

# Inhaltsverzeichnis

<b>Allgemeine Grundlagen der klinischen Hämatologie</b> . . . . .	<b>1</b>
Physikalische Eigenschaften des Blutes . . . . .	1
Gesamtblutvolumen und Hämatokrit . . . . .	2
Normale Zellverteilung im peripheren Blut . . . . .	4
Normale Erythrozyten- und Hämoglobinwerte . . . . .	4
Normaler Hämoglobingehalt und normale Größe der Erythrozyten . . . . .	6
Normale Leukozytenwerte und Differentialblutbild . . . . .	9
Normale Thrombozytenwerte . . . . .	11
Plasmaeweißkörper . . . . .	12
Einteilung und Biochemie . . . . .	12
Verschiedene Methoden der Differenzierung einzelner Plasmaeweißkörper . . . . .	14
Einzelne Plasmaproteine und ihre Funktion . . . . .	16
Präalbumin . . . . .	16
Albumin . . . . .	17
Globuline . . . . .	17
Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG) . . . . .	24
Ontogenese der Blutbildung und das Blutbild der Embryonalzeit . . . . .	25
Knochenmark . . . . .	26
Anatomische und physiologische Grundlagen . . . . .	26
Kinetik des Knochenmarks . . . . .	28
Untersuchungsmethoden . . . . .	30
Sternalpunktion . . . . .	30
Knochen- und Knochenmarkbiopsie . . . . .	31
Zellen der Erythrozytopoese . . . . .	33
Kinetik der Erythrozytopoese . . . . .	36
Regulation der Erythrozytopoese . . . . .	37
Hypoxie und Erythrozytopoese . . . . .	37
Erythropoetin . . . . .	37
Unspezifische humorale Regulationen . . . . .	39
Zentralnervöse Regulation . . . . .	39
Zell-zu-Zell-Interaktion . . . . .	40
Erythrozyten . . . . .	40
Funktion . . . . .	40
Struktur . . . . .	41
Erythrozytenreifung und Stoffwechsel . . . . .	41
Erythrozyten in der Zirkulation . . . . .	45
Erythrozytenalterung und -abbau . . . . .	46
Hämoglobin . . . . .	47
Globin . . . . .	47
Häm . . . . .	47
Spektrale Eigenschaften des Hämoglobins . . . . .	48
Normale Hämoglobine . . . . .	48
Hämoglobinsynthese . . . . .	49
Hämoglobinabbau . . . . .	53
Eisen und Eisenstoffwechsel . . . . .	55
Zellen der Granulozytopoese . . . . .	62
Neutrophile Granulozyten . . . . .	63
Lichtoptische Befunde . . . . .	63
Elektronenoptische Befunde . . . . .	64
Zytochemische Befunde . . . . .	65
Eosinophile Granulozyten . . . . .	65
Basophile Granulozyten . . . . .	66
Funktionen und Lebensäußerungen der Granulozyten . . . . .	66
Kinetik der Granulozytopoese . . . . .	72
Regulation der Granulozytopoese . . . . .	73
Monozyten . . . . .	74
Retikuloendotheliales System (RES), (Monozyten-)Makrophagen-System . . . . .	76
Historisches, Definition und Aufgaben des RES . . . . .	76
Einzelne Zellformen des RES . . . . .	78
Die sogenannten Retikulumzellen . . . . .	78
Definition und Einteilung . . . . .	78
Histiozytäre Retikulumzellen . . . . .	78
Fibroblastische Retikulumzellen . . . . .	79
Weitere Zellformen des RES . . . . .	80
Monozyten-Makrophagen-System . . . . .	81
Lymphatisches System . . . . .	83
Überblick über Anatomie, Phylogenese und Ontogenese . . . . .	83
Primäre lymphatische Organe . . . . .	84
Sekundäre lymphatische Organe . . . . .	85
Lymphknoten . . . . .	85
Milz . . . . .	86
Weitere lymphatische Organe . . . . .	88
Zytologie der Lymphknoten und der lymphatischen Gewebe . . . . .	89
Überblick über Morphologie und Funktion der Zellen des lymphatischen Systems . . . . .	89
Lymphozyten . . . . .	92
Überblick über Morphologie, Funktion und Zytochemie . . . . .	92
B-Lymphozyten . . . . .	94
Fc-Rezeptoren . . . . .	95
C3-Rezeptor . . . . .	95
T-Lymphozyten . . . . .	95
Rezirkulation der Lymphozyten . . . . .	97
Lymphozytenbildung . . . . .	98
Lebensdauer der Lymphozyten . . . . .	99
Milz . . . . .	99
Anatomie und Physiologie . . . . .	99
Splenektomie und ihre Folgen . . . . .	104
Indikation zur Splenektomie . . . . .	104
Internistische Vorbereitungen zur Splenektomie . . . . .	107

Postsplenektomiereaktionen und -komplikationen . . . . .	107	Immunpharmakologie . . . . .	151
Überblick über die möglichen Komplikationen . . . . .	107	Immuntoxizität . . . . .	151
Blutbild- und Knochenmark- veränderungen . . . . .	108	Immunpotenzierung . . . . .	151
Veränderungen des humoralen und zellulären Immunsystems . . . . .	110	Unspezifische Immunpotenzierung . . . . .	151
Infektionsgefahr nach Splenektomie . . . . .	110	Spezifische Immunpotenzierung . . . . .	152
Weitere Spätkomplikationen . . . . .	112	Immunsuppression . . . . .	153
Subjektive Beschwerden nach Splenektomie . . . . .	112	Wirkungsprinzip . . . . .	153
Prophylaxe und Behandlung . . . . .	113	Steroide . . . . .	153
Grundlagen der Immunbiologie und Immunhämatologie . . . . .	114	Ausgewählte Zytostatika . . . . .	154
Entwicklung des immunbiologischen Systems . . . . .	114	Radiotherapie und Immunsuppression . . . . .	157
Phylogenese . . . . .	114	Formen der Serotherapie . . . . .	158
Ontogenese . . . . .	114	Schlußfolgerungen . . . . .	159
Differenzierung . . . . .	115	Synopsis („natürliche und erworbene Immunität“) . . . . .	159
Charakterisierung von immunkompetenten Zellen . . . . .	116	Grundlagen der zytostatischen Therapie . . . . .	159
Zellinteraktionen und Immunantwort . . . . .	121	Definition und Einteilung . . . . .	159
Genetik . . . . .	121	Definition . . . . .	159
Bedeutung der HLA-Strukturen für die Immunhämatologie . . . . .	122	Historisches . . . . .	159
Charakterisierung von Antigenen . . . . .	123	Einteilung . . . . .	160
Eigenschaften von Antigenen . . . . .	123	Wirkungsmöglichkeiten . . . . .	162
Antigene Determinanten . . . . .	126	Nebenwirkungen . . . . .	163
Haptene . . . . .	126	Applikationsweise und Resistenz- entwicklung . . . . .	169
Weitere Begriffe zur Charakterisierung von Antigenen . . . . .	126	Enzymtherapie . . . . .	174
Vom Antigen zur Immunantwort . . . . .	126	Blutgruppen . . . . .	174
Immunglobuline . . . . .	127	Historisches . . . . .	174
Aufbau und Nomenklatur von Immunglobulinen . . . . .	127	Definition . . . . .	175
Die einzelnen Immunglobulinklassen und ihre Funktion . . . . .	129	Genetik . . . . .	175
Dynamik, Lokalisation und Regulation der Immunantwort . . . . .	131	Erythrozytenantigene . . . . .	175
Bedeutung der Makrophagen für die Dynamik der Immunantwort . . . . .	131	Immunologische Grundlagen . . . . .	175
Zellinteraktionen, Sitz und Sequenz der Antikörperproduktion . . . . .	132	ABO-System . . . . .	177
Komplement . . . . .	133	Vorkommen der Antigene und Einteilung . . . . .	177
Definition und Einteilung . . . . .	133	Biochemie und Genetik . . . . .	177
Klassische Aktivierung . . . . .	136	Antikörper . . . . .	179
Alternativer Weg zur Aktivierung . . . . .	136	Nachweistechniken . . . . .	179
Schlußfolgerungen . . . . .	138	Lewis-System . . . . .	179
Toleranz und Autoimmunität . . . . .	139	Antigene . . . . .	179
Theorien der Toleranzinduktion . . . . .	139	Antikörper . . . . .	180
Autoimmunität . . . . .	140	Rhesus-System . . . . .	180
Ätiologie und Pathogenese . . . . .	140	Nomenklatur, Häufigkeit, Biochemie und Genetik . . . . .	180
Synopsis diagnostisch relevanter Gewebssautoantikörper . . . . .	141	Varianten . . . . .	182
Immunpathologische Folgereaktionen . . . . .	142	Nachweistechniken . . . . .	183
Anaphylaktische Reaktionen . . . . .	142	Antikörper . . . . .	183
Folgereaktionen durch zirkulierende Antikörper (Typ-II-Reaktionen im weiteren Sinn) . . . . .	143	MNSs-System . . . . .	184
Läsionen durch Immunkomplexe . . . . .	145	Biochemie, Genetik und Varianten . . . . .	184
Zellvermittelte Folgereaktionen . . . . .	148	Antikörper . . . . .	184
Inadäquate Folgereaktionen . . . . .	150	Kell-System . . . . .	184
		Genetik und Varianten . . . . .	184
		Antikörper . . . . .	185
		Duffy-System . . . . .	185
		Kidd-System . . . . .	186
		Lutheran-System . . . . .	186
		P-System . . . . .	186
		Weitere polymorphe Blutgruppen-Systeme bei Weißen . . . . .	187
		Blutfaktoren mit sehr häufigem und sehr seltenem Vorkommen . . . . .	187
		HLA-Antigene auf Erythrozyten . . . . .	187
		Durch Kälteagglutinine definierte Erythrozytenantigene . . . . .	187

Leukozytenantigene . . . . .	187	Komplikationen . . . . .	202
AB0-Antigene . . . . .	187	Granulozytentransfusion . . . . .	202
HLA-System . . . . .	188	Umsatz der Granulozyten . . . . .	203
Historisches . . . . .	188	Granulozytenpräparate . . . . .	203
Genetik . . . . .	188	Indikationen . . . . .	203
Vorkommen und Biochemie . . . . .	190	Wirkungsweise und Dosierung . . . . .	204
Nachweistechiken . . . . .	190	Nebenwirkungen und Komplikationen . . . . .	205
Antikörper . . . . .	191	Therapie mit Blutplasma und Blutplasma-	
Granulozytenspezifische Antigene . . . . .	191	derivaten . . . . .	205
Thrombozytenantigene . . . . .	192	Frisches und frisch-gefrorenes	
Therapie mit Blut und Blutbestandteilen . . . . .	193	Einzelspenderplasma . . . . .	206
Historisches . . . . .	193	Plasmaproteinkonzentrate . . . . .	206
Gewinnung von Transfusionsblut . . . . .	193	Komplikationen der Bluttransfusion und ihre	
Konservierung und Lagerung von		Behandlung . . . . .	208
Transfusionsblut . . . . .	194	Einteilung und Häufigkeit . . . . .	208
Transfusionstechnik . . . . .	195	Hämolytischer Transfusionszwischenfall	
Indikationen zur Therapie mit Blut und		(HTZ) . . . . .	208
Blutbestandteilen . . . . .	196	Febrile Transfusionsreaktion . . . . .	210
Vollbluttransfusion . . . . .	196	Akutes posttransfusionelles Lungen-	
Erythrozytentransfusion . . . . .	197	syndrom . . . . .	211
Indikation für Erythrozytenpräparate im		Posttransfusionelle Purpura . . . . .	211
allgemeinen . . . . .	197	Anaphylaktoide Transfusionsreaktion . . . . .	211
Dosierung von Erythrozytenkonserven . . . . .	198	Kreislaufüberlastungen . . . . .	212
Indikationen für die einzelnen		Komplikationen bei Massivtransfusionen . . . . .	212
Erythrozytenpräparate . . . . .	198	Hepatitis . . . . .	212
Sicherung der Verträglichkeit von		AIDS („acquired immune deficiency	
Vollblut- oder Erythrozytenkonserven . . . . .	199	syndrome“) . . . . .	213
Thrombozytentransfusion . . . . .	200	Transfusionsbedingte Häm siderose . . . . .	213
Thrombozytengewinnung und -lagerung . . . . .	200	Behandlung von Transfusionsstörungen . . . . .	213
Thrombozytenpräparate . . . . .	201	Prophylaxe . . . . .	213
Thrombozytenkompatibilität . . . . .	201	Symptomatische Therapie . . . . .	214
Indikationen . . . . .	202	Rechtliche Aspekte . . . . .	214
Wirkungsdauer, Dosierung und			
Transfusionstechnik . . . . .	202		
<b>Anämien</b> . . . . .	215		
Definition und Einteilung . . . . .	215	Klinisches Bild im allgemeinen . . . . .	237
Allgemeine Anämiesymptome . . . . .	216	Laborbefunde . . . . .	238
Erythrozyten im gefärbten Blutaussstrich . . . . .	218	Einteilung . . . . .	238
Veränderung der Erythrozytenform . . . . .	218	Nichtsphärozytäre hämolytische Anämien	
Einschlußkörperchen in den Erythrozyten . . . . .	220	mit Enzymdefekten in der Glykolyse und	
		in der ATP-Spaltung . . . . .	238
		Pyruvatkinase-Mangel . . . . .	239
		Triosephosphatisomerase-Mangel . . . . .	239
		Hexokinase-Mangel . . . . .	239
		ATPase-Mangel . . . . .	239
		Diphosphoglyzeratmutase-Mangel . . . . .	239
		Nichtsphärozytäre hämolytische Anämien	
		mit Enzymdefekten im Glutathionstoff-	
		wechsel . . . . .	239
		Glukose-6-Phosphatdehydrogenase-	
		Mangel . . . . .	240
		Glutathionreduktase-Mangel . . . . .	242
		Glutathionsynthese-Störung (Gluta-	
		thionsynthetase-Mangel) . . . . .	243
		6-Phosphoglukonatdehydrogenase-	
		Mangel . . . . .	243
		Glutathionperoxydase-Mangel . . . . .	243
		Den hereditären nichtsphärozytären	
		hämolytischen Anämien verwandte	
		Anämieformen: hereditäre hämolytische	
		Anämie, Typ Crosby . . . . .	243
<b>Akute Blutungsanämie</b> . . . . .	222		
<b>Hämolytische Anämien</b> . . . . .	224		
Allgemeine Diagnostik . . . . .	224		
Einteilung der hämolytischen Anämien . . . . .	226		
Symptomatologie des hämolytischen			
Syndroms . . . . .	226		
<i>Korpuskuläre hämolytische Anämien</i> . . . . .	227		
Kugelzellenanämie . . . . .	227		
Elliptozytose und Elliptozytenanämie . . . . .	234		
Hereditäre Stomatozytose . . . . .	237		
Akanthozytose . . . . .	237		
Enzymopenische hämolytische Anämien . . . . .	237		
Hereditäre nichtsphärozytäre hämolytische			
Anämie . . . . .	237		
Definition . . . . .	237		
Historisches . . . . .	237		

Diagnose und Differentialdiagnose der hereditären nicht-sphärozytären hämolytischen Anämien . . . . .	244	Akute autoimmunhämolytische Anämie bei Mykoplasmapneumonien (akute passagere Kälteagglutininkrankheit) . . . . .	296
Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) . . . . .	244	Chronische sekundäre Kälteagglutininkrankheit bei malignen Prozessen des lymphozytären Systems . . . . .	297
Hämoglobinopathien . . . . .	252	Autoimmunerkrankung durch Antikörper vom Donath-Landsteiner-(DL-)Typ . . . . .	298
Thalassämien . . . . .	252	Allgemeine Eigenschaften der DL-Hämolytine . . . . .	298
Definition . . . . .	252	Historisches . . . . .	299
Historisches . . . . .	252	Chronische syphilitische paroxysmale Kältehäoglobinurie . . . . .	299
Häufigkeit . . . . .	252	Chronische nichtsyphilitische paroxysmale Kältehäoglobinurie durch DL-Hämolytine	301
Einteilung . . . . .	253	Akute passagere nichtsyphilitische autoimmunhämolytische Anämie durch DL-Hämolytine . . . . .	302
Betathalassämie . . . . .	253	Hämolytische Anämien durch Isoantikörper . . . . .	303
Thalassaemia major (Cooley-Anämie) . . . . .	253	Erythroblastosis fetalis . . . . .	303
Thalassaemia intermedia . . . . .	257	Definition . . . . .	303
Thalassaemia minor . . . . .	257	Historisches . . . . .	303
Thalassaemia minima . . . . .	258	Erythroblastose bei Rh-Inkompatibilität . . . . .	303
F-Thalassämie ( $\delta\beta$ -Thalassämie) und ähnliche Anomalien . . . . .	258	Erythroblastose durch AB0-Blutgruppen-Inkompatibilität . . . . .	307
Formen der Kombination der $\delta\beta$ -Thalassämie mit anderen Hämoglobinanomalien (doppelt heterozygote Formen) . . . . .	259	Erythroblastosen anderer Ursachen . . . . .	308
Deltathalassämie . . . . .	260	Therapie der fetalen Erythroblastosen . . . . .	308
Alphathalassämie . . . . .	260	Sekundäre oder symptomatische autoimmunhämolytische Anämien . . . . .	310
Pathogenese der Thalassämie . . . . .	261	<i>Toxische hämolytische Anämie</i> . . . . .	312
Sichelzellenanämie . . . . .	261	Definition . . . . .	312
Sichelzellenanlage (HbAS) . . . . .	269	Klinisches Bild . . . . .	312
Kombinationen der Sichelzellenanlage mit anderen Hämoglobinopathien bzw. anomalen Hämoglobinen . . . . .	270	Klinische Befunde . . . . .	316
Hämoglobin-C-Krankheit (CC) und Hämoglobin-C-Anlage . . . . .	270	Pathogenese und Ätiologie . . . . .	316
Hämoglobin-C-Krankheit . . . . .	270	Arzneimittelbedingte immunhämolytische (allergische) Anämie . . . . .	317
Hämoglobin-C-Anlage . . . . .	272	Tier- und Pflanzengifte als hämolysierende Substanzen . . . . .	318
Kombinationen der HbC-Anlage . . . . .	272	Hämolyse bei Infektionskrankheiten . . . . .	318
Hämolytische Innenkörperanämien durch un stabile Hämoglobine . . . . .	272	<i>Verschiedenartige hämolytische Anämien</i> . . . . .	319
Hämoglobinopathien mit Polyglobulie (Erythrozytose) . . . . .	275	Hämolyse bei Herzklappenfehlern und operierten Herzklappen bzw. Herzfehlern . . . . .	319
Hämoglobin-Zürich-Krankheit . . . . .	276	Marschhämoglobinurie . . . . .	320
Erworbene Hämoglobinanomalien . . . . .	276	Hämolyse nach Verbrennungen . . . . .	320
Diagnose und Differentialdiagnose der Hämoglobinopathien . . . . .	276	Hämolyse durch ionisierende Strahlen . . . . .	321
Hb-Anomalie und Selektion . . . . .	283	Hämolyse bei Lebererkrankungen . . . . .	321
<i>Serogene, erworbene hämolytische Anämien</i> . . . . .	283	Hämolyse bei Nierenerkrankungen . . . . .	321
Definition und Einteilung . . . . .	283	Hämolytische Anämie bei Schwangerschaft, Eklampsie und Abort . . . . .	322
Erworbene, durch inkomplette Wärmeantikörper hervorgerufene hämolytische Anämie . . . . .	284	Mikroangiopathische hämolytische Anämie . . . . .	322
Definition . . . . .	284	Hämolytisch-urämisches Syndrom . . . . .	322
Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung . . . . .	284	Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (Morbus Moschcowitz), TTP . . . . .	324
Akute Form . . . . .	285	<b>Anämien durch Störungen der Zellbildung</b> . . . . .	325
Chronische Form . . . . .	286	<i>Eisenmangelanämie</i> . . . . .	325
Coombsnegative hämolytische Anämien . . . . .	290	Definition . . . . .	325
Kälteagglutininkrankheit . . . . .	290	Historisches . . . . .	325
Definition . . . . .	290	Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung . . . . .	325
Historisches . . . . .	290		
Einteilung . . . . .	290		
Chronische idiopathische Kälteagglutininkrankheit (Acrocyanosis haemopathica [Frank]) . . . . .	291		

Klinisches Bild	325	Differentialdiagnose der megaloblastischen Anämien	381
Klinischer Befund	325	<i>Sonstige Mangelanämien</i>	386
Laborbefunde	326	Eiweißmangelanämie	386
Ätiologie und Pathogenese	327	Vitamin-C-Mangelanämie (Skorbutanämie)	387
Therapie	330	<i>Anämien bei Endokrinopathien</i>	387
Schwangerschaftsanämie	333	Anämie bei Hypogonadismus	388
Idiopathische Lungenhämosiderose	334	Anämie bei Schilddrüsenerkrankung	388
<i>Eisenutilisationsstörungen</i>	336	Anämie bei Nebennierenrindeninsuffizienz	389
Sideroachrestische (sideroblastische) Anämien	336	Anämie bei Hypophysenvorderlappeninsuffizienz	390
Definition	336	<i>Sogenannte Erythroblastophthise</i>	390
Historisches, Einteilung und Hauptsymptome	336	Akute Erythroblastophthise	390
Kongenitale sideroachrestische Anämie (Anaemia hypochromica sideroachrestica hereditaria)	337	Chronische Erythroblastophthise	391
Erworbene sideroachrestische Anämie (Anaemia refractoria sideroblastica)	339	Kongenitale hypoplastische Anämie (Blackfan-Diamond)	391
Pyridoxinsensible Anämien	341	Hereditäre aplastische Anämie mit multiplen Mißbildungen (Fanconi)	391
Bleianämie	341	Chronische Erythroblastopenie des Erwachsenen	392
Weitere die Hämsynthese schädigende Substanzen	344	<i>Kongenitale dyserythropoetische Anämien</i>	393
Differentialdiagnose der sideroachrestischen Anämien	344	Definition	393
Atransferrinämie	345	Einteilung	393
Angeborene Atransferrinämie	345	Kongenitale dyserythropoetische Anämie mit megaloblastoiden Veränderungen und Kernbrücken (Typ I)	394
Erworbene Atransferrinämien	345	Kongenitale dyserythropoetische Anämie mit Doppelkernigkeit und Karyorrhesis (Typ II)	395
<i>Anämien infolge Mangel an Vitamin B<sub>12</sub> und Folsäure (megaloblastische Anämien)</i>	346	Kongenitale dyserythropoetische Anämie mit Vielkernigkeit und Bildung von Gigantoblasten (Typ III)	395
Kryptogenetische perniziöse Anämie	346	Ätiologie und Pathogenese	396
Symptomatische perniziöse Anämie	370	Differentialdiagnose	396
Bothriocephalus-Perniziosa	370	<i>Pathogenetisch vielschichtige Begleitänämien</i>	396
Megaloblastische Anämien in Schwangerschaft und Puerperium (Schwangerschaftsperniziosa)	372	Anämien bei Lebererkrankungen	396
Symptomatische perniziöse Anämien bei primären Magen-Darm-Erkrankungen	374	Anämien bei Nierenerkrankungen	398
Symptomatische makrozytäre und perniziöse Anämie bei Leber- und Pankreaserkrankungen	376	Anämien bei Thymuserkrankungen	400
Alimentär bedingte makrozytäre Anämie	377	Infekt- und Tumoranämien	401
Seltene megaloblastische Anämieformen	378	<b>Methämoglobinämien</b>	404
Therapierefraktäre symptomatische perniziöse Anämien (achrestische Anämien)	381	Definition	404
		Historisches	404
		Biochemische Grundlagen	404
		Einteilung	405
		Toxische Methämoglobinämie	405
		Angeborene Methämoglobinämie	407
		Methämoglobinämie infolge Globindefektes (Hämoglobinopathie M)	407
		Methämoglobinämie infolge eines Enzymdefektes	408
		Diaphorase-mangel	408
		Methämoglobinämie vom Typ Townes	409
		Differentialdiagnose der Methämoglobinämien	410
<b>Erythropoetische Porphyrin</b>	412	Erythropoetische Protoporphyrin (protoporphyrinämische Photodermatose)	414
Definition	412	Erythropoetische Koproporphyrin	414
Historisches und Einteilung	412		
Erythropoetische Uroporphyrin (Porphyria erythropoetica congenita Günther)	412		

<b>Idiopathische Hämochromatose</b> .....	415		
<b>Polycythaemia vera und symptomatische Polyglobulien</b> .....	421		
Definition .....	421	Reizpolyglobulie .....	440
Polycythaemia rubra vera (P. v.) .....	421	Hormone .....	441
Symptomatische Polyglobulien .....	437	Chemische Substanzen .....	441
Definition .....	437	Reizpolyglobulien verschiedener Ursache .....	441
Einteilung .....	438	Durch Erythropoetin bedingte	
Hypoxämische Polyglobulie .....	438	Polyglobulien .....	441
Physiologische Höhenpolyglobulie .....	438	Durch Tumoren bedingte Polyglobulien ohne	
Höhenkrankheit .....	438	erhöhte Erythropoetinproduktion .....	442
Kardial und pulmonal bedingte		Durch Bluteindickung bedingte	
Polyglobulie .....	440	Polyglobulien .....	442
<b>Erythrämien</b> .....	444		
Definition .....	444	Chronische Erythämie (chronische reine	
Akute Erythämie .....	444	Erythrozytoblastose des Erwachsenen, Typ	
		Heilmeyer-Schöner) .....	444
<b>Reaktive Veränderungen der weißen Blutkörperchen und des</b>			
<b>lymphoretikulären Systems</b> .....	446		
Veränderungen der Leukozytengesamtzahl .....	446	Basopenie .....	454
Veränderungen des Differentialblutbildes .....	448	Lymphozytose .....	454
Biologische Leukozytenkurve nach		Lymphozytopenie .....	454
Schilling .....	448	Monozytose .....	454
Toxische Granulationen und andere		Monozytopenie .....	455
zelluläre Veränderungen .....	450	Organgebundene Reaktionen einzelner	
Eosinophilie .....	450	Zellformen .....	455
Eosinopenie .....	453	Granulombildung .....	459
Basophilie .....	453		
<b>Angeborene Leukozytenanomalien</b> .....	461		
Pelger-Huët-Kernanomalie .....	461	Konstitutionell bedingte	
Konstitutionelle Hochsegmentierung der		(Alder-)Granulationsanomalie .....	463
Neutrophilenkerne .....	463	Steinbrinck-Chédiak-Granulationsanomalie .....	464
Konstitutionelle Übersegmentierung der		May-Hegglin-Zytoplasmaanomalie .....	465
Eosinophilenkerne .....	463	Jordans-Anomalie .....	466
<b>Agranulozytose und andere Leukozytopenien</b> .....	467		
Definition, Ätiologie und Pathogenese .....	467	Konstitutionelle Leukozytopenien .....	484
Allergische Agranulozytose .....	468	Historisches und Einteilung .....	484
Durch Auto- und Isoantikörper bedingte		Agranulocytosis infantilis hereditaria .....	485
Granulozytopenien .....	477	Chronische Granulozytopenie im	
Autoimmungranulozytopenie .....	477	Kindesalter .....	485
Granulozytopenie beim Lupus erythema-		Kongenitale Aleukie (retikuläre	
todes disseminatus .....	480	Dysgenese) .....	486
Isoimmungranulozytopenien .....	480	Essentielle Lymphozytopenie (hereditäre	
Toxische Granulozytopenien .....	481	lymphoplasmazelluläre Dysgenese) .....	486
Zyklische Agranulozytose .....	482	Immunlymphozytopenien .....	486
Splenopathische Neutrozytopenie .....	484		
<b>Leukämien</b> .....	487		
Definition .....	487	Rassische und geographische Unterschiede .....	489
Historisches .....	487	Ätiologie und Pathogenese .....	490
Einteilung .....	487	Umweltfaktoren .....	490
Häufigkeit .....	488	Genetische Faktoren .....	490
Alters- und Geschlechtsverteilung .....	489	Ionisierende Strahlen .....	491

Virusgenese . . . . .	494	Sonderformen der Leukämie . . . . .	559
Kinetik der Leukämiezellen . . . . .	496	Eosinophilenleukämie . . . . .	559
Akute Leukämie . . . . .	498	Basophilenleukämie	
Präleukämie (präleukämisches Syndrom) . . . . .	537	(Blutmastzell-Leukämie) . . . . .	559
Tumorbildende Leukämien . . . . .	542	Megakaryozytenleukämie . . . . .	560
Di-Guglielmo-Syndrom . . . . .	543		
Chronische myeloische Leukämie . . . . .	548		
<b>Osteomyelosklerose bzw. Osteomyelofibrose . . . . .</b>	<b>561</b>		
<b>Marmorknochenkrankheit . . . . .</b>	<b>570</b>		
Panzytopenien . . . . .	573	Hypersplenismus . . . . .	588
Aplastische Anämie (Panmyelophthase, Panmyelopathie) . . . . .	573	Banti-Syndrom und Banti-Krankheit . . . . .	591
<b>Benigne und maligne Erkrankungen des lymphatischen und monohistiozytären Systems . . . . .</b>	<b>592</b>		
<b>Systematik und Diagnosegang . . . . .</b>	<b>592</b>	<i>Lymphatische und monohistiozytäre Reaktionen mit unbekanntem Auslösern oder idiopathischer Natur . . . . .</i>	<i>629</i>
Nosologische Prinzipien . . . . .	592	Sarkoidose (Morbus Boeck) . . . . .	629
Diagnosegang und Differentialdiagnose lymphatischer und monozytärer Reaktionen und Erkrankungen unter dem Leitsymptom einer Lymphknotenschwellung . . . . .	592	Kollagenosen . . . . .	631
Diagnosegang und Differentialdiagnose lymphatischer (und monohistiozytärer) Reaktionen und Erkrankungen mit extra- nodaler Manifestation . . . . .	603	Benignes angiofollikuläres Lymphom . . . . .	632
Diagnosegang und Differentialdiagnose der Milzschwellung . . . . .	603	Mukokutanes Lymphknotensyndrom (Kawasaki-Syndrom) . . . . .	632
Diagnosegang und Differentialdiagnose bei Lymphomen des Gastrointestinal- traktes . . . . .	607	(Spezifisches lymphotropes) Syndrom erworbener Immundefizienz (AIDS) . . . . .	633
Diagnosegang und Differentialdiagnose lymphatischer und monohistiozytärer Reaktionen und Erkrankungen unter dem Leitsymptom einer Hauteffloreszenz . . . . .	608	Immunoblastische Lymphadenopathie . . . . .	633
Erkrankungen des lymphatischen und monohistiozytären Systems unter dem Leitbild einer Erkrankung im Bereich des Rachenraumes . . . . .	609	<i>Überwiegend monohistiozytäre Reaktionserkrankungen und Dysfunktions- zustände (einschließlich Histiozytose X und Speicherkrankheiten) . . . . .</i>	<i>635</i>
Weitere Manifestationsregionen lymphatischer monohistiozytärer Reaktionen und Erkrankungen . . . . .	610	Monohistiozytäre Reaktionen mit bekannten Auslösern . . . . .	635
<b>Lymphatische und monohistiozytäre Reaktionserkrankungen . . . . .</b>	<b>610</b>	Monohistiozytäre (nichtmaligne) Erkrankungen unklarer Ätiologie . . . . .	636
<i>Lymphatische und monohistiozytäre Reaktionen auf bekannte Auslöser . . . . .</i>	<i>610</i>	Komplex der Histiozytose X (eosinophiles Granulom, Hand-Schüller-Christian- Krankheit und Letterer-Siwe-Krankheit) . . . . .	636
Spezifische Lokalreaktionen . . . . .	610	Verschiedene idiopathische nichtmaligne Histiozytosen . . . . .	641
Spezifische erregerbedingte Krankheiten mit meist umschriebener Manifestation . . . . .	614	Lipidspeicherkrankheiten . . . . .	641
Spezifische Reaktionskrankheiten mit meist generalisierter Manifestation . . . . .	618	<b>Lymphogranulomatose . . . . .</b>	<b>642</b>
Infektiöse Mononukleose . . . . .	618	<b>Maligne Non-Hodgkin-Lymphome . . . . .</b>	<b>678</b>
Röteln . . . . .	625	<i>Allgemeine Prinzipien und Probleme . . . . .</i>	<i>678</i>
Lymphocytosis infectiosa und andere Lymphozytosen ohne Lymphadenopathie . . . . .	626	Einteilungen und Klassifikationen . . . . .	678
Medikamentös induzierte lymphatische Reaktionen . . . . .	628	Pathophysiologische und ätiologische Prinzipien . . . . .	683
		Pathophysiologie . . . . .	683
		Ätiologie . . . . .	683
		Ausbreitungsmodi, Stadieneinteilungen und Staging-Maßnahmen . . . . .	685
		Häufigkeit und Altersverteilung . . . . .	687
		<i>Die einzelnen Non-Hodgkin-Lymphome . . . . .</i>	<i>688</i>
		Chronische lymphatische Leukämie im klassischen Sinne (CLL) . . . . .	688

T-Zell-Lymphadenose (und kutane T-Zell-Lymphome) . . . . .	703	Übersicht über gemeinsame und differierende Züge . . . . .	743
Prolymphozytenleukämie . . . . .	709	B-Typ des lymphoblastischen Lymphoms . . . . .	744
Immunozytom (IC) . . . . .	709	0-Typ des lymphoblastischen Lymphoms . . . . .	751
Haarzelleukämie . . . . .	717	<b>Maligne Erkrankungen des monohistiozytären Zellsystems (Retikulosen)</b> . . . . .	753
Zentrozytisches Lymphom (CC) . . . . .	722	Akute Monozytenleukämie und myelomonozytäre Leukämie . . . . .	753
Zentroblastisch-zentrozytisches malignes Lymphom (CB-CC) . . . . .	726	Histiozytäres Sarkom . . . . .	754
Blastische Non-Hodgkin-Lymphome . . . . .	733	Maligne Histiozytose (histiozytär-medulläre Retikulose) . . . . .	754
Gemeinsame Charakteristika . . . . .	733		
Zentroblastisches Lymphom (CB) . . . . .	734		
Immunoblastisches Lymphom (IB) . . . . .	737		
Lymphoblastische maligne Lymphome (LB) . . . . .	743		
<b>Monoklonale Gammopathien (Paraproteinämien)</b> . . . . .	756		
Aspekte der Pathophysiologie und Diagnostik . . . . .	756	Schwerkettenkrankheiten . . . . .	778
Prinzipielle Möglichkeiten benigner und maligner monoklonaler Gammopathien . . . . .	757	$\gamma$ -Kettenkrankheit ( $\gamma$ -CD, Franklin's disease) . . . . .	778
Plasmozytom (multiples Myelom, Kahler-Krankheit) . . . . .	759	$\alpha$ -Kettenkrankheit ( $\alpha$ -CD) . . . . .	779
		$\mu$ -Kettenkrankheit ( $\mu$ -CD) . . . . .	779
		Makroglobulinämie . . . . .	779
<b>Defektproteinämien</b> . . . . .	780		
Allgemeines über die Antikörpermangelsyndrome (Immuninsuffizienzen) . . . . .	780	Selektiver IgA-Mangel . . . . .	786
Infantile, geschlechtsgebundene Agammaglobulinämie . . . . .	781	Thymushypoplasie und Hypoparathyreoidismus . . . . .	787
Weitere Dys- bzw. Defektproteinämien . . . . .	786	Geschlechtsgebundene Immuninsuffizienz mit IgM-Hypergammaglobulinämie . . . . .	787
Wiskott-Aldrich-Syndrom . . . . .	786	Variable Immunmangelsyndrome (common variable immunodeficiencies = CVID) . . . . .	787
Ataxia teleangiectatica . . . . .	786	Sekundäre Immunglobulinmangelzustände . . . . .	787
Schwerer kombinierter Immunmangel (severe combined immunodeficiency = SCID) . . . . .	786	Erworbenes Immundefektsyndrom . . . . .	787
Agammaglobulinämie mit Thymom . . . . .	786		
<b>Hämorrhagische Diathesen</b> . . . . .	792		
<b>Koagulopathien</b> . . . . .	792	Hypoprothrombinämie und Dysprothrombinämie . . . . .	810
<i>Biochemie und Physiologie der plasmatischen Komponenten des Gerinnungs- und Fibrinolyse-systems</i> . . . . .	792	Faktor-VII-Mangel (Hypoprokonvertinämie) . . . . .	812
<i>Methoden zur Untersuchung des Gerinnungs- und Fibrinolyse-systems</i> . . . . .	797	Faktor-X-Mangel (Stuart-Prower-Faktor-Mangel) . . . . .	814
<i>Pathogenese und Einteilung</i> . . . . .	797	Faktor-XI-Mangel (PTA-Mangel) . . . . .	816
<i>Angeborene Bildungsstörungen</i> . . . . .	798	Faktor-XII-Mangel (Hageman-Faktor-Mangel) . . . . .	817
Definition . . . . .	798	Mangel an anderen Faktoren der Kontaktphase (Kininogenmangel, Präkallikreinmangel) . . . . .	817
Genetik . . . . .	798	Mangel an fibrinstabilisierendem Faktor (FSF) . . . . .	817
Klinisches Bild und klinischer Befund . . . . .	799	Afibrinogenämie . . . . .	819
Diagnostik . . . . .	799	Autosomal dominante Gruppe . . . . .	820
Therapie . . . . .	799	Dysfibrinogenämie . . . . .	820
X-chromosomal rezessive Gruppe . . . . .	800	Willebrand-Jürgens-Syndrom . . . . .	821
Hämophilie A . . . . .	800	Angeborene Koagulopathien mit Thromboseneigung (Thrombophilie) . . . . .	822
Hämophilie B . . . . .	807	Koagulopathien mit Verminderung mehrerer plasmatischer Gerinnungsfaktoren . . . . .	823
Autosomal rezessive Gruppe . . . . .	808		
Definition und Pathogenese . . . . .	808		
Faktor-V-Mangel . . . . .	809		



<i>Erworbene Bildungsstörungen</i> . . . . .	824	Thrombozytopenien bei unspezifischen Immunreaktionen . . . . .	869
Hypoprothrombinämie . . . . .	824	Thrombozytopenien bei Infektionskrankheiten . . . . .	870
Vitamin-K-Resorptions- und Verwertungsstörungen des Erwachsenen . . . . .	824	Thrombozytopenien bei endokrinologischen Erkrankungen . . . . .	871
Hämorrhagische Diathese des Neugeborenen . . . . .	827	Zyklische Thrombozytopenien . . . . .	871
Antikoagulantientherapie mit Kumarin- und Inandionpräparaten . . . . .	828	„Hypersplenismus“ . . . . .	871
<i>Umsatzstörungen</i> . . . . .	829	Mechanisch bedingte Thrombozytopenien . . . . .	871
Verbrauchskoagulopathie und Hyperfibrinolyse . . . . .	829	<i>Plättchenfunktionsstörungen (Thrombozytopathien im weiteren Sinne)</i> . . . . .	872
Blutungsneigungen bei monoklonalen Gammopathien . . . . .	837	Überblick über Formen und Ätiologie . . . . .	872
Immunkoagulopathien . . . . .	838	Angeborene Plättchenfunktionsstörungen . . . . .	872
<b>Thrombozytäre hämorrhagische Diathesen</b> . . . . .	840	Anomalien der Plättchenplasmamembran . . . . .	872
<i>Historischer Überblick</i> . . . . .	840	Thrombasthenie (Glanzmann-Naegeli) . . . . .	872
<i>Die Zellen der Thrombozytose</i> . . . . .	840	Bernard-Soulier-Syndrom . . . . .	874
<i>Thrombozyten</i> . . . . .	843	Plättchenfaktor-3-Freisetzungsstörung . . . . .	875
Morphologie . . . . .	843	Störung der Plättchenfreisetzungsreaktion . . . . .	876
Biochemie und Stoffwechsel . . . . .	846	Granuladefekte (Speicherkrankheit im weiteren Sinne, „storage pool disease“) . . . . .	876
Lebensdauer, Alterung und Abbau . . . . .	848	δ-Granula-Defekt („Dense-granules“-Defekt; Storage-pool-Defekt im engeren Sinne, δ-SPD) . . . . .	876
Antigenstruktur . . . . .	849	α-Granula-Defekt (gray platelet syndrome) . . . . .	877
Funktion . . . . .	849	Störung der Thromboxansynthese . . . . .	877
<i>Allgemeine Diagnostik</i> . . . . .	852	Erworbene Plättchenfunktionsstörungen . . . . .	878
Klinische Symptomatik . . . . .	852	Myeloproliferative Erkrankungen . . . . .	878
Laboratoriumsuntersuchungen . . . . .	853	Präleukämie und akute Leukämien . . . . .	878
<i>Pathogenese und Einteilung</i> . . . . .	856	Dysproteinämien . . . . .	879
<i>Thrombozytopenien</i> . . . . .	856	Urämie . . . . .	879
Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung und Ätiologie . . . . .	856	Lebererkrankungen . . . . .	879
Bildungsstörungen . . . . .	858	Erworbener „Storage-pool“-Defekt . . . . .	879
Hereditäre Thrombozytopenien . . . . .	858	Medikamentös induzierte Plättchenfunktionsstörungen . . . . .	880
Familiäre, konstitutionelle Panmyelopathie (Fanconi-Syndrom) . . . . .	858	<i>Thrombozythämien und Thrombozytosen</i> . . . . .	882
Familiäre amegakaryozytäre Thrombozytopenie mit Radiusaplasie . . . . .	858	Thrombozythämien . . . . .	882
Wiskott-Aldrich-Syndrom . . . . .	858	Thrombozytosen . . . . .	883
May-Hegglin-Anomalie . . . . .	860	<b>Vaskulär bedingte hämorrhagische Diathesen</b> . . . . .	884
Nichtklassifizierbare hereditäre Thrombozytopenien . . . . .	862	<i>Kongenitale vaskuläre hämorrhagische Diathesen</i> . . . . .	884
Familiärer „Thrombopoetin“-Mangel . . . . .	862	Hereditäre Teleangiektasie (Osler-Rendu) . . . . .	884
Erworbene Thrombozytopenien . . . . .	862	Riesenhämangiom . . . . .	885
Umsatzstörungen . . . . .	863	Ehlers-Danlos-Syndrom (Cutis hyperelastica) . . . . .	886
Immunologisch bedingte Thrombozytopenien . . . . .	863	Angiomatosis retinae (von Hippel-Lindau) (retinozerebrale Angiomatose) . . . . .	886
Idiopathische Autoimmunthrombozytopenie . . . . .	863	Hereditäre familiäre Purpura simplex . . . . .	886
Symptomatische Autoimmunthrombozytopenien . . . . .	867	<i>Erworbene vaskuläre hämorrhagische Diathesen</i> . . . . .	886
Neonatale Thrombozytopenie durch anti-thrombozytäre Alloantikörper (NATP) . . . . .	868	Purpura Schoenlein-Henoch . . . . .	886
Posttransfusionelle Purpura . . . . .	868	Purpura bei Stoffwechselstörungen . . . . .	888
		Medikamentös induzierte vaskuläre Purpura . . . . .	888
		Purpura senilis . . . . .	888
<b>Literatur</b> . . . . .	889		
<b>Sachverzeichnis</b> . . . . .	984		