

Inhaltsverzeichnis

Allgemeine Grundlagen der klinischen Hämatologie	1
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 Gewebesautoantikörper	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		

Anämien 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	
Akute Blutungsanämie 222		in der ATP-Spaltung	238
Hämolytische Anämien 224		Pyruvatkinase-Mangel	239
Allgemeine Diagnostik	224	Triosephosphatisomerase-Mangel	239
Einteilung der hämolytischen Anämien	226	Hexokinase-Mangel	239
Symptomatologie des hämolytischen		ATPase-Mangel	239
Syndroms	226	Diphosphoglyzeratmutase-Mangel	239
<i>Korpuskuläre hämolytische Anämien 227</i>		Nichtsphärozytäre hämolytische Anämien	
Kugelzellenanämie	227	mit Enzymdefekten im Glutathionstoff-	
Elliptozytose und Elliptozytenanämie	234	wechsel	239
Hereditäre Stomatozytose	237	Glukose-6-Phosphatdehydrogenase-	
Akanthozytose	237	Mangel	240
Enzymopenische hämolytische Anämien	237	Glutathionreduktase-Mangel	242
Hereditäre nichtsphärozytäre hämolytische		Glutathionsynthese-Störung (Gluta-	
Anämie	237	thionsynthetase-Mangel)	243
Definition	237	6-Phosphoglukonatdehydrogenase-	
Historisches	237	Mangel	243
		Glutathionperoxydase-Mangel	243
		Den hereditären nichtsphärozytären	
		hämolytischen Anämien verwandte	
		Anämieformen: hereditäre hämolytische	
		Anämie, Typ Crosby	243

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-Hämolyse	298
Definition	252	Historisches	299
Historisches	252	Chronische syphilitische paroxysmale Kältehäoglobinurie	299
Häufigkeit	252	Chronische nichtsyphilitische paroxysmale Kältehäoglobinurie durch DL-Hämolyse	301
Einteilung	253	Akute passagere nichtsyphilitische autoimmunhämolytische Anämie durch DL-Hämolyse	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	Anämien durch Störungen der Zellbildung	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 B₁₂ 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	Methämoglobinämien	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
Erythropoetische Porphyrin	412	Erythropoetische Protoporphyrin (protoporphyrinämische Photodermatose)	414
Definition	412	Erythropoetische Koproporphyrin	414
Historisches und Einteilung	412		
Erythropoetische Uroporphyrin (Porphyria erythropoetica congenita Günther)	412		

Idiopathische Hämochromatose	415		
Polycythaemia vera und symptomatische Polyglobulien	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
Erythrämien	444		
Definition	444	Chronische Erythämie (chronische reine	
Akute Erythämie	444	Erythrozytoblastose des Erwachsenen, Typ	
		Heilmeyer-Schöner)	444
Reaktive Veränderungen der weißen Blutkörperchen und des lymphoretikulären Systems	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		
Angeborene Leukozytenanomalien	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
Agranulozytose und andere Leukozytopenien	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		
Leukämien	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		
Osteomyelosklerose bzw. Osteomyelofibrose	561		
Marmorknochenkrankheit	570		
Panzytopenien	573	Hypersplenismus	588
Aplastische Anämie (Panmyelophthise, Panmyelopathie)	573	Banti-Syndrom und Banti-Krankheit	591
Benigne und maligne Erkrankungen des lymphatischen und monohistiozytären Systems	592		
Systematik und Diagnosegang	592	<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
Lymphatische und monohistiozytäre Reaktionserkrankungen	610	Monohistiozytäre (nichtmaligne) Erkrankungen unklarer Ätiologie	636
<i>Lymphatische und monohistiozytäre Reaktionen auf bekannte Auslöser</i>	<i>610</i>	Komplex der Histiocytose X (eosinophiles Granulom, Hand-Schüller-Christian- Krankheit und Letterer-Siwe-Krankheit)	636
Spezifische Lokalreaktionen	610	Verschiedene idiopathische nichtmaligne Histiocytosen	641
Spezifische erregungsbedingte Krankheiten mit meist umschriebener Manifestation	614	Lipidspeicherkrankheiten	641
Spezifische Reaktionskrankheiten mit meist generalisierter Manifestation	618	Lymphogranulomatose	642
Infektiöse Mononukleose	618	Maligne Non-Hodgkin-Lymphome	678
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	Maligne Erkrankungen des monohistiozytären Zellsystems (Retikulosen)	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		
Monoklonale Gammopathien (Paraproteinämien)	756		
Aspekte der Pathophysiologie und Diagnostik	756	Schwerkettenkrankheiten	778
Prinzipielle Möglichkeiten benigner und maligner monoklonaler Gammopathien	757	γ -Kettenkrankheit (γ -CD, Franklin's disease)	778
Plasmozytom (multiples Myelom, Kahler-Krankheit)	759	α -Kettenkrankheit (α -CD)	779
		μ -Kettenkrankheit (μ -CD)	779
		Makroglobulinämie	779
Defektproteinämien	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		
Hämorrhagische Diathesen	792		
Koagulopathien	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
Thrombozytäre hämorrhagische Diathesen	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	Vaskulär bedingte hämorrhagische Diathesen	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
Literatur	889		
Sachverzeichnis	984		