

# Inhaltsverzeichnis

<b>Einleitung</b> .....	1
<b>Diagnose und Therapie der Blutkrankheiten</b> .....	3
<b>Veränderungen des roten Blutbildes</b> .....	3
<b>Anämien</b> .....	6
Hypochrome Anämien .....	9
Eisenmangelanämien .....	10
Hypochrome Anämien ohne Eisenmangel .....	19
Anaemia hypochromica sideroachrestica hereditaria .....	19
Anaemia refractoria sideroblastica .....	20
Weiter hypochrome Anämien mit Eisenutilisationsstörungen .....	20
Differentialdiagnose der hypochromen Anämien .....	23
Hyperchrome Anämien .....	26
Perniziöse Anämie (Biermer-Anämie, Addison-Anämie) .....	26
Perniziosaähnliche megaloblastische Anämien .....	34
Makrozytäre Anämien .....	40
Differentialdiagnose der hyperchromen Anämien .....	40
Normochrome Anämien .....	42
Akute Blutungsanämie .....	42
Hämolytische Anämien .....	45
Korpuskuläre hämolytische Anämien .....	49
Konstitutioneller (familiärer) hämolytischer Ikterus (Kugelzellenanämie [Minkowski-Chauffard]) .....	49
Atypische, hereditäre, nichtsphärozytäre hämolytische Anämien .....	54
Elliptozytose und Elliptozytenanämie (Ovalozytenanämie) ...	54
Akanthozytose (Abetalipoproteinanämie) .....	55
Chronische hämolytische Anämie mit paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie (PNH, Typ Marchiafava) .....	56
Erythropoetische Porphyrie .....	58
Hämoglobinopathien .....	59
Thalassämie (Mittelmeeranämie) .....	60
Betathalassämie .....	61
Therapie der Thalassämien .....	64

Sichelzellenanämie (Drepanozytose) .....	65
Hämoglobin-C-Krankheit .....	67
Hereditäre Heinz-Körper-Anämie (unstable Hämoglobinkrankheit) .....	68
Serogene hämolytische Anämien .....	69
Durch inkomplette Wärmeagglutinine bedingte hämolytische Anämien .....	71
Durch Kälteagglutinine bedingte hämolytische Anämien (akute und chronische Kälteagglutininkrankheit) .....	75
Durch biphasische Kältehämolysine bedingte hämolytische Anämien (paroxysmale Kältehämoglobinurie) .....	78
Hämolytische Syndrome durch Isoantikörper .....	79
Fetale Erythroblastose (Morbus haemolyticus neonatorum) ...	82
Transfusionszwischenfälle .....	84
Toxisch-hämolytische Anämien .....	85
Hämolytische Syndrome durch endogene Vergiftungen, Toxämien und andere Faktoren .....	90
Enzymopathische (enzymopenische) hämolytische Anämien .....	93
Differentialdiagnose der hämolytischen Anämien .....	96
<b>Polycythaemia vera und symptomatische Polyglobulien</b> .....	103
Polycythaemia rubra vera (Morbus Vaquez-Osler) .....	106
Symptomatische Polyglobulien .....	111
Kompensatorische Polyglobulien .....	111
Reizpolyglobulien .....	113
Pseudopolyglobulie (Eindickungspolyglobulie) .....	114
Differentialdiagnose der Polycythaemia vera und der Polyglobulien .....	114
<b>Auftreten erythropoetischer Zellen im peripheren Blut</b> .....	115
Akute und chronische Erythrämie (akute und chronische Erythroblastose des Erwachsenen; erythrämisches Myelose, Typ Di Guglielmo) .....	115
<b>Veränderungen des weißen Blutbildes</b> .....	117
<b>Veränderungen der Leukozytengesamtzahl</b> .....	119
Agranulozytose .....	122
Zyklische Granulozytopenie und Agranulozytose .....	126
<b>Veränderungen des Differentialblutbildes</b> .....	126
Reaktive Linksverschiebung .....	127
Pathologische Linksverschiebung .....	131
Chronische myeloische Leukämie (CML, chronische Myelose oder myeloische Leukose) .....	131

Chronische Erythroleukämie (chronische erythroleukämische Myelose, chronische Erythroleukose) .....	140
Osteomyelosklerose bzw. Osteomyelofibrose (OMS, osteosklerotische Anämie des Erwachsenen, Anaemia erythroleucoblastica mit Myelosklerose) .....	141
Marmorknochenkrankheit (Albers-Schönberg) .....	144
Akute Leukämie (akute Leukose, unreifzellige Leukose, AL) ..	144
Akute myeloblastische Leukämie (akute myeloische Leukämie, AML) .....	153
Akute lymphoblastische Leukämie (akute lymphatische Leukämie, ALL) .....	155
Therapie der akuten Leukämie .....	157
Subakute oder chronische myelomonozytäre Leukämie, MML .....	172
Akute Erythroleukämie (akute erythroleukämische Myelose) .....	174
Differentialdiagnose der „pathologischen Linksverschiebung“ .....	175
Eosinophilie .....	177
Eosinopenie .....	179
Basophilie .....	180
Monozytose .....	181
<b>Aplastische und myelodysplastische Syndrome</b> .....	182
Panmyelopathie, Panmyelophthise, Panzytopenie, Aleukia haemorrhagica .....	183
Chronische Erythroblastophthise oder „aplastische Anämie im engeren Sinne“ (pure red cell anemia) .....	191
Akute Erythroblastophthise .....	193
Kongenitale dyserythropoetische Anämien .....	193
Die myelodysplastischen Syndrome (MDS) .....	194
Differentialdiagnose der aplastischen und myelodysplastischen Syndrome .....	197
<b>Die Blutlymphozyten und die lymphatischen Organe</b> .....	199
<b>Die Lymphozyten des peripheren Blutes</b> .....	200
<b>Lymphozytose und Lymphozytopenie</b> .....	204
Lymphocytosis infectiosa acuta .....	205
Infektiöse Mononukleose (Pfeiffer-Drüsenfieber; Monozytenangina; Lymphknotenzellenangina; lymphämoides Drüsenfieber, IM) .....	207
<b>Reaktive Lymphadenopathien</b> .....	211
Lymphknotenschwellungen bei Infekten .....	211

Lymphknotenschwellungen bei rheumatischen und allergischen Krankheiten .....	215
Lymphatische Konstitution .....	216
<b>Maligne Lymphome</b> .....	217
Hodgkin-Krankheit (Lymphogranulomatose, malignes Granulom, Sternberg-Krankheit) .....	217
<b>Maligne Nicht-Hodgkin-Lymphome</b> .....	232
Chronische lymphatische Leukämie (chronische Lymphadenose, CLL) .....	234
Immunozytom .....	241
Prolymphozytenleukämie .....	243
Sézary-Syndrom .....	244
„Hairy-cell“-Leukämie (Haarzellenleukämie, HCL) .....	245
Großfollikuläres Lymphoblastom (Brill-Symmers-Krankheit, zentroblastisch-zentrozytisches Lymphom, CB-CC) .....	247
Zentrozytom (zentrozytisches Lymphom, CC) .....	250
Differentialdiagnose der Non-Hodgkin-Lymphome niedriger Malignität .....	251
Lymphosarkome und Retikulosarkome (blastische Lymphome) .....	252
Burkitt-Tumor (endemisches Burkitt-Lymphom, BL) .....	257
Anhang: Lymphknotenschwellungen bei bösartigen Erkrankungen, die aber nicht den malignen Lymphomen zugerechnet werden .....	258
Maligne Histiozytose .....	259
Lymphogranulomatosis X (Angioimmunoblastisches Lymphom, [angio-]immunoblastische Lymphadenopathie) .....	218
Ewing-Sarkom .....	263
<b>Differentialdiagnostische Hinweise für Krankheiten mit dem Leitsymptom: Lymphknotenschwellungen</b> .....	263
<b>Die Untersuchung der Milz und die Differentialdiagnose der Milzschwellung</b> .....	268
<b>Dysproteinämien und monoklonale Gammopathien</b> .....	279
Plasmozytom (Myelom, Kahler-Krankheit) .....	286
Makroglobulinämie (M. Waldenström) .....	297
H-chain-Disease oder Franklin-Erkrankung (Heavy-chain-disease: H-Ketten-Erkrankung, $\gamma$ -Ketten-Krankheit) .....	299
Kryoglobulinämie .....	301
Analbuminämie .....	301
Di-(Bis-)Albuminämie .....	302
Familiäre Analphalipoproteinämie (Tangier-Krankheit) .....	302
Abetalipoproteinämie (Akanthozytose) .....	303
Atransferrinämie .....	303

<b>Angeborene und erworbene Immundefekterkrankungen</b> . . . . .	304
Einteilung und Diagnose . . . . .	304
Primäre Immundefekte . . . . .	304
Agammaglobulinämie . . . . .	307
Essentielle Lymphozytopenie (Glanzmann und Riniker 1950) . . . . .	307
Primäre (hereditäre) Komplementdefekte . . . . .	307
Angeborene Defekte der Phagozytenfunktion . . . . .	312
Sekundäre Immundefekte . . . . .	312
Das erworbene Immundefektsyndrom (AIDS) . . . . .	318
<b>Hämorrhagische Diathesen</b> . . . . .	324
<b>Klinische und laboranalytische Differentialdiagnose der hämorrhagischen Diathesen</b> . . . . .	328
<b>Thrombozytopenien und Thrombozytopathien</b> . . . . .	333
Thrombozytopenien . . . . .	334
Essentielle Thrombozytopenie (Morbus maculosus Werlhofii, idiopathische thrombozytopenische Purpura, ITP) . . . . .	334
Andere symptomatische Thrombozytopenien . . . . .	339
Wiskott-Aldrich-Syndrom (Aldrich-Syndrom; familiäre Thrombozytopenie mit Ekzem und Infektanfälligkeit) . . . . .	341
Thrombotische thrombozytopenische Purpura (thrombotische Mikroangiopathie; Moschcowitz-Syndrom) . . . . .	342
Evans-Syndrom . . . . .	343
Kasabach-Meritt-Syndrom . . . . .	343
Angeborene Thrombozytopathien . . . . .	343
Hereditäre hämorrhagische Thrombasthenie (Glanzmann) . . . . .	344
Polyphyle Reifungsstörung (Thrombozytopathie May-Hegglin) . . . . .	344
Dystrophie thrombocytaire (Bernard-Soulier) . . . . .	344
Storage pool disease . . . . .	345
Erworbene Thrombozytopathien . . . . .	345
<b>Thrombozythämie</b> . . . . .	345
Klinisches Bild und Laboratoriumsbefunde . . . . .	345
<b>Koagulopathien</b> . . . . .	347
Angeborene Gerinnungsstörungen . . . . .	349
Hämophilie (Bluterkrankheit) . . . . .	349
Parahämophilie (Owren) (Hypoproakzelerinämie, Faktor-V-Mangelkrankheit) . . . . .	355
Hypoprokonvertinämie (Faktor-VII-Mangel) . . . . .	355
Stuart-Prower-Defekt (Faktor-X-Mangel) . . . . .	356
PTA-Mangel (Faktor-XI-Mangel) . . . . .	356
Hageman-Defekt (Faktor-XII-Mangel) . . . . .	356
Faktor-XIII-Mangel . . . . .	356

Kongenitale Hypoprothrombinämie .....	357
Hereditäre Fibrinmangelzustände .....	357
Dysfibrinogenämien .....	357
von-Willebrand-(Jürgens-)Syndrom (vWS) .....	357
Erworbene komplexe Gerinnungsstörungen .....	362
Vitamin-K-Mangel .....	362
Defibrinierungssyndrome (Verbrauchskoagulopathie, Hyperfibrinolyse) .....	363
Waterhouse-Friderichsen-Syndrom .....	366
Hämolytisch-urämisches Syndrom .....	367
Hämorrhagische Diathesen durch Vermehrung körpereigener gerinnungshemmender Faktoren .....	368
Idiopathische Hyperheparinämie .....	368
Hemmkörperkoagulopathien .....	369
Purpura hyperglobulinaemica (Curtz-Waldenström) .....	369
<b>Vaskuläre Blutungsübel</b> .....	370
Purpura simplex .....	370
Purpura senilis .....	370
Skorbut (Scharbock) und Möller-Barlow-Erkrankung .....	371
Vaskuläre Blutungsübel bei Infekten .....	372
Purpura rheumatica (Schoenlein-Henoch) (anaphylaktoide Purpura; Kapillartoxikose, Peliosis rheumatica; athrombopenische Purpura) .....	372
Purpura fulminans .....	374
Allergische vaskuläre Purpuraformen .....	374
Ehlers-Danlos-Syndrom .....	374
Osler-Krankheit (Morbus Osler-Rendu-Weber; hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie oder Angiomatose) .....	375
Angiomatosis retinae (von-Hippel-Lindau-Krankheit) .....	376
Leptomeningosis haemorrhagica interna .....	377
<b>Überblick über die hämorrhagischen Diathesen</b> .....	377
<b>Allgemeine Therapie der Blutkrankheiten</b> .....	380
<b>Grundsätzliche Vorbemerkungen</b> .....	380
<b>Die Blutbildung fördernde und substitutive Maßnahmen</b> .....	381
<b>Die Blutbildung hemmende Maßnahmen</b> .....	390
Zytostatika .....	390
Systematik der Zytostatika .....	390
Monochemotherapie – Polychemotherapie .....	392
Nebenwirkungen der Zytostatika .....	400

Ionisierende Strahlen .....	405
Anwendungsarten .....	406
Nebenwirkungen .....	406
Die kombinierte Anwendung von ionisierenden Strahlen und Zytostatika .....	409
<b>Immunmodulation</b> .....	409
Hemmung der Immunreaktionen (Immunsuppression) .....	409
Unspezifische Immunstimulation und Zellmediatoren .....	415
Die Therapie mit Immunglobulinen .....	420
<b>Andere, noch nicht eindeutig definierte onkostatistische Therapien</b>	424
<b>Allgemeine Therapie der Blutungsübel</b> .....	425
<b>Therapeutisch induzierte Gerinnungsstörungen unter Antikoagulanzen- und Fibrinolysebehandlung</b> .....	430
<b>Sonstige allgemeine therapeutische Maßnahmen bei Blutkrankheiten</b> .....	433
Bluttransfusionen .....	433
Knochenmarktransplantation .....	441
Aderlaß .....	446
Plasmapherese, Leukapherese, Thrombapherese .....	466
Ferriprive Therapie .....	447
Splenektomie .....	448
<b>Methodik</b> .....	453
<b>Peripheres Blutbild</b> .....	453
Blutentnahme .....	453
Automatisierte Zähl- und Meßmethoden .....	454
<b>Die „klassischen“ Zähl- und Meßverfahren</b> .....	457
Das rote Blutbild .....	457
Hämoglobinbestimmung .....	457
Erythrozytenzählung .....	458
Hämoglobingehalt des Einzelerythrozyten .....	459
Hämatokrit .....	459
Hämoglobinkonzentration der Erythrozyten .....	460
Erythrozyteneinzelvolumen .....	460
Erythrozytendicke .....	461
Sphärischer Index .....	461
Erythrozytenverteilungskurve .....	461
Retikulozytenzählung .....	462

Nilblausulfatfärbung .....	462
Darstellung der Siderozyten und Sideroblasten .....	462
Osmotische Resistenz der Erythrozyten .....	463
Säure-Serumtest .....	464
Wärmeresistenztest .....	464
Zuckerwassertest (Sucrosetest) .....	465
Technik des Sichelzellnachweises .....	465
Färberische Darstellung von Hämoglobin F in roten Blutzellen .	465
Färberische Darstellung von methämoglobinhaltigen Zellen im Blutaussstrich .....	466
Bestimmung des Methämoglobins im Blut .....	466
Färberische Differenzierung von Erythrozyten mit Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-(G-6-PDH-)Mangel .....	467
Bestimmung der Erythrozytenlebenszeit .....	467
Darstellung von Blutparasiten im „dicken Tropfen“ (nach Schilling) .....	468
Das Weiße Blutbild .....	468
Leukozytenzählung .....	468
Differentialblutbild .....	469
Eosinophilenzählung .....	472
Peroxidasereaktion .....	472
Zytochemischer Aktivitätsnachweis der alkalischen Neutrophilenphosphatase (ANP oder ALP) mit semi- quantitativer Auswertung im Blutaussstrich (Kaplow) .....	473
Zytochemischer Nachweis der sauren Phosphatase .....	474
Zytochemischer Glykogennachweis in Blutzellen mittels Perjodsäure-Schiff-Reaktion und Diastasetest (PAS-Reaktion)	476
Zytochemischer Aktivitätsnachweis der unspezifischen Esterase .....	477
Lupus-erythematodes-(L. E.-)Zelltest .....	478
Immunzytochemischer Nachweis von Zelloberflächen- und intrazellulären Antigenen .....	479
Thrombozytenzählung .....	480
<b>Knochenmark, Milz und Lymphknoten .....</b>	<b>482</b>
Knochenmarkpunktion .....	482
Punktionstechnik .....	482
Sternalpunktion .....	482
Ausstrich- und Färbetechnik .....	483
Auswertung .....	485
Knochen- und Knochenmarkbiopsie .....	485
Lymphknotenpunktion .....	488
Ultraschallgeleitete Organbiopsie (interventionelle Sonographie) .....	489



Lymphangiadenographie .....	491
Milzpunktion .....	491
Szintigraphische Darstellung der Milz .....	491
<b>Blutgruppenbestimmung</b> .....	492
AB0-System .....	492
Durchführung der Rh-Bestimmungen .....	493
Fehlermöglichkeiten bei der Blutgruppenbestimmung .....	493
Untersuchung auf Verträglichkeit des Spenderblutes mittels Kreuzprobe .....	494
<b>Chemische und physikalische Untersuchungen des Blutes</b> ...	495
Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG) .....	495
Bestimmung des Gesamtblutvolumens .....	496
Bestimmung des Gesamteiweißes im Blutserum .....	498
Serumlabilitätstest .....	499
Euglobulintest .....	499
Elektrophorese .....	499
Immunelektrophorese .....	500
Quantitative Bestimmung der einzelnen Immunglobuline ...	503
Bestimmung des Serumhaptoglobins .....	503
Bestimmung des Serumeisens .....	504
Eisenbindungskapazität .....	505
Bestimmung des Serumkupfers .....	505
Bestimmung des Serum-(oder Plasma-)Ferritins .....	506
Bleinachweis in Harn und Serum .....	507
Bestimmung von Vitamin B <sub>12</sub> und Folsäure im Blutserum ...	507
<b>Serologische Untersuchungen</b> .....	508
Heterophile Antikörperreaktion .....	508
Antiglobulintest (Coombs-Test) .....	509
Nachweis biphasischer (bithermischer) Kältehämolysine (Donath-Landsteiner-Versuch) .....	510
Kältehämagglutination .....	511
<b>Gerinnungsuntersuchungen</b> .....	511
Automatisierte Testmethoden .....	511
Manuelle Gerinnungsuntersuchungen .....	513
Blutungszeit .....	513
Gerinnungszeit und Gerinnungs-Beobachtungs-Test (Clots-observation-Test) .....	514
Heparintoleranztest .....	514
Thromboplastinzeit (Quick-Test) .....	515

Bestimmung der partiellen Thromboplastinzeit (PTT) . . . . .	515
Bestimmung der Thrombinzeit . . . . .	516
Fibrinogenbestimmung . . . . .	516
Bestimmung einzelner Gerinnungsfaktoren . . . . .	517
Spezialuntersuchungen zur Differenzierung plasmatischer Gerinnungsstörungen . . . . .	517
Bestimmung des „Clumping-Faktors“ . . . . .	518
Thrombelastogramm . . . . .	518
Thrombozytenausbreitungstest . . . . .	519
Bestimmung der Thrombozytenadhäsivität . . . . .	520
Prüfung der Thrombozytenretraktilität . . . . .	521
Prüfung der Thrombozytenaggregation . . . . .	522
Untersuchung der Thrombozytenüberlebenszeit . . . . .	522
Bestimmung der Kapillarresistenz . . . . .	523
<b>Wichtige Harn- und Stuhluntersuchungen</b> . . . . .	524
Blutnachweis im Stuhl . . . . .	524
Qualitativer Bilirubinnachweis im Harn . . . . .	524
Hämoglobinnachweis im Harn . . . . .	525
Hämosiderinnachweis im Harn . . . . .	525
Nachweis des Bence-Jones-Eiweißkörpers im Harn . . . . .	525
<b>Funktionsprüfungen</b> . . . . .	526
Überprüfung des Granulozytenkompartments und der granulozytopoetischen Knochenmarkfunktion . . . . .	526
Bestimmung der Vitamin-B <sub>12</sub> -Resorption (Schilling-Test) . . . . .	526
Nachweis von Folsäuremangelzuständen (FIGLU-Test) . . . . .	528
Biologische Dosimetrie radioaktiver Strahlenbelastung . . . . .	528
<b>Literatur</b> . . . . .	531
<b>Sachverzeichnis</b> . . . . .	549