

Федеральное государственное бюджетное  
образовательное учреждение высшего образования  
«Тюменский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)

Л. Ф. Руднева, И. В. Медведева, Т. Н. Василькова,  
В. А. Платицын, Н. В. Колпакова,  
С. В. Платицына, М. Н. Пономарева

# ИЗБРАННЫЕ ВОПРОСЫ ГЕМАТОЛОГИИ

В двух томах

ТОМ 1

Под редакцией  
Академика РАН И. В. Медведевой

Тюмень, 2019

УДК 616.15(035)

ББК 54.11

ИЗ2

**ИЗ2 Избранные вопросы гематологии: монография. В 2-х т. Т. 1. /**

Л. Ф. Руднева, И. В. Медведева, Т. Н. Василькова, В. А. Платицын, Н. В. Колпакова, С. В. Платицына, М. Н. Пономарева; под ред. академика РАН И. В. Медведевой.  
Тюмень: РИЦ «Айвекс», 2019. 320 с: ил.

**Авторы:**

*Л. Ф. Руднева* – врач высшей категории, заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии и клинической фармакологии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*И. В. Медведева* – академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, ректор ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*Т. Н. Василькова* – проректор по учебно-методической работе, доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии и клинической фармакологии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*В. А. Платицын* – начальник отдела научных исследований, доцент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии и клинической фармакологии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*Н. В. Колпакова* – доцент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии и клинической фармакологии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*С. В. Платицына* – ученый секретарь, доцент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии и клинической фармакологии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России;

*М. Н. Пономарева* – врач высшей категории, отличник здравоохранения, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургии с курсами эндоскопии и офтальмологии ИНПР ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России.

**Научный консультант** – академик РАН И. В. Медведева.

**Рецензенты:**

*А. Н. Андреев* – заведующий кафедрой госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Уральский государственный университет» Минздрава России, д-р мед. наук, профессор;

*А. И. Кузин* – заведующий кафедрой клинической фармакологии и терапии института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, д-р мед. наук, профессор, член-корр. РАЕН.

В книге отражены современные представления об основных вопросах гематологии. В 1-м томе книги представлены разделы: «Анемии», «Геморрагические заболевания и синдромы», «Диетическое лечение при гематологических заболеваниях».

Монография предназначена для студентов старших курсов медицинских вузов, ординаторов, аспирантов, слушателей курсов повышения квалификации на сертификационных и тематических циклах, а также для самообразования врачей.

Посвящается 50-летию кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России.

E-mail для связи с авторами: [vasilkovatn@rambler.ru](mailto:vasilkovatn@rambler.ru).

ISBN 978-5-906603-26-5 (т. 1)

ISBN 978-5-906603-25-8

© Коллектив авторов, 2019

© ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России, 2019



# СОДЕРЖАНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ.....	10
УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ .....	11
Глава I. АНЕМИИ .....	14
<i>Л. Ф. Руднева. И. В. Медведева</i>	
1. Железодефицитная анемия.....	17
2. Мегалобластные анемии .....	42
2.1. Витамин В <sub>12</sub> -дефицитная анемия .....	43
2.2. Фолиеводефицитная анемия .....	56
3. Гемолитические анемии .....	60
3.1. Приобретенные гемолитические анемии .....	60
<i>Изоиммунные гемолитические анемии.....</i>	<i>63</i>
<i>Аутоиммунные гемолитические анемии .....</i>	<i>65</i>
<i>Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.....</i>	<i>83</i>
3.2. Наследственные гемолитические анемии .....	95
Наследственные мембранопатии.....	97
<i>Болезнь Минковского-Шоффара –</i>	
<i>микросфероцитарная гемолитическая анемия.....</i>	<i>97</i>
<i>Овалоцитарная (эллиптоцитарная)</i>	
<i>гемолитическая анемия (ОЦГА).....</i>	<i>101</i>
<i>Наследственный стоматоцитоз.....</i>	<i>103</i>
<i>Наследственный акантоцитоз .....</i>	<i>104</i>
Наследственные ферментопатии .....	105
<i>Дефицит активности фермента Г-6-ФДГ.....</i>	<i>105</i>
<i>Дефицит активности фермента пируваткиназы ..</i>	<i>110</i>
3.3. Наследственные гемоглобинопатии.....	111
<i>Талассемии .....</i>	<i>114</i>
<i>Серповидноклеточная анемия.....</i>	<i>123</i>
4. Апластическая анемия.....	131

Глава II. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И СИНДРОМЫ .....	154
<i>Л. Ф. Руднева</i>	
1. Нарушения тромбоцитарного звена гемостаза .....	158
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура .....	158
2. Нарушения коагуляционного звена гемостаза .....	181
2.1. Наследственные коагулопатии .....	181
<i>Гемофилия А и В</i> .....	181
<i>Болезнь Виллебранда</i> .....	213
<i>Редкие наследственные коагулопатии</i> .....	233
2.2. Приобретённые коагулопатии .....	237
<i>Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром)</i> .....	237
3. Тромбофилии .....	254
3.1. Тромбофилии, обусловленные дефицитом или аномалией физиологических антикоагулянтов .....	254
3.2. Тромбофилии тромбоцитарного генеза .....	255
<i>Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковиц)</i> .....	255
3.3. Вторичные тромбофилии .....	256
4. Нарушения сосудистого звена гемостаза .....	259
4.1. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (болезнь Рандю-Ослера), гемангиомы .....	259
4.2. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха) .....	260
Глава III. ДИЕТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ .....	270
<i>И. В. Медведева, Н. В. Колпакова</i>	
БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК .....	297
ПРИЛОЖЕНИЯ.....	308
Приложение 1. Показатели периферической крови в норме....	308

Приложение 2. Изменения эритроцитов при анемиях и гемоглобинопатиях .....	309
Приложение 3. Обследование больного с геморрагическим синдромом .....	315
Приложение 4. Фазы свертывания крови. Схема свертывания крови .....	318