

# Inhaltsverzeichnis

---

<b>1</b>	<b>Störungen der Erythropoese .....</b>	<b>1</b>	8.2.3	Primäre Myelofibrose (PMF) .....	98
1.1	Anämien .....	2	8.2.4	Chronische Neutrophilenleukämie (CNL) .....	102
1.1.1	Farbstoffmangelanämien .....	2	8.2.5	Chronische Eosinophilenleukämie (CEL) und hypereosinophiles Syndrom .....	102
1.1.2	Hämolytische Anämien einschließlich Hämoglobinopathien .....	5	8.2.6	Mastzellerkrankungen .....	104
1.1.3	Megaloblastische Anämien .....	13			
1.1.4	Toxische Schädigungen .....	19	<b>9</b>	<b>Myeloische und lymphatische Neoplasien mit Eosinophilie und Anomalien von PDGFRA, PDGFRB oder FGFR1 .....</b>	111
1.1.5	Akute Erythroblastopenie .....	22	9.1	MPN mit PDGFRA-Rearrangement .....	112
1.1.6	Chronische Erythroblastopenie (»pure red cell anemia«) .....	25	9.2	MPN mit PDGFRB-Rearrangement .....	112
1.1.7	Kongenitale dyserythropoetische Anämien .....	25	9.3	MPN mit FGFR1-Rearrangement (8p11-myeloproliferatives Syndrom) .....	113
1.1.8	Synartesis .....	29			
1.2	Erythrozytosen (Polyglobulien) .....	31			
<b>2</b>	<b>Reaktive Blut- und Knochenmarkveränderungen .....</b>	<b>33</b>	<b>10</b>	<b>Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien (MDS/MPN) .....</b>	<b>115</b>
2.1	Granulozytopenien .....	42	10.1	Chronische myelomonoytäre Leukämie (CMM) .....	116
2.1.1	Agranulozytose und Granulozytopenie .....	42	10.2	Atypische chronische myeloische Leukämie (aCML), BCR-ABL1-negativ .....	116
2.1.2	Kostmann-Syndrom .....	45	10.3	Juvenile myelomonoytäre Leukämie (JMML) ....	116
2.2	Thrombozytopenien und -pathien .....	47	10.4	Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien, unklassifizierbar (MDS/MPN-U) .....	116
<b>3</b>	<b>Angeborene Anomalien der Granulozytopoese .....</b>	<b>49</b>	<b>11</b>	<b>Myelodysplastische Syndrome (MDS) .....</b>	<b>121</b>
3.1	Pelger-Huët-Kernanomalie .....	50	11.1	Refraktäre Zytopenie mit Einliniendysplasie (RCUD) .....	124
3.2	Alder-Granulationsanomalie .....	50	11.2	Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten (RARS) .....	124
3.3	Steinbrinck-Chédiak-Higashi-Granulationsanomalie (Granulagigantismus der Leukozyten) .....	52	11.3	Refraktäre Zytopenie mit multilineären Dysplasien (RCMD) .....	128
3.4	May-Hegglin-Anomalie .....	54	11.4	Refraktäre Anämie mit Blastenvermehrung 1 (RAEB-1) .....	128
<b>4</b>	<b>Benigne Veränderungen der Lymphozyten ...</b>	<b>57</b>	11.5	Refraktäre Anämie mit Blastenvermehrung 2 (RAEB-2) .....	128
4.1	Infektöse Mononukleose .....	58	11.6	MDS, unklassifiziert (MDS-U) .....	128
4.2	Persistierende polyklonale B-Lymphozytose .....	61	11.7	MDS mit isolierter del(5q) (5q-minus-Syndrom) ..	128
<b>5</b>	<b>Aplastische Anämien (Panmyelopathien) ....</b>	<b>63</b>	11.8	MDS des Kindesalters .....	128
<b>6</b>	<b>Speicherkrankheiten .....</b>	<b>69</b>	<b>12</b>	<b>Akute Leukämien .....</b>	<b>135</b>
6.1	Morbus Gaucher .....	70	12.1	Akute myeloische Leukämien (AML) .....	137
6.2	Morbus Niemann-Pick .....	73	12.1.1	Subtyp Ia: AML mit t(8;21)(q22;q22); AML1-ETO ...	138
6.3	Glykogenose Typ II (Saure-Maltase-Mangel, Morbus Pompe) .....	75	12.1.2	Subtyp Ib: AML mit inv(16)(p13;q22) oder t(16;16)(p13;q22); CBFB-MYH11 .....	144
<b>7</b>	<b>Hämophagozytische Syndrome .....</b>	<b>77</b>	12.1.3	Subtyp Ic: Akute Promyelozytenleukämie mit t(15;17)(q22;q12); PML-RARA .....	152
<b>8</b>	<b>Myeloproliferative Neoplasien (MPN) .....</b>	<b>81</b>	12.1.4	Subtyp Id: AML mit t(9;11)(p22;q23); MLL3-MLL .....	163
8.1	Chronische myeloische Leukämie (CML) .....	82			
8.2	Myeloproliferative Neoplasien (MPN) außer CML .....	93			
8.2.1	Polycythaemia vera (PV) .....	93			
8.2.2	Essentielle Thrombozythämie (ET) .....	96			

12.1.5	Subtyp Ie: AML mit t(6;9) (p23;q34); <i>DEK-NUP214</i> .....	169	13.3.3	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, nicht anderweitig spezifiziert (DLBCL) .....	276
12.1.6	Subtyp If: AML mit inv(3)(q21;q26.2) oder t(3;3)(q21;q26.2); <i>RPN1-EV1</i> .....	169	13.3.4	Intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom .....	280
12.1.7	Subtyp Ig: AML mit t(1;22)(p13;q13); <i>RBM15-MKL1</i> (Megakaryoblastenleukämie) .....	170	13.3.5	Primäres Ergasslymphom (PEL) .....	281
12.1.8	Subtyp Ih: AML mit Genmutationen, provisorische Entitäten .....	170	13.3.6	Burkitt-Lymphom (BL) .....	281
12.1.9	Subtyp II: AML mit myelodysplasieähnlichen Veränderungen .....	171	13.3.7	Die Burkitt-Leukämie-Variante .....	281
12.1.10	Subtyp III: Therapiebedingte AML .....	171	13.3.7	B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Merkmälen zwischen DLBCL und BL .....	282
12.1.11	Subtyp IV: AML ohne andere Einordnungsmöglichenheiten .....	178	13.4	Reife T- und NK-Zell-Neoplasien .....	283
12.1.12	Subtyp V: Myelosarkom .....	208	13.4.1	T-Prolymphozytenleukämie (T-PLL) .....	283
12.1.13	Subtyp VI: Down-Syndrom-assoziierte AML .....	208	13.4.2	T-Zell-Leukämie der großen granulierten Lymphozyten .....	288
12.1.14	Subtyp VII: Neoplasie blastischer plasmozytoider dendritischer Zellen .....	208	13.4.3	Chronische lymphoproliferative Erkrankungen der NK-Zellen (CLPD-NK) .....	288
12.2	Akute Leukämien unklarer Linienzugehörigkeit (AUL und gemischter Phänotyp, MPAL) .....	211	13.4.4	Aggressive NK-Zell-Leukämie .....	290
12.2.1	Akute undifferenzierte Leukämie (AUL) .....	211	13.4.5	Adulte T-Zell-Leukämie/adultes T-Zell- Lymphom .....	290
12.2.2	Gemischter Phänotyp: AL mit t(9;22); <i>BCR-ABL1</i> .....	211	13.4.6	Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ ..	292
12.2.3	Gemischter Phänotyp: AL mit t(v;11q23); <i>MLL</i> rearrangiert .....	211	13.4.7	Hepatosplenisches T-Zell-Lymphom (HSTL) .....	295
12.2.4	Gemischter Phänotyp: ALT/myeloidisch, NOS .....	212	13.4.8	Sézary-Syndrom (SS) .....	296
12.2.5	Gemischter Phänotyp: AL, NOS, seltene Formen .....	212	13.4.9	Periphere T-Zell-Lymphome (PTCL), nicht anderweitig spezifiziert .....	296
12.2.6	Andere Leukämien unklarer Linienzugehörigkeit .....	212	13.4.10	Anaplastisches großzelliges Lymphom (ALCL), ALK-positiv .....	301
13	<b>Lymphatische Neoplasien .....</b>	<b>217</b>	13.4.11	Anaplastisches großzelliges Lymphom (ALCL), ALK-negativ .....	301
13.1	Neoplasien lymphatischer Vorstufen .....	218	13.5	Hodgkin-Lymphome .....	303
13.1.1	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome ohne andere Einordnungsmöglichkeit .....	218	13.6	Mit HIV-Infektion assoziierte Lymphome .....	306
13.1.2	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome mit speziellen genetischen Anomalien .....	232	13.7	Lymphoproliferative Erkrankungen nach Transplantation (PTLD) .....	306
13.1.3	T-lymphoblastische Leukämien/Lymphome .....	233	13.8	Polymorphe PTLD .....	306
13.2	Reife B-Zell-Neoplasien .....	234	14	<b>Histiozytäre Neoplasien und Neoplasien der dendritischen Zellen .....</b>	<b>307</b>
13.2.1	Chronische lymphatische Leukämie/kleinzelliges lymphozytisches Lymphom (CLL/SLL) .....	234	15	<b>Tumoraspire bei Knochenmarkbefall .....</b>	<b>311</b>
13.2.2	B-Zell-Prolymphozytenleukämie .....	240	16	<b>Anhang .....</b>	<b>325</b>
13.2.3	Splenisches B-Zell-Marginalzonenlymphom (SMZL) .....	242	16.1	Weiterführende Literatur .....	326
13.2.4	Hairy-cell-Leukämie (Haarzellleukämie) .....	244	16.2	Auswahl von Speziallaboren für Leukämie- und Lymphomdiagnostik in Deutschland .....	326
13.2.5	Splenisches B-Zell-Lymphom/splenische B-Zell-Leukämie, unklassifizierbar .....	251	16.3	Wichtige Homepages .....	329
13.2.6	Lymphoplasmozytisches Lymphom (LPL) .....	251			
13.2.7	Schwerkettenerkrankheit (Heavy-Chain Disease, HCD) .....	253			
13.2.8	Plasmazellneoplasien .....	253			
13.3	Andere maligne Lymphome .....	272			
13.3.1	Follikuläres Lymphom (FL) .....	272			
13.3.2	Mantelzelllymphom (MCL) .....	274			
				<b>Stichwortverzeichnis .....</b>	<b>331</b>