

# Inhalt

<b>1</b>	<b>Physiologie und allgemeine Grundlagen der Pathophysiologie</b>	<b>1</b>
1.1	Funktioneller Aufbau der Hämoese	1
1.2	Normale und pathologische Verteilung der Blutzellbildung	3
1.3	Differenzierung, Funktion und Abbau der einzelnen Blutzellen	5
1.3.1	Erythropoese	5
1.3.2	Granulopoese	6
1.3.3	Monozyten und Makrophagen	8
1.3.4	Megakaryozyten und Thrombozyten	9
1.3.5	Die Zellen des lymphatischen Systems	10
1.3.6	Immunglobuline	12
1.4	Betriebsstörungen des Blutzellsystems	16
1.4.1	Verminderung der Zellproduktion	16
1.4.2	Erhöhter Zellverlust	17
1.4.3	Störungen der Blutzellverteilung	19
1.4.4	Funktionsstörungen der Blutzellen	19
<b>2</b>	<b>Die wichtigsten diagnostischen Methoden</b>	<b>21</b>
2.1	Das hämatologische Praxislabor	21
2.1.1	Blutbild	23
2.1.1.1	Hämoglobinbestimmung	24
2.1.1.2	Hämatokritbestimmung	25
2.1.1.3	Erythrozytenzählung	26
2.1.1.4	Erythrozytenindizes	27
2.1.1.5	Leukozytenzählung	28
2.1.1.6	Thrombozytenzählung	30
2.1.1.7	Anfertigung, Färbung und Beurteilung von Blutaussstrichen	31
2.1.1.8	Retikulozytenzählung	37
2.1.2	Bestimmung von Serumbilirubin und Serumeisen	37

2.2	Spezielle hämatologische Laboratoriumsuntersuchungen an eingesandten Blutproben	38
2.2.1	Alkalische Neutrophilenphosphatase (ANP)	38
2.2.2	Mononukleosetest	39
2.2.3	Hämoglobinanalyse	39
2.2.4	Serumtransferrin, Serumferritin	39
2.2.5	Quantitative Immunglobulinbestimmung	40
2.2.6	Immunelektrophorese	40
2.3	Untersuchungen in der internistisch-hämatologischen Fachpraxis oder in der Klinik	41
2.3.1	Zytologische und histologische Knochenmarkdiagnostik	41
2.3.2	Zytochemie	43
2.3.3	Immunologische Zelltypisierung	44
2.3.4	Chromosomenanalyse	44
2.3.5	Hämolyseteste	45
2.3.6	LE-Zell-Diagnostik	46
2.3.7	Hämatologische Isotopendiagnostik	46
2.3.8	Granulozytenfunktionsteste	46

### **3 Leitsymptome und ihre diagnostischen Konsequenzen 49**

3.1	Anämie	49
3.2	Erythrozytose	52
3.3	Blutungsneigung	54
3.4	Lymphknotenschwellung und Splenomegalie	56
3.5	Infektanfälligkeit	62
3.6	Blutbildveränderungen ohne spezifische Symptomatik	63
3.6.1	Leukozytose	64
3.6.1.1	Vermehrung der neutrophilen Leukozyten	64
3.6.1.2	Vermehrung der Monozyten	66
3.6.1.3	Vermehrung der Eosinophilen	66
3.6.1.4	Vermehrung der Basophilen	67
3.6.1.5	Vermehrung der Lymphozyten	67
3.6.2	Leukopenie	68
3.6.3	Thrombozytose	69
3.6.4	Thrombopenie	70
3.6.5	Qualitative Veränderungen im Blutausstrich	70

- 4.1            Therapie bei primären Erkrankungen anderer  
                  Organsysteme   73
- 4.2            Beseitigung externer Schadensfaktoren   74
- 4.3            Substitution von Mangelfaktoren   74
- 4.4            Stimulation der Blutzellbildung   76
- 4.5            Nebennierenrindensteroid   76
- 4.6            Immunsuppression   78
- 4.7            Antineoplastische Chemo- und Radiotherapie   79
- 4.8            Splenektomie   82
- 4.9            Substitution von Blutzellen und Plasmabestandteilen   83
- 4.9.1          Erythrozyten   83
- 4.9.2          Thrombozyten   84
- 4.9.3          Granulozyten   85
- 4.10          Knochenmarktransplantation   86

**5                    Neoplasien der Hämpoese   89**

- 5.1            Einteilung und Nomenklatur   89
- 5.2            Ätiologie und Pathogenese   90
- 5.2.1          Klonale Genese   91
- 5.2.2          Genetische Disposition   91
- 5.2.3          Strahlenexposition   91
- 5.2.4          Chemische Karzinogenese   92
- 5.2.5          Virusätiologie   92
- 5.2.6          Immunsuppression   93
- 5.3            Chronische myeloproliferative Syndrome   93
- 5.3.1          Chronische myeloische Leukämie (OML)   96
- 5.3.2          Osteomyelofibrose/Osteomyelosklerose (OMS)   102
- 5.3.3          Polycythaemia vera   108
- 5.3.4          Essentielle Thrombozythämie   115
- 5.3.5          Nicht klassifizierbare chronische myeloproliferative  
                  Syndrome   117
- 5.4            Akute Leukämien   118
- 5.4.1          Einteilung der akuten Leukämien   122
- 5.5            Atypisch verlaufende myeloische Leukämien   130
- 5.5.1          Subakut verlaufende Leukämien   130
- 5.5.2          Präleukämie   131
- 5.5.3          Sekundäre Leukämien   131
- 5.5.4          Therapie   131
- 5.6            Morbus Hodgkin (maligne Lymphogranulomatose)   132
- 5.6.1          Stadieneinteilung   135
- 5.6.2          Therapie   138
- 5.7            Maligne Non-Hodgkin-Lymphome   143
- 5.7.1          Histologische Klassifikation   144
- 5.7.2          Stadieneinteilung   146
- 5.7.3          Therapiemöglichkeiten   148

- 5.7.4 Lymphozytisches Lymphom 152
- 5.7.5 Seltene lymphozytische Lymphome niedriger Malignität 156
- 5.7.6 Immunozytome 156
- 5.7.6.1 Lymphoplasmozytoides Immunozytom 157
- 5.7.6.2 Lymphoplasmozytäres Lymphom mit IgM-Paraproteinämie (Morbus Waldenström) 157
- 5.7.7 Zentrozytisch-zentroblastisches Lymphom 159
- 5.7.8 Zentrozytisches Lymphom 160
- 5.7.9 Zentroblastisches Lymphom 161
- 5.7.10 Immunoblastisches Lymphom 162
- 5.7.11 Lymphoblastische Lymphome 163
- 5.8 Plasmozytom (multiples Myelom, Morbus Kahler) 165
- 5.8.1 Stadieneinteilung 172
- 5.8.2 Therapie 173
- 5.9 Seltene Erkrankungen des lymphatischen und Makrophagensystems 177
- 5.9.1 Haarzellenleukämie 177
- 5.9.2 Maligne Histiozytose 179
- 5.9.3 Lymphogranulomatosis X (angioimmunoblastische Lymphadenopathie) 180

## **6 Anämien 181**

- 6.1 Blutungsanämien 181
- 6.1.1 Akute Blutungsanämie 181
- 6.1.2 Chronische Blutungsanämie 181
- 6.2 Eisenmangel und Eisenmangelanämie 182
- 6.3 Thalassämien 189
- 6.4 Hämoglobinanomalien 192
- 6.4.1 Sichelzellenanämie 193
- 6.4.2 Hämoglobinopathien mit instabilen Hämoglobinen 194
- 6.4.3 Hämoglobinopathien mit Zyanose 195
- 6.4.4 Hämoglobinopathien mit Erythrozytose 196
- 6.5 Sideroachrestische (sideroblastische) Anämien 196
- 6.6 Kongenitale dyserythropoetische Anämien 199
- 6.7 Erythroblastophthise (isolierte aplastische Anämie) 199
- 6.7.1 Akute Erythroblastophthise 200
- 6.7.2 Transitorische Erythroblastophthise des Kindesalters 200
- 6.7.3 Angeborene Erythroblastophthise (chronische angeborene hypoplastische Anämie; Blackfan-Diamond-Anämie) 200
- 6.7.4 Erworbene chronische Erythroblastophthise (chronische isolierte aplastische Anämie) 200

6.8	Megaloblastäre Anämien	202
6.8.1	Vitamin B <sub>12</sub>	202
6.8.2	Folsäure	203
6.8.3	Diagnostik der megaloblastären Anämien	203
6.8.4	Perniziöse Anämie	205
6.8.5	Megaloblastäre Anämie nach Gastrektomie	208
6.8.6	Megaloblastäre Anämie bei entzündlichen Darmerkrankungen	208
6.8.7	Megaloblastäre Anämie bei chronischem Alkoholismus	209
6.8.8	Megaloblastäre Anämie bei Therapie mit Antikonvulsiva	209
6.8.9	Megaloblastäre Störung bei chronischer Hämolyse	209
6.8.10	Megaloblastäre Störung bei hämatologischen Systemerkrankungen	210
6.8.11	Megaloblastäre Störung nach Zytostatika	210
6.9	Andere makrozytäre Anämien	210
6.9.1	Makrozytäre Anämie bei chronischen Lebererkrankungen und Alkoholismus	211
6.10	Hämolytische Anämien	212
6.10.1	Pathogenese	212
6.10.2	Symptomatik und klinischer Befund	213
6.10.3	Allgemeine Diagnostik der Hämolysen	213
6.10.4	Hereditäre Sphärozytose	215
6.10.5	Hereditäre Elliptozytose	217
6.10.6	Hereditäre Stomatozytose	218
6.10.7	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)	218
6.10.8	Enzymopenische hämolytische Anämien	220
6.10.8.1	Pyruvatkinasemangel	222
6.10.8.2	Glucose-6-phosphat-dehydrogenase-Mangel	222
6.10.9	Autoimmunhämolytische Anämien	224
6.10.9.1	Hämolysen durch Kälteagglutinine	228
6.10.9.2	Medikamentös induzierte Immunhämolysen	230
6.10.9.3	Morbus haemolyticus neonatorum	230
6.10.10	Mechanische Hämolysen	232
6.10.10.1	Mikroangiopathische hämolytische Anämie (MHA)	233
6.10.10.2	Mechanische Hämolyse nach Herzklappenersatz	236
6.11	Sekundäre Anämien	237
6.11.1	Sekundäre Anämien bei chronischen entzündlichen oder neoplastischen Erkrankungen („Entzündungs- anämie“)	237
6.11.2	Anämien bei Tumorerkrankungen des Knochenmarks	239
6.11.3	Anämie bei endokrinen Erkrankungen	242
6.11.4	Renale Anämie	242
6.12	Anämien in der Schwangerschaft	243
6.12.1	Die sogenannte Schwangerschaftsanämie	244
6.12.2	Eisenmangelanämie	244
6.12.3	Folsäuremangelanämie	245
6.12.4	Hämolytische Anämien	246

6.12.5	Erythroblastophthise	246
<b>7</b>	<b>Thrombozytopenien</b>	<b>247</b>
7.1	Thrombozytopenien als Folge verminderter Thrombozytenbildung	249
7.1.1	Isolierte amegakaryozytäre Thrombozytopenie	249
7.1.2	Thrombozytopenie bei chronischem Alkoholismus	249
7.1.3	Isolierte Suppression der Megakaryopoese durch Medikamente	250
7.1.4	Infiltrative Prozesse des Knochenmarks	250
7.1.5	Durch Zytostatika induzierte Thrombozytopenien	250
7.1.6	Virusinfektionen, Impfungen	250
7.1.7	Megaloblastäre Störungen	251
7.1.8	Wiskott-Aldrich-Syndrom	251
7.2	Thrombozytopenien durch vorzeitigen Thrombozytenabbau	252
7.2.1	Autoimmunthrombozytopenien	252
7.2.2	Medikamentös induzierte Immunthrombozytopenien	257
7.2.3	Kongenitale Alloimmunthrombozytopenie	257
7.2.4	Disseminierte intravasale Gerinnung (Verbrauchs-koagulopathie)	258
7.2.5	Thrombozytopenie bei Riesenhämangiomen (Kasabach-Merritt-Syndrom)	258
7.2.6	Heparininduzierte Thrombozytopenie	259
7.3	Thrombozytopenien durch Verteilungsstörungen	259
<b>8</b>	<b>Leukopenien</b>	<b>261</b>
8.1	Akute Agranulozytose	261
8.2	Chronische isolierte Granulozytopenien	265
<b>9</b>	<b>Knochenmarkaplasien</b>	<b>267</b>
9.1	Panmyelopathie	267
9.2	Knochenmarkinsuffizienz nach Zytostatika und Bestrahlung	274
<b>10</b>	<b>Hypersplenismus</b>	<b>277</b>
<b>11</b>	<b>Angeborene und erworbene Immundefekte</b>	<b>281</b>

<b>12</b>	<b>Störungen der Blutgerinnung und hämorrhagische Diathesen</b>	<b>285</b>
12.1	Blutstillung	285
12.1.1	Die Komponenten der Hämostase	285
12.1.2	Aktivierung und Ablauf der Blutgerinnung	287
12.1.3	Fibrinolyse	288
12.1.4	Blutstillung bei Gefäßverletzungen	289
12.1.5	Blutstillungsstörungen	290
12.2	Thrombozytopathien	293
12.2.1	Hereditäre Thrombozytopathien	293
12.2.2	Erworbene Thrombozytopathien	294
12.3	Plasmatische Gerinnungsstörungen (Koagulopathien)	295
12.3.1	Bluterkrankheit (Hämophilie A und Hämophilie B)	296
12.3.2	Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom	302
12.3.3	Weitere hereditäre Koagulopathien	303
12.3.4	Gerinnungsstörungen bei Vitamin-K-Mangel	303
12.3.5	Gerinnungsstörungen bei Leberparenchymerkrankungen	305
12.4	Verbrauchskoagulopathie bei disseminierter intravasaler Gerinnung (DIC)	306
12.4.1	Erkrankungen mit häufigem Vorkommen einer Verbrauchskoagulopathie	306
12.5	Antithrombotische Therapie	308
12.5.1	Indikationen zur antithrombotischen Therapie bei nicht hospitalisierten Patienten	308
12.5.2	Wirkungsweise der oralen Antikoagulanzen und Thrombozytenfunktionshemmer	309
12.5.3	Blutungsneigung unter antithrombotischer Therapie	310
12.5.4	Maßnahmen bei Blutungsgefährdung und Blutungen	311
12.6	Vaskuläre hämorrhagische Diathesen	312
12.6.1	Purpura simplex	312
12.6.2	Purpura senilis	312
12.6.3	Morbus Schoenlein-Henoch	313
12.6.4	Morbus Osler	313

**Bildanhang** 315

**Register** 339