

Inhaltsverzeichnis

1 Störungen der Erythropoese	1	8.2.1 Polycythaemia vera	93
1.1 Anämien	2	8.2.2 Essenzielle Thrombozythämie	96
1.1.1 Farbstoffmangelanämien	2	8.2.3 Primäre Myelofibrose	98
1.1.2 Hämolytische Anämien einschließlich Hämoglobinanomalien	5	8.2.4 Chronische Neutrophilenleukämie (CNL)	102
1.1.3 Megaloblastische Anämien	13	8.2.5 Chronische Eosinophilenleukämie (CEL) und hypereosinophiles Syndrom	102
1.1.4 Toxische Schädigungen	19	8.2.6 Mastzellerkrankungen	104
1.1.5 Akute Erythroblastopenie	22		
1.1.6 Chronische Erythroblastopenie (»pure red cell anemia«)	25	9 Myeloische und lymphatische Neoplasien mit Eosinophilie und Anomalien von PDGFRA, PDGFRB oder FGFR1	111
1.1.7 Kongenitale dyserythropoetische Anämien	25	9.1 MPN mit <i>PDGFRA</i> -Rearrangement	112
1.1.8 Synartesis	29	9.2 MPN mit <i>PDGFRB</i> -Rearrangement	112
1.1.9 Hereditäre sideroachrestische (sideroblastische) Anämie	29	9.3 MPN mit <i>FGFR1</i> -Rearrangement (8p11-myeloproliferatives Syndrom)	114
1.2 Erythrozytosen (Polyglobulien)	31		
2 Reaktive Blut- und Knochenmarkveränderungen	33	10 Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien (MDS/MPN)	115
2.1 Granulozytopenien	42	10.1 Chronische myelomonozytäre Leukämie (CMML)	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 myelomonozytäre Leukämie (JMML)	116
2.2 Thrombozytopenien und -pathien	47	10.4 Myelodysplastische/myeloproliferative Neoplasien, unklassifizierbar (MDS/MPN-U)	117
3 Angeborene Anomalien der Granulozytopenie	49	11 Myelodysplastische Syndrome (MDS)	121
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)	125
3.3 Steinbrinck-Chédiak-Higashi-Granulationsanomalie (Granulagigantismus der Leukozyten)	52	11.3 Refraktäre Zytopenie mit multilineären Dysplasien (RCMD)	125
3.4 May-Hegglin-Anomalie	54	11.4 Refraktäre Anämie mit Blastenvermehrung 1 (RAEB-1)	125
4 Benigne Veränderungen der Lymphozyten	57	11.5 Refraktäre Anämie mit Blastenvermehrung 2 (RAEB-2)	125
4.1 Infektiöse Mononukleose	58	11.6 MDS, unklassifiziert (MDS-U)	125
4.2 Persistierende polyklonale B-Lymphozytose	61	11.7 MDS mit isolierter del(5q) (5q-minus-Syndrom)	125
5 Aplastische Anämien	63	11.8 MDS des Kindesalters	125
6 Speicherkrankheiten	69	12 Akute Leukämien	135
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); <i>RUNX1-RUNX1T1</i>	138
6.3 Glykogenose Typ II (Saure-Maltase-Mangel, Morbus Pompe)	75	12.1.2 Subtyp Ib: AML mit inv(16)(p13q22) oder t(16;16)(p13;q22); <i>CBFB-MYH11</i>	144
7 Hämophagozytische Syndrome	77	12.1.3 Subtyp Ic: Akute Promyelozytenleukämie mit t(15;17)(q22;q12); <i>PML-RARA</i>	152
8 Myeloproliferative Neoplasien (MPN)	81		
8.1 Chronische myeloische Leukämie (CML)	82		
8.2 Myeloproliferative Neoplasien (MPN) außer CML	93		

12.1.4	Subtyp Id: AML mit t(9;11)(p22;q23); <i>MLLT3-MLL</i>	163	13.2.8	Plasmazellneoplasien	253
12.1.5	Subtyp Ie: AML mit t(6;9)(p23;q34); <i>DEK-NUP214</i>	169	13.3	Andere maligne Lymphome	272
12.1.6	Subtyp If: AML mit inv(3)(q21q26.2) oder t(3;3) (q21;q26.2); <i>RPN1-EVI1</i>	169	13.3.1	Follikuläres Lymphom (FL)	272
12.1.7	Subtyp Ig: AML mit t(1;22)(p13;q13); <i>RBM15-MKL1</i> (Megakaryoblastenleukämie)	170	13.3.2	Mantelzelllymphom (MCL)	274
12.1.8	Subtyp Ih: AML mit Genmutationen, provisorische Entitäten	170	13.3.3	Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, nicht anderweitig spezifiziert (DLBCL)	276
12.1.9	Subtyp II: AML mit myelodysplasieähnlichen Veränderungen	171	13.3.4	Intravaskuläres großzelliges B-Zell- Lymphom	280
12.1.10	Subtyp III: Therapiebedingte AM	171	13.3.5	Primäres Ergusslymphom (PEL)	281
12.1.11	Subtyp IV: AML ohne andere Einordnungs- möglichkeiten	178	13.3.6	Burkitt-Lymphom (BL)	281
12.1.12	Subtyp V: Myelosarkom	208	13.3.7	Die Burkitt-Leukämie-Variante	281
12.1.13	Subtyp VI: Down-Syndrom-assoziierte AML ...	208	13.3.8	B-Zell-Lymphom, unklassifizierbar, mit Merkmalen zwischen DLBCL und BL	282
12.1.14	Subtyp VII: Neoplasie blastischer plasmato- zytoider dendritischer Zellen	208	13.4	Reife T- und NK-Zell-Neoplasien	283
12.2	Akute Leukämien unklarer Linienzugehörig- keit (AUL und gemischter Phänotyp, MPAL) ...	211	13.4.1	T-Prolymphozytenleukämie (T-PLL)	283
12.2.1	Akute undifferenzierte Leukämie (AUL)	211	13.4.2	T-Zell-Leukämie der großen granulierten Lymphozyten	288
12.2.2	Gemischter Phänotyp: AL mit t(9;22); <i>BCR-ABL1</i>	211	13.4.3	Chronische lymphoproliferative Erkran- kungen der NK-Zellen (CLPD-NK)	288
12.2.3	Gemischter Phänotyp: AL mit t(v;11q23); <i>MLL</i> rearrangiert	211	13.4.4	Aggressive NK-Zell-Leukämie	290
12.2.4	Gemischter Phänotyp: AL B/myeloisch, NOS ...	212	13.4.5	Adulte T-Zell-Leukämie/adultes T-Zell- Lymphom	290
12.2.5	Gemischter Phänotyp: AL T/myeloisch, NOS ...	212	13.4.6	Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ	292
12.2.6	Gemischter Phänotyp: AL, NOS, seltene Formen	212	13.4.7	Hepatosplenisches T-Zell-Lymphom (HSTL) ...	295
12.2.7	Andere Leukämien unklarer Linien- zugehörigkeit	212	13.4.8	Sézary-Syndrom (SS)	296
13	Lymphatische Neoplasien	217	13.4.9	Periphere T-Zell-Lymphome (PTCL), nicht anderweitig spezifiziert	296
13.1	Neoplasien lymphatischer Vorstufen	218	13.4.10	Anaplastisches großzelliges Lymphom (ALCL), ALK-positiv	301
13.1.1	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome ohne andere Einordnungsmöglichkeit	218	13.4.11	Anaplastisches großzelliges Lymphom (ALCL), ALK-negativ	301
13.1.2	B-lymphoblastische Leukämien/Lymphome mit speziellen genetischen Anomalien	232	13.5	Hodgkin-Lymphome	303
13.1.3	T-lymphoblastische Leukämien/Lymphome ...	233	13.6	Mit HIV-Infektion assoziierte Lymphome	306
13.2	Reife B-Zell-Neoplasien	234	13.7	Lymphoproliferative Erkrankungen nach Transplantation (PTLD)	306
13.2.1	Chronische lymphatische Leukämie/klein- zelliges lymphozytisches Lymphom (CLL/SLL) ..	234	13.8	Polymorphe PTLD	306
13.2.2	B-Zell-Prolymphozytenleukämie	240	14	Histiozytäre Neoplasien und Neoplasien der dendritischen Zellen	307
13.2.3	Splenisches B-Zell-Marginalzonenlymphom (SMZL)	242	15	Tumoraspirate bei Knochenmarkbefall ...	311
13.2.4	Haarzellleukämie	244	16	Anhang	325
13.2.5	Splenisches B-Zell-Lymphom/splenische B-Zell-Leukämie, unklassifizierbar	251	16.1	Weiterführende Literatur	326
13.2.6	Lymphoplasmazytisches Lymphom (LPL)	251		Stichwortverzeichnis	327
13.2.7	Schwerkettenkrankheit (Heavy-Chain Disease, HCD)	253			