглобина	307
Заболевания, связанные с аномалией структуры гемоглобина	308
Наследственное персистирование HbF	318
Синдромы талассемии	319
Приобретенные гемолитические анемии	329
Иммунные гемолитические анемии	331
Гемолитические анемии («механические») с фрагментацией эритроцитов	355
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия	366
Приобретенная пароксизмальная ночная гемоглобинурия	367
Врожденная пароксизмальная ночная гемоглобинурия	373
Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом витамина E	373
ЖЕЛТУХИ, СВЯЗАННЫЕ С УВЕЛИЧЕНИЕМ СОДЕРЖАНИЯ НЕКОНЪЮГИРОВАННОГО БИЛИРУБИНА	374
Синдром Криглера — Найяра	375
Синдром Жильбера	377
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРФИРИИ	378
Эритропоэтические порфирии	387
Врожденная эритропоэтическая порфирия	387
Эритропоэтическая протопорфирия	389
Печеночные порфирии	391
Острая перемежающаяся порфирия	391
Вариантная порфирия	393
Наследственная копропорфирия	394

СОДЕРЖАНИЕ

Лечение и профилактика клинико-лабораторных проявлений порфирий	396
Порфирия DOSS	393
Поздняя кожная порфирия	398
Гепатоэритропоэтическая порфирия	401
Приобретенные порфирии	401
Анемия при отравлении свинцом	401
СИДЕРОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ	403
Врожденная сидеробластная анемия	404
Приобретенные сидеробластные анемии	406
АПЛАЗИЯ КОСТНОГО МОЗГА	406
Конституциональные анемии	408
Анемия Фанкони	408
Врожденная эритробластопения	414
Синдром Швахмана — Дайемонда	419
Врожденный дискератоз	426
Аплазии костного мозга, сопровождающие другие генетические синдромы	431
Приобретенные аплазии костного мозга	431
Апластическая анемия	432
Эритробластопении	439
Физиологическая (анемия) эритробластопения у младенцев	440
Приобретенные транзиторные эритробластопении	441
ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗ	448
Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз	449
Реактивный, инфекционно- ассоциированный гемофагоцитарный синдром	454
АНЕМИИ ПРИ НЕКОТОРЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ	466
Анемии при эндокринных заболеваниях	466
Анемия при болезнях печени	468
Анемия при почечной недостаточности	469
Анемия при хронических системных заболеваниях	470

ПРИЛОЖЕНИЯ

НОРМАЛЬНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ	475
Библиографический список	492
Список сокращений	509