

ОГЛАВЛЕНИЕ

Глава 12. Врожденные пороки сердца (Ю. В. Середа).....	11
Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения и артериовенозным сбросом крови	17
Открытый артериальный проток (ОАП)	18
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	21
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	24
Открытый атриовентрикулярный канал (АВК)	28
Врожденные пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения и венозно-артериальным сбросом крови	31
Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	31
Общий артериальный ствол (ОАС)	33
Врожденные пороки сердца с обеднением малого круга кровообращения ...	35
Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	35
Тетрада Фалло (ТФ)	37
Аномалия Эбштейна (АЭ)	41
Врожденные пороки сердца с препятствием кровотоку в большом круге кровообращения	43
Стеноз устья аорты (СА)	44
Коарктация аорты (КА)	46
Врожденные пороки сердца без нарушения гемодинамики	49
Аномалии расположения сердца (АРС)	49
Глава 13. Приобретенные заболевания сердечно-сосудистой системы (В. В. Юрьев)	51
Поражения миокарда	51
Миокардиты	51
Инфекционный эндокардит	60
Перикардиты	66
Аритмии у детей	70
Функциональные шумы сердца	78
Сердечная недостаточность	79
Дистонии	87
Гипертонические состояния	88
Гипотонические состояния	92
Глава 14. Ревматические болезни (В. В. Юрьев)	93
Острая ревматическая лихорадка	93

Ювенильный хронический артрит и диффузные заболевания соединительной ткани	107
Ювенильный хронический артрит (ЮХА)	107
Склеродермия	131
Системная красная волчанка (СКВ)	134
Дерматомиозит	137
Смешанная болезнь соединительной ткани (СБСТ)	140
Системные васкулиты	141

Глава 15. Болезни почек и мочевыводящих путей (Н. П. Шабалов, В. В. Архипов) 146

Острый постстрептококковый гломерулонефрит (ОСГН)	148
IgA-нефропатия (болезнь Берже, идиопатическая возвратная макрогематурия, мезангиопролиферативный гломерулит)	164
Быстро прогрессирующие гломерулонефриты (БПГН)	167
Нефротический синдром (НС)	170
Хронические гломерулонефриты	190
Интерстициальный нефрит (ИН)	200
Дисметаболические нефропатии	205
Оксалатная нефропатия	205
Мочекаменная болезнь (МКБ)	210
Пиелонефрит (ПЕН)	217
Инфекции мочевыводящих путей	242
Цистит	244
Врожденные и наследственные заболевания почек	248
Наследственный нефрит. Синдром Альпорта	253
Тубулопатии (ТП)	255
Острая почечная недостаточность (ОПН)	264
Хроническая почечная недостаточность	281
Общие вопросы консервативного лечения и подготовки к заместительной терапии	286

Глава 16. Болезни системы крови 291

Анемии	291
Острая постгеморрагическая анемия (ОПА)	296
Хроническая постгеморрагическая анемия (ХПА)	301
Наследственные апластические анемии	302
Врожденный дискератоз (синдром Цинссера—Коля—Энгмана)	306
Приобретенные гипо- и апластические анемии (ПАА)	306
Врожденные дизэритропоэтические анемии (ВДА)	310
Сидеробластные анемии (СА)	312
Мегалобластные анемии (МА)	315
Фолиеводефицитная анемия (ФДА)	317

Витамин-В ₁₂ -дефицитная анемия (В ₁₂ -ДА)	319
Физиологическая анемия младенцев	322
Анемия недоношенных детей	323
Гемолитические анемии (ГА)	326
Наследственный микросфероцитоз (НС) (гемолитическая анемия Минковского—Шоффара)	327
Наследственные гемоглобинопатии	338
Серповидно-клеточные гемоглобинопатии	339
Талассемии	342
Лейкозы	344
Хронический миелолейкоз (ХМЛ)	365
Гистиоцитозы из клеток Лангерганса (ГКЛ)	369
Лимфогранулематоз (ЛГМ)	375
Геморрагические диатезы и геморрагические заболевания	383
Наследственные коагулопатии	388
Гемофилия	388
Болезнь Виллебранда	399
Тромбоцитопеническая пурпура	404
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)	404
Тромбоцитопатии	413
Вазопатии	422
Геморрагический васкулит (ГВ)	423
Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови	432
Глава 17. Эндокринные заболевания (В. А. Лисс, И. И. Нагорная, Е. В. Плотнокова, Ю. А. Скородок)	443
Сахарный диабет	443
Ожирение	465
Болезни гипоталамо-гипофизарной системы	474
Соматотропная недостаточность (дефицит гормона роста — ДГР, гипофизарный нанизм)	474
Несахарный диабет	481
Болезни щитовидной железы	485
Гипотиреоз	485
Диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса)	492
Простой зоб (диффузный нетоксический зоб)	497
Эндемический зоб	500
Аутоиммунный тиреоидит (АИТ)	501
Болезни околощитовидных желез	504
Гипопаратиреоз	504
Псевдогипопаратиреоз	507
Заболевания надпочечников	510
Хроническая недостаточность надпочечников (болезнь Аддисона)	510
Острая недостаточность надпочечников (ОНН)	514
Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН, адреногенитальный синдром)	515
Недостаточность 21-гидроксилазы	516

Недостаточность 11-гидроксилазы	517
Заболевания половых желез	520
Преждевременное половое развитие	520
Гипогонадизм	524
Задержка полового развития (ЗПР)	530
Крипторхизм	533
Нарушение половой дифференцировки	534
Синдром Шерешевского—Тернера	536
Чистая дисгенезия гонад у лиц с кариотипом 46,XY	541
Синдром Клайнфельтера	542
Нарушения формирования пола (НФП)	545

Глава 18. Наследственные болезни (хромосомные болезни, генные болезни) (А. В. Эрман)550

Хромосомные болезни	554
Синдромы трисомий	555
Хромосомы 21 трисомии синдром	555
Хромосомы 13 трисомии синдром	558
Хромосомы 18 трисомии синдром	559
Аномалии половых хромосом	561
Хромосомы XXУ синдром	561
Хромосомы X моносомии синдром	561
Синдром трисомии X	561
Синдром 47, ХУУ	562
Хромосомы фрагильной (ломкой) X синдром	562
Генные болезни	564
Нарушения в метаболизме аминокислот	566
Фенилкетонурия (ФКУ, фенилпировиноградная олигофрения)	567
Гистидинемия	574
Нарушения обмена триптофана	576
Болезнь Хартнапа	576
Синдром Кнаппа—Комровера	577
Цистатионинурия	577
Гомоцистинурия	578
Цистинурия	578
Лейциноз	579
Алкаптонурия	580
Цистиноз	580
Наследственные нарушения соединительной ткани (А. В. Эрман, В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов)	582
Синдром Марфана	582
Синдром Элерса—Данло	585
Несовершенный остеогенез	590
Дисплазии соединительной ткани (ДСТ)	593
Наследственные болезни обмена углеводов	605
Галактоземия	605

Гликогенозы	608
Фруктоземия	611
Наследственные болезни обмена липидов	613
Гликолипидозы	613
Болезнь Гоше (глюкозилцерамидлипидоз)	613
Инфантильный Gm2-ганглиозидоз (болезнь Тея—Сакса)	617
Сфинголипидоз (болезнь Ниманна—Пика)	618
Наследственные пигментные гепатозы	620
Синдром Криглера—Найяра	620
Синдром Жильбера—Мейленграхта	621
Наследственные болезни накопления	621
Мукополисахаридозы	622
Муковисцидоз	625
Медико-генетическое консультирование	636
Методы массовой (просеивающей) диагностики наследственных заболеваний	644
Генная терапия и медицина XXI века	646
Глава 19. Нейроциркуляторная дисфункция (Ю. В. Середа, Н. П. Шабалов)	649
Глава 20. Нарушения сна у детей (А. Б. Пальчик, Н. П. Шабалов)	678
Глава 21. Боль и болевой синдром у детей (А. Б. Пальчик, Н. П. Шабалов)	701
Глава 22. Острые отравления у детей (Э. К. Цыбульский)	723
Лечение острых отравлений	733
Глава 23. Иммунодефицитные состояния	754
Клеточные и молекулярные основы иммунного ответа	759
Иммунитет и антенатальный онтогенез	770
Функции HLA-системы	774
Первичные иммунодефициты	777
Комбинированные иммунодефициты (CID)	783
Комбинированные иммунодефициты, связанные с другими крупными дефектами	787
Преимущественно Т-клеточные дефекты	789
Иммунодефициты с преимущественным дефектом синтеза антител	790
Количественные и качественные дефекты фагоцитов	795
Дефекты комплемента	800
Лечение иммунодефицитов	803
Вторичные иммунодефициты	808
Приложение 1. Противовирусные препараты	823
Приложение 2. Антибиотики	827

Приложение 3. Состав адаптированных смесей	837
Приложение 4. Иммуотропные препараты	840
Показания для назначения внутривенных иммуноглобулинов	848
Приложение 5. Бактериофаги	849
Приложение 6. Антифунгальные препараты	850
Предметный указатель.....	854