

Inhaltsverzeichnis

1	Physiologie und allgemeine Grundlagen der Pathophysiologie	1	2.3	Zytogenetische und molekular-genetische Untersuchungen	34
1.1	Funktioneller Aufbau der Hämatopoese	2	2.4	Immunologische Zelltypisierung	35
1.2	Normale und pathologische Verteilung der Blutzellbildung	3	2.5	Weitere Labormethoden	39
1.3	Differenzierung, Funktion und Abbau der einzelnen Blutzellen	5	2.5.1	Hämolysetests	39
1.3.1	Erythropoese	5	2.5.2	Hämoglobinanalyse	40
1.3.2	Granulopoese	6	2.5.3	Mononukleosetest	40
1.3.3	Monozyten und Makrophagen	7	2.5.4	Immunglobuline	41
1.3.4	Megakaryozyten und Thrombozyten	8	2.5.5	Granulozytenfunktionstests	41
1.3.5	Die Zellen des lymphatischen Systems	8	2.6	Bildgebende Verfahren und Isotopendiagnostik	42
1.3.6	Immunglobuline	10	2.6.1	Ultraschall diagnostik	42
1.3.7	Regulation der Blutbildung: Zytokine und Wachstumsfaktoren	12	2.6.2	Computertomographie	42
1.4	Betriebsstörungen des Blutzellsystems	14	2.6.3	Kernspintomographie	42
1.4.1	Verminderung der Zellproduktion	14	2.6.4	Nuklearmedizinische Diagnostik	42
1.4.2	Erhöhter Zellverlust	15	3	Leitsymptome und ihre diagnostischen Konsequenzen	45
1.4.3	Steigerung der Zellproduktion	16	3.1	Anämie	46
1.4.4	Störungen der Blutzellverteilung	16	3.2	Erythrozytose	47
1.4.5	Funktionsstörungen der Blutzellen	17	3.3	Blutungsneigung	48
2	Die wichtigsten diagnostischen Methoden	19	3.4	Lymphknotenschwellung und Splenomegalie	51
2.1	Blutbild	20	3.5	Infektanfälligkeit	55
2.1.1	Komponenten der Blutbildbestimmung	21	3.6	Blutbildveränderungen ohne spezifische Symptomatik	56
2.1.2	Automatisierte Blutbildbestimmung	23	3.6.1	Leukozytose	56
2.1.3	Das mikroskopische Differenzialblutbild	27	3.6.2	Leukopenie	59
2.1.4	Retikulozytenzählung	30	3.6.3	Thrombozytose	60
2.2	Zytologische und histologische Knochenmarkdiagnostik	31	3.6.4	Thrombozytopenie	61
2.2.1	Aspirationszytologie	31	3.6.5	Qualitative Veränderungen im Blutaussstrich	61
2.2.2	Knochenmarkhistologie	32	4	Behandlungsverfahren und Behandlungsprinzipien	63
			4.1	Therapie bei primären Erkrankungen anderer Organsysteme	64
			4.2	Beseitigung externer Schadensfaktoren	64
			4.3	Substitution von Mangelfaktoren	64
			4.4	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
4.5	Supportive Therapie	69	5.3.7	Chronische Eosinophilenleukämie (CEL) und hypereosinophiles Syndrom (HES)	122
4.5.1	Antiemetische Therapie	69	5.3.8	Mastozytose	123
4.5.2	Prophylaxe und Therapie von Infektionen	70	5.4	Akute Leukämien	124
4.5.3	Prophylaxe und Therapie der Mukositis	71	5.4.1	Symptomatik und klinischer Befund	124
4.5.4	Immunglobulingabe	71	5.4.2	Diagnostik	125
4.5.5	Weitere supportive Therapiemaßnahmen	71	5.4.3	Therapie	129
4.6	Immunsuppression	72	5.4.4	Besondere Formen der akuten myeloischen Leukämien	134
4.7	Antineoplastische Chemo- und zielgerichtete Therapie	73	5.5	Morbus Hodgkin	135
4.8	Splenektomie	76	5.5.1	Klassifikation und Stadieneinteilung	135
4.9	Substitution von Blutkomponenten	77	5.5.2	Verlauf und Prognose	137
4.9.1	Erythrozytenkonzentrate	77	5.5.3	Symptomatik und klinischer Befund	137
4.9.2	Thrombozytenkonzentrate	77	5.5.4	Diagnostik	138
4.9.3	Transfusion weiterer Blutkomponenten	78	5.5.5	Therapie	139
4.10	Eisendepletion	78	5.5.6	Nachsorge, Spätfolgen	141
4.10.1	Pathophysiologie und klinische Konsequenzen	78	5.6	Non-Hodgkin-Lymphome	141
4.10.2	Ursachen bei hämatologischen Erkrankungen	79	5.6.1	Lymphoblastische Lymphome (LBL)	144
4.10.3	Diagnostik	79	5.6.2	Burkitt-Lymphom und „Burkitt-like“-Lymphom	144
4.10.4	Prophylaxe und Therapie	80	5.6.3	Diffus großzellige B-Zell-Lymphome	145
4.11	Stammzelltransplantation	80	5.6.4	Primär mediastinales großzelliges B-Zell-Lymphom	151
5	Neoplasien der Hämatopoese	83	5.6.5	Follikuläre Lymphome (FL)	151
5.1	Einführung	85	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	Myelodysplastische Syndrome und myelodysplastisch-myeloproliferative Syndrome	92	5.6.10	Nodales Marginalzonenlymphom (nodales MZL)	159
5.3	Myeloproliferative Neoplasien	100	5.6.11	Chronische lymphatische Leukämie (CLL) und kleinzellig lymphozytisches Lymphom (SLL)	159
5.3.1	Chronische myeloische Leukämie (CML)	101	5.6.12	Prolymphozytenleukämie vom B-Zell-Typ (B-PLL)	164
5.3.2	Polycythaemia vera	111			
5.3.3	Essenzielle Thrombozytämie (ET)	115			
5.3.4	Primäre Myelofibrose (PMF)	118			

5.6.13	Lymphoplasmozytisches Lymphom – Morbus Waldenström	164	6.4.3	Hämoglobinanomalien 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 (AILT)	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	Angeborene 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 ₁₂	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	Lymphoproliferative Erkrankungen nach Transplantation	173	6.8.4	Perniziöse Anämie	212
5.8	Plasmazellerkrankungen	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	Histiozytosen	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 Histiozytosen	189	6.8.11	Besonderheiten megaloblastärer Anämien bei Kindern	215
6	Anämien	191	6.9	Andere makrozytäre Anämien	215
6.1	Blutungsanämien	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	Hämoglobinanomalien	202			
6.4.1	Sichelzellerkrankheit	202			
6.4.2	Instabile Hämoglobine	205			

6.10	Hämolytische Anämien	217	7.1.4	Isolierte Suppression der Megakaryopoese durch Medikamente	244
6.10.1	Allgemeine Diagnostik der Hämolysen	218	7.1.5	Infiltrative Prozesse des Knochenmarks	244
6.10.2	Hereditäre Sphärozytose (HS)	219	7.1.6	Durch Zytostatika induzierte Thrombozytopenien	244
6.10.3	Hereditäre Elliptozytose	221	7.1.7	Virusinfektionen und Impfungen . . .	244
6.10.4	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)	221	7.1.8	Wiskott-Aldrich-Syndrom	244
6.10.5	Enzymopenische hämolytische Anämien	223	7.2	Thrombozytopenien durch vor- zeitigen Thrombozytenabbau	245
6.10.6	Autoimmunhämolytische Anämien	225	7.2.1	Autoimmunthrombozytopenien	245
6.10.7	Hämolysen durch intravasale Erythrozytenfragmentation – mechanische Hämolysen	231	7.2.2	Medikamentös induzierte Thrombozytopenien	250
6.11	Sekundäre Anämien	234	7.2.3	Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT)	250
6.11.1	Sekundäre Anämie bei chronisch entzündlichen oder neoplastischen Erkrankungen („Entzündungsanämie“, „Tumoranämie“, ACD = Anemia of Chronic Disorders)	234	7.2.4	Kongenitale Alloimmunthrombozytopenie	251
6.11.2	Anämien bei Tumorinfiltration des Knochenmarks	235	7.2.5	Thrombotische thrombozytopenische Purpura (TTP)	252
6.11.3	Anämie bei endokrinen Erkrankungen	236	7.2.6	Disseminierte intravasale Gerinnung (Verbrauchskoagulopathie)	253
6.11.4	Renale Anämie	237	7.2.7	Thrombozytopenie bei Riesenhämangiomen (Kasabach- Merritt-Syndrom)	253
6.12	Anämien in der Schwangerschaft	238	7.3	Thrombozytopenien durch Verteilungsstörung	253
6.12.1	Die physiologische Schwangerschaftsanämie	238	7.4	Pseudothrombozytopenie	253
6.12.2	Eisenmangelanämie in der Schwangerschaft	238	8	Andere Zytopenien	255
6.12.3	Folsäuremangelanämie in der Schwangerschaft	239	8.1	Aplastische Anämie	256
6.12.4	Hämolytische Anämien in der Schwangerschaft	239	8.1.1	Ätiologie und Pathogenese	256
7	Thrombozytopenien	241	8.1.2	Symptomatik und klinischer Befund	257
7.1	Thrombozytopenien als Folge verminderter Thrombozytenbildung	243	8.1.3	Diagnostik	258
7.1.1	Isolierte amegakaryozytäre Thrombozytopenie	243	8.1.4	Verlauf und Prognose	259
7.1.2	Thrombozytopenie bei aplastischer Anämie und bei PNH	243	8.1.5	Therapie	259
7.1.3	Thrombozytopenie bei chronischem Alkoholismus	243	8.2	Akute Agranulozytose	260
			8.2.1	Ätiologie	261
			8.2.2	Symptome und Diagnostik	261
			8.2.3	Verlauf und Behandlung	262
			8.3	Chronische isolierte Granulopenien	262
			8.4	Knochenmarkinsuffizienz nach Zytostatikatherapie und Bestrahlung	262

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