

# Inhaltsverzeichnis

In memoriam Prof. Dr. med. Walter Hitzig 9

Vorwort der Herausgeber 11

## **B- und T-Zell-Defekte (kombinierte Immundefekte)**

SCID: ekzematische Veränderungen bei chronischer Graft-versus-Host-Reaktion	15
SCID: chronische Graft-versus-Host-Reaktion	16
SCID: akute Graft-versus-Host-Reaktion nach Transfusion von unbestrahltem Blut	17
SCID: OMENN-Phänotyp	18
Radiosensitiver SCID: Fazies	21
DNA-Ligase-IV-Mangel: Fazies	22
Atypischer SCID: disseminierte granulomatöse Hautinfiltrate mit T-Zellen	23
SCID: lokale und systemische Candidainfektionen	25
SCID: BCG-Impfkomplikationen, disseminierte BCGitis	26
SCID: <i>Pneumocystis jiroveci</i> -Pneumonie	28
SCID (HLA-Klasse-II-Defekt): chronische Adenovirusinfektion der Atemwege	29
Knorpel-Haar-Hypoplasie	30
Autosomal rezessives HIES: generalisierte <i>Mollusca contagiosa</i>	31
Ungeklärter Immundefekt: generalisierte <i>Mollusca contagiosa</i> , Hautabszesse	34

## **Andere gut definierte Immundefektsyndrome**

WISKOTT-ALDRICH-Syndrom	39
Ataxia teleangiectatica	42
Ataxia teleangiectatica: hämorrhagische Varizellen	44
Ataxia teleangiectatica: Morbus HODGKIN	45
Nijmegen-Breakage-Syndrom	46
Schweres DIGEORGE-Syndrom	49
DIGEORGE-Syndrom beim Erwachsenen	50
Immunoossäre Dysplasie	52
AD-HIES: neonatales Erythem	53
AD-HIES: neonatales Erythem mit Superinfektion	54
AD-HIES: chronisches Ekzem, Hautabszesse, Pneumonien	56
AD-HIES: grobe Gesichtszüge, kalter Abszess	57
AD-HIES: Milchzahnpersistenz	58

AD-HIES: Lungenabszess und Pneumatozele	59
AD-HIES: Pneumatozelen und Folgen	60
Dyskeratosis congenita: periorale Hyperpigmentierung	61
Dyskeratosis congenita: zentrale Zyanose, Trommelschlegelfinger, Nageldystrophie	62
Dyskeratosis congenita: Hirnabszesse	63

### **Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel**

Agammaglobulinämie Typ BRUTON	67
XLA: eitrige Atemwegsinfektion	68
XLA: Magenkarzinom	69
CVID: Lungenfunktion	70
CVID: eitrige Atemwegsinfektion	71
CVID: Bronchiektasen	72
CVID: Mittelklappenpneumonie und Bronchiektasen	75
CVID: Lungenfibrose (Honigwabenmuster im rechten Oberlappen)	76
CVID: Lungenfibrose vor und nach Tx	77
CVID: folliculäre Bronchitis	78
CVID: lymphoide interstitielle Pneumonie	80
CVID: sarcoid-like disease	81
CVID: malignes Lymphom	82
CVID: Dünndarm (follikulär-lymphatische Hyperplasie)	83
CVID: ZNS-Toxoplasmose	84
Destroyed lung: IgG1- und IgG2-Mangel	85
GOOD-Syndrom: Thymom	86
GOOD-Syndrom: Candidiasis	87

### **Störungen der Immunregulation**

GRISCELLI-Syndrom Typ 2	91
HERMANSKY-PUDLAK-Syndrom Typ 2	92
Perforindefekt: nekrotisierende ZNS-Vaskulitis	94
Defekt zytotoxischer T-Zellen: Hämophagozytose (UNC13D-Defekt)	96
Autoimmunlymphoproliferatives Syndrom	98

### **Defekte der Phagozytenzahl und -funktion**

Ulzera bei Agranulozytose	103
Nabelschnurprobleme bei Adhäsionsproteinmangel und schwerer Neutropenie	104
PAPILLON-LEFÈVRE-Syndrom	105
XL-CGD: Carrierstatus	106

CGD: BCG-Lymphknotenabszesse	107
CGD: pulmonale BCGitis	108
CGD: Lymphknotenabszesse	109
CGD: Osteomyelitis und Wundheilungsstörung	111
CGD: Leberabszess	112
CGD: pulmonale Infektion	114
CGD: Pneumonie	115
CGD: Lungenaspergillose	116
CGD: weitere Aspergilloseinfektionen	117
CGD: Aspergilluspneumonie	118
CGD: Aspergilluspneumonie, Rippenosteomyelitis	119
CGD: Aspergillusosteomyelitis vor und nach Operation	121
CGD: Nachweis von <i>Penicillium</i> species bei Osteomyelitis	122
CGD: Granulome	124
CGD: pulmonale Granulome	125
CGD: Staphylokokkeninfektion, Granulome	126
IL-12-Rezeptordefekt: Disseminierte BCGitis	128
IL-12-Rezeptordefekt: Disseminierte atypische Mykobakterien	129
NEMO-Defekt: Disseminierte atypische Mykobakterien	130
Unbekannter Defekt: Disseminierte <i>Mycobacterium-avium</i> -Infektion	131

### Defekte der natürlichen Immunität (innate immunity)

NEMO-Defekt: konische Zähne	137
NEMO-Defekt: Herpesenzephalitis	138
CMC: Candidainfektion	139
Chronische mukokutane Candidiasis	140

### Komplementdefekte

Hereditäres Angioödem: Attacke nach Zahnextraktion	145
Hereditäres Angioödem: Schwellung der rechten Hand	146
Hereditäres Angioödem: Schwellungen der Hände	147
Hereditäres Angioödem: Lidschwellung	148
C3-Defekt: Meningokokkensepsis	149
C8-Defekt: Meningokokkensepsis	150

Glossar	153
Verzeichnis der Genprodukte	155
Autorenverzeichnis	157