

Inhaltsverzeichnis

1. Veränderungen des roten Blutbildes	1
Das rote Blutbild	2
Meßwerte des roten Blutbildes	3
Anämien	7
Differentialdiagnose der Anämien	7
Einteilungsprinzipien der Anämien	7
Differentialdiagnostisches Vorgehen	7
Laboruntersuchungen	7
Mikrozytäre Anämie	10
Definition	10
Vorkommen	11
Normozytäre Anämie	11
Definition	11
Vorkommen	11
Makrozytäre Anämie	11
Definition	11
Vorkommen	11
Anämien durch inadäquate Produktion	12
Anämien durch Mangel an Nährstoffen oder Hormonen	12
Eisenmangelanämie	12
Schwangerschaftsanämie	21
Idiopathische Lungenhäm siderose	21
Perniziöse Anämie	21
Bothriocephalus-Perniziosa	28
Kongenitale spezifische Vitamin-B ₁₂ -Malabsorption mit Proteinurie	28
Anämien durch Folsäuremangel	29
Anämien durch kombinierten Mangel an Nährstoffen	31
Megaloblastäre Anämie nach Magenresektion	31

Megaloblastäre Anämie bei Karzinomen und Adenomen des Magens	32
Megaloblastäre Anämie bei Dünndarmerkrankungen	32
Anämien durch Hormonmangel	32
Erythropoetinmangelanämie	32
Anämien im Rahmen chronischer Erkrankungen	34
Anämien durch Suppression oder Aplasie der Erythrozytopoese	35
Aplastische Anämien	35
Hereditäre aplastische Anämie mit multiplen Mißbildungen (Fanconi)	42
Kongenitale dyserythropoetische Anämien	43
Chronische erworbene Erythroblastophthie	44
Anämien durch toxische Knochenmarkschädigung	45
Anämien durch Bestrahlung größerer Skelettabschnitte	46
Anämien durch Verdrängung der normalen Erythrozytopoese	47
Sideroblastische (sideroachrestische) Anämien	48
Kongenitale sideroachrestische Anämie	48
Pyridoxinsensible Anämien	53
Bleianämie	53
Weiter, die Hämsynthese schädigende Substanzen	55
Andere, seltene Störungen der Erythropoese	55
Hereditäre Orotazidurie	55
Formiminotransferasemangel	56
Ziegenmilchanämie	56
Anämien durch gesteigerten Abbau von Erythrozyten	57
Einteilung der hämolytischen Anämien	59
Hämolytische Anämien durch extrakorpuskuläre Ursachen	59
Hypersplenismus	59
Immunhämolytische Anämien	59
Autoimmunhämolytische Anämie vom Wärmetyp	62
Evans-Syndrom	66
Autoimmunhämolytische Anämien vom Kältetyp	67
Akute reversible autoimmunhämolytische Anämie vom Kältetyp ..	67
Chronische irreversible autoimmunhämolytische Anämie vom Kältetyp	68
Paroxysmale Kältehämoglobinurie	70
Akute paroxysmale Kältehämoglobinurie	71
Chronische paroxysmale Kältehämoglobinurie	71
Immunhämolysen durch Medikamente	72
Immunhämolysen durch Alloantikörper	74

Fetale Erythroblastose	75
Transfusionszwischenfälle	81
Toxisch-hämolytische Anämien	83
Hämolysen durch Tier- und Pflanzengifte	84
Hämolysen bei Infektionskrankheiten	92
Mechanisch bedingte Hämolysen	93
Hämolysen bei Herzklappenfehlern und nach Herzklappen- operationen	94
Mikroangiopathische hämolytische Anämie	94
Marschhämoglobinurie	96
Verschiedenartige hämolytische Anämien	96
Hämolysen bei Verbrennungen	96
Hämolysen bei Lebererkrankungen	97
Hämolysen bei Nierenerkrankungen	97
Hämolytische Anämien in der Schwangerschaft, bei Eklampsie und Abort	98
Erythrozytenmembrandefekte	98
Kugelzellanämie	98
Hereditäre Elliptozytose	106
Akanthozytose	108
Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)	109
Biochemische Defekte der Erythrozyten	112
Hereditäre Enzymdefekte	112
Glukose-6-Phosphatdehydrogenase-(G-6-PDH-)Mangel	113
Pyruvatkinase-Mangel	115
Hämoglobinvarianten	115
Thalassämien (Mittelmeeranämien)	116
Beta-Thalassämie	117
Formeln für die Unterscheidung von Thalassämie und Eisenmangelanämie	120
Alpha-Thalassämie	121
Seltene Thalassämien, verwandte Anomalien und Thalassämie-Syndrome	123
Sichelzellenanämie	124
Kombination der Sichelzellenanlage mit anderen Hämoglobinvarianten	126
Hämoglobin-C-Krankheit (bzw.-Anlage)	127
Hämoglobinopathie M	128
Hämolytische Innenkörperanämien durch instabile Hämoglobine	128
Störung der Hämsynthese	129
Erythropoetische Uroporphyrurie	130

Differentialdiagnostisches Vorgehen	162
Laboruntersuchungen	162
Leukozytose (Neutrophilie) mit reaktiver Linksverschiebung	163
Definition	163
Vorkommen	163
Leukozytose mit pathologischer Linksverschiebung	164
Definition	164
Vorkommen	164
Eosinophile	166
Definition	166
Vorkommen	166
Basophilie	167
Definition	167
Vorkommen	167
Monozytose	167
Definition	167
Vorkommen	167
Lymphozytose und Lymphozytopenie	168
Neutropenie (Granulozytopenie, Agranulozytose)	168
Definition	168
Vorkommen	168
Leukozytose mit reaktiver Linksverschiebung	169
Reaktive Neutrophilie	169
Leukozytose mit pathologischer Linksverschiebung	170
Leukämien (Leukosen)	171
Chronische myeloische Leukämie (CML)	173
Chronische Erythroleukämie	180
Osteomyelosklerose/-fibrose (OMS)	181
Marmorknochenkrankheit	183
Akute Leukämien (AL)	183
Akute myeloische Leukämie (AML)	197
Akute lymphatische Leukämie (ALL)	200
Sekundäre Leukämien	201
Therapie der akuten Leukämien	203
Medikamentöse Behandlungsschritte der akuten Leukämien ...	204
Risikogruppen der B-Vorläufer-ALL zur Therapieplanung	214
Sonderformen der Leukämien	220
Eosinophile Leukämien	220
Basophile Leukämien	221
Megakaryozytenleukämie	221

Agranulozytose und andere Neutropenien	222
Akute Agranulozytose	222
Antikörperbedingte Granulozytopenien	227
Autoimmungranulozytopenien	228
Alloimmungranulozytopenien	228
Zyklische Neutropenie	229
Splenopathische Neutropenie	230
Angeborene Leukozytenanomalien und Defekte der Phagozytosefunktion	230
Pelger-Huet-Kernanomalie	230
Konstitutionelle Granulationsanomalie der Leukozyten nach Alder ..	231
Steinbrinck-Chédiak-Higashi-Granulationsanomalie	231
Chronische Granulomatose	232
Reaktive Veränderungen der Granulozytenmorphologie	232
Literatur	234
 4. Erkrankungen mit Reaktion des Monozyten- Makrophagen-Systems	237
Infektionskrankheiten	240
Sarkoidose	240
Lipidspeicherkrankheiten	240
Histiozytose X	241
Literatur	242
 5. Lymphozyten und Lymphatische Organe	243
Lymphozyten des peripheren Blutes	244
B-Lymphozyten	245
T-Lymphozyten	247
Differentialdiagnose der Lymphknoten- und Milzvergrößerungen	249
Lymphknotenschwellungen (Lymphome)	249
Differentialdiagnostisches Vorgehen	249
Laboruntersuchungen	255
Bakterielle Infektionen	259
Tuberkulose	259

Lues	261
Katzenkrankheit	261
Tularämie	261
Virusinfektionen	262
Infektiöse Mononukleose (IM)	263
Lymphocytosis infectiosa acuta	265
Infektionen durch andere Erreger	266
Lymphknotenschwellungen bei rheumatischen und allergischen Krankheiten	267
Medikamentös induzierte Lymphome	268
Benigne Lymphknotenschwellungen unklarer Ätiologie	268
Sarkoidose	268
Castleman-Lymphom	269
Kawasaki-Syndrom	269
Maligne Lymphknotenschwellungen	269
Karzinom- oder Sarkometastasen	269
Maligne Lymphome	270
Milzschwellung (Splenomegalie)	270
Differentialdiagnostisches Vorgehen	270
Anamnese und klinische Symptomatologie	270
Untersuchungsbefund	270
Technische Untersuchungen	271
Laboruntersuchungen	271
Literatur	275

6. Maligne Lymphome

277

Hodgkin-Lymphom	278
Ätiologie und Pathogenese	278
Klinisches Bild	279
Laborbefunde	281
Stadieneinteilung (Staging)	284
Cotswolds-Stadieneinteilung des Hodgkin-Lymphoms	284
Kriterien gegen eine explorative Laparotomie beim Hodgkin-Lymphom	286
Therapie	287
Verlauf und Prognose	293
Maligne Non-Hodgkin-Lymphome	296
Häufigkeit, Altersverteilung und Ätiologie	296
Nomenklatur, histologische und immunologische Klassifikation	300
Stadieneinteilung	302

Behandlungsstrategien	305
Maligne B-Zell-Lymphome	313
Chronische lymphatische Leukämie	313
Klinisches Bild	314
Laborbefunde	315
Therapie	317
Prognose und Verlauf	320
Prolymphozytenleukämie (B-PLL)	322
Klinisches Bild	322
Laborbefunde	322
Therapie	323
Haarzell-Leukämie (HZL)	323
Klinisches Bild	323
Laborbefunde	324
Therapie	324
Prognose und Verlauf	325
Immunozytom	326
Klinisches Bild	326
Laborbefunde	327
Therapie	329
Prognose und Verlauf	329
Zentrozytisches Lymphom (CC)	330
Klinisches Bild	330
Laborbefunde	331
Therapie	332
Prognose und Verlauf	332
Zentroblastisch-Zentrozytisches Lymphom (CB-CC)	332
Klinisches Bild	333
Laborbefunde	333
Staging	334
Therapie	334
Prognose und Verlauf	335
Monozytoides B-Lymphom	336
Maligne Lymphome der mukosaassoziierten lymphatischen Gewebe (MALT-Lymphome)	336
Klinisches Bild	336
Laborbefunde	337
Therapie	337
Prognose und Verlauf	338
Zentroblastisches Lymphom (CB)	338
Klinisches Bild	338
Laborbefunde	339
Therapie	339

7. Dysproteinämien und monoklonale Gammopathie	355
Normale Plasmaproteine	356
Immunglobuline	361
Weitere, hämatologisch interessante Serum- bzw. Plasmaproteine ...	361
Dysproteinämien	364
Monoklonale Gammopathien	365
Differentialdiagnose und diagnostisches Vorgehen	365
Monoklonale Gammopathie unsicherer Signifikanz (MGUS)	367
Maligne Gammopathien	369
Plasmozytom (multiples Myelom [MM], M. Kahler)	369
Besondere Erscheinungsformen des Plasmozytoms	385
Makroglobulinämie (M. Waldenström)	386
Schwerkettenkrankheiten (HCD)	387
Dysproteinämien ohne monoklonale Gammopathie	388
Hypo- und Agammaglobulinämie	388
Hypo- und Analbuminämie	389
Hypo- und Ahaptoglobinämie	389
Analphalipoproteinämie	389
Abetalipoproteinämie	390
Literatur	390
8. Angeborene und erworbene Immundefekte	393
Einteilung und Diagnose	394
Primäre Immundefekte	396
Agammaglobulinämie	397
Essentielle Lymphozytopenhie	397
Primäre (hereditäre) Komplementdefekte	404
Angeborene Defekte der Phagozytenfunktion	404
Sekundäre Immundefekte	406
Infektionen	406
Hämatologische Erkrankungen	406
Autoimmunerkrankungen	410
Stoffwechselkrankheiten	410
Proteinverlust	410
Iatrogene Ursachen	410
Unterernährung	411

Erworbenes Immundefektsyndrom (AIDS)	411
Ätiologie und Pathogenese	412
Klinisches Bild	414
Laborbefunde	415
Immunologische Befunde	417
Hämatologische Befunde	417
Lymphknotenhistologie	418
Gerinnung	419
Therapie	419
Prognose und Verlauf	423
Sekundäre Neoplasien beim AIDS	423
Literatur	427

9. Blutgerinnungsstörungen 429

Mechanismen der Blutstillung	430
Wege der Blutgerinnung	430
Diagnostik von Gerinnungsstörungen	435
Hämorrhagische Diathesen	435
Thrombophilie	438
Untersuchungsgang	438
Veränderungen der Thrombozytenzahl und -funktion	440
Laboruntersuchungen	440
Thrombozytopenien	441
Vorkommen	441
Pseudothrombozytopenie	441
Immunthrombozytopenie (ITP)	443
Ätiologie und Pathogenese	443
Klinisches Bild	444
Laborbefunde	445
Therapie	446
Verlauf und Prognose	448
Immunthrombozytopenien bei anderen Erkrankungen	449
Immunthrombozytopenie bei HIV-Infektionen	449
Medikamentinduzierte Immunthrombozytopenien	449
Heparininduzierte Thrombozytopenie	451
Thrombozytopenien bei allergischen Reaktionen	452
Immunthrombozytopenien durch Alloantikörper	452
Nichtimmunologisch bedingte Thrombozytopenien	453
Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)	455

Evans-Syndrom	457
Wiskott-Aldrich-Syndrom	457
Kasabach-Meritt-Syndrom	458
Hereditäre Thrombozytopathien	459
Hereditäre hämorrhagische Thrombasthenie	459
Polyphyle Reifungsstörung	460
Dystrophie thrombocytaire	460
Storage pool disease	460
Erworbene Thrombozytopathien	461
Thrombozytosen	461
Vorkommen	461
Essentielle oder primäre Thrombozythämie (ET, PTH)	462
Ätiologie und Pathogenese	462
Klinisches Bild	462
Laborbefunde	463
Therapie	463
Prognose und Verlauf	464
Sekundäre Thrombozytosen	464
Koagulopathien	464
Angeborene Gerinnungsstörungen	465
Hämophilie (Bluterkrankheit)	465
Parahämophilie (Owen) (Faktor-V-Mangelkrankheit)	470
Hypoprokonvertinämie (Faktor-VII-Mangel)	471
Stuart-Prower-Defekt (Faktor-X-Mangel)	471
PTA-Mangel (Faktor-XI-Mangel)	471
Hageman-Defekt (Faktor-XII-Mangel)	472
Faktor-XIII-Mangel	472
Kongenitale Hypoprothrombiämie	472
Hereditäre Fibrinmangelzustände	473
Dysfibrinogenämien	473
von-Willebrand-(Jürgens-)Syndrom (vWS)	473
Erworbene komplexe Gerinnungsstörungen	478
Vitamin-K-Mangel	478
Verbrauchskoagulopathie (DIC)	480
Waterhouse-Friderichsen-Syndrom	482
Hämolytisch-urämisches Syndrom	483
Hämorrhagische Diathesen durch Vermehrung körpereigener gerinnungshemmender Faktoren	483
Immunkoagulopathien	483
Purpura hyperglobulinaemica	484

Thrombophilie – Hyperkoagulabilität	485
Vorkommen	486
Labordiagnostik	486
Antithrombin-III-Mangel (AT-III-Mangel)	486
Protein-C-Mangel	488
Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APC-Resistenz)	489
Protein-S-Mangel	489
Verminderte Fibrinolyse	490
Hyperhomocysteinämie	491
Phospholipidantikörper-Syndrom	492
Aktivierung der Gerinnung durch proteolytische Enzyme und andere Mechanismen	493
Vaskuläre Blutungskrankheiten	494
Purpura	494
Purpura simplex	494
Purpura senilis	494
Purpura orthostatica	494
Skorbut (Scharbock) und Möller-Barlow-Erkrankung	494
Vaskuläre Blutungskrankheiten bei Infekten	495
Purpura rheumatica	496
Purpura fulminans	497
Allergische vaskuläre Purpuraformen	498
Ehlers-Danlos-Syndrom	499
Osler-Krankheit	499
Angiomatosis retinae	501
Leptomeningosis haemorrhagica interna	501
Literatur	501
 10. Allgemeine Therapie der Blutkrankheiten	 503
Blutbildungsfördernde und substitutive Maßnahmen	504
Faktoren die die Blutbildung beeinflussen	504
Therapie von Bluterkrankungen	504
Eisenapplikation	504
Vitaminzufuhr	507
Therapie mit Hormonen	510
Therapie mit Erythropoetin	512

Blutbildungshemmende Maßnahmen	513
Zytostatika	513
Systematik der Zytostatika	513
Monochemotherapie-Polychemotherapie	515
Nebenwirkungen der Zytostatika	528
Ionisierende Strahlen	533
Anwendungsarten	533
Nebenwirkungen	534
Kombinierte Anwendung von ionisierenden Strahlen und Zytostatika	535
Immunmodulation	538
Hemmung der Immunreaktionen (Immunosuppression)	538
Unspezifische Immunstimulation und Zellmediatoren	541
Therapie mit Zytokinen	542
Therapie mit Immunglobulinen	543
Andere, noch nicht eindeutig definierte, onkostatistische Therapien	545
Allgemeine Therapie der hämorrhagischen Diathesen	546
Therapeutisch induzierte Gerinnungsstörungen	551
Heparin	552
Cumarine	553
Thrombozyten-Aggregationshemmer	554
Fibrinolytika	555
Sonstige allgemeine therapeutische Maßnahmen bei Blutkrankheiten	555
Bluttransfusion	555
Technik der Bluttransfusion	557
Therapie der Transfusionszwischenfälle	563
Knochenmark- und Stammzelltransplantation	564
Allogene Knochenmark- oder Stammzelltransplantation	565
Autologe Knochenmark- oder Stammzelltransplantation	570
Aderlaß	572
Plasmapherese, Leukapherese, Thrombapherese	573
Indikationen	573
Methoden	573

Ferriprive Therapie	574
Splenektomie	575
Indikationen	576
Kontraindikationen	577
Postoperative Situation	578
Literatur	580
 11. Methodik	 583
Peripheres Blutbild	584
Blutentnahme	584
Automatisierte Zähl- und Meßmethoden	585
Klassische Zähl- und Meßverfahren	589
Das rote Blutbild	589
Hämoglobinbestimmung (Hb)	589
Erythrozytenzählung	589
Hämoglobingehalt des Einzelerthrozyten	591
Hämatokrit (HKT)	591
Hämoglobinkonzentration der Erythrozyten	592
Erythrozyteneinzelvolumen	593
Erythrozytendicke	593
Erythrozytenverteilungskurve (nach Price-Jones)	594
Variationskoeffizient der Erythrozytengröße (RDW)	595
Retikulozytenzählung	595
Nilblausulfatfärbung	596
Darstellung der Siderozyten und Sideroblasten	596
Osmotische Resistenz der Erythrozyten	597
Säure-Serumtest (nach Ham)	598
Wärmeresistenztest (nach Hegglin u. Maier)	598
Zuckerwassertest (Sucrosetest)	599
Sichelzellnachweis	599
Färberische Darstellung von Hämoglobin F in roten Blutzellen	599
Färberische Darstellung von methämoglobinhaltigen Zellen	
im Blutausschlag	600
Bestimmung des Methämoglobins im Blut	601
Färberische Differenzierung von Erythrozyten mit	
Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-(G-6-PDH-)Mangel	601
Bestimmung der Erythrozytenlebenszeit	601
Darstellung von Blutparasiten im „dicken Tropfen“	602
Das Weiße Blutbild	602
Leukozytenzählung	602
Errechnung der Leukozytenzahl	603

Multiplikatoren	603
Multiplikatoren	604
Differentialblutbild	604
Eosinophilenzählung	606
Peroxidasereaktion	607
Zytochemischer Aktivitätsnachweis der alkalischen Leukozytenphosphatase (ALP oder ANP)	608
Zytochemischer Nachweis der sauren Phosphatase	610
Zytochemischer Glykogennachweis in Blutzellen mittels Perjodsäure-Schiff-Reaktion und Diastasetest (PAS-Reaktion)	611
Zytochemischer Aktivitätsnachweis der unspezifischen Esterase ..	613
Immunzytochemischer Nachweis von Zelloberflächen- und intrazellulären Antigenen	614
Durchflußzytometrie	615
Thrombozytenzählung	615
Knochenmark, Milz- und Lymphknoten	616
Knochenmarkpunktion	616
Sternalpunktion	617
Punktionstechnik	617
Ausstrich- und Färbetechnik	618
Auswertung	620
Knochen- und Knochenmarkbiopsie	620
Lymphknotenpunktion	623
Ultraschallgeleitete Organbiopsie (interventionelle Sonographie)	624
Lymphangioadenographie	626
Milzpunktion	626
Blutgruppenbestimmung	627
ABO-System	627
Rhesus-System	628
Fehlermöglichkeiten bei der Blutgruppenbestimmung	629
Untersuchung auf Verträglichkeit des Spenderblutes mittels Kreuzprobe	629
Chemische und physikalische Untersuchungen des Blutes	630
Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG)	630
Bestimmung des Gesamteiweißes im Blutserum	631
Bestimmung des Gesamtstickstoffs	633
Elektrophorese	634
Ultrazentrifugation	635
Immunelektrophorese	637

Immunfixation	639
Quantitative Bestimmung der einzelnen Immunglobuline	639
Bestimmung des Serumhaptoglobins	639
Bestimmung des Serumeisens	641
Eisenbindungskapazität	642
Bestimmung des Serum- (oder Plasma-)Ferritins	643
Bleinachweis in Harn und Serum	643
Bestimmung von Vitamin B₁₂ und Folsäure im Blutserum	644
Antiglobulintest (AGT, Coombs-Test)	645
Nachweis biphasischer (bithermischer) Kältehämolysine	646
Schnelltest	646
Kältehämagglutinine	647
Gerinnungsuntersuchungen	647
Automatisierte Testmethoden	647
Häkelmethode	648
Kugelmethode	648
Photometrische Gerinnungsmethode	649
Optische Messung	649
Manuelle Gerinnungsuntersuchungen	650
Blutungszeit	650
Gerinnungszeit und Gerinnungsbeobachtungstest	650
Bestimmung der Gerinnungszeit nach Lee-White	651
Heparintoleranztest	651
Thromboplastinzeit (Quick-Test)	651
Bestimmung der partiellen Thromboplastinzeit (PTT)	653
Bestimmung der Thrombinzeit	653
Fibrinogenbestimmung	654
Bestimmung einzelner Gerinnungsfaktoren	654
Spezialuntersuchungen zur Differenzierung plasmatischer Gerinnungsstörungen	655
Thrombelastogramm	656
Thrombozytenausbreitungstest	657
Bestimmung der Thrombozytenadhäsivität	658
Prüfung der Thrombozytenretraktilität	658
Prüfung der Thrombozytenaggregation	659
Untersuchung der Thrombozytenüberlebenszeit	660
Bestimmung der Kapillarresistenz	660
Wichtige Harn- und Stuhluntersuchungen	661
Blutnachweis im Stuhl	661
Qualitativer Bilirubinnachweis im Harn	662

Hämoglobinnachweis im Harn	662
Hämosiderinnachweis im Harn	663
Nachweis des Bence-Jones-Eiweißkörpers im Harn	663
Funktionsprüfungen	663
Bestimmung der Vitamin-B ₁₂ -Resorption (Schilling-Test)	663
Oraler Eisenresorptionstest	665
Literatur	665
Sachverzeichnis	667
Farbtafeln nach Seite	126