

Inhaltsverzeichnis

A	Grundlagen der Immunantwort	1	2.3.5	Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf Poly- und Dermatomyositis	99
1	Einführung in das Immunsystem		2.3.6	Diagnostisches Vorgehen bei serologisch definierten Overlap-Syndromen	99
	Stephan D. Gadola	3	2.3.7	Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf systemische Vaskulitis	101
1.1	Aufgaben, Elemente und Fähigkeiten des Immunsystems	3	2.4	Diagnostische Abklärung entzündlicher Gelenkerkrankungen Ingo H. Tarner	102
1.1.1	Leukozytenpopulationen	3	2.4.1	Einleitung	102
1.1.2	Prinzipien der rezeptorvermittelten Erkennung von Fremd- und Gefahrensignalen	5	2.4.2	Diagnostische Methoden	102
1.1.3	Akute Entzündungsreaktion	7	2.4.3	Zusammenfassung	109
1.1.4	Die Akute-Phase-Reaktion	11	2.5	Diagnostische Abklärung allergischer Erkrankungen Werner J. Pichler	109
1.2	Spezifische Mustererkennungs- und Effektor-mechanismen des natürlichen Immunsystems	15	2.5.1	Einleitung	109
1.2.1	Ausgewählte Effektormechanismen des natürlichen Immunsystems	15	2.5.2	Anamnese	109
1.2.2	Aktivierung des natürlichen Immunsystems durch molekulare Muster: DAMP, MAMP und PRR	24	2.5.3	Symptome der Allergie	110
1.2.3	Effektorzellen der natürlichen Immunität	43	2.5.4	Klinische Untersuchung	115
1.3	Adaptives Immunsystem	58	2.5.5	Funktionstests	115
1.3.1	Rezeptoren des adaptiven Immunsystems	58	2.5.6	Abklärungen zur Allergenidentifikation	116
1.3.2	Selektion und Ausbildung adaptiver Lymphozyten in lymphoiden Organen	60	2.6	Diagnostische Abklärung von Leukämien und Lymphomen Hendrik Veelken und Paul Fisch	121
1.3.3	Funktionen des adaptiven Immunsystems	60	2.6.1	Einleitung	121
1.3.4	Zelluläres adaptives Immunsystem	62	2.6.2	Morphologie	121
1.3.5	Humorales adaptives Immunsystem	71	2.6.3	Immunphänotyp	122
			2.6.4	Genetische Untersuchungen	124
			2.6.5	Staginguntersuchungen	132
			2.6.6	Allgemeine ergänzende Untersuchungen	132
B	Diagnostische und therapeutische Prinzipien	77	2.6.7	Verlaufskontrolle/Follow-up	133
2	Diagnostische Verfahren	79	3	Therapeutische Verfahren	135
2.1	Differenzialdiagnose der Lymphadenopathie		3.1	Immunprophylaxe, Vakzination	
	Philipp Henneke und Carsten Speckmann	79		Sigune Goldacker	135
2.2	Diagnostische Verfahren zur Abklärung der primären und sekundären Immundefizienz		3.1.1	Expositionsprophylaxe	135
	Michael Schlesier, Klaus Warnatz und Hermann Eibel	82	3.1.2	Impfung/Vakzination	135
2.2.1	Einleitung	82	3.1.3	Postexpositionsprophylaxe	139
2.2.2	Angeborenes Immunsystem	82	3.2	Pharmakotherapie und spezifische Immuntherapie bei allergischen Erkrankungen	
2.2.3	Adaptives Immunsystem	84		Werner J. Pichler und Arthur Helbling	139
2.3	Diagnostische Abklärung von systemischen Autoimmunkrankheiten		3.2.1	Einleitung	139
	Ekkehard Genth und Ulf Müller-Ladner	91	3.2.2	Allergenvermeidung	139
2.3.1	Einleitung	91	3.2.3	Spezifische Immuntherapie	140
2.3.2	Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf systemischen Lupus erythematodes	92	3.2.4	Symptomatische Therapie IgE-vermittelter Allergien	143
2.3.3	Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf Sjögren-Syndrom	97	3.3	Immunmodulation durch Medikamente	
2.3.4	Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf systemische Sklerose (Sklerodermie)	97		Christoph Fiehn und Hans-Hartmut Peter	145
			3.3.1	Einleitung	145
			3.3.2	Glukokortikoide	145
			3.3.3	Antimetaboliten	146
			3.3.4	Immunophilin/Calcineurininhibitoren	150
			3.3.5	Cyclophosphamid	152
			3.3.6	Sonstige	153

3.4	Biologika-Therapie	154	4.3.1	DiGeorge-Syndrom Jens Thiel	204
3.4.1	TNF-Hemmer Peter M. Villiger	154	4.3.2	Wiskott-Aldrich-Syndrom Michael H. Albert	205
3.4.2	Rituximab Gerd-R. Burmester, Eugen Feist und Hans Ulrich Scherer	156	4.3.3	DNA-Reparatur-Defekte Ulrich Salzer	207
3.4.3	Abatacept Gerd-R. Burmester, Eugen Feist und Hans Ulrich Scherer	157	4.3.4	Hyper-IgE-Syndrome Karin R. Engelhardt und Bodo Grimbacher	212
3.4.4	Tocilizumab Gerd-R. Burmester, Eugen Feist und Hans Ulrich Scherer	158	4.3.5	Kongenitale Asplenie (Ivemark-Syndrom) Hans-Hartmut Peter	217
3.4.5	Anakinra Gerd-R. Burmester, Eugen Feist und Hans Ulrich Scherer	160	4.4	Immundefizienz bei Immundysregulation	218
3.4.6	Canakinumab Gerd-R. Burmester, Eugen Feist und Hans Ulrich Scherer	160	4.4.1	Autoimmun-lymphoproliferatives Syndrom (ALPS) Carsten Speckmann und Anne Rensing-Ehl	218
3.5	Immunologische Zell- und Gentherapie Christopher Baum und Hildegard Büning	161	4.4.2	Angeborene Hämophagozytose-Syndrome Thomas Vraetz und Hans-Hartmut Peter	221
3.5.1	Einleitung	161	4.4.3	X-linked lymphoproliferative Syndrome – SAP- und XIAP-Defizienz Hans-Hartmut Peter	225
3.5.2	Möglichkeiten der Zellmodifikation: Transfer von Proteinen, Peptiden, mRNA oder iRNA, Genmarkierung, Gentherapie	162	4.4.4	Autoimmunes polyendokrines Syndrom mit Candidiasis und ektodermaler Dystrophie (APECED) Hans-Hartmut Peter	227
3.5.3	Grundsätze der Genvektortechnologie	163	4.4.5	Immundysregulation-Polyendokrinopathie-Enteropathie-X-chromosomales Syndrom (IPEX) Ilka Schulze	228
3.5.4	Zielzellen und ausgewählte klinische Anwendungen	163	4.5	Kongenitale Neutropenie Christoph Klein	229
3.5.5	Nebenwirkungen, Prävention und Regulation	165	4.5.1	Klinik	229
3.5.6	Ausblick	166	4.5.2	Molekulargenetik	230
C	Klinik	167	4.5.3	Therapie der kongenitalen Neutropenie	235
4	Immundefizienz	169	4.5.4	Kongenitale Neutropenia als präleukämische Erkrankung	235
4.1	Angeborene Defekte des adaptiven Immunsystems	169	4.5.5	Zusammenfassung und Perspektiven	236
4.1.1	Agammaglobulinämie Ulrich Salzer und Klaus Warnatz	169	4.6	Sekundäre Immundefizienz durch HIV	236
4.1.2	Hypogammaglobulinämie Ulrich Salzer, Hans-Hartmut Peter und Klaus Warnatz	173	4.6.1	HIV-Infektion und AIDS Bernd Salzberger	236
	Hyper-IgM-Syndrome/Defekte des Immunglobulin-klassenwechsels Klaus Warnatz und Ulrich Salzer	184	4.6.2	Nicht HIV-assoziierte CD4-Lymphozytopenien Nils Venhoff, Klaus Warnatz und Ulrich A. Walker	241
	Immunglobulin-Isotyp- und Leichtkettendefekte: selektive IgA-Defizienz (SIgAD), Kappa-Leichtketten-Defizienz, IgG-Subklassen-Defekte (SIgGD), spezifische Antikörper-Defizienz (SAD) und transitorische Hypogammaglobulinämie (THGI) Hans-Hartmut Peter	187	5	Entzündliche Gelenkerkrankungen	247
4.2	Zelluläre Immundefekte	190	5.1	Septische Arthritis Hans-Hartmut Peter und Norbert Südkamp	247
4.2.1	Schwerer kombinierter Immundefekt Klaus Schwarz und Manfred Hönic	190	5.1.1	Definition	247
4.2.2	Atypische SCID Klaus Schwarz und Manfred Hönic	197	5.1.2	Häufigkeit, Ätiologie und Pathogenese	247
4.2.3	Omenn-Syndrom Klaus Schwarz und Manfred Hönic	197	5.1.3	Klinik und Diagnostik	247
4.2.4	Kombinierte Immundefekte durch Störung der T-Zell-Aktivierung Stefan Feske	199	5.1.4	Differenzialdiagnose	249
4.3	Komplexe Defekte mit Malformationen und Systemstörungen	204	5.1.5	Therapie	249
			5.2	Reaktive Arthritis Markus Rihl und Jens G. Kuipers	250
			5.2.1	Definition und Epidemiologie	250
			5.2.2	Klinisches Bild	251
			5.2.3	Erregerspektrum	251
			5.2.4	Diagnostik	252
			5.2.5	Die Persistenz im Zentrum der Pathogenese	252
			5.2.6	Therapie	254
			5.2.7	Der klinische Fall	255
			5.3	Spondyloarthritiden Jürgen Braun	256
			5.3.1	Einleitung	256
			5.3.2	Definition	256
			5.3.3	Epidemiologie	257
			5.3.4	Ätiologie und Pathogenese	257

5.3.5	Axiale Spondyloarthritis	257	7	Kollagenosen	311
5.3.6	Psoriasisarthritis	263	7.1	Systemischer Lupus erythematodes	
5.3.7	Spondyloarthritis bei chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen und reaktiver Arthritis	265	7.1.1	Ulf Müller-Ladner	311
5.3.8	Undifferenzierte Spondyloarthritis	265	7.1.2	Definition	311
5.4	Rheumatoide Arthritis und Sonderformen		7.1.3	Epidemiologie	311
	Hendrik Schulze-Koops und Axel Nigg	265	7.1.4	Ätiologie und Pathogenese	311
5.4.1	Definition	265	7.1.5	Klinik	317
5.4.2	Epidemiologie	265	7.1.6	Diagnostik	322
5.4.3	Ätiologie und Pathogenese	266	7.1.7	Therapie	325
5.4.4	Klinik	267		Prognose und Verlauf	331
5.4.5	Diagnostik	271	7.2	Das Antiphospholipidsyndrom	
5.4.6	Therapie	279		Erika Gromnica-Ihle	331
5.4.7	Verlauf und Prognose	281	7.2.1	Definition	331
5.5	Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)		7.2.2	Häufigkeit	332
	Hans-Iko Huppertz	281	7.2.3	Ätiologie und Pathogenese	332
5.5.1	Definition	281	7.2.4	Klinik	333
5.5.2	Pathophysiologie	281	7.2.5	Diagnostik	335
5.5.3	Epidemiologie	282	7.2.6	Prophylaxe und Therapie	335
5.5.4	Krankheitsbild	282	7.2.7	Verlauf und Prognose	336
5.5.5	Klassifikation und Diagnose	284	7.3	Sjögren-Syndrom Torsten Witte	336
5.5.6	Therapie	284	7.3.1	Definition, Vorkommen und Häufigkeit	336
5.5.7	Kontrolle von Erkrankung und Therapie	290	7.3.2	Ätiologie und Pathogenese	336
5.5.8	Komplikationen	290	7.3.3	Krankheitsbild und Diagnostik	337
5.5.9	Prognose	290	7.3.4	Therapie, Verlaufskontrollen und Prognose	338
5.6	Kristallarthropathien Uwe Lange	291	7.4	Polymyositis und Dermatomyositis	
5.6.1	Mononatriumurat-Gicht	291	7.4.1	Ulrich A. Walker	339
5.6.2	Kalziumpyrophosphatdihydrat-Arthropathie (CPPD-Arthropathie)	294	7.4.2	Myositis-klassifikationen	339
5.6.3	Kalziumoxalatarthropathie (Oxalosearthropathie)	295	7.4.3	Immunopathogenese	339
5.6.4	Hydroxylapatit arthritis	295	7.4.4	Klinik	340
5.7	Rezidivierende Polychondritis		7.4.5	Diagnostik	342
	Ulf Müller-Ladner und Katinka Albrecht	296	7.4.6	Differenzialdiagnosen	345
5.7.1	Epidemiologie und Pathophysiologie	296	7.4.7	Malignomrisiko	346
5.7.2	Klinik	296	7.4.8	Prognose	346
5.7.3	Diagnose	297	7.5	Therapie	346
5.7.4	Therapie	297	7.5.1	Systemische Sklerose Oliver Distler	347
5.7.5	Prognose	297	7.5.2	Definition und Klassifikation	347
6	Fiebersyndrome	299	7.5.3	Epidemiologie	347
6.1	Autoinflammatorische Syndrome		7.5.4	Ätiologie und Pathogenese	348
	Peter Lamprecht	299	7.5.5	Klinik	349
6.1.1	Definition	299	7.5.6	Diagnostik	355
6.1.2	Hereditäre periodische Fieber- und autoinflammatorische Syndrome	299	7.5.7	Therapie	356
6.1.3	Potenziell zu den autoinflammatorischen Syndromen zugehörige Erkrankungen	304	7.6	Verlauf und Prognose	359
6.2	Hämophagozytische Syndrome			Overlap-Syndrome	
	Dominik J. Schaer und Klaus Neftel	305	7.6.1	Petra Roll und Hans-Peter Tony	359
6.2.1	Definition und assoziierte Krankheiten	305	7.6.2	Definition	359
6.2.2	Epidemiologie	305	7.6.3	Mischkollagenose (Mixed connective tissue disease, MCTD)	359
6.2.3	Pathogenese	305		Sklerodermie-Polymyositis-Overlap-Syndrome	362
6.2.4	Klinik und Diagnostik	307	8	Primäre systemische Vaskulitiden	363
6.2.5	Therapie	309	8.1	Große Gefäße Peter Vaith und Thorsten Bley	363
6.2.6	Verlauf und Prognose	310	8.1.1	Riesenzellarteriitis	363
			8.1.2	Takayasu-Arteriitis	369
			8.2	Vaskulitiden der mittelgroßen Gefäße	
				Julia Holle, Stefan Weiner und Wolfgang Gross	372

8.2.1	Polyarteriitis nodosa	372	10.2	Mittelliniengranulom oder nasales extranodales NK/T-Zell-Lymphom	
8.2.2	Kawasaki-Syndrom	374		Joachim Müller-Quernheim, Martin Laudien, Antje Prasse und Konstanze Holl-Ulrich	436
8.3	Kleine Gefäße		10.2.1	Definition	436
	Peter Lamprecht und Wolfgang L. Gross	376	10.2.2	Vorkommen und Häufigkeit	436
8.3.1	Definition und Klassifikation	376	10.2.3	Ätiologie und Pathogenese	436
8.3.2	ANCA-assoziierte Vaskulitiden	376	10.2.4	Krankheitsbild	436
8.3.3	Immunkomplexinduzierte Kleingefäßvaskulitiden	387	10.2.5	Diagnostik	436
8.4	Vaskulitissonderformen	395	10.2.6	Differenzialdiagnose	437
8.4.1	Chronische Periaortitis Hans-Hartmut Peter, Nicolo Pipitone, Klaus Warnatz und Carlo Salvarini	395	10.2.7	Therapie	438
8.4.2	Morbus Behçet Ina Kötter	399	10.3	Chronische Berylliose Joachim Müller-Quernheim, Antje Prasse und Gernot Zissel	438
8.4.3	Thrombangitis obliterans (von-Winiwarter-Buerger-Syndrom)				
	Hans-Hartmut Peter	402	11	Autoimmunzytopenien	443
8.4.4	Sneddon-Syndrom		11.1	Immunhämolytische Anämien	
	Winfried Graninger und Hans-Hartmut Peter	404		Abdulgabar Salama	443
8.4.5	Urtikariavaskulitis Hans-Hartmut Peter	405	11.1.1	Geschichte, Definition und Klassifikation	443
8.4.6	Cogan-Syndrom Heidemarie Gast, Mike Recher und Adriano Fontana	406	11.1.2	Autoimmunhämolytische Anämien	443
8.5	Zerebrale Angiitis Peter Berlit	410	11.1.3	Alloimmunhämolysen	446
9	Sekundäre Vaskulitiden	415	11.1.4	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)	448
9.1	HCV- und HBV-assoziierte gemischte Kryoglobulinämie		11.2	Immunthrombozytopenien	
	Stefan Weiner und Jens Thiel	415		Abdulgabar Salama	449
9.2	Infektassozierte und sonstige sekundäre Vaskulitisformen Elisabeth Märker-Hermann und Hans-Hartmut Peter	420	11.2.1	Geschichte, Definition und Klassifikation	449
9.2.1	Infektassozierte Vaskulitiden	420	11.2.2	Autoimmunthrombozytopenie	449
9.2.2	Henoch-Schönlein Purpura	421	11.2.3	Medikamentös induzierte Immunthrombozytopenien	452
9.2.3	Paraneoplastische Vaskulopathien	423	11.2.4	Alloimmunthrombozytopenien	453
9.2.4	Medikamenteninduzierte Vaskulitiden	423	11.3	Autoimmunneutropenie Jürgen Bux	454
9.2.5	Pyoderma gangraenosum	425	11.3.1	Geschichte	454
9.3	Schnitzler-Syndrom Bernhard Manger	426	11.3.2	Klassifikation	454
9.3.1	Epidemiologie	426	11.3.3	Primäre Autoimmunneutropenie	454
9.3.2	Pathogenese	426	11.3.4	Sekundäre Autoimmunneutropenie	455
9.3.3	Symptomatik	426	11.4	Hämolytisch-urämisches Syndrom und thrombotisch-thrombozytopenische Purpura	
9.3.4	Laborbefunde	427		Peter F. Zipfel und Christine Skerka	455
9.3.5	Prognose	427	11.4.1	Definition	455
9.3.6	Therapie	427	11.4.2	Epidemiologie	456
			11.4.3	Ätiologie und Pathogenese	456
			11.4.4	Klinik und Diagnose	459
			11.4.5	Therapie und Prognose	460
10	Granulomatosen	429	12	Organspezifische Autoimmunopathien	461
10.1	Sarkoidose Antje Prasse, Gernot Zissel und Joachim Müller-Quernheim	429	12.1	Autoimmune Endokrinopathien	
10.1.1	Definition	429		Jochen Seufert	461
10.1.2	Vorkommen und Häufigkeit	429	12.1.1	Einführung	461
10.1.3	Genetik	429	12.1.2	Morbus Basedow	461
10.1.4	Pathogenese	429	12.1.3	Autoimmunthyreoiditis vom Typ Hashimoto	464
10.1.5	Ätiologie	430	12.1.4	Postpartum-Thyreoiditis	466
10.1.6	Krankheitsbild	432	12.1.5	Morbus Addison	467
10.1.7	Klinische Sonderformen	434	12.1.6	Climacterium praecox, autoimmune Ovarialinsuffizienz	468
10.1.8	Therapie	434	12.1.7	Lymphozytäre Hypophysitis	468
10.1.9	Sarcoid-like-lesion bei „Common Variable Immunodeficiency“ (CVID)	435	12.1.8	Autoimmune polyglanduläre Syndrome (APS)	469
			12.1.9	Diabetes mellitus Typ 1	469

12.2	Autoimmune Erkrankungen der Leber Frauke Metzler, Arndt Vogel, Tobias Weismüller, Christian P. Strassburg und Michael P. Manns	471	12.7.3	Psoriasis Nikhil Yawalkar	529
12.2.1	Autoimmunhepatitis	472	12.8	Autoimmunerkrankungen des Auges	
12.2.2	Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)	475		Melanie Jäger und Birgit Lorenz	534
12.2.3	Primär biliäre Zirrhose (PBC)	478	12.8.1	Sicca-Syndrom	534
12.3	Autoimmune Erkrankungen des Magen-Darm-Trakts		12.8.2	Episkleritis und Skleritis	535
	Gerhard Rogler und Jürgen Schölmerich	482	12.8.3	Konjunktivitis	536
12.3.1	Geschichte, Definition und Klassifikation	482	12.8.4	Entzündliche Hornhauterkrankungen	538
12.3.2	Darm als Immunorgan	482	12.8.5	Uveitis	539
12.3.3	Diagnostische Verfahren	484	12.8.6	Entzündliche Orbitaerkrankungen	543
12.3.4	Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED)	484	13	Neuroimmunologische Syndrome	545
12.3.5	Glutensensitive Enteropathie	490	13.1	Multiple Sklerose Andrew Chan und Ralf Gold	545
12.3.6	Chronisch-atrophische Gastritis Typ A und perniziöse Anämie	492	13.1.1	Allgemeines	545
12.3.7	<i>Helicobacter</i> -induzierte Lymphome	492	13.1.2	Epidemiologie, Ätiologie und Pathogenese	545
12.3.8	Kollagene Kolitis und lymphozytäre Kolitis	492	13.1.3	Krankheitsbild	547
12.3.9	Pankreaserkrankungen	493	13.1.4	Diagnostik	547
12.3.10	Gastrointestinale Manifestationen bei Systemerkrankungen	493	13.1.5	Differenzialdiagnose	549
12.4	Autoimmune Erkrankungen des Herzens		13.1.6	Therapie	549
	Sabine Pankuweit und Bernhard Maisch	493	13.2	Immunologisch bedingte Störungen der neuromuskulären Übertragung	
12.4.1	Akute und chronische Myokarditiden	494		Andrew Chan und Ralf Gold	553
12.4.2	Nichtinfektiöse, entzündliche Herzmuskelerkrankungen	498	13.2.1	Einleitung	553
12.4.3	Dilatative Kardiomyopathie	498	13.2.2	Myasthenia gravis	553
12.4.4	Endokarditiden	498	13.2.3	Myasthenes Syndrom Lambert-Eaton	560
12.4.5	Perikarditiden	499	13.2.4	Erworbene Neuromyotonie	561
12.4.6	Vaskulitiden	500	13.3	Guillain-Barré-Syndrom, chronische Polyneuritiden und andere immunbedingte Polyneuropathien	
12.4.7	Kardiale Beteiligung bei systemischen Autoimmunerkrankungen	500		Andrew Chan und Ralf Gold	562
12.5	Nierenmanifestationen bei Autoimmunerkrankungen		13.3.1	Einleitung	562
	Verena Bröcker und Kirsten de Groot	502	13.3.2	Guillain-Barré Syndrom (GBS)	562
12.5.1	Einleitung	502	13.3.3	Chronisch entzündliche demyelinisierende Polyradikuloneuritis (CIDP)	565
12.5.2	Renale Syndrome	502	13.3.4	Weitere chronische immunvermittelte Neuropathien	568
12.5.3	Proteinurie	502	14	Allergische Erkrankungen und assoziierte Syndrome	571
12.5.4	Hämaturie	503	14.1	Allergische Atemwegserkrankungen	
12.5.5	Renal bedingter Bluthochdruck	503		J. Christian Virchow und Werner J. Pichler	571
12.5.6	Klinik der Niereninsuffizienz	504	14.1.1	Definitionen	571
12.5.7	Nephrologische Diagnostik	504	14.1.2	Epidemiologie	572
12.5.8	Morphologie der Nierenschädigung	505	14.1.3	Ätiologie	573
12.5.9	Rheumatologische Krankheitsbilder mit Nierenbeteiligung	508	14.1.4	Pathophysiologie und Pathogenese	578
12.6	Autoimmune Lungenerkrankungen		14.1.5	Krankheitsbilder	583
	Jürgen Lohmeyer	511	14.1.6	Diagnostik	588
12.6.1	Alveolarproteinose	512	14.1.7	Differenzialdiagnose	591
12.6.2	Idiopathische interstitielle Pneumonien	512	14.1.8	Therapie	594
12.6.3	Diffuse alveoläre Hämorrhagie-Syndrome	517	14.1.9	Besondere Verlaufsformen	600
12.7	Autoimmune Erkrankungen der Haut	518	14.2	Nahrungsmittelallergien	
12.7.1	Lupus erythematoses (LE)			Barbara Ballmer-Weber	603
	Silke Hofmann, Luca Borradori und Thomas Hunziker	518	14.2.1	Einführung und Definition	603
12.7.2	Autoimmunbullöse Erkrankungen		14.2.2	Epidemiologie und Verlauf	603
	Silke Hofmann, Thomas Hunziker und Luca Borradori	523	14.2.3	Kleines Allergenlexikon	605
			14.2.4	Nahrungsmittelallergie als Folge einer Kreuzreaktion	606

14.2.5	Klinik der IgE-vermittelten Nahrungsmittelallergie	608	14.9.1	Definition	667
14.2.6	Diagnostik der Nahrungsmittelallergie	609	14.9.2	Epidemiologie	667
14.2.7	Nicht-IgE-vermittelte Nahrungsmittelallergien	610	14.9.3	Ätiologie und Pathogenese	667
14.2.8	Therapie der Nahrungsmittelallergie	611	14.9.4	Klinik	669
14.3	Insektengiftallergie		14.9.5	Diagnostik	669
	Arthur Helbling und Ulrich Müller	612	14.9.6	Therapie	671
14.3.1	Einleitung	612	14.9.7	Verlauf und Prognose	671
14.3.2	Entomologie und relevante Arten	612	14.10	Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	
14.3.3	Klinische Erscheinungsbilder	614		Günter Menz und Gundi Willer	671
14.3.4	Natürlicher Verlauf der Hymenopterenstichallergie	614	14.10.1	Einleitung	671
14.3.5	Diagnostik	615	14.10.2	Definition	671
14.3.6	Therapie	615	14.10.3	Vorkommen und Häufigkeit	671
14.4	Urtikaria Werner J. Pichler,		14.10.4	Genetische Faktoren	672
	Peter Jandus und Arthur Helbling	617	14.10.5	Ätiologie	672
14.4.1	Definition	617	14.10.6	Pathomechanismen	672
14.4.2	Ätiologie und Pathogenese	617	14.10.7	Klinisches Bild und Klassifikation	672
14.4.3	Unterschiedliche Urtikariaformen	619	14.10.8	Diagnostik und Differenzialdiagnose	673
14.4.4	Diagnostik	623	14.10.9	Therapie	674
14.4.5	Therapie	624	14.10.10	Zusammenfassung	674
14.5	Angioödem Werner J. Pichler	626	14.11	Mastozytose Knut Brockow	675
14.5.1	Definition	626	14.11.1	Definition	675
14.5.2	Vorkommen, Formen und Häufigkeit	626	14.11.2	Epidemiologie	675
14.5.3	Ätiologie und Pathogenese	627	14.11.3	Ätiologie und Pathogenese	675
14.5.4	Symptomatik	630	14.11.4	Klinik	675
14.5.5	Diagnostik	630	14.11.5	Diagnostik	677
14.5.6	Differenzialdiagnose	631	14.11.6	Therapie	679
14.5.7	Therapie	631	14.11.7	Verlauf und Prognose	680
14.5.8	Verlauf und Prognose	634	14.12	Eosinophilie und Hypereosinophiliesyndrom	
14.6	Atopische Dermatitis			Oliver Hausmann, Dorothea Friess und	
	Laura Maintz und Natalija Novak	634		Arthur Helbling	680
14.6.1	Definition	634	14.12.1	Einleitung	680
14.6.2	Epidemiologie	634	14.12.2	Formen der Eosinophilie	681
14.6.3	Pathophysiologie	635	14.12.3	Diagnostik	683
14.6.4	Klinik	638	14.12.4	Therapie	685
14.6.5	Komplikationen	639			
14.6.6	Diagnostik	640	15	Maligne proliferative Erkrankungen	
14.6.7	Therapie	641		des Immunsystems	687
14.6.8	Ausblick	644	15.1	Chronische immunproliferative Syndrome	
14.7	Medikamentenallergie Werner J. Pichler	644		Carsten Schrader und Johann Schröder	687
14.7.1	Einleitung und Definition	644	15.1.1	Kikuchi-Fujimoto-Erkrankung	687
14.7.2	Pathogenese	645	15.1.2	Castleman-Erkrankung	687
14.7.3	Klassifikation der Medikamentenallergie	647	15.1.3	Idiopathische plasmozytische Lymphadenopathie mit polyklonaler Hypergammaglobulinämie	688
14.7.4	Klinik	654	15.1.4	Rosai-Dorfman-Erkrankung	688
14.7.5	Diagnose der		15.1.5	Histiozytosen	689
	Medikamentenüberempfindlichkeiten	659	15.1.6	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie mit Dysproteinämie	690
14.7.6	Therapie	661	15.2	Monoklonale Gammopathie unbekannter	
14.8	Prostaglandinsynthesehemmer-Intoleranz			Signifikanz (MGUS), multiples Myelom, POEMS,	
	Michael Fricker und Arthur Helbling	662		Marginalzonenlymphom Monika Engelhardt und	
14.8.1	Einleitung	662		Ralph Wäsch	691
14.8.2	Klinische Erscheinungsbilder	662	15.2.1	Monoklonale Gammopathie unbekannter	
14.8.3	Pathomechanismus	664		Signifikanz (MGUS)	691
14.8.4	Diagnostik	664	15.2.2	Multiples Myelom	693
14.8.5	Therapie	666	15.2.3	POEMS	697
14.9	Exogen-allergische Alveolitis				
	Silke Mronga und Claus Franz Vogelmeier	667			

15.2.4	Marginalzonenlymphome	699	17.2.7	Verlauf und Prognose	742
15.3	Maligne Lymphome Hendrik Veelken	701	17.3	Lyme-Borreliose	
15.3.1	Allgemeine Definition	701		Andreas Krause und Volker Fingerle	742
15.3.2	Allgemeine Klinik	702	17.3.1	Definition	742
15.3.3	Allgemeine Diagnostik	702	17.3.2	Epidemiologie	742
15.3.4	Spezielle Lymphomentitäten	702	17.3.3	Ätiologie und Pathogenese	742
			17.3.4	Klinik	743
16	Transplantationsimmunologie – autologe und allogene Stammzelltransplantation		17.3.5	Diagnostik	745
	Alois Gratwohl und André Tichelli	709	17.3.6	Therapie	745
16.1	Geschichte	709	17.3.7	Verlauf und Prognose	746
16.2	Begriffe	709	18	Fallberichte	749
16.3	Indikationen für eine HSZT	710	18.1	Eosinophile Ösophagitis Oliver Hausmann	749
16.3.1	Nichtmaligne Erkrankungen	711	18.2	DRESS Christiane Pichler und Werner Pichler	751
16.3.2	Maligne Erkrankungen	713	18.3	Eosinophile Fasziitis (Shulman-Syndrom) Gion Caliezi und Arthur Helbling	753
16.4	Ablauf einer HSZT	714	18.4	TNF α -Inhibition und psoriasiformes Exanthem Werner Pichler und Oliver Hausmann	756
16.5	Resultate der HSZT	716	18.5	Sweet-Syndrom Ulrich A. Walker	758
16.5.1	Analyse der Transplantationsdaten	716	18.6	Antibiotikaresistente prätibiale Ulzeration mit Fistelbildung (Pyoderma gangraenosum) Marc Baumgartner und Nikhil Yawalkar	760
16.5.2	Risikofaktoren	716	18.7	Melkersson-Rosenthal-Syndrom Sandra Gisler Sáenz und Thomas Harr	761
16.6	Komplikationen	718	18.8	α_1 -Antitrypsin-Mangel mit angioneurotischem Ödem Peter Vaith	763
16.6.1	Einteilung der Komplikationen	718	18.9	CD40-Ligand-Defizienz Klaus Warnatz und Hans-Hartmut Peter	765
16.6.2	Frühtoxizität	719	18.10	Familiäre hämophagozytische Lymphohistiozytose (fHLH) mit progredientem Antikörpermangel Jens Thiel und Cornelia Glaser	766
16.6.3	Graft-versus-Host-Krankheit	720	18.11	WHIM-Syndrom: Warzen, Hypogammaglobulinämie, Infektanfälligkeit und Myelokathexis Leonora Houet und Annette Schmitt-Gräff	768
16.6.4	Langzeitüberleben, Spätkomplikationen, Gesundheitszustand und Lebensqualität	723	18.12	Disseminierte Tuberkulose bei idiopathischer CD4-Lymphozytopenie Nils Venhoff und Jan Thoden	770
16.7	Nachsorge	723	18.13	Rezidivierendes Fiebersyndrom Peter Lamprecht	771
16.8	Spezielle Aspekte	723	18.14	Heerfordt-Syndrom (Febris uveoparotidea) Jörg-Andres Rumpf	773
16.8.1	Spenderaspekte	723	18.15	Felty-Syndrom Ekkehard Röther und Hans-Hartmut Peter	775
16.8.2	Qualitätsmanagement	724	18.16	Nephrogene systemische Fibrose Nicolas Hunzelmann	777
16.9	Ausblick	724	18.17	Morbus Whipple Burkhard Möller	778
17	Folgeerkrankungen immunologischer und proteostatischer Prozesse	725	18.18	ANA-negativer systemischer Lupus erythematoses (SLE) Margretha Hadiprasetya und Hans-Hartmut Peter	780
17.1	Amyloidosen Reinhold P. Linke	725	18.19	Reynolds-Syndrom Johannes Strunk	782
17.1.1	Einleitung	725	18.20	Chronische Kälteagglutininkrankheit Gabriele Kehl, Frank Stöckl und Hans-Hartmut Peter	784
17.1.2	Definition	725			
17.1.3	Diagnose	726			
17.1.4	Amyloidablagerungen	727			
17.1.5	Chemische Struktur und Amyloidklasse	728			
17.1.6	Klassifizierung	729			
17.1.7	Symptomatologie	732			
17.1.8	Krankheitsbilder	732			
17.1.9	Proteostase und Pathogenese der Proteinthesaurosen	735			
17.1.10	Therapie von der Amyloidosen	737			
17.2	Der septische Schock Henning Ebelt und Karl Werdan	738			
17.2.1	Definition „Sepsis“, „schwere Sepsis“, „septischer Schock“	738			
17.2.2	Epidemiologie	738			
17.2.3	Ätiologie und Pathogenese	738			
17.2.4	Klinik	739			
17.2.5	Diagnostik	740			
17.2.6	Therapie	741			

XXVIII Inhaltsverzeichnis

18.21	Jo-1-Syndrom Ernst Treher und Hans-Hartmut Peter	786	18.24	Kryptogene organisierende Pneumonie (COP/BOOP) nach H1N1-Infektion Antje Prasse	791
18.22	Stiff-Person-Syndrom im Rahmen eines polyglandulären Autoimmunsyndroms bei monozygoten Zwillingen Nils Venhoff und Ulrich A. Walker	787	18.25	CVID-Syndrom mit Lymphoproliferation und Autoimmunphänomenen Sigune Goldacker	793
18.23	Vaskulitis mit Beteiligung der Okzipitalarterie. Riesenzellarteriitis oder Polyarteriitis nodosa? Jan Thoden, Nils Venhoff, Thorsten Bley und Peter Vaith	789		Index	797