

# Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>Physiologie und allgemeine Grundlagen der Pathophysiologie</b>	<b>2.3</b>	<b>Zytogenetische und molekulargenetische Untersuchungen</b>	<b>34</b>
1.1	Funktioneller Aufbau der Hämatopoese	1	Immunologische Zelltypisierung	35
1.2	Normale und pathologische Verteilung der Blutzellbildung	2	Weitere Labormethoden	39
1.3	Differenzierung, Funktion und Abbau der einzelnen Blutzellen	2.5.1	Hämolysetests	39
1.3.1	Erythropoese	2.5.2	Hämoglobinanalyse	40
1.3.2	Granulopoese	2.5.3	Mononukleoseschnelltest	40
1.3.3	Monozyten und Makrophagen	2.5.4	Immunglobuline	41
1.3.4	Megakaryozyten und Thrombozyten	2.5.5	Granulozytenfunktionstests	41
1.3.5	Die Zellen des lymphatischen Systems	2.6	Bildgebende Verfahren und Isotopendiagnostik	42
1.3.6	Immunglobuline	6	Ultraschalldiagnostik	42
1.3.7	Regulation der Blutbildung: Zytokine und Wachstumsfaktoren	7	Computertomographie	42
1.4	Betriebsstörungen des Blutzellsystems	8	Kernspintomographie	42
1.4.1	Verminderung der Zellproduktion	10	Nuklarmedizinische Diagnostik	42
1.4.2	Erhöhter Zellverlust	3.1		
1.4.3	Steigerung der Zellproduktion	3.2	<b>Leitsymptome und ihre diagnostischen Konsequenzen</b>	<b>45</b>
1.4.4	Störungen der Blutzellverteilung	12	Anämie	46
1.4.5	Funktionsstörungen der Blutzellen	14	Erythrozytose	47
		14	Blutungsneigung	48
		14	Lymphknotenschwellung	
		15	und Splenomegalie	51
		16	Infektanfälligkeit	55
		16	Blutbildveränderungen	
		17	ohne spezifische Symptomatik	56
		17	Leukozytose	56
		17	Leukopenie	59
2	<b>Die wichtigsten diagnostischen Methoden</b>	3.6.1	Thrombozytose	60
2.1	Blutbild	3.6.2	Thrombozytopenie	61
2.1.1	Komponenten der Blutbildbestimmung	19	Qualitative Veränderungen	
2.1.2	Automatisierte Blutbildbestimmung	20	im Blutausstrich	61
2.1.3	Das mikroskopische Differenzialblutbild	21		
2.1.4	Retikulozytenzählung	4	<b>Behandlungsverfahren und Behandlungsprinzipien</b>	<b>63</b>
2.2	Zytologische und histologische Knochenmarkdiagnostik	23	Therapie bei primären Erkrankungen	
2.2.1	Aspirationszytologie	27	anderer Organsysteme	64
2.2.2	Knochenmarkhistologie	30	Beseitigung externer	
		31	Schadensfaktoren	64
		31	Substitution von Mangelfaktoren	64
		32	Hämatopoetische	
			Wachstumsfaktoren	65

**XIV** Inhaltsverzeichnis

4.4.1	Physiologie . . . . .	65	5.3.5	Unklassifizierbare myeloproliferative Neoplasien (MPN-u) . . . . .	122
4.4.2	Indikationen für Wachstumsfaktoren . . . . .	66	5.3.6	Chronische Neutrophilenleukämie . . . . .	122
<b>4.5</b>	<b>Supportive Therapie . . . . .</b>	<b>69</b>	<b>5.3.7</b>	<b>Chronische Eosinophilenleukämie (CEL) und hypereosinophiles Syndrom (HES) . . . . .</b>	<b>122</b>
4.5.1	Antiemetische Therapie . . . . .	69			
4.5.2	Prophylaxe und Therapie von Infektionen . . . . .	70	5.3.8	Mastozytose . . . . .	123
4.5.3	Prophylaxe und Therapie der Mukositis . . . . .	71	5.4	<b>Akute Leukämien . . . . .</b>	<b>124</b>
4.5.4	Immunglobulingabe . . . . .	71	5.4.1	Symptomatik und klinischer Befund . . . . .	124
4.5.5	Weitere supportive Therapiemaßnahmen . . . . .	71	5.4.2	Diagnostik . . . . .	125
4.6	<b>Immunsuppression . . . . .</b>	<b>72</b>	5.4.3	Therapie . . . . .	129
4.7	<b>Antineoplastische Chemo- und zielgerichtete Therapie . . . . .</b>	<b>73</b>	5.5	<b>Besondere Formen der akuten myeloischen Leukämien . . . . .</b>	<b>134</b>
<b>4.8</b>	<b>Splenektomie . . . . .</b>	<b>76</b>	5.5.1	<b>Morbus Hodgkin . . . . .</b>	<b>135</b>
4.9	<b>Substitution von Blutkomponenten . . . . .</b>	<b>77</b>	5.5.2	Klassifikation und Stadieneinteilung . . . . .	135
4.9.1	Erythrozytenkonzentrate . . . . .	77	5.5.3	Verlauf und Prognose . . . . .	137
4.9.2	Thrombozytenkonzentrate . . . . .	77		Symptomatik und klinischer Befund . . . . .	137
4.9.3	Transfusion weiterer Blutkomponenten . . . . .	78	5.5.4	Diagnostik . . . . .	138
4.10	<b>Eisendepletion . . . . .</b>	<b>78</b>	5.5.5	Therapie . . . . .	139
4.10.1	Pathophysiologie und klinische Konsequenzen . . . . .	78	5.5.6	Nachsorge, Spätfolgen . . . . .	141
4.10.2	Ursachen bei hämatologischen Erkrankungen . . . . .	79	5.6	<b>Non-Hodgkin-Lymphome . . . . .</b>	<b>141</b>
4.10.3	Diagnostik . . . . .	79	5.6.1	Lymphoblastische Lymphome (LBL) . . . . .	144
4.10.4	Prophylaxe und Therapie . . . . .	80	5.6.2	Burkitt-Lymphom und „Burkitt-like“-Lymphom . . . . .	144
4.11	<b>Stammzelltransplantation . . . . .</b>	<b>80</b>	5.6.3	Diffus großzellige B-Zell-Lymphome . . . . .	145
			5.6.4	Primär mediastinale großzellige B-Zell-Lymphom . . . . .	151
<b>5</b>	<b>Neoplasien der Hämatopoese . . . . .</b>	<b>83</b>	5.6.5	Follikuläre Lymphome (FL) . . . . .	151
5.1	<b>Einführung . . . . .</b>	<b>85</b>	5.6.6	Mantelzelllymphom (MCL) . . . . .	156
5.1.1	Einteilung und Nomenklatur . . . . .	85	5.6.7	Haarzellleukämie (HZL) . . . . .	156
5.1.2	Epidemiologie . . . . .	88	5.6.8	Splenisches Marginalzonenlymphom (splenisches MZL) . . . . .	157
5.1.3	Ätiologie und Pathogenese . . . . .	90	5.6.9	Mukosa-assoziiertes extranodales Marginalzonenlymphom (MALT-Lymphom) . . . . .	157
5.2	<b>Myelodysplastische Syndrome und myelodysplastisch-myeloproliferative Syndrome . . . . .</b>	<b>92</b>	5.6.10	Nodales Marginalzonenlymphom (nodales MZL) . . . . .	159
5.3	<b>Myeloproliferative Neoplasien . . . . .</b>	<b>100</b>	5.6.11	Chronische lymphatische Leukämie (CLL) und kleinzellig lymphozytisches Lymphom (SLL) . . . . .	159
5.3.1	Chronische myeloische Leukämie (CML) . . . . .	101			
5.3.2	Polycythaemia vera . . . . .	111			
5.3.3	Essenzielle Thrombozytämie (ET) . . . . .	115	5.6.12	Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ (B-PLL) . . . . .	164
5.3.4	Primäre Myelofibrose (PMF) . . . . .	118			

5.6.13	Lymphoplasmozytisches Lymphom – Morbus Waldenström .....	164	6.4.3	Hämoglobinomalien mit Zyanose .....	206
5.6.14	Weitere seltene B-Zell-Lymphome .....	165	6.4.4	Erythrozytose durch anomale Hämoglobine .....	206
5.6.15	Großzellig-anaplastische Lymphome (ALCL) .....	166	6.5	Sideroblastische (sideroachrestische) Anämien .....	206
5.6.16	Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom (AITL) .....	166	6.6	Kongenitale dyserythropoetische Anämien .....	208
5.6.17	Periphere T-Zell-Lymphome, nicht anderweitig spezifiziert (T-NHL-NOS) .....	166	6.7	Isolierte Aplasie der Erythropoese .....	208
5.6.18	Prolymphozytenleukämie vom T-Zell-Typ (T-PLL) .....	167	6.7.1	Akute Erythroblastopenie .....	208
5.6.19	Leukämie großer granulärer Lymphozyten vom T-Zell-Typ (T-LGL-Leukämie) .....	167	6.7.2	Transitorische Erythroblastopenie des Kindesalters .....	208
5.6.20	Mycosis fungoides (MF) und Sezary-Syndrom .....	167	6.7.3	Angenäborene Erythroblastopenie (chronische angeborene hypoplastische Anämie; Diamond-Blackfan-Anämie) .....	209
5.6.21	Weitere seltene Neoplasien vom T/NK-Zell-Typ .....	168	6.7.4	Erworbene chronische Erythroblastopenie (isolierte aplastische Anämie) .....	209
5.6.22	Primäre Lymphome des ZNS (PZNSL) .....	170	6.8	Megaloblastäre Anämien .....	209
5.6.23	Gastrointestinale Lymphome .....	170	6.8.1	Vitamin B <sub>12</sub> .....	210
5.6.24	Primäre Lymphome der Haut .....	171	6.8.2	Folsäure .....	210
5.6.25	HIV-assoziierte Lymphome .....	172	6.8.3	Diagnostik der megaloblastären Anämien .....	210
5.7	<b>Lymphoproliferative Erkrankungen nach Transplantation</b> .....	173	6.8.4	Perniziöse Anämie .....	212
5.8	<b>Plasmazellerkankungen</b> .....	174	6.8.5	Megaloblastäre Anämie nach Gastrektomie .....	214
5.8.1	Multiples Myelom .....	174	6.8.6	Megaloblastäre Anämie bei entzündlichen Darmerkrankungen ..	214
5.8.2	Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) ..	184	6.8.7	Megaloblastäre Anämie durch Folsäuremangel .....	214
5.8.3	Amyloidose .....	185	6.8.8	Megaloblastäre Anämie bei Therapie mit Antikonvulsiva ..	214
5.9	<b>Histiozytosen</b> .....	187	6.8.9	Megaloblastäre Störung bei hämatologischen Systemerkrankungen ..	214
5.9.1	Langerhans-Zell-Histiozytose .....	188	6.8.10	Megaloblastäre Störung nach Zytostatika .....	215
5.9.2	Andere Histozytosen .....	189	6.8.11	Besonderheiten megaloblastärer Anämien bei Kindern .....	215
<b>6</b>	<b>Anämien</b> .....	191	6.9	Andere makrozytäre Anämien ..	215
6.1	<b>Blutungsanämien</b> .....	193	6.9.1	Makrozytäre Anämie bei chronischen Lebererkrankungen und Alkoholismus ..	216
6.1.1	Akute Blutung .....	193	6.9.2	Makrozytäre Anämien bei Knochenmarkinsuffizienz ..	216
6.1.2	Chronische Blutungsanämie .....	193			
6.2	Eisenmangel und Eisenmangelanämie .....	193			
6.3	Thalassämien .....	199			
6.4	Hämoglobinomalien .....	202			
6.4.1	Sichelzellerkrankheit .....	202			
6.4.2	Instabile Hämoglobin .....	205			

## XVI Inhaltsverzeichnis

6.10	<b>Hämolytische Anämien</b> .....	217	7.1.4	Isolierte Suppression der Megakaryopoese durch Medikamente .....	244
6.10.1	Allgemeine Diagnostik der HämolySEN .....	218		Infiltrative Prozesse des Knochenmarks .....	244
6.10.2	Hereditäre Sphärozytose (HS) .....	219	7.1.5	Durch Zytostatika induzierte Thrombozytopenien .....	244
6.10.3	Hereditäre Elliptozytose .....	221		Virusinfektionen und Impfungen ...	244
6.10.4	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) .....	221	7.1.6	Wiskott-Aldrich-Syndrom .....	244
6.10.5	Enzymopenische hämolytische Anämien .....	223	7.1.7	Thrombozytopenien durch vorzeitigen Thrombozytenabbau .....	245
6.10.6	Autoimmunhämolytische Anämien .....	225	7.1.8	Autoimmunthrombozytopenien .....	245
6.10.7	HämolySEN durch intravasale Erythrozytenfragmentation – mechanische HämolySEN .....	231	7.2	Medikamentös induzierte Thrombozytopenien .....	250
6.11	<b>Sekundäre Anämien</b> .....	234	7.2.1	Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT) .....	250
6.11.1	Sekundäre Anämie bei chronisch entzündlichen oder neoplastischen Erkrankungen („Entzündungsanämie“, „Tumoranämie“, ACD = Anemia of Chronic Disorders) .....	234	7.2.2	Kongenitale Alloimmunthrombozytopenie .....	251
6.11.2	Anämien bei Tumorinfiltration des Knochenmarks .....	235	7.2.3	Thrombotische thrombozytopenische Purpura (TTP) .....	252
6.11.3	Anämie bei endokrinen Erkrankungen .....	236	7.2.4	Disseminierte intravasale Gerinnung (Verbrauchskoagulopathie) .....	253
6.11.4	Renale Anämie .....	237	7.2.5	Thrombozytopenie bei Riesenhämangiomen (Kasabach-Merritt-Syndrom) .....	253
6.12	<b>Anämien in der Schwangerschaft</b> .....	238	7.2.6	<b>Thrombozytopenien durch Verteilungsstörung</b> .....	253
6.12.1	Die physiologische Schwangerschaftsanämie .....	238	7.3	<b>Pseudothrombozytopenie</b> .....	253
6.12.2	Eisenmangelanämie in der Schwangerschaft .....	238	7.4	<b>Andere Zytopenien</b> .....	255
6.12.3	Folsäuremangelanämie in der Schwangerschaft .....	239	8	<b>Aplastische Anämie</b> .....	256
6.12.4	Hämolytische Anämien in der Schwangerschaft .....	239	8.1	Ätiologie und Pathogenese .....	256
			8.1.1	Symptomatik und klinischer Befund .....	257
			8.1.2	Diagnostik .....	258
			8.1.3	Verlauf und Prognose .....	259
			8.1.4	Therapie .....	259
7	<b>Thrombozytopenien</b> .....	241	8.2	<b>Akute Agranulozytose</b> .....	260
7.1	Thrombozytopenien als Folge verminderter Thrombozytenbildung .....	243	8.2.1	Ätiologie .....	261
7.1.1	Isolierte amegakaryozytäre Thrombozytopenie .....	243	8.2.2	Symptome und Diagnostik .....	261
7.1.2	Thrombozytopenie bei aplastischer Anämie und bei PNH .....	243	8.2.3	Verlauf und Behandlung .....	262
7.1.3	Thrombozytopenie bei chronischem Alkoholismus .....	243	8.3	<b>Chronische isolierte Granulopenien</b> .....	262
			8.4	<b>Knochenmarkinsuffizienz nach Zytostatikatherapie und Bestrahlung</b> .....	262

8.5	<b>Hypersplenismus</b> .....	263	10.2.3	Inhibitoren der Gerinnung .....	279
8.5.1	Ätiologie und Pathogenese .....	263	10.2.4	Das Fibrinlysesystem .....	280
8.5.2	Symptomatik und klinischer Befund .....	264	10.3	<b>Labordiagnostik</b> .....	281
8.5.3	Diagnostik .....	264	10.3.1	Präanalytik .....	281
8.5.4	Therapie .....	264	10.3.2	Suchtests .....	281
			10.3.3	Weiterführende Tests .....	283
			10.4	Hämorrhagische Diathesen .....	284
<b>9</b>	<b>Blutbildveränderungen bei Systemerkrankungen</b> .....	267	10.4.1	Kongenitale Störungen .....	284
9.1	<b>Paraneoplastische Blutbildveränderungen</b> .....	268	10.4.2	Erworbene Störungen .....	291
9.1.1	Anämie und Erythrozytose .....	268	10.5	<b>Thrombophile Diathesen</b> .....	295
9.1.2	Leukozytenveränderungen .....	268	10.5.1	Kongenitale Störungen .....	295
9.1.3	Thrombozytenveränderungen .....	268	10.5.2	Erworbene Störungen .....	297
9.2	<b>Blutbildveränderungen bei entzündlichen Systemerkrankungen des rheumatischen Formenkreises</b> .....	269	10.6	<b>Thromb(o)embolische Erkrankungen</b> .....	298
9.2.1	Kollagenosen .....	269	10.6.1	Tiefe venöse Thrombosen .....	298
9.2.2	Vaskulitiden .....	269	10.6.2	Lungenarterienembolie .....	300
9.3	<b>Blutbildveränderungen bei Nierenerkrankungen</b> .....	269	10.6.3	Arterielle Thrombembolien .....	300
9.3.1	Chronische Niereninsuffizienz .....	269	10.7	<b>Antiaggregatorische, antikoagulatorische und fibrinolytische Substanzen</b> .....	301
9.4	<b>Blutbildveränderungen bei Lebererkrankungen</b> .....	270	10.7.1	Thrombozytenfunktionshemmer .....	301
9.5	<b>Blutbildveränderungen bei endokrinen Störungen</b> .....	270	10.7.2	Heparin .....	301
9.6	<b>Blutbildveränderungen bei Infektionen</b> .....	270	10.7.3	Cumarinderivate .....	302
9.6.1	Bakterielle Infektionen .....	270	10.7.4	Direkte Thrombin- oder Faktor-Xa-Inhibitoren .....	303
9.6.2	Virusinfektionen .....	271	10.7.5	Thrombolytika .....	303
9.6.3	Durch Parasiten verursachte Erkrankungen .....	272	<b>11</b>	<b>Angeborene und erworbene Immundefekte</b> .....	305
9.7	<b>Blutbildveränderungen bei Stoffwechselerkrankungen</b> .....	272	11.1	<b>Angeborene Immundefekte</b> .....	306
9.7.1	Morbus Gaucher .....	272	11.1.1	B-Zell-Defekte: Antikörpermangelsyndrome .....	306
9.7.2	Morbus Niemann-Pick .....	272	11.1.2	T-Zell-Defekte .....	307
			11.1.3	Phagozytosedefekte .....	308
<b>10</b>	<b>Störungen der Blutgerinnung – hämorrhagische und thrombophile Diathesen</b> .....	275	11.2	<b>Erworbene Immundefekte</b> .....	310
10.1	Physiologie der Blutgerinnung .....	276	11.2.1	Antikörpermangelsyndrome .....	310
10.2	Komponenten der Hämostase .....	276	11.2.2	T-Zell-Defekte .....	310
10.2.1	Gefäßwand und Plättchen .....	276	11.2.3	Schwere erworbene Neutropenien .....	311
10.2.2	Prokoagulatorische Gerinnungsfaktoren .....	278	11.2.4	Verlust der Milzfunktion .....	311
				<b>Weiterführende Literatur</b> .....	313
				<b>Register</b> .....	315