

# **Anämien - Klassifikation**

- 1. Anämien durch Blutverlust**
- 2. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**
- 3. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau**
- 4. Anämien als Symptom anderer Erkrankungen**

# Mögliche Folgen aller Anämien

- funktionell
- strukturell

1. Hypoxämie und Hypoxie

2. hypoxische Organveränderungen  
z.B. Gehirn, Koronarien, Leber,  
Niere, Haut / Schleimhäute, Knochen

3. Knochenmarkreaktionen

# **Anämien - Klassifikation**

- 1. Anämien durch Blutverlust**
- 2. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**
- 3. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau**
- 4. Anämien als Symptom anderer Erkrankungen**

# **Anämien durch Blutverlust**

**Zeitfaktor wichtig:**

**Volumeneinheit**

**Blutverlust / Zeiteinheit**

# **Anämien - Klassifikation**

1. Anämien durch Blutverlust
2. **Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**
3. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau
4. Anämien als Symptom anderer Erkrankungen

# Anämien durch Störung der Erythrozytose

1. Aplastische Anämie
2. Eisenmangelanämie
3. Sideroblastische Anämie
4. Megaloblastische Anämie
5. Hämoglobinopathien  
angeborene Globindefekte,  
z.B. Thalassämien)

# **Aplastische Anämie**

**Definition: Erworbene Störung der Hämatopoese**

**Ätiologie: Idiopathisches Geschehen**

**Auslösende Faktoren können u.a. sein:  
Arzneimittel, Bestrahlung, Infektionen: (Assoziation zu  
vorangegangenen Virushepatitiden).**

**Knochenmark: Erhebliche Reduktion oder völliges Fehlen  
der Bildung von mind. 2 der 3 Zellreihen.**

# Aplastische Anämie

Folge:

1. Zahl hämatopoetischer Vorläuferzellen und reifer Blutzellen im Knochenmark erniedrigt
2. Der Anteil an Fett liegt deutlich über Altersdurchschnitt.
3. Keine wesentlichen dysplastischen Veränderungen der hämatologischen Zellen, keine zytologisch oder histologisch sichtbare Vermehrung blastärer Zellen.
4. Leitsymptome: Thrombopenie mit Blutungsneigung (Haut- und Schleimhautblutungen, Petechien).
5. Zu Beginn der Erkrankung meist noch normale Hb-Werte und Granulozytenzahlen. Retikulo-Zytopenie.  
Im weiteren Verlauf: Schwere aregeneratorische Anämie. Ausgeprägte Blässe und Müdigkeit. Granulozytopenie (Leitsymptom: hohes Fieber bei systemischen bakteriellen Infektionen).

# Aplastische Anämie

Diagnostische Kriterien:

1. Blutbild: Thrombozyten  $< 20 \text{ G/l}$   
Granulozyten  $< 0,5 \text{ G/l}$   
Retikulozyten  $< 20 \text{ G/l}$   
(es müssen 2 der 3 Kriterien erfüllt sein)
2. Knochenmark: Zellularität in der Histologie  
(Knochenmarkbiopsie)  $< 30 \%$

# Aplastische Anämie

Einteilung der aplastischen Anämie (AA):

Drei Schweregrade. Als Kriterium gilt die **Zahl der Granulozyten**.

Schweregrade:

1. NSAA (non severe aplastic anemia) Granulozyten  $> 0,5$  G/l
2. SAA (severe aplastic anemia) Granulozyten  $< 0,5$  G/l  $> 0,2$  G/l
3. VSAA (very severe aplastic anemia) Granulozyten  $< 0,2$  G/l

# Aplastische Anämie

Diagnostik:

Ausschlußdiagnostik und Differentialdiagnosen:

- Knochenmarkzytologie: Ausschluß einer akuten Leukämie
- Knochenmarkhistologie (Biopsie): Ausschluß einer akuten Leukämie/MDS
- Zytogenetische Untersuchung: Ausschluß/Nachweis klonaler erworbener Chromosomenveränderungen.
- Untersuchung der Blutlymphozyten auf erhöhte Chromosomenbrüchigkeit: Ausschluß einer Fanconi-Anämie.
- Säure-Serum-Test, Zuckerwassertest, Untersuchung auf Defizienz der Phosphatidyl-Inositol-Glycan verankerter Proteine (FACS-Analyse): Ausschluß einer paroxysmalen nocturnalen Hämoglobinurie (PNH).

# **Aplastische Anämie**

## **Zielsetzung der diagnostischen Verfahren:**

1. Knochenmarkzytologie: Anteile der einzelnen Zellreihen an der Gesamtpopulation + Beurteilung der Reifung und Differenzierung der einzelnen Zellreihen + Ausschluß einer Infiltration durch Fremdzellen/Blasten.
2. Knochenmarkhistologie: Zellularität im Vergleich zur Altersnorm (wichtigster diagnostischer Parameter) + Ersatz durch Fettmark oder Fibrose.
3. Zytogenetik: Ausschluß/Nachweis von Chromosomenveränderungen.

# **Aplastische Anämie**

## **Nachweisdiagnostik:**

### **Grundkrankheit:**

1. Blutbild und Differentialblutbild (wiederholt).
2. Zählung der Retikulozyten und Berechnung der absoluten Zahl (wiederholt).
3. Knochenmarkzytologie
4. Knochenmarkhistologie mit Immunhistochemie.

# **Aplastische Anämie**

## **Sonstige unentbehrliche diagnostische Verfahren:**

1. HLA-Untersuchung der Kernfamilie zur Suche eines Stammzellspenders.
2. Serologische Untersuchungen (möglichst vor der ersten Transfusion). Hepatitis A, B, C, HIV, CMV, HBV, Parvovirus B19, Candida, Aspergillos-Antigen.
3. Bakteriologisches und mykologisches Monitoring.
4. Fokussuche bei Infektionsverdacht.
5. Unter Therapie regelmäßige Kontrollen von Bilirubin, Transaminasen, Harnsäure, Kreatinin, Harnstoff, Elektrolyten und Medikamentenspiegeln (Cyclosporin A) im Blut.

# **Aplastische Anämie**

## **Symptomatik:**

1. Anämiezeichen mit Müdigkeit, Abgeschlagenheit, fehlende körperliche Belastung.
2. Granulozytopenie mit Mund- oder Rachenulzera, nekrotisierende Gingivitis und Tonsillitis etc., pulmonale und anogenitale Infektionen. Septico-Pyämien ohne nachweisbaren Ausgangsherd.
3. Blutungen infolge Thrombozytopenie.

# Aplastische Anämie

## Symptome und Befunde bei aplastischer Anämie:

1. Anämiezeichen, Infektion, Blutungszeichen.
2. Keine oder nur grenzwertige Splenomegalie.
3. Bi- oder Trizytopenie.
4. Keine pathologischen Zellen im Differentialblutbild, unauffällige Erythrozytenmorphologie.
5. Verminderung der Zelldichte im Knochenmark ohne Zeichen einer Fibrose.
6. Unauffällige klinisch-chemische und serologische Befunde. Z.T. erhöhte BSR.
7. Lymphknotenvergrößerungen und/oder Splenomegalie sprechen **g e g e n** eine aplastische Anämie.

# Aplastische Anämie

## 1. allgemeine Definition:

**linikopathologische Korrelation von ausgeprägter medullärer Hypozellularität und Panzytopenie**

## 2. Ursachen

- **Chemotherapie**
- **Radiatio**
- **Medikamentös-toxisch (z.B. Antibiotika, Antiphlogistika, Antiepileptika, Antimalariamittel, Antidiabetika)**
- **Vorstufe eines myelodysplastischen Syndroms (ca. 10% der „long-term survivor“ einer aplastischen Anämie entwickeln eine akute myeloische Leukämie (AML))**
- **post-infektiös (z.B. Virusinfekte)**
- **Gendefekt**
- **idiopathisch**

# **Aplastische Anämien - Ätiologie**

- 1. Konstitutionell (familiär, kongenital)**
  - 1.1. Fanconi-Anämie ( mit weiteren morphologischen Veränderungen)**
  - 1.2. Estern-Damesheck-Anämie (ohne weitere morphologische Veränderungen)**
- 2. Erworben**
  - 2.1. Unbekannte Noxe (idiopathisch)**
  - 2.2. Bekannte Noxe**  
medikamentös-toxisch, postradiogen
  - 2.3. Postinfektiös**
- 3. Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie**
- 4. Bei myelodysplastischen Syndromen und Leukämien**

# Aplastische Anämien

## Veränderungen am Knochenmark :

- meist hypozellulär bis azellulär

## Symptome :

- Panzytopenie mit Folgen
- Infektabwehr insuffizient
- Übergang in Myelodysplasie und Leukämien

## Prognose :

- unbehandelt - mehr oder weniger - infaust
- behandelt besser

Zahlreiche Bilder der folgenden Bildgalerie stammen größtenteils aus  
Clinical Hematology Atlas by Jacqueline H. Carr and  
Bernadette F. Rodak Saunders Elsevier  
(2004, Spiral, Revised)

und

Color Atlas of Clinical Hematology

[A. Victor Hoffbrand](#)

ISBN 10: [1563755920](#) / ISBN 13: [9781563755927](#)

Published by Mosby-Year Book, 1994:

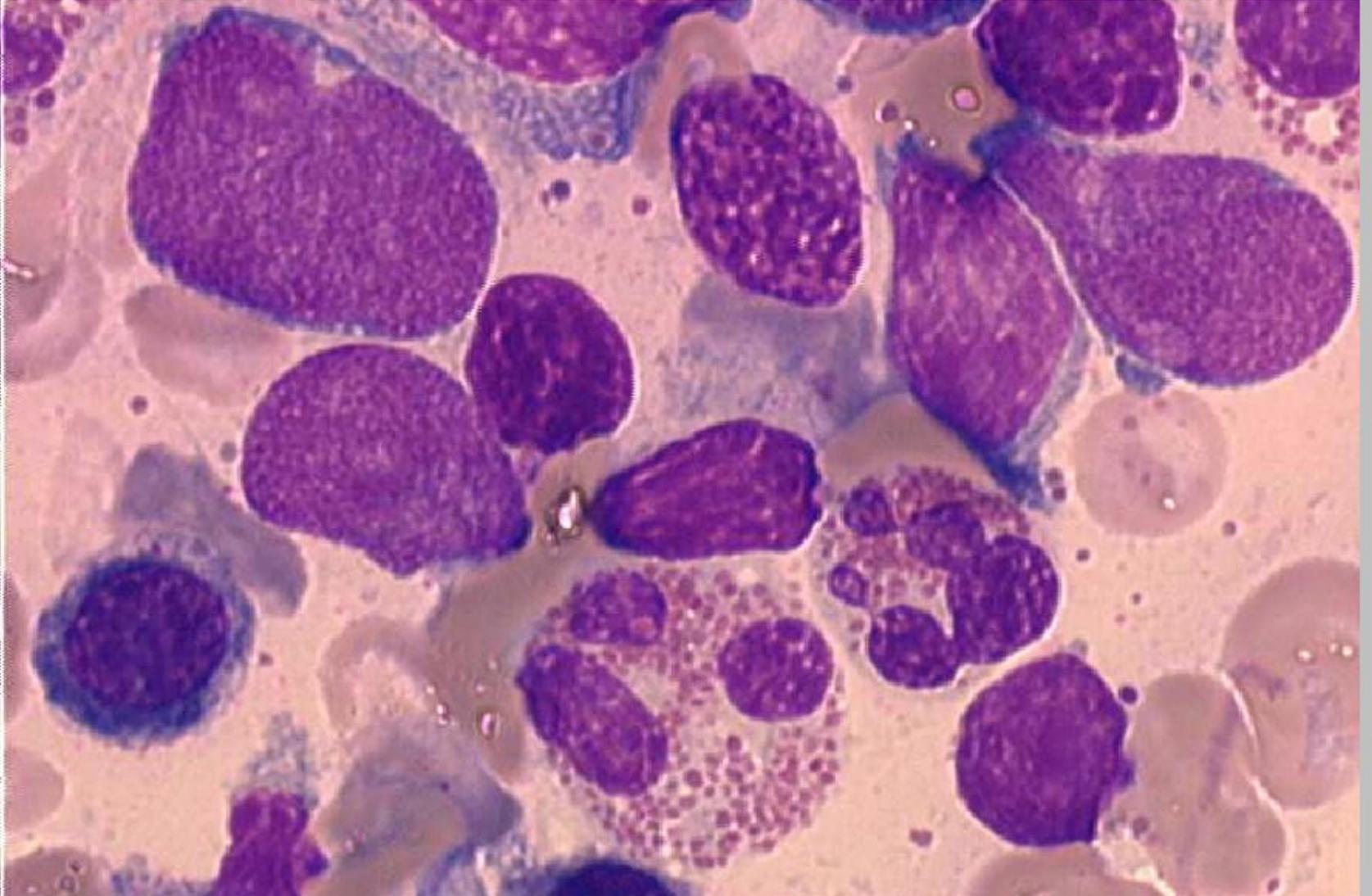
Titel: Color Atlas of Clinical Hematology.

Verlag: London etc. ; Mosby Wolfe,

Erscheinungsdatum: 1994

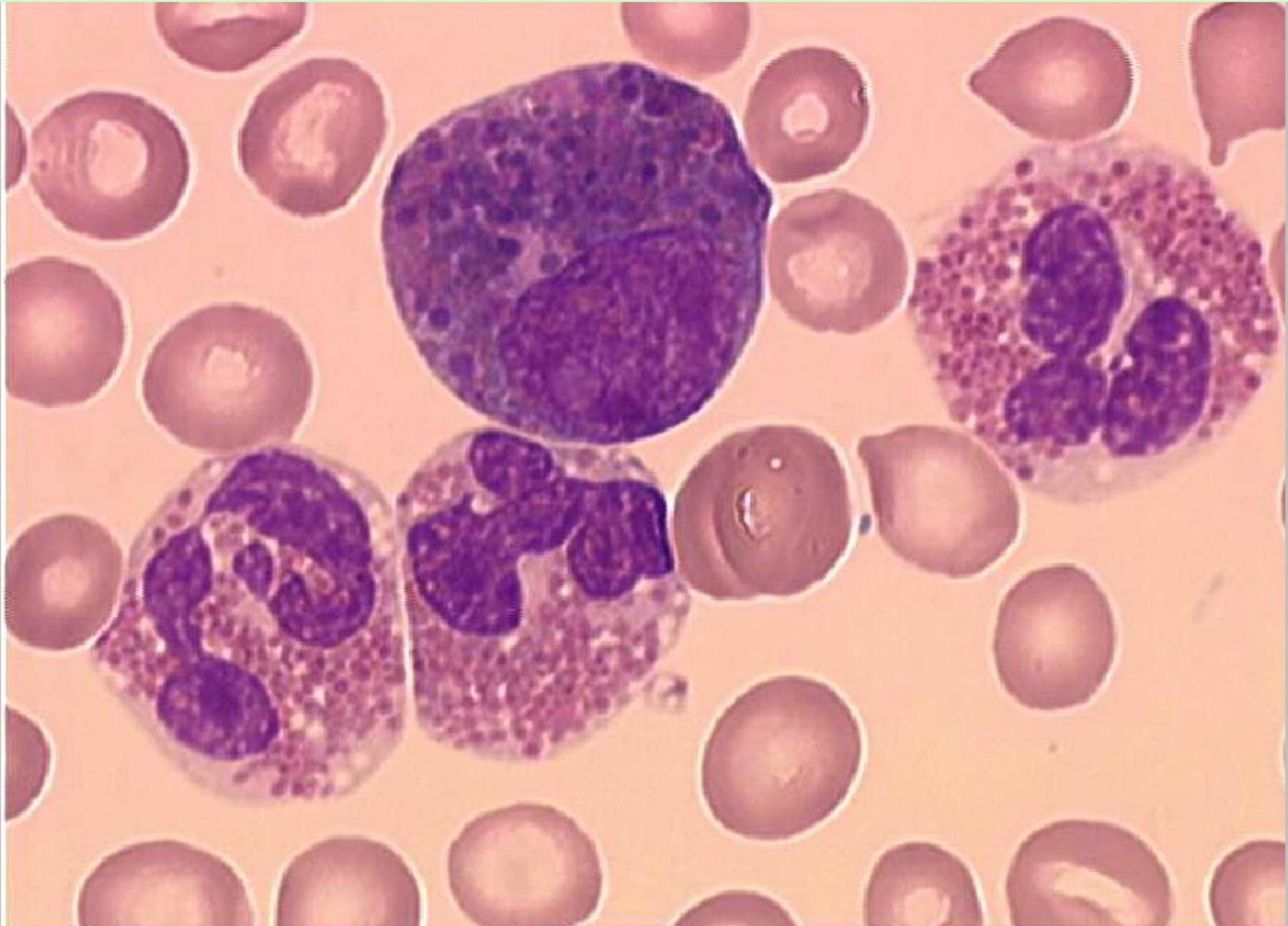
Auflage: 2nd edition

# Akute lymphoblastische Leukämie (ALL) mit Hyper eosinophilie als Zustand nach Therapie einer aplastischen Anämie



**Knochenmarkblut-Ausstrich**

# Systemische Mastozytose als Zustand nach Therapie einer aplastischen Anämie



Peripheres Blutbild

# **Anämien durch Störung der Erythrozytose**

1. **Aplastische Anämie**
2. **Eisenmangelanämie**
3. **Sideroblastische Anämie**
4. **Megaloblastische Anämie**
5. **Hämoglobinopathien  
angeborene Globindefekte,  
z.B. Thalassämien)**

# Eisenmangel

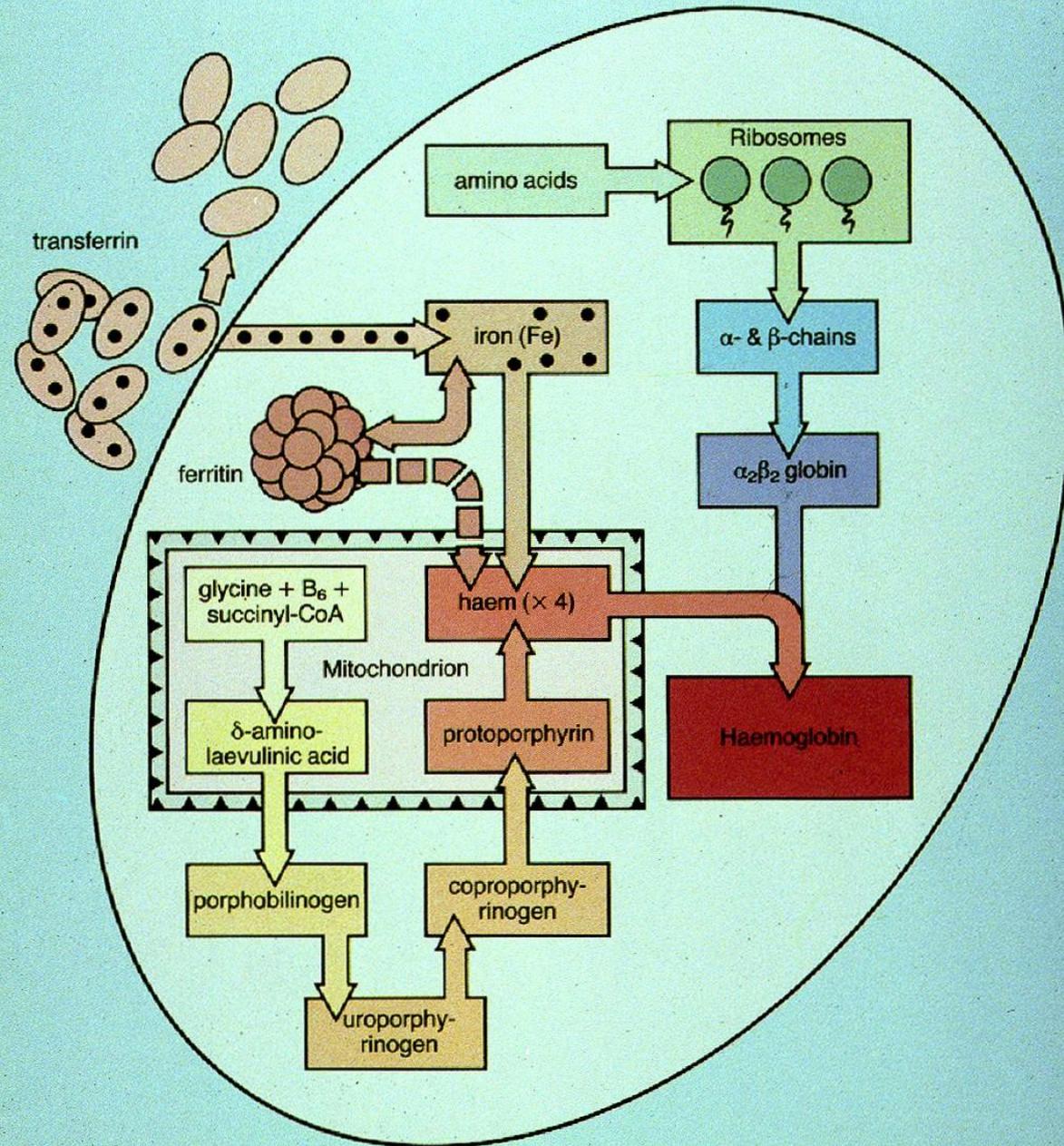
1. Reserveeisen-Mangel
2. Eisendefizitäre Erythropoese
3. Manifeste Eisenmangelanämie

# Anämie-Definition

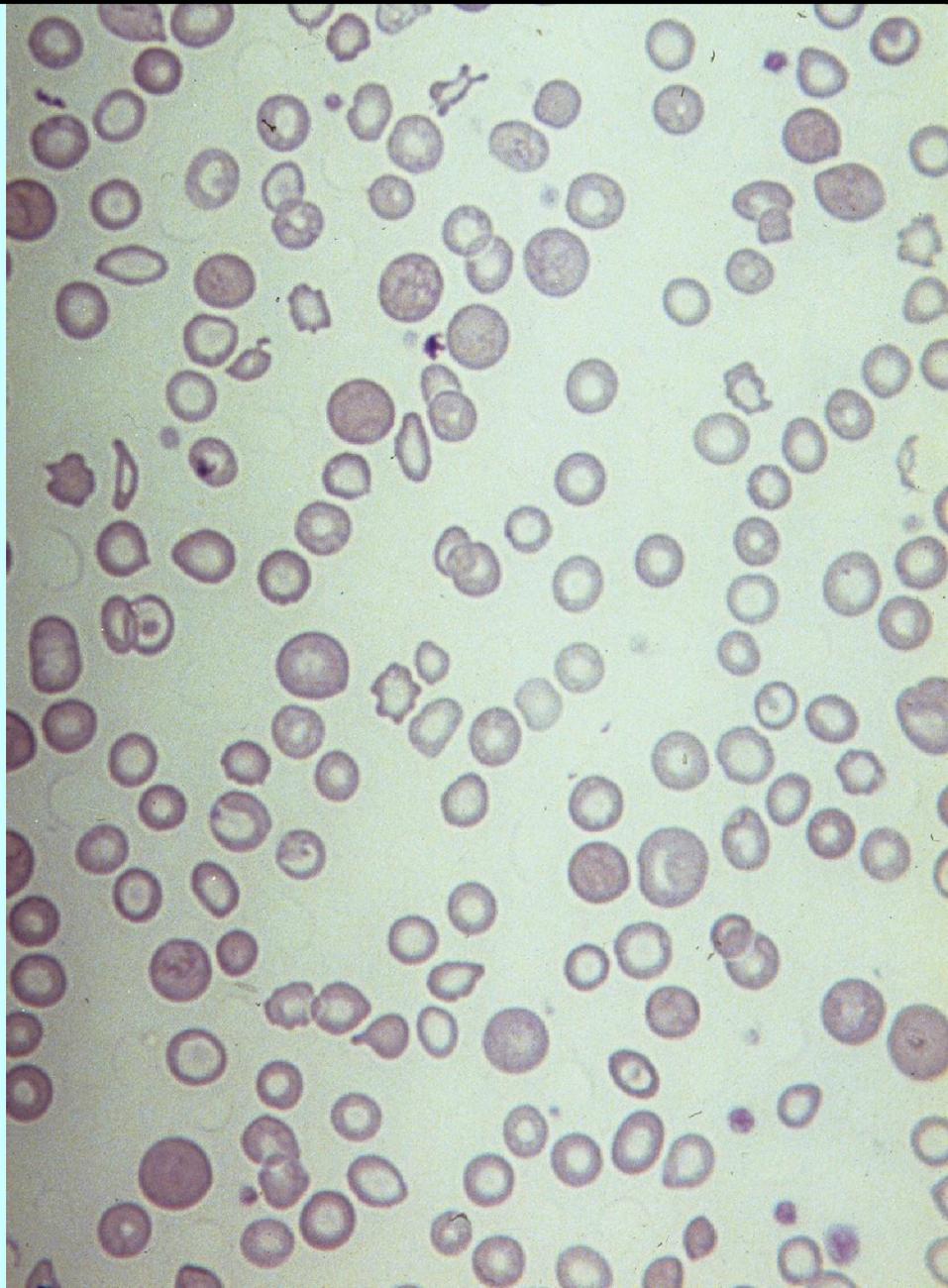
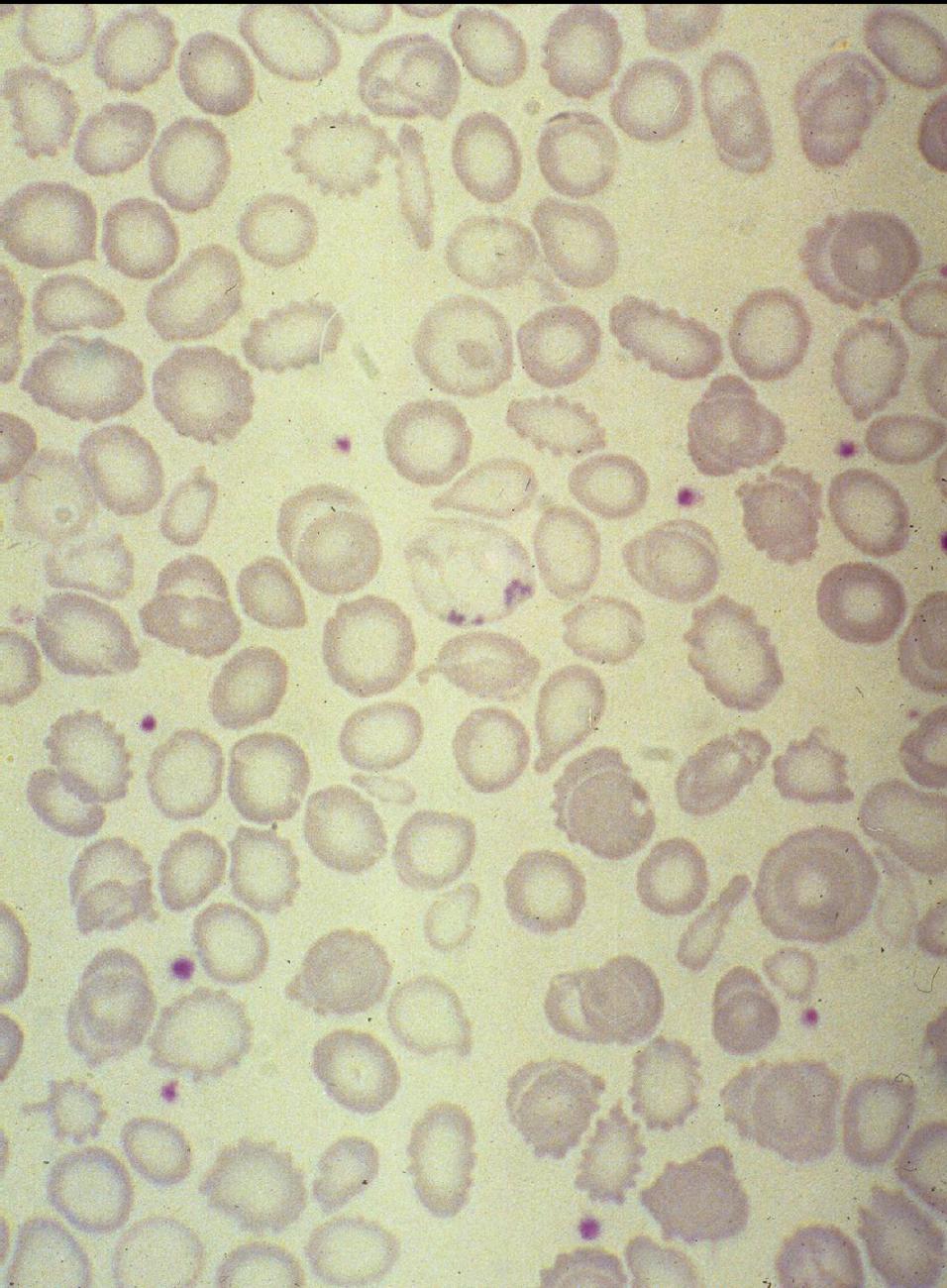
abhängig vom Eisengehalt (nach WHO)

- **Kinder (6 Monate bis 6 Jahre)** - ab 11 g/dl
- **Kinder (7 bis 14 Jahre)** - ab 12 g/dl
- **Männer** - ab 13 g/dl
- **Frauen** - ab 12 g/dl
- **Schwangere** - ab 11g/dl

# Haemoglobin Synthesis in the Red Cell

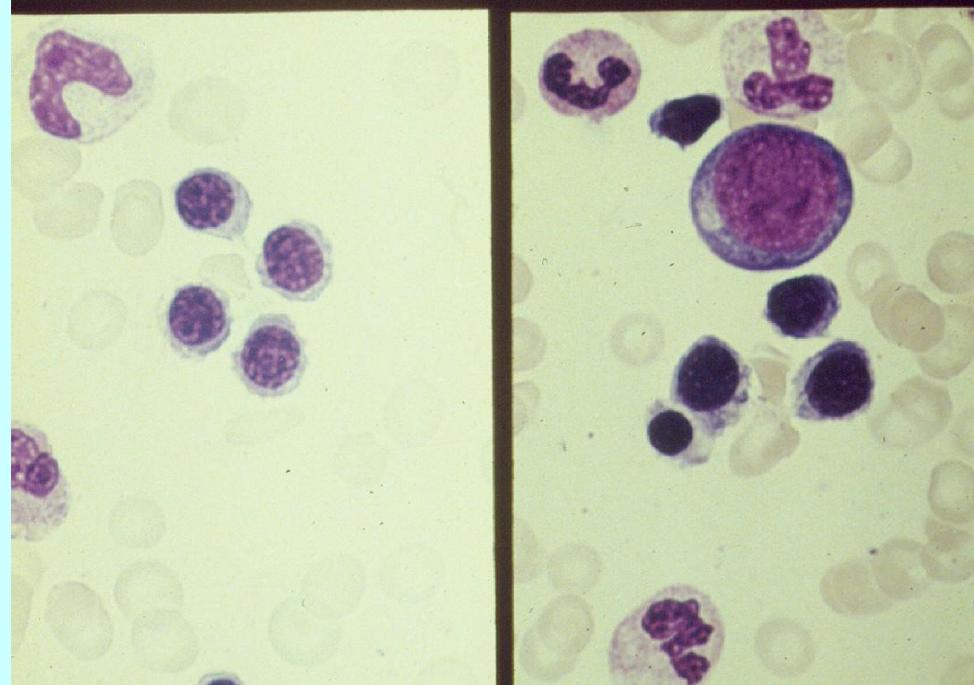
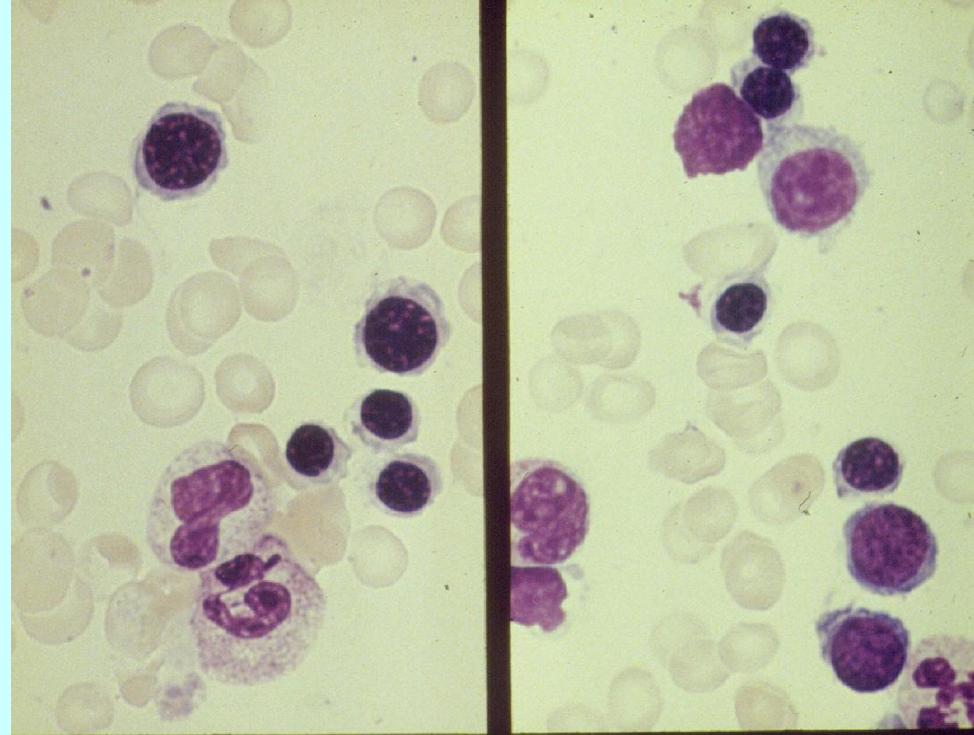
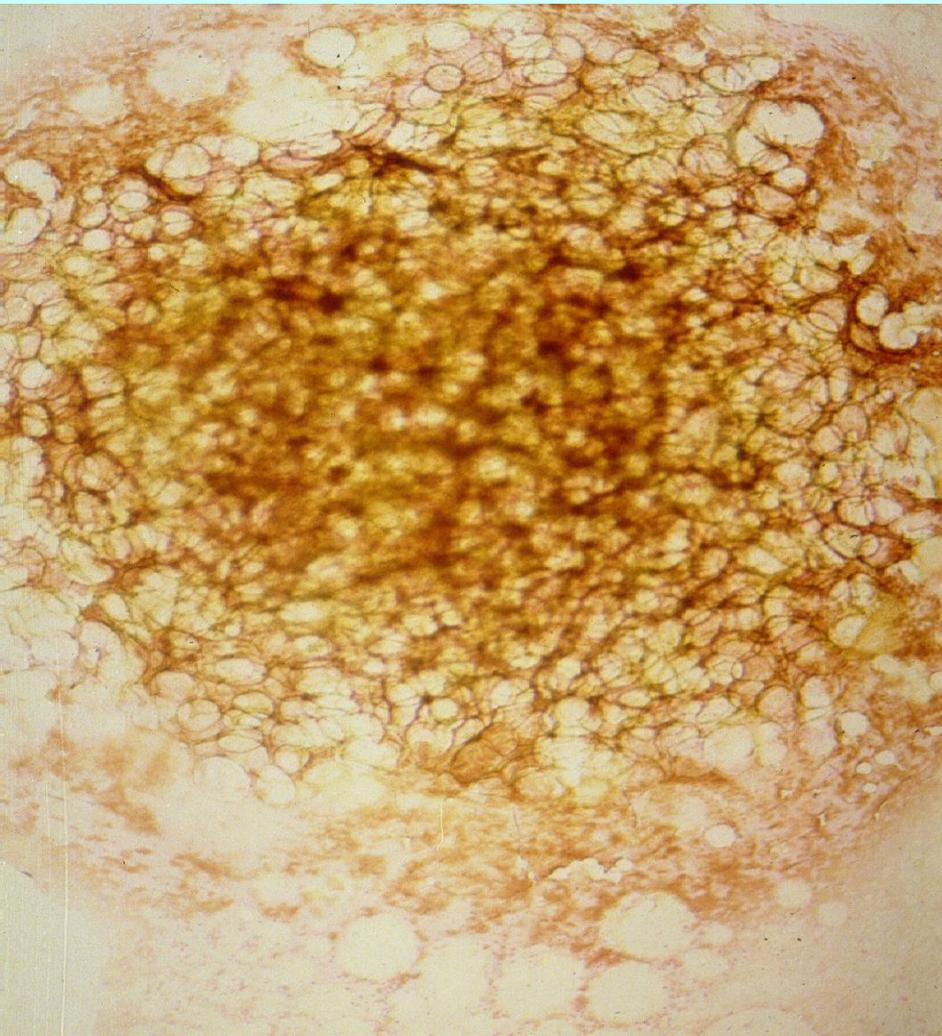


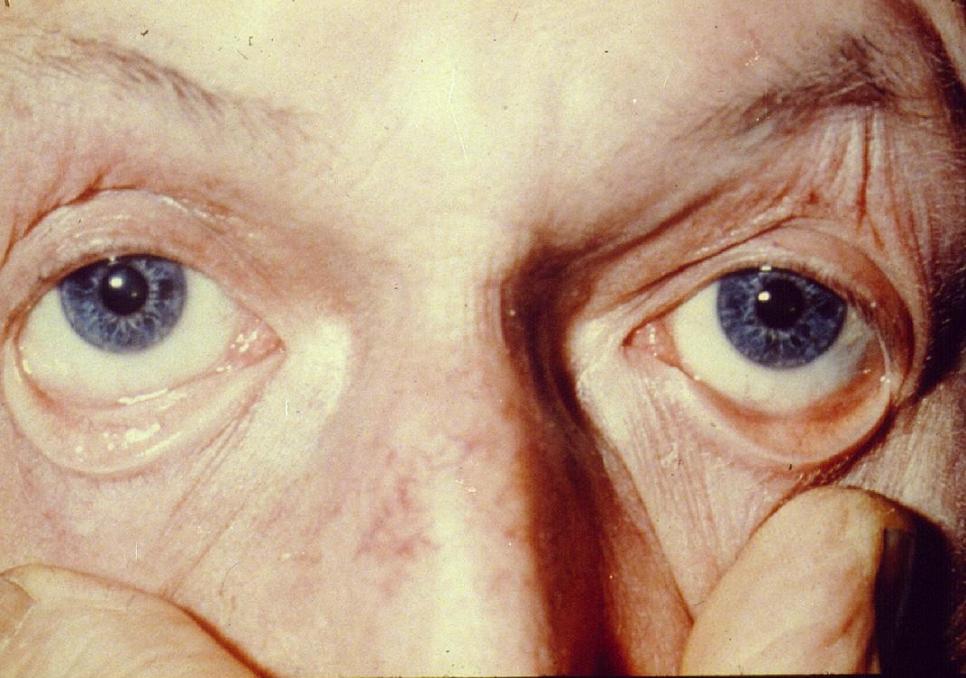
# Eisenmangelanämie: **Anulozytose** und Anisozytose



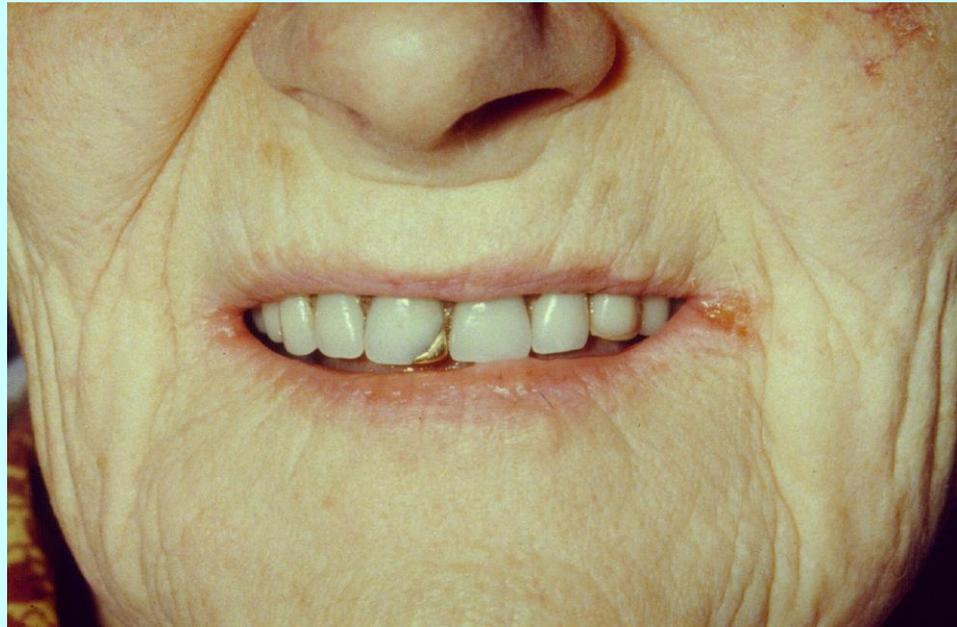
## Eisenmangelanämie :

- erythrozytäre Hyperplasie
- entleerte Eisenspeicher



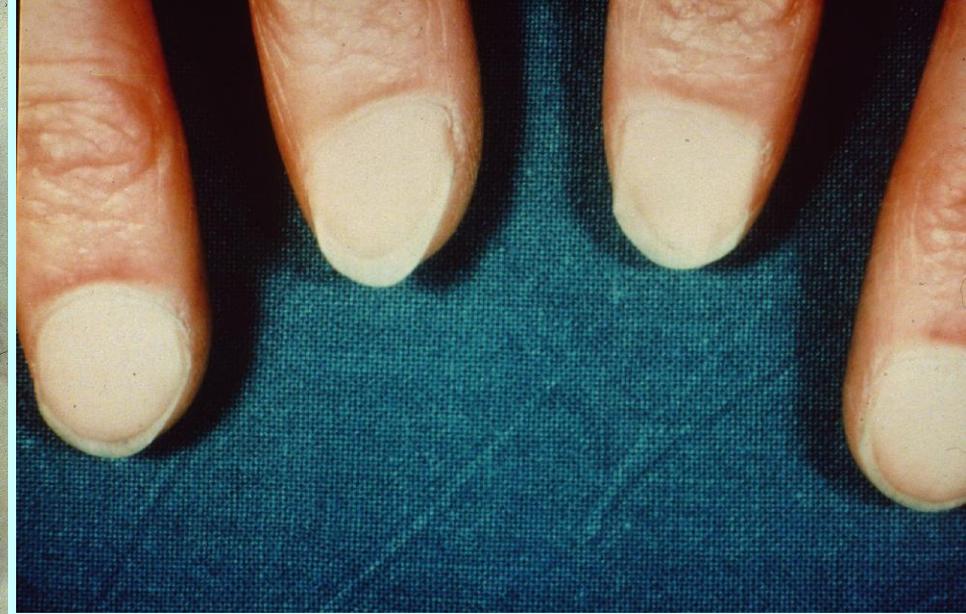


**Eisenmangel-  
anämie**



**Retina-Unterblutungen  
u.a. bei  
Eisenmangelanämie  
infolge  
Reifungsstörung der  
Makakaryozytose mit  
sekundärer  
Gerinnungsstörung**





**Eisenmangelanämie**



**Onychodystrophie**

# Ursachen des Eisenmangels (I)

## **gastrointestinal**

Magenulzera  
Hiatushernien  
Ösophagusvarizen  
Tumore  
Darmparasiten (z.B. Würmer  
Colitiden (z.B. CEDE)  
Angiodysplasien  
Teleangiektasien  
Divertikulose  
  
Hämorrhoiden

## **pulmonal**

pulmonale Hämosiderose

## **uterin**

Menorrhagien  
ante- und postpartal

## **renal**

Hämaturie  
chronische Dialyse

## **suizidale Absicht**

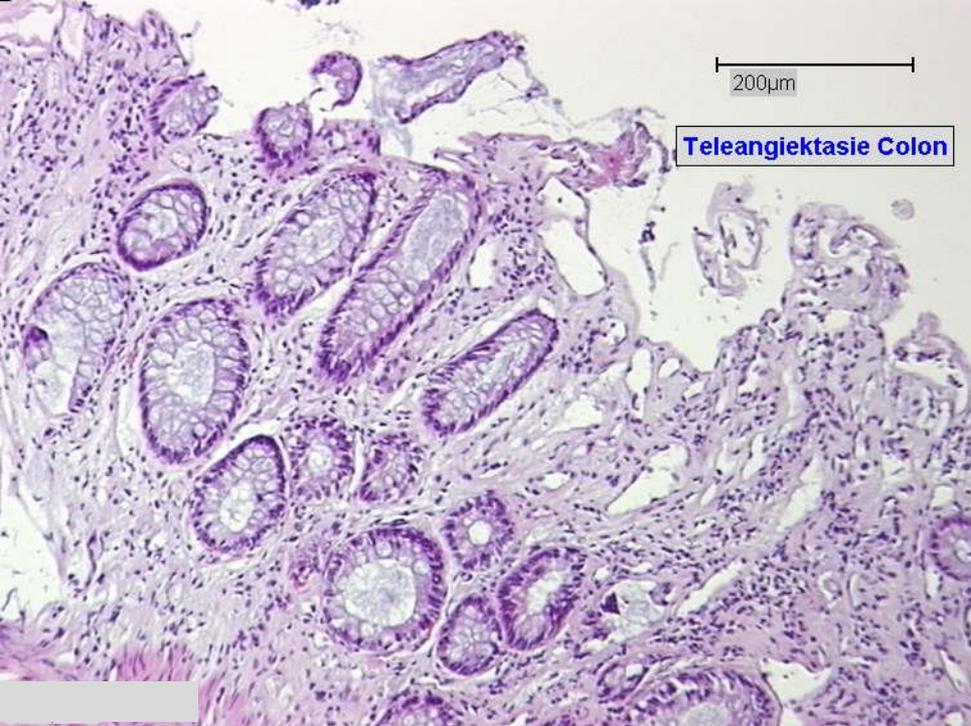
# Ursachen des Eisenmangels (II)

- **Schwangerschaft**
  - materno-fetale Transfusion
- **Hämosiderinurie**
  - chronische intravakuläre Hämodialyse
  - paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie
  - sog. Herzklappenhämolysen
- **Malabsorption**
  - atrophische Gastritis
  - gluten-induzierte Enteropathie
  - Magen(teil)resektion
- **Diät**
  - qualitativ schlechte Diät
  - notorische Vegetarier

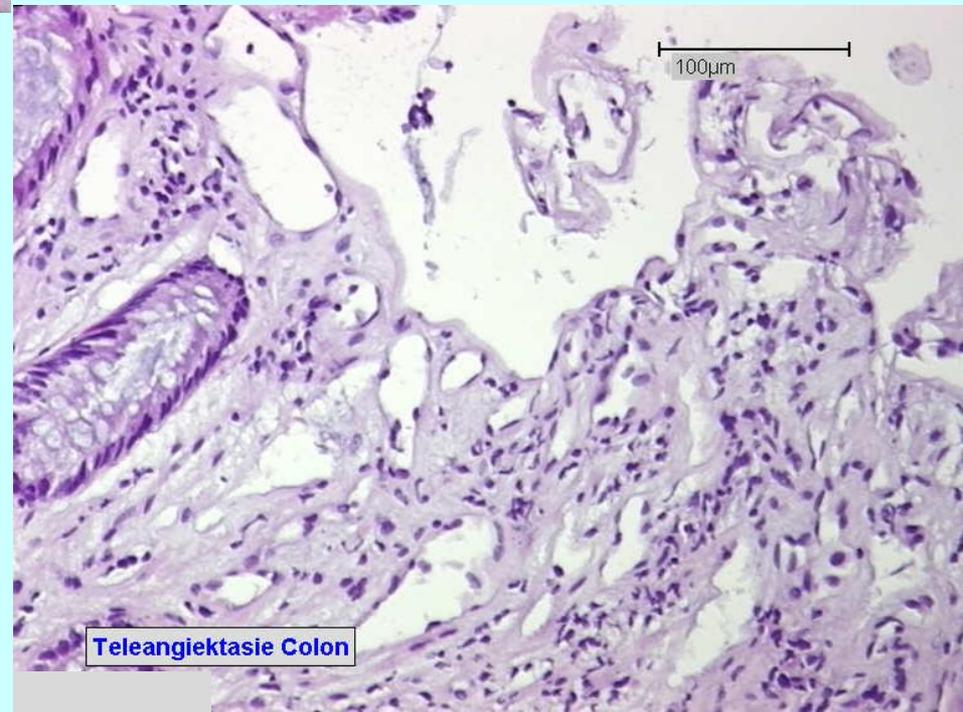
# **Ulcus ventriculi**

mit gastrointestinaler Blutung  
und Eisenmangelanämie





Multiple Teleangiektasien im Magen-Darm-Trakt mit erosiven Schleimhautdefekten und und gastrointestinalen Blutungen



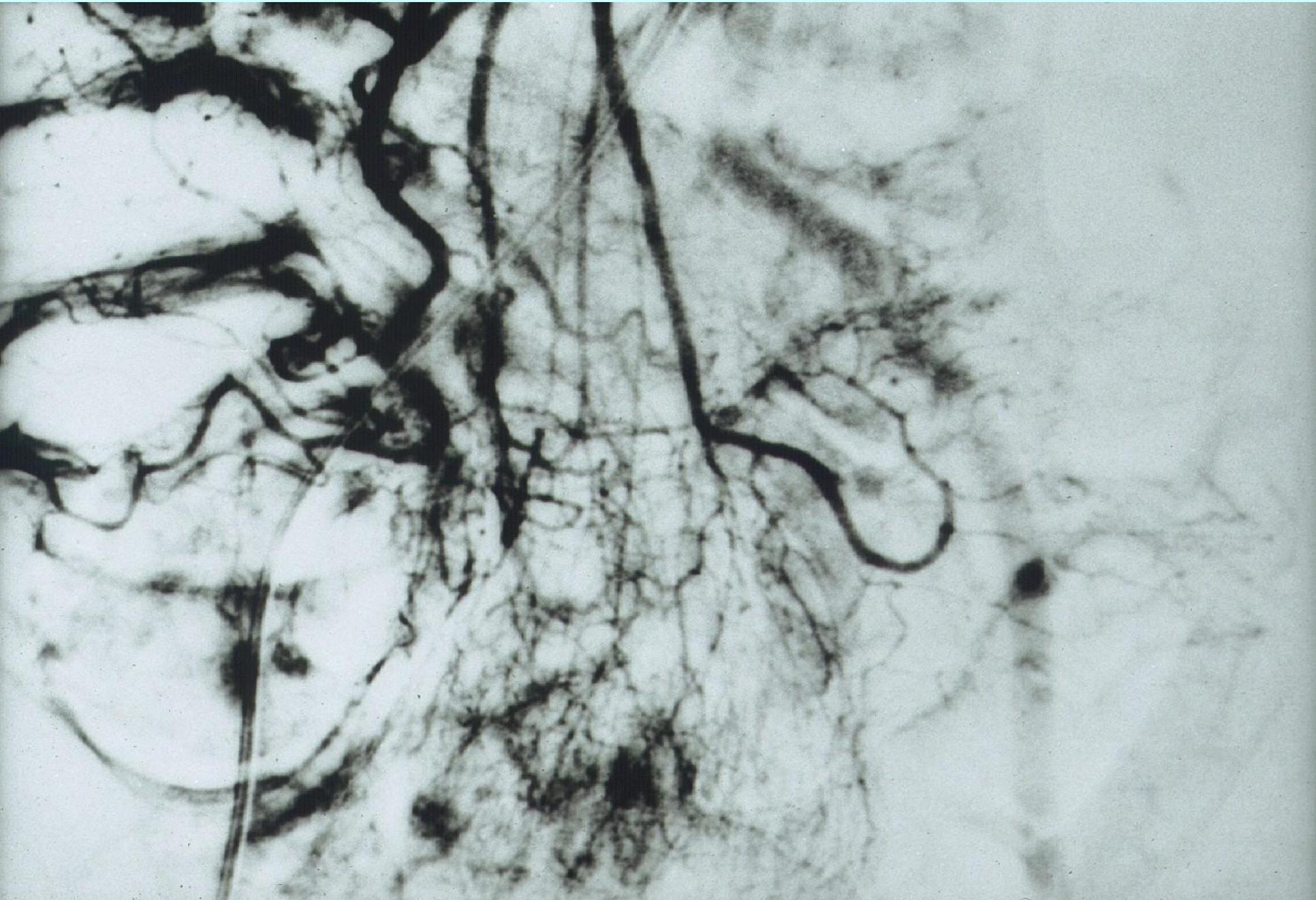
# Wurmeier als Ursache einer Eisenmangelanämie



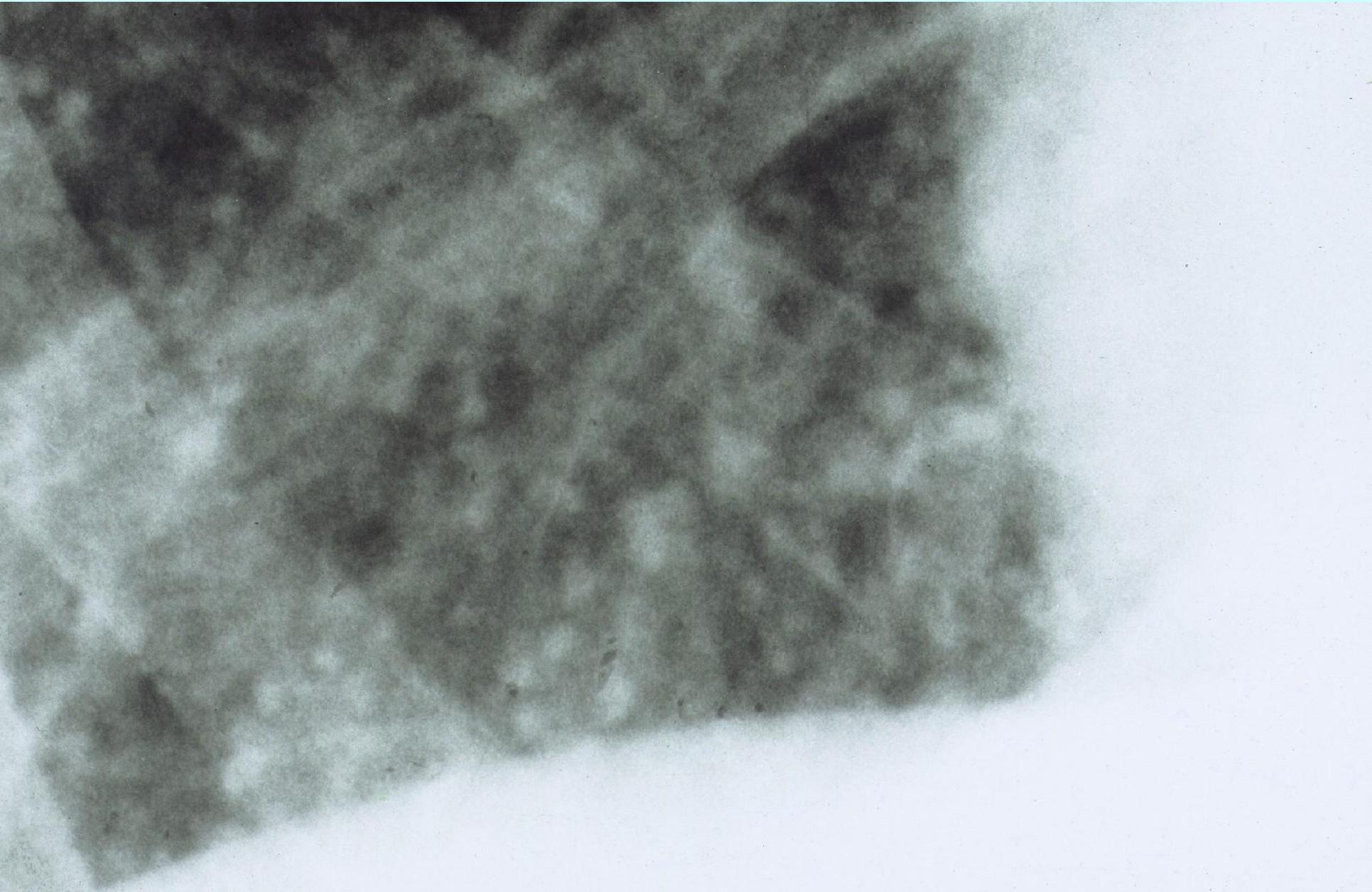
# Zirkulär stenosierendes adenoides Kolonkarzinom mit Darmblutung



**Angiodysplasie** mit rezidivierender Darmblutung und Eisenmangelanämie



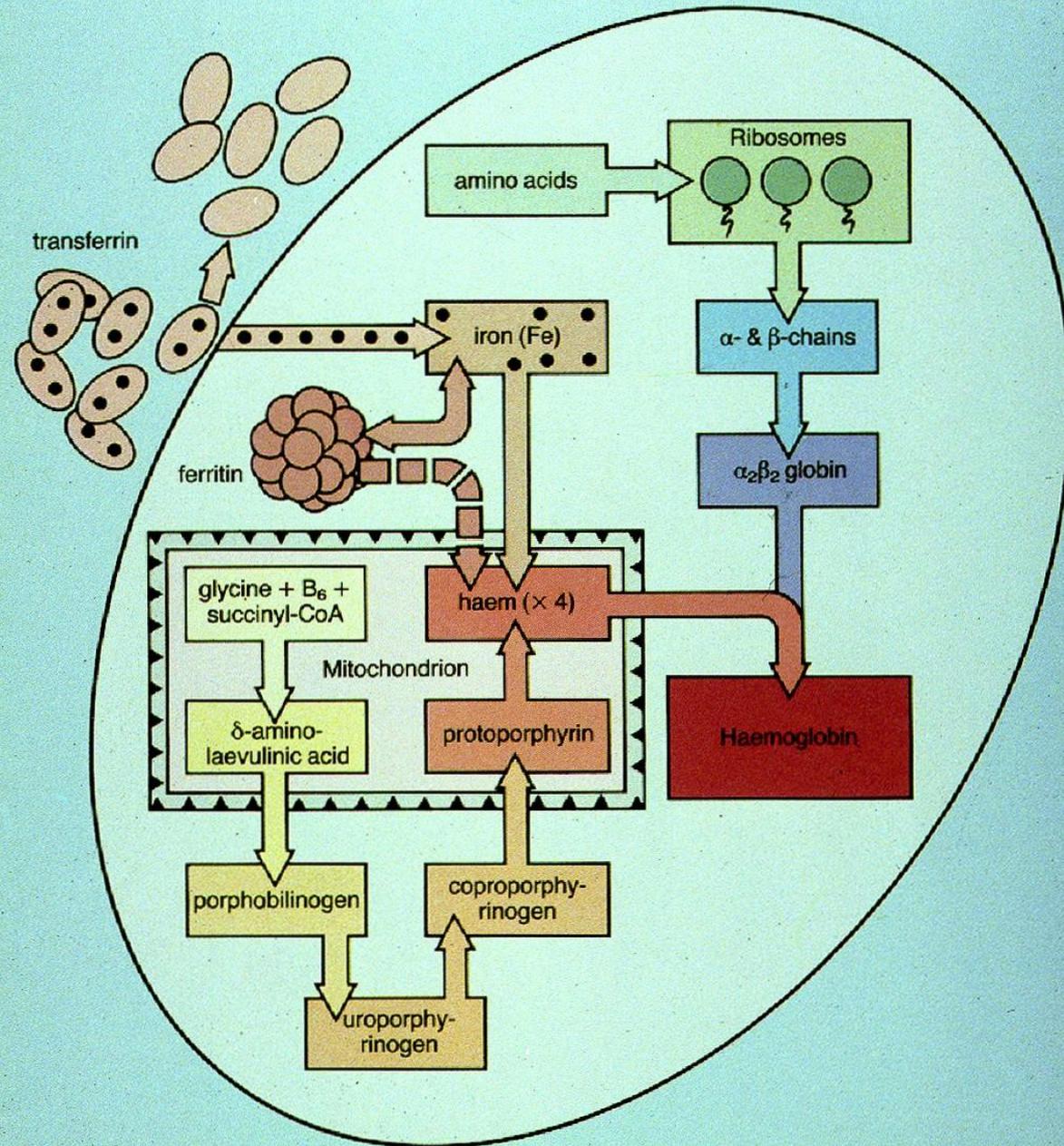
# Lungenhämosiderose (M.Ceelen)

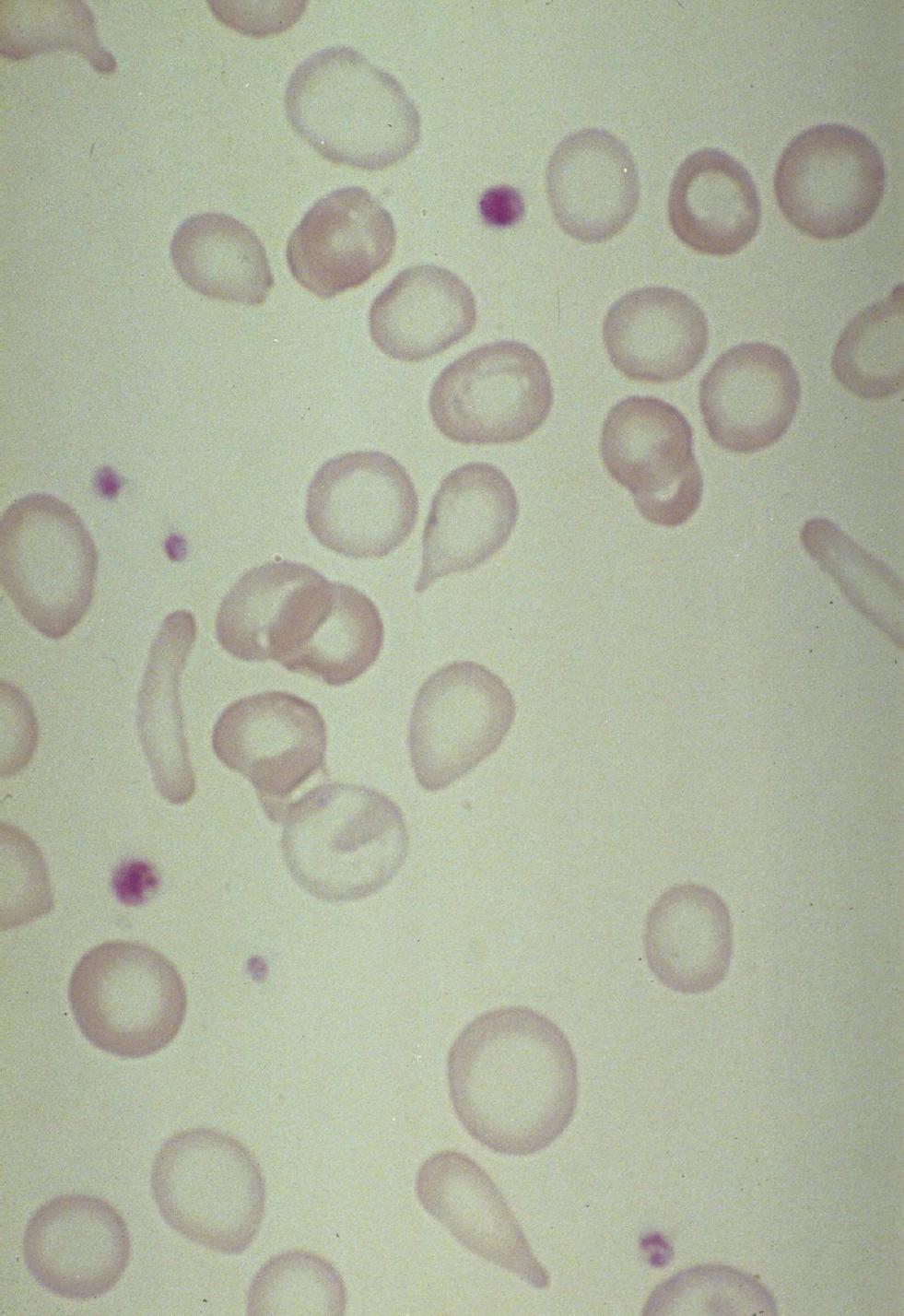


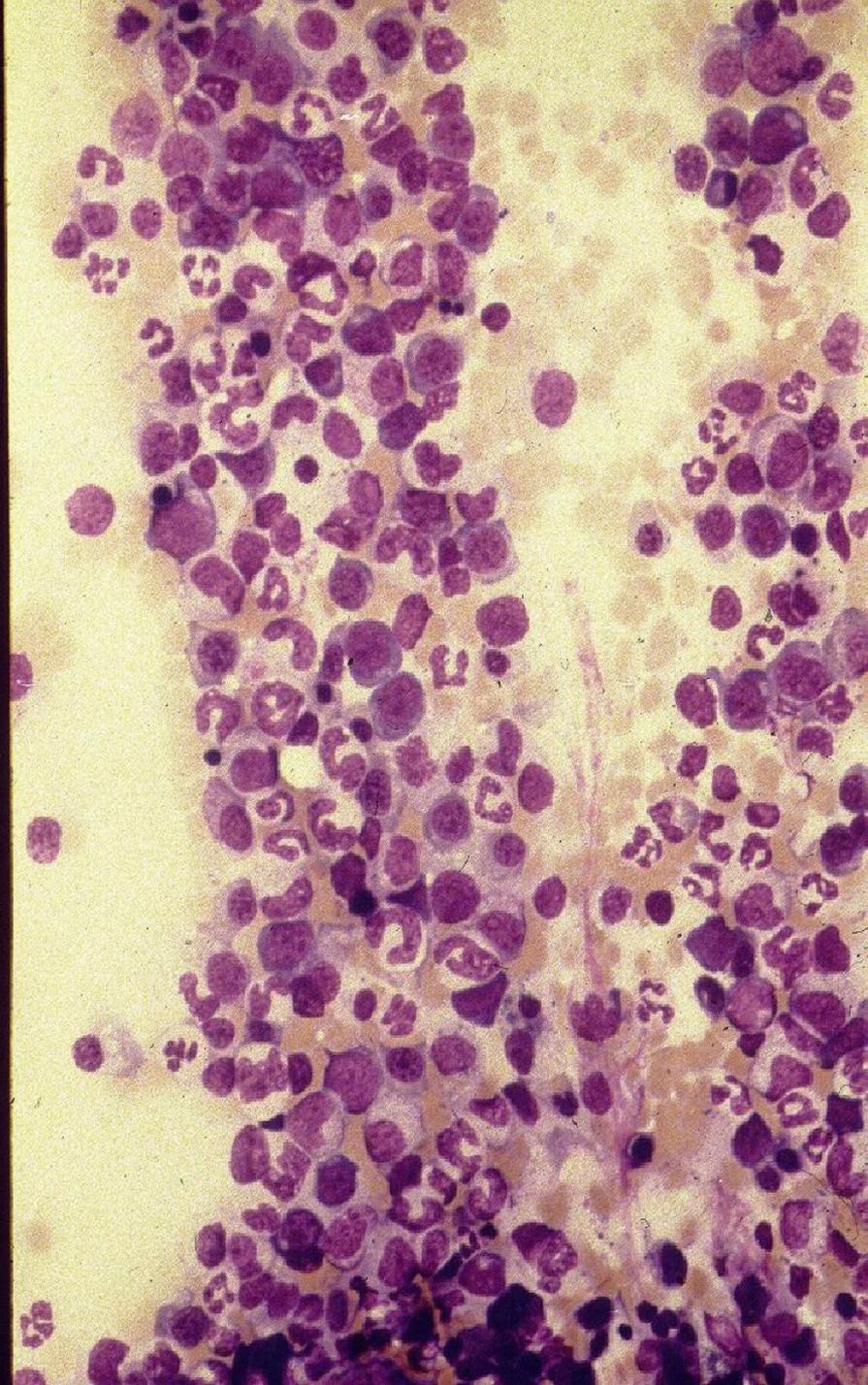
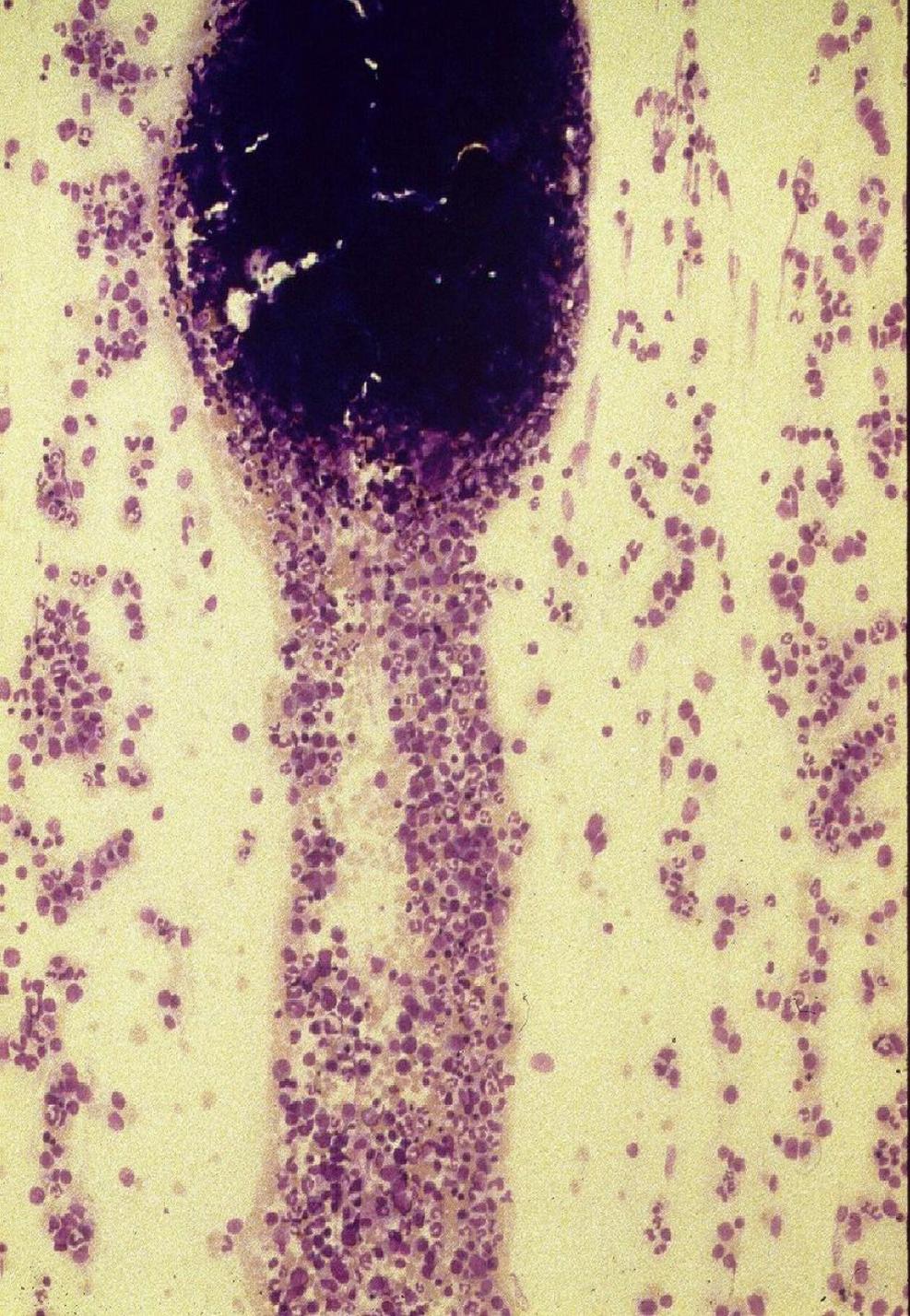
# Anämien durch Störung der Erythrozytose

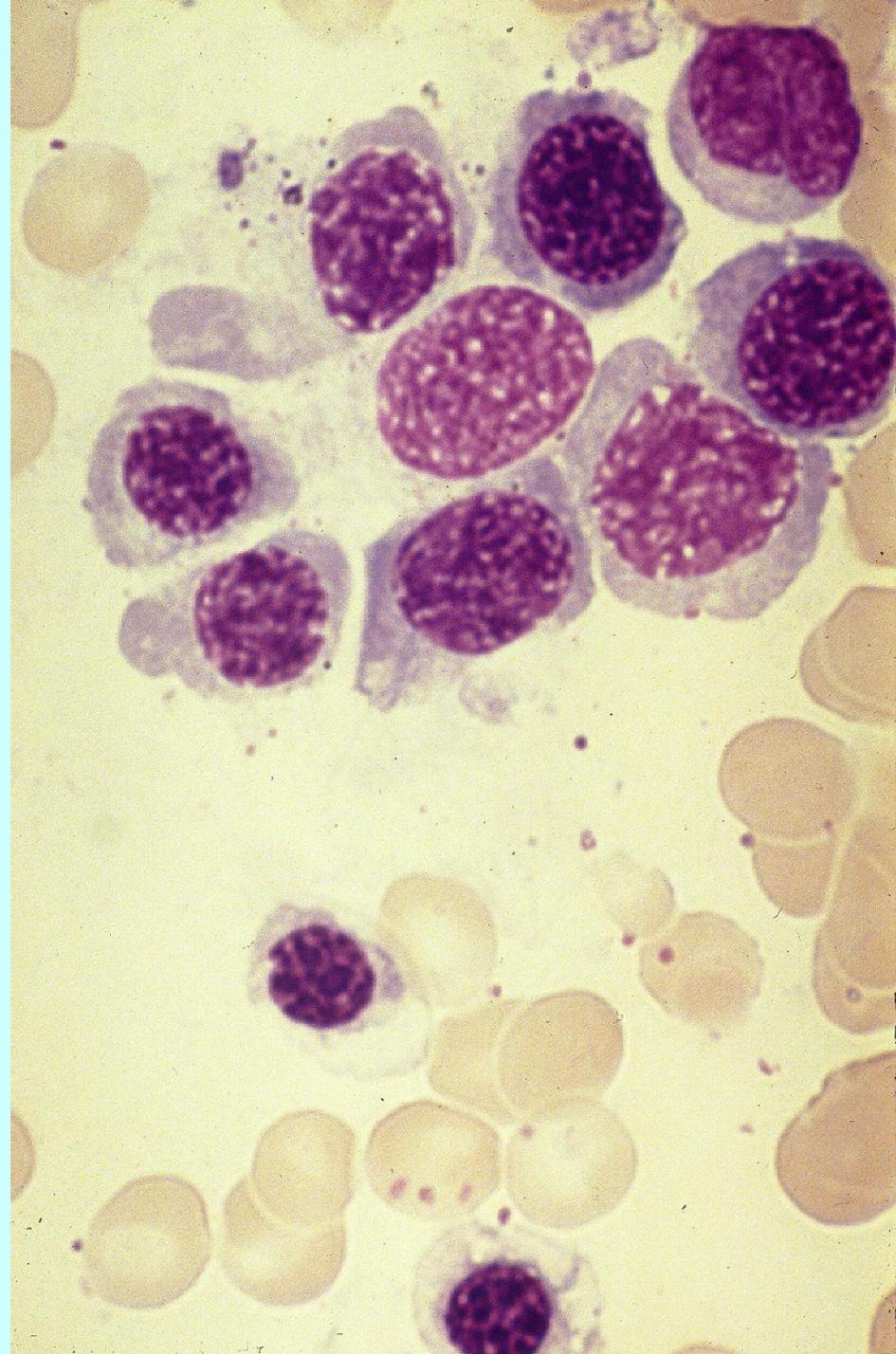
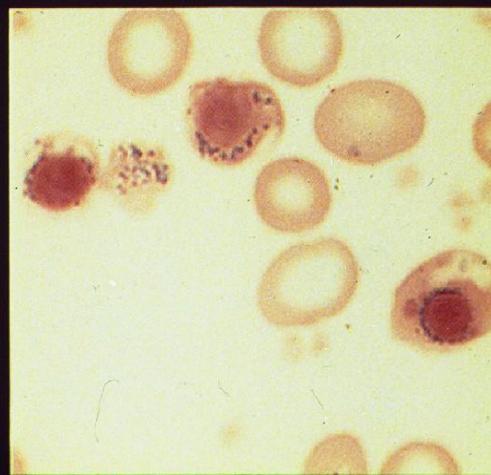
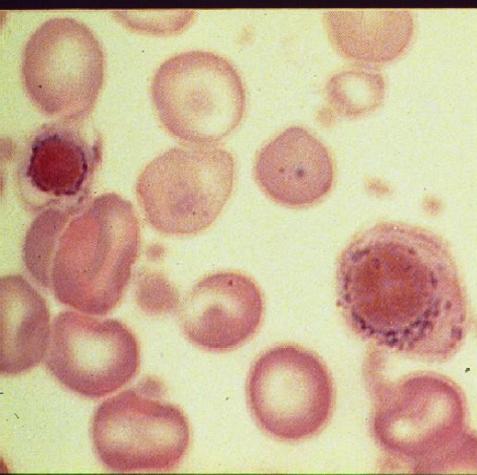
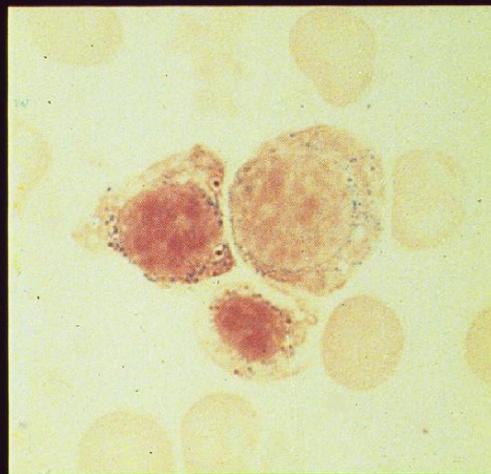
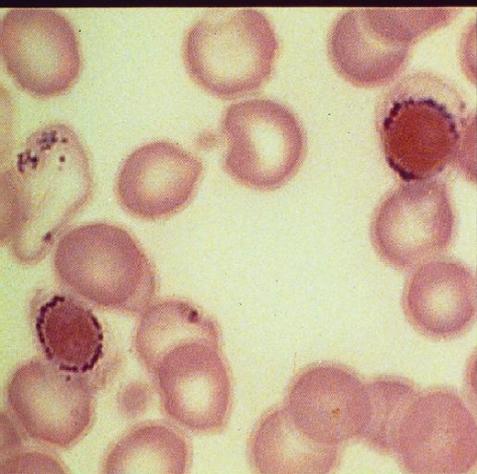
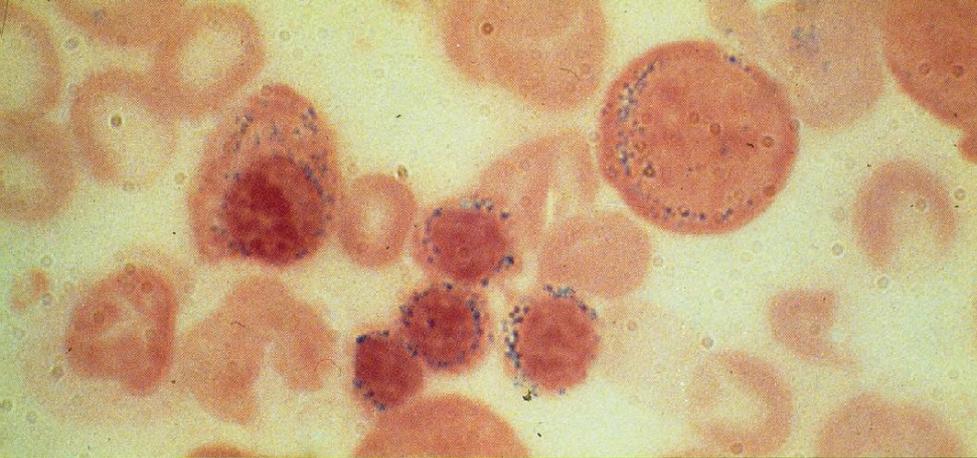
1. Aplastische Anämie
2. Eisenmangelanämie
3. Sideroblastische Anämie
4. Megaloblastische Anämie
5. Hämoglobinopathien  
angeborene Globindefekte,  
z.B. Thalassämien)

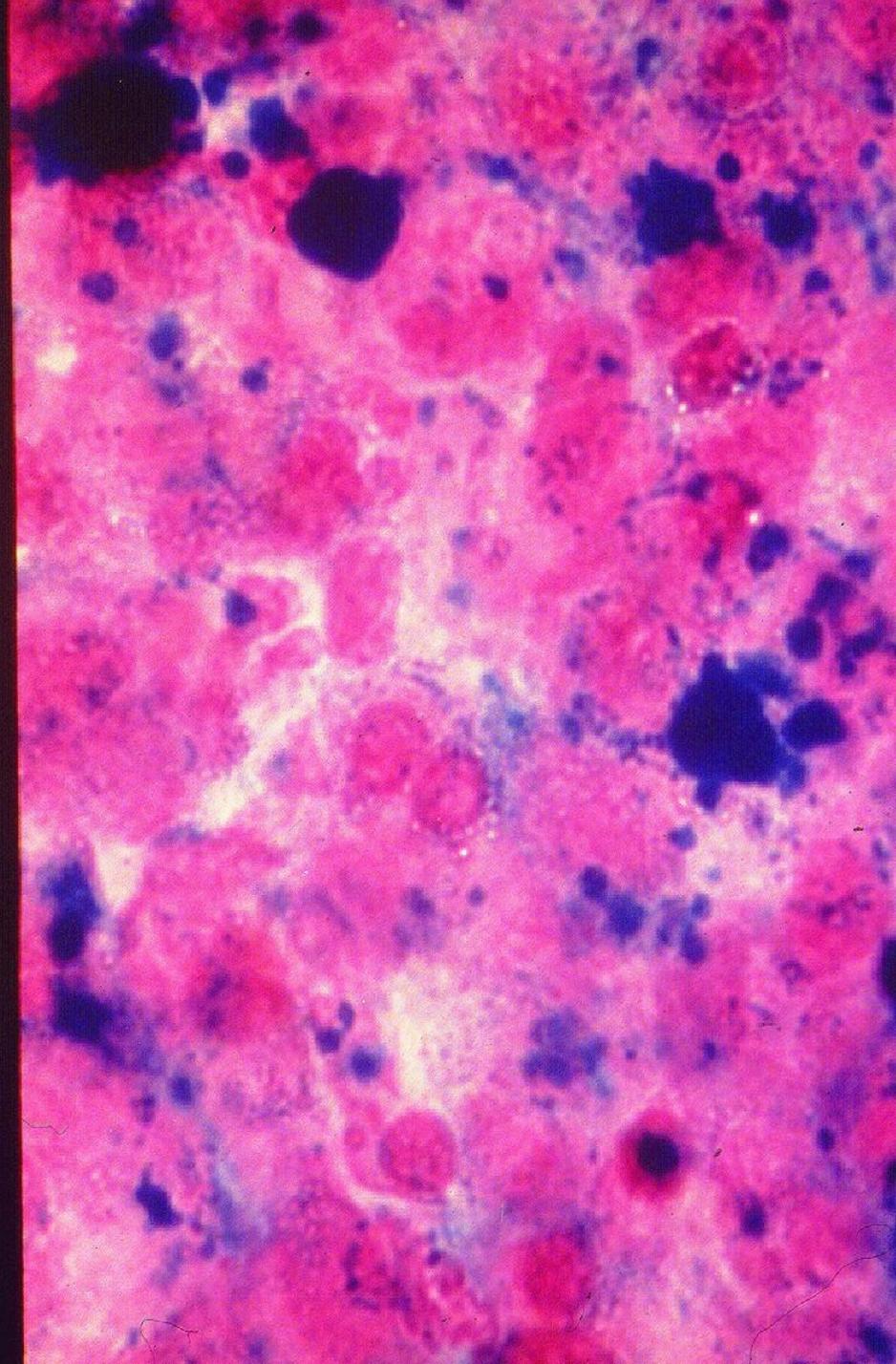
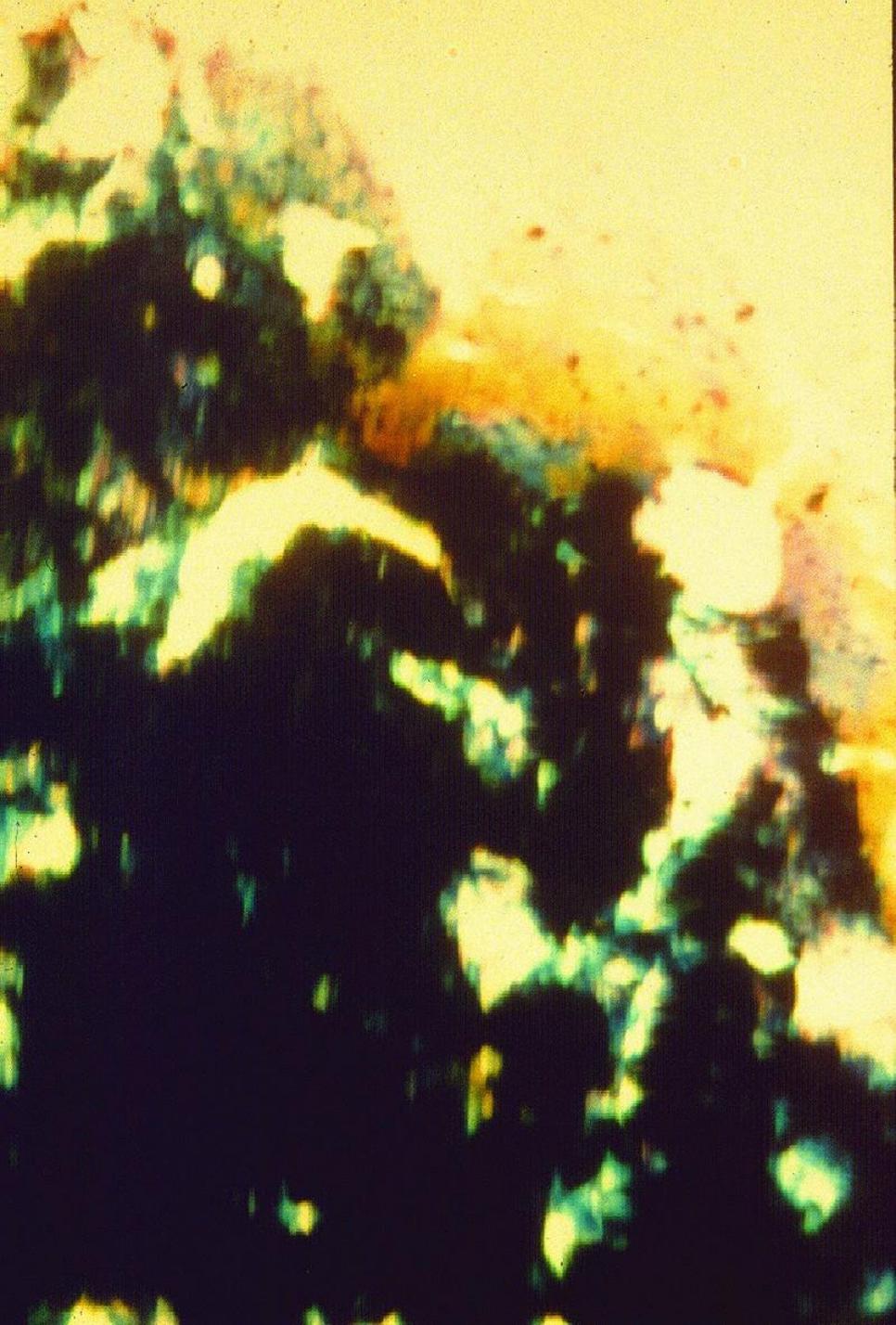
# Haemoglobin Synthesis in the Red Cell











## **Causes of Sideroblastic Anaemia**

### **Congenital**

Hereditary sex-linked  
occurring in males

Autosomal

### **Acquired**

#### **Primary**

Classified as one of the myelodysplastic syndromes

also termed 'idiopathic acquired sideroblastic anaemia' (see Chapter 9)

#### **Associated with malignant marrow disorders**

Acute myeloblastic leukaemia

Polycythaemia vera

Myelosclerosis

Myeloma

Myelodysplastic syndromes

#### **Secondary**

Drugs, e.g. isoniazid & cycloserine

Toxins, e.g. lead & alcohol

Megaloblastic anaemia

Haemolytic anaemia

Pregnancy

Rheumatoid arthritis

Carcinoma

# Einteilung der Anämien

I. Anämien durch Blutverlust

**II. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**

1. Aplastische Anämie

2. Eisenmangelanämie

3. Sideroblastische (sideroachrestische) Anämie

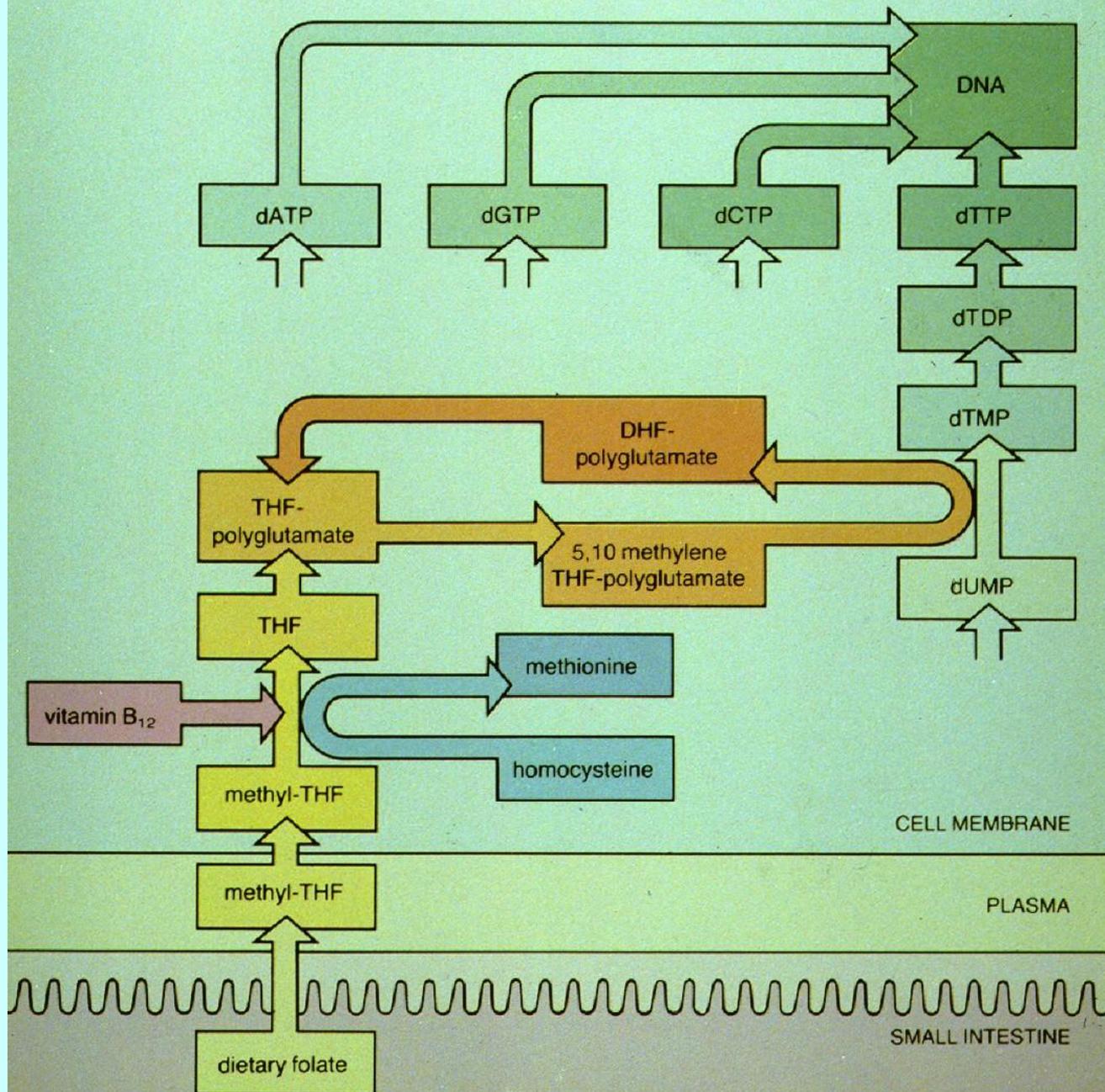
4. **Megaloblastische Anämie**

5. Hämoglobinopathien (angeborene Globindefekte)  
z.B. Thalassämien

III. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau

IV. Anämien als Symptom anderer  
Erkrankungen

# Suggested Role of Vitamin B<sub>12</sub> and Folate in DNA Synthesis



# Problem „Intrinsic-Factor“

(von Parietalzellen gebildetes sialinsäurehaltiges Glycoprotein)

Mensch kann Vitamin B12 (Cobalamin) nicht selber synthetisieren oder ungebunden aus Nahrung resorbieren:

deshalb im Dünndarm Komplexbildung von

Intrinsic-Factor + Vitamin B12 + Kalzium

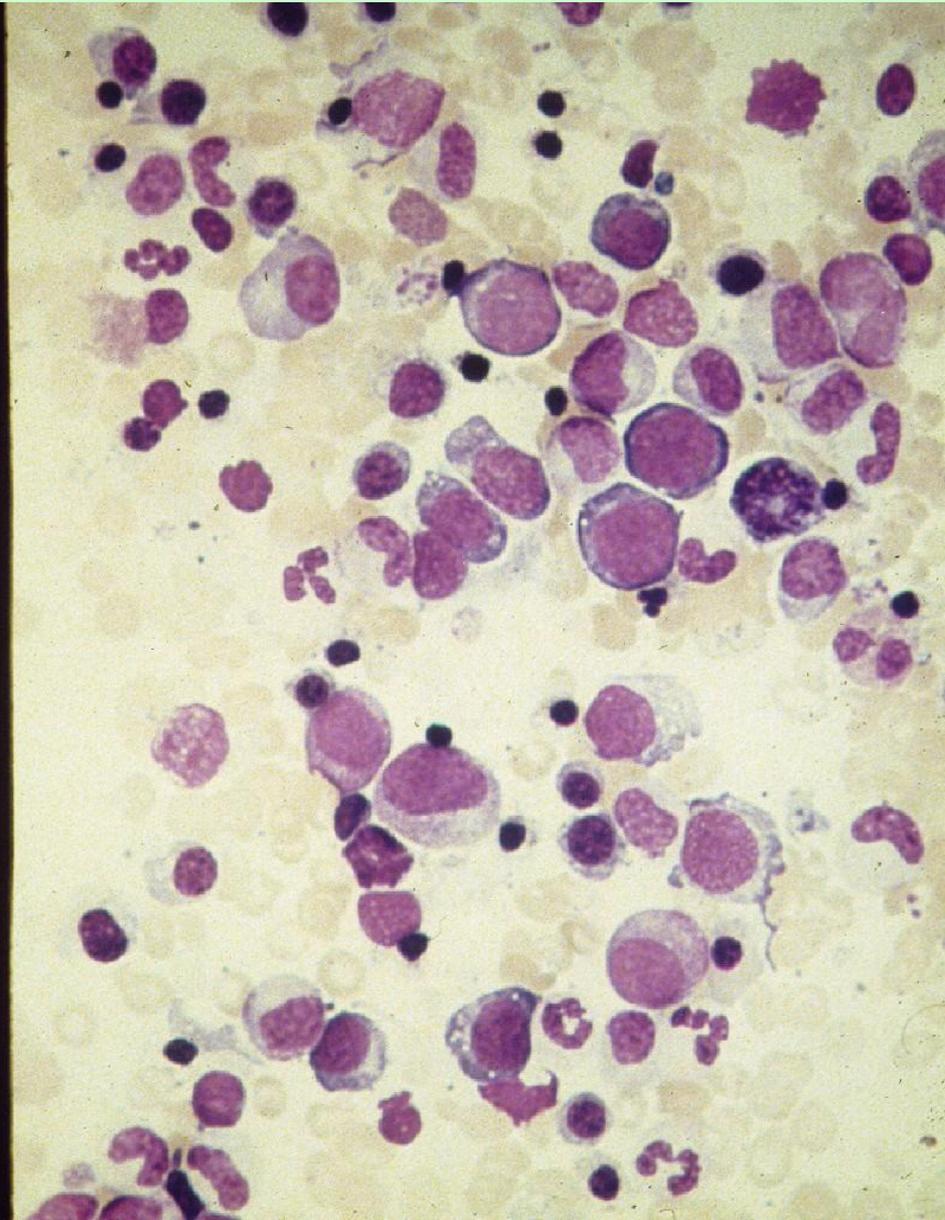
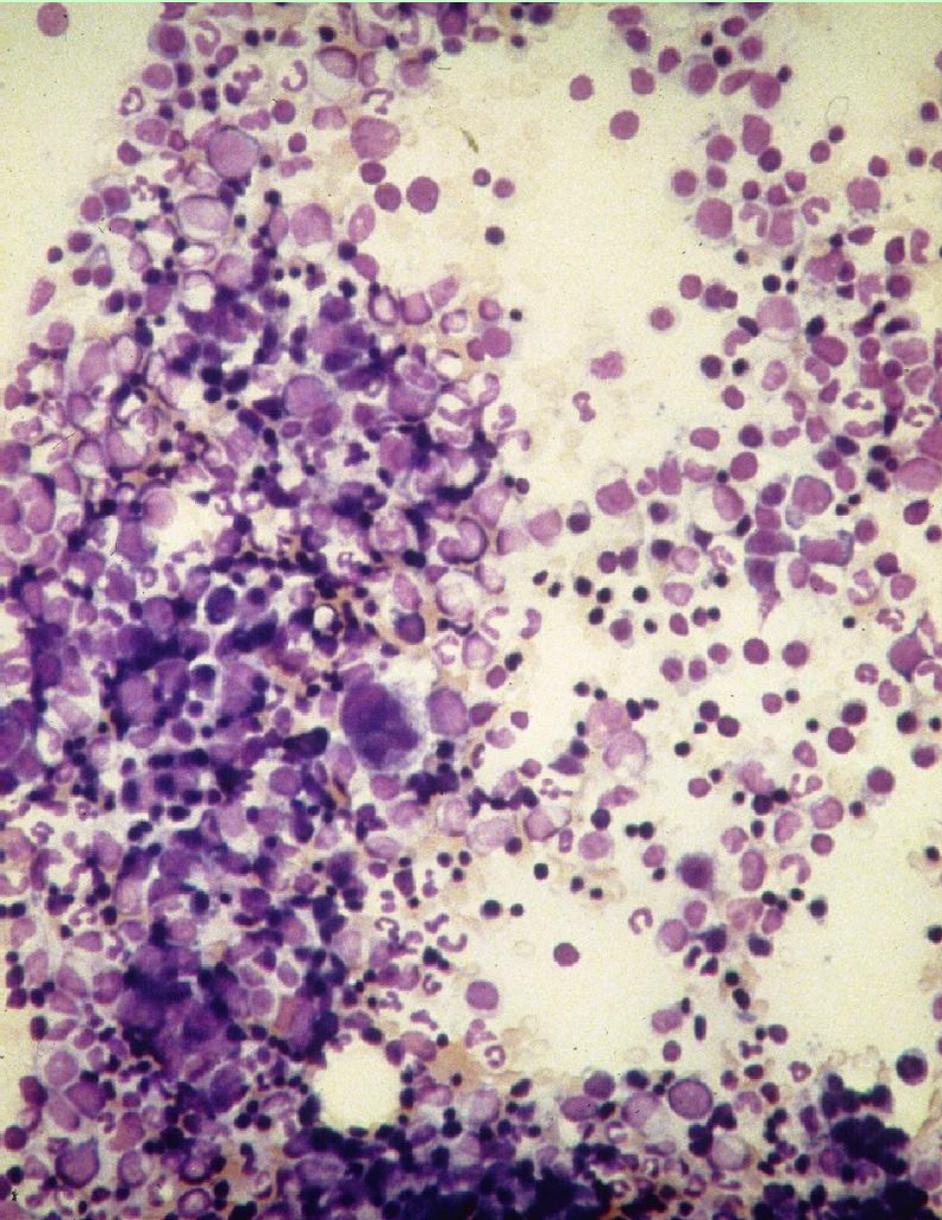
jetzt Resorption im terminalen Ileum möglich

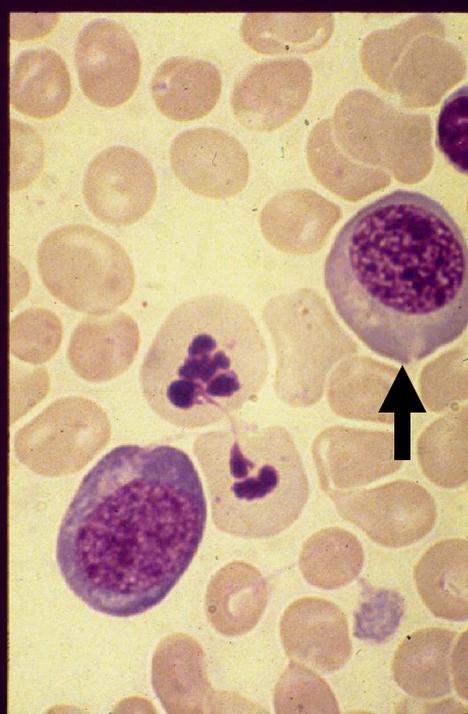
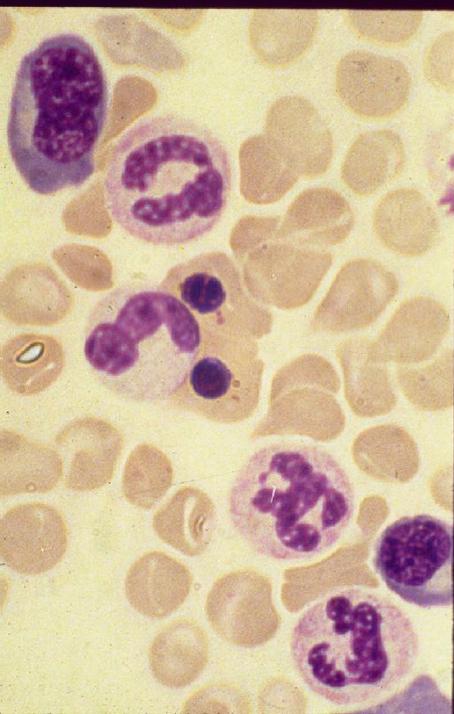
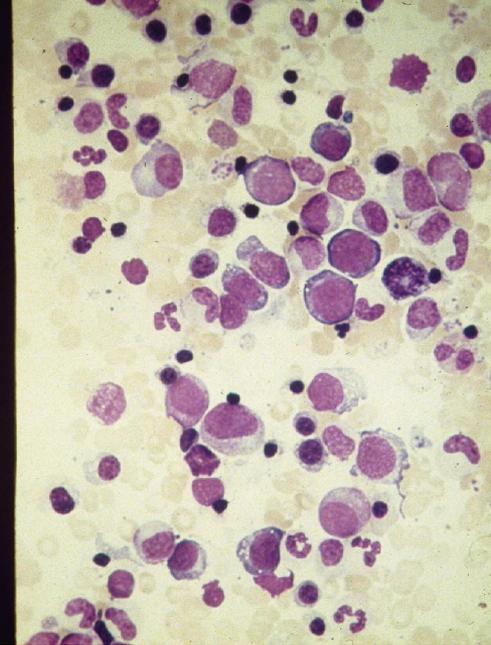
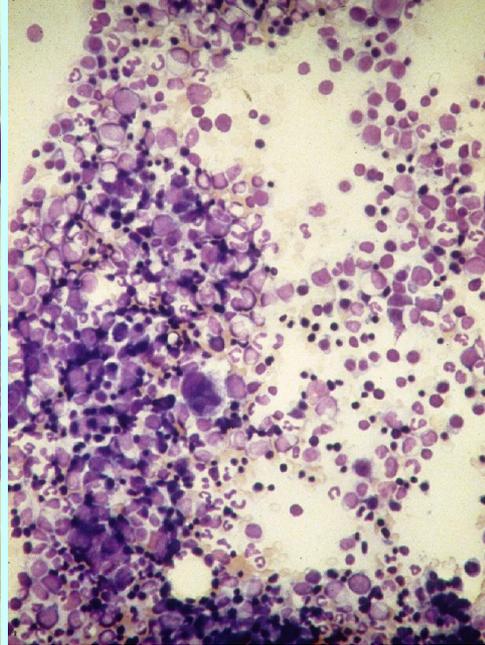
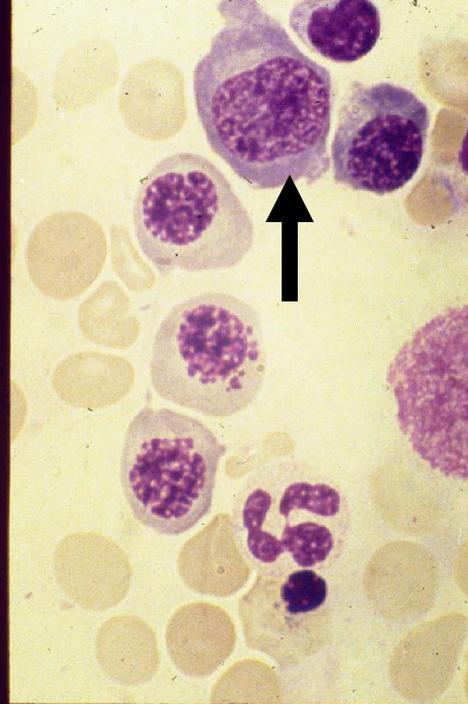
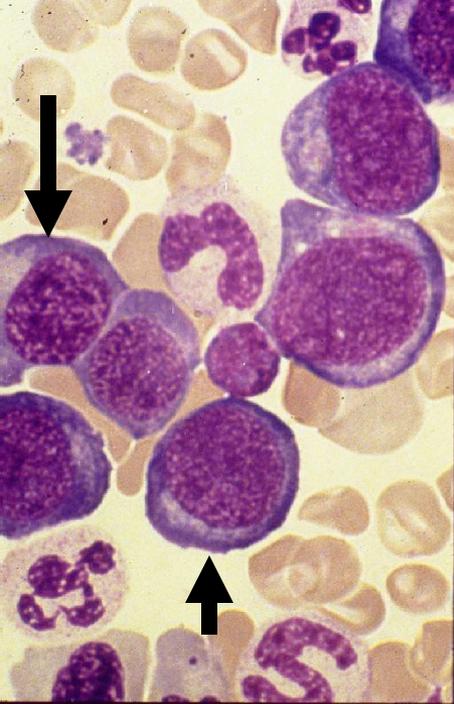
phylogenetisches Relikt:

vorübergehende Komplexbildung in Mundhöhle von R-Protein des Speichels + Vitamin B12

jedoch nicht resorbierbar; durch Pankreasenzyme im Dünndarm wieder gespalten

**Hyperzelluläres blutbildendes Mark mit erythrozytärer Hyperplasie und megaloblastärer Reifungsstörung bei Vitamin B12- und/oder Folsäure-Mangel**





**Megaloblasten**  
bei Vitamin B12-Mangel  
und /oder Folsäure-Mangel

**Hyperzelluläres blutbildendes  
Mark mit**

**erythrozytärer Hyperplasie**

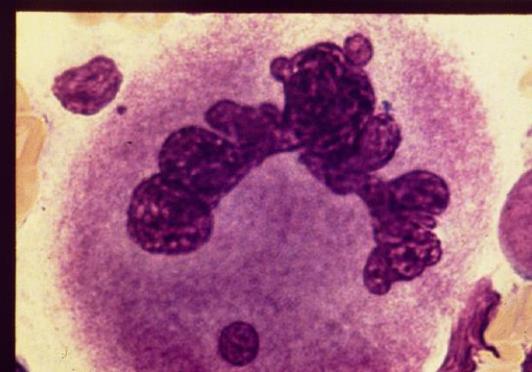
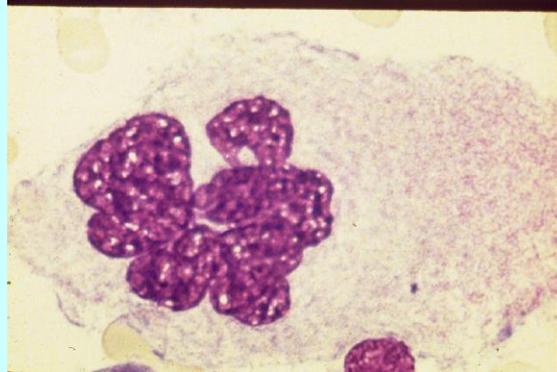
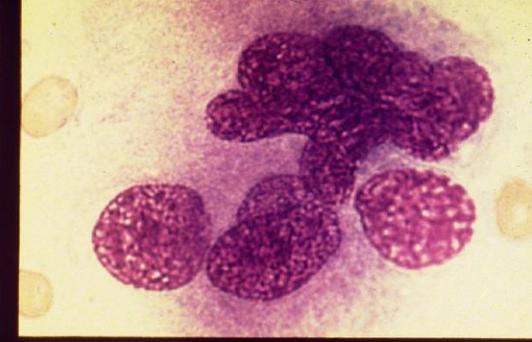
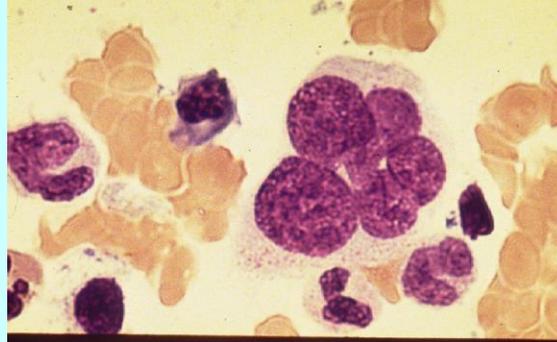
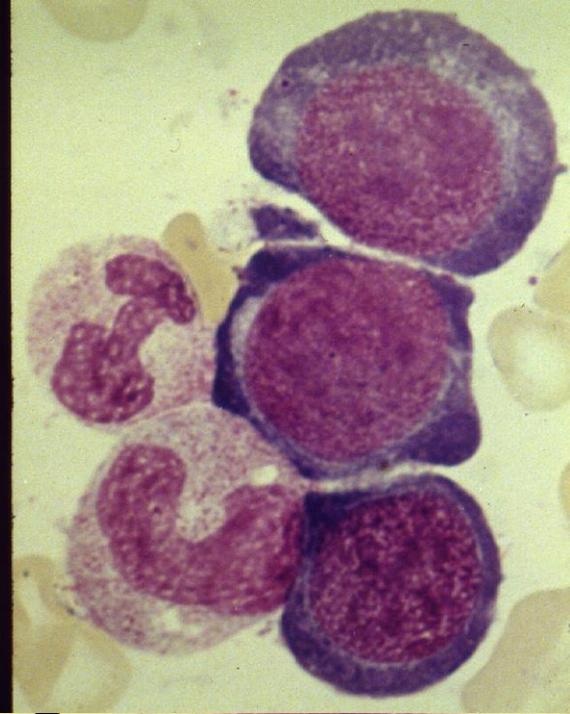
**und**

**megaloblastärer Reifungs-  
störung**

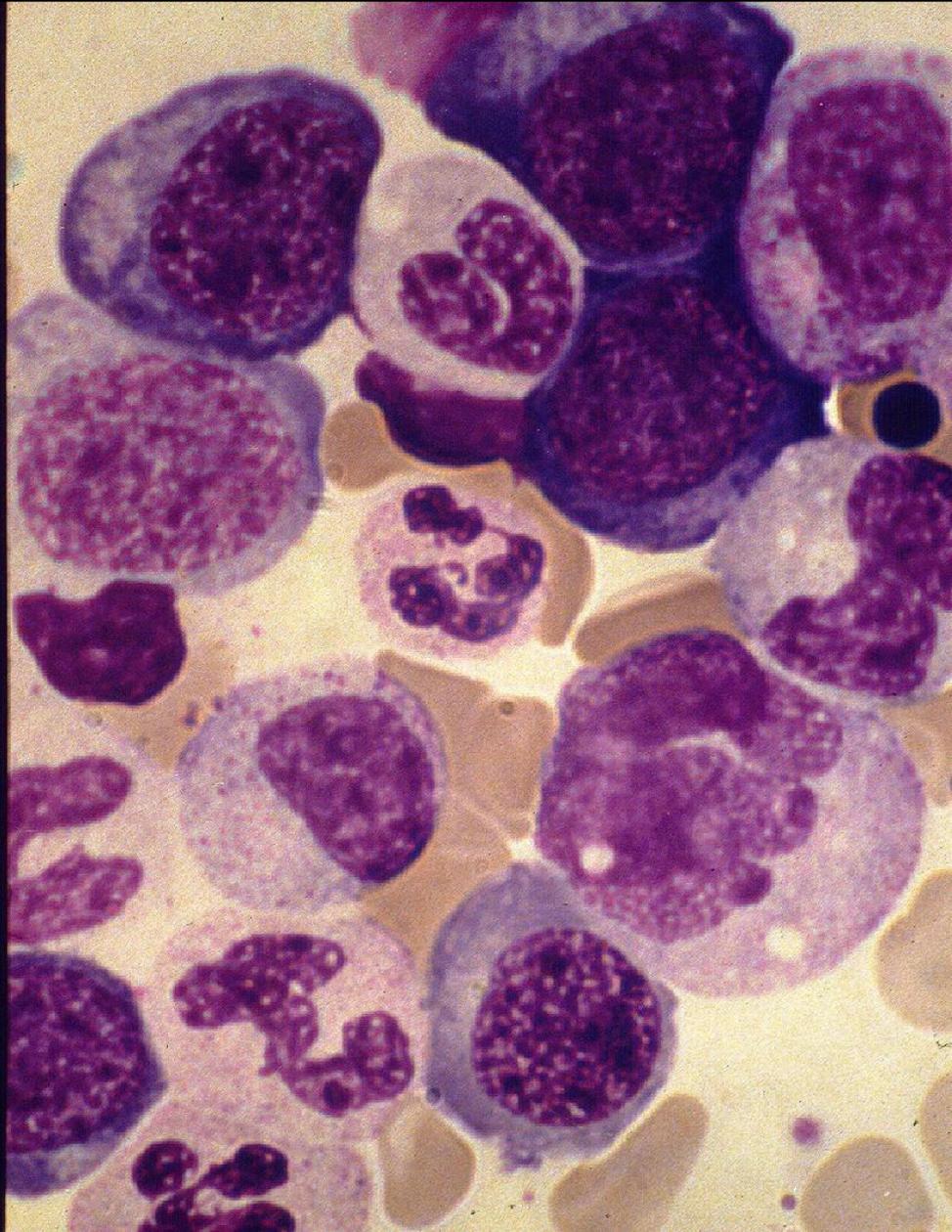
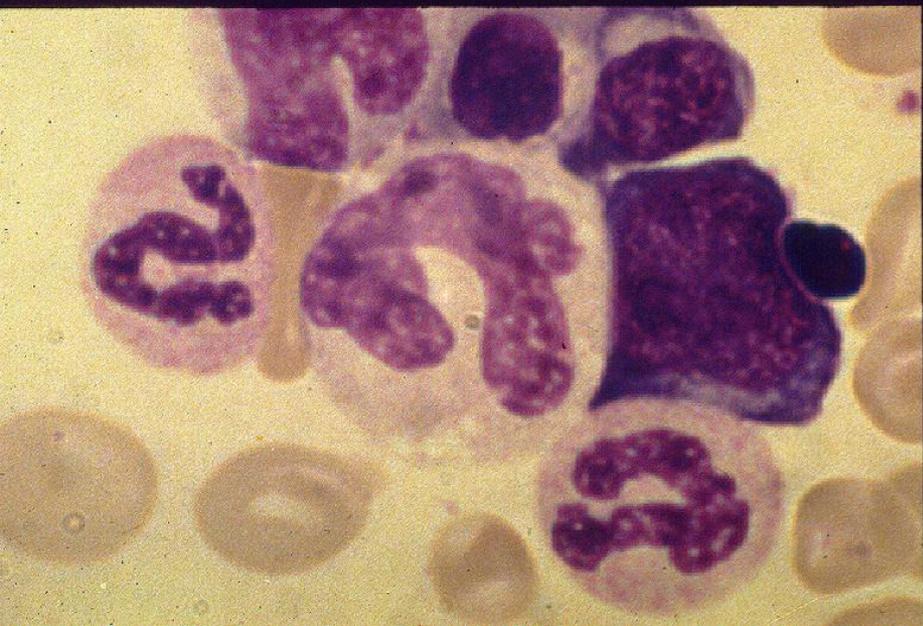
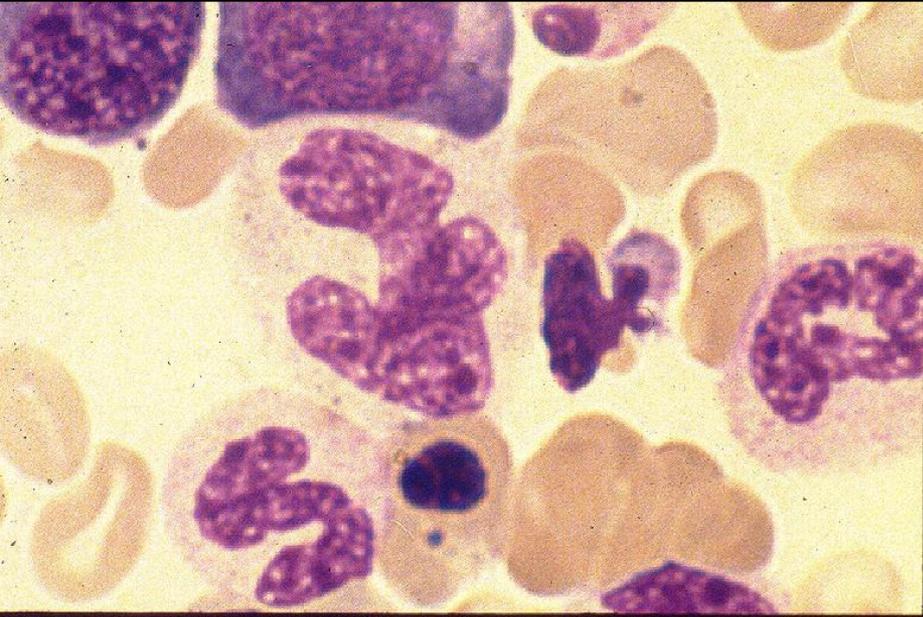
**sowie**

**Reifungsstörung der Granulo-  
zyto- und Thrombozytopoese**

**bei Vitamin B12- und/oder  
Folsäure-Mangel**

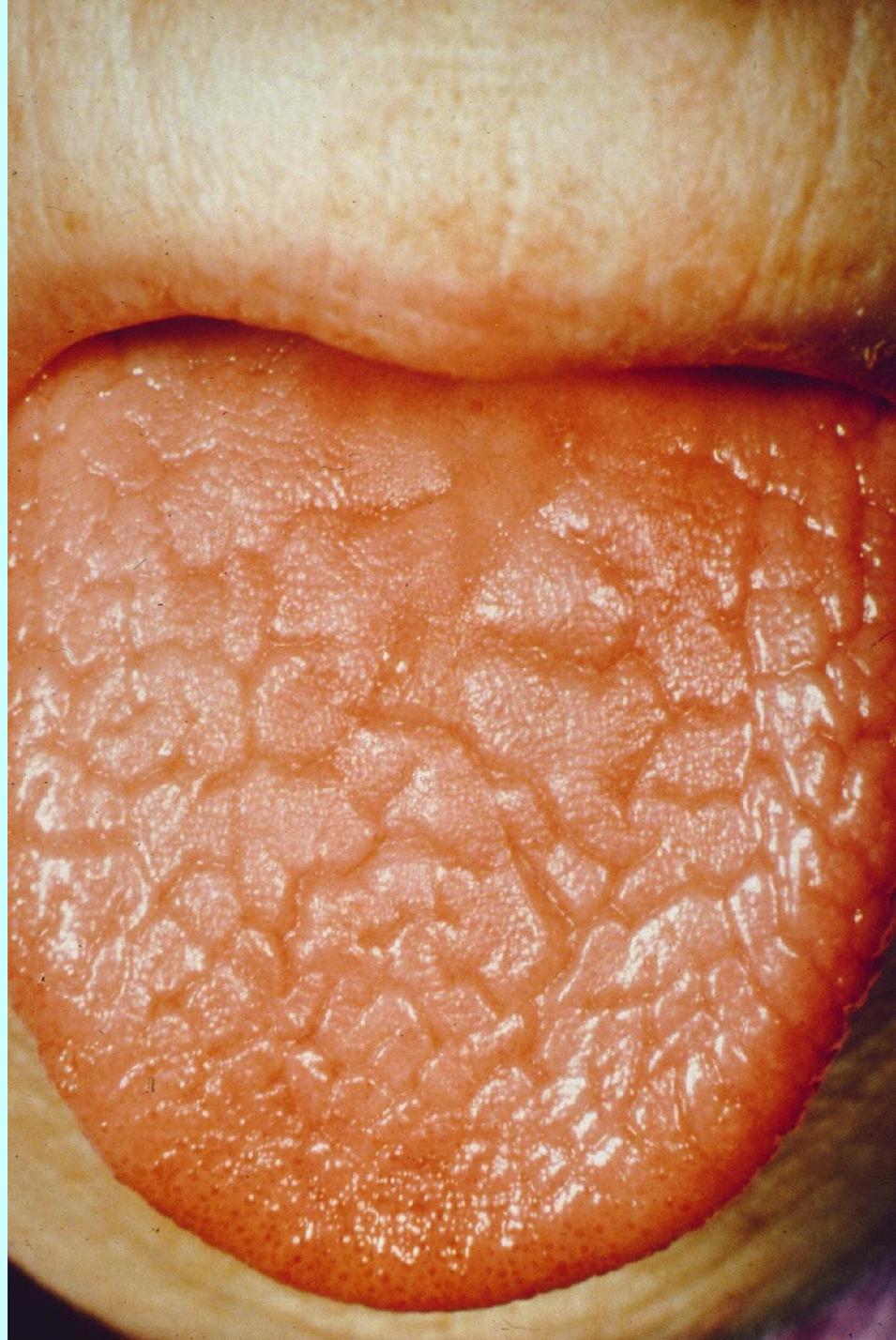


**Knochenmark bei Vitamin-B12-Mangel : megaloblastäre Zellformen und Kernreifungsstörungen aller Zellreihen**



# Megaloblastäre Anämie

- **Huntersche Glossitis**
- **Mundwinkelrhagaden**

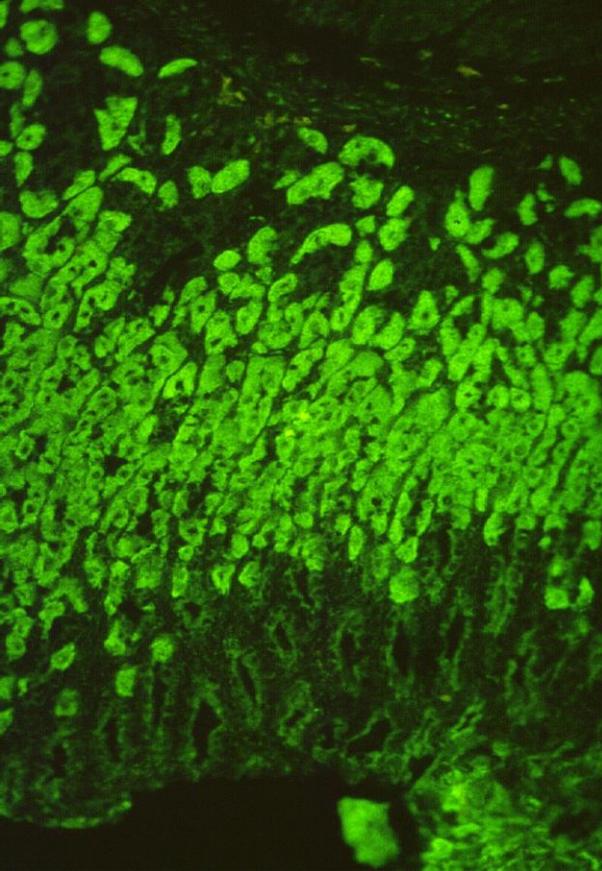


**Hämorrhagische Diathese  
infolge Gerinnungsstörung  
bei megaloblastärer Anämie**

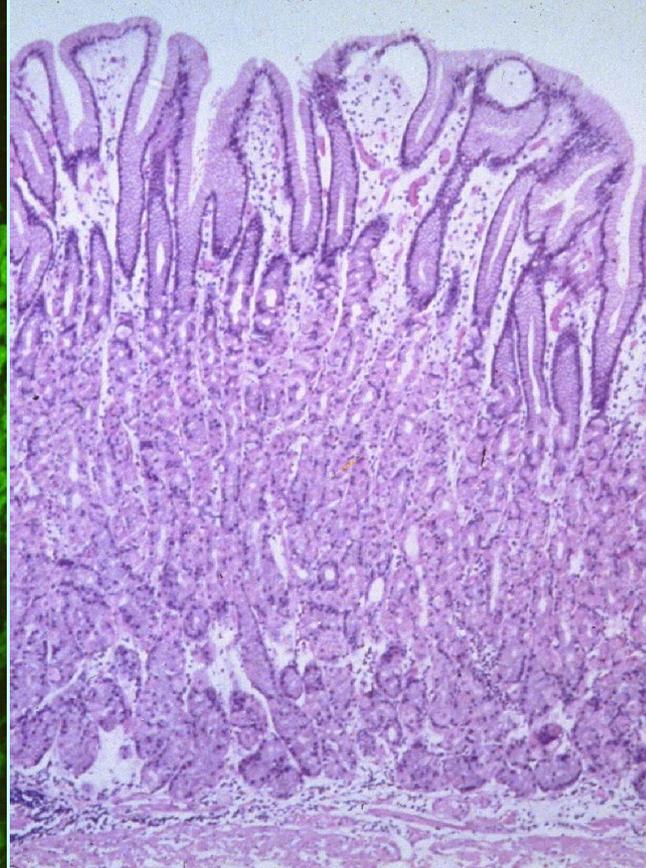


**Myelinolyse bei Vitamin B12-Mangel mit Entmarkung der Hinter- und Seitenstränge des Rückenmarkes (funikuläre Spinalerkrankung)**

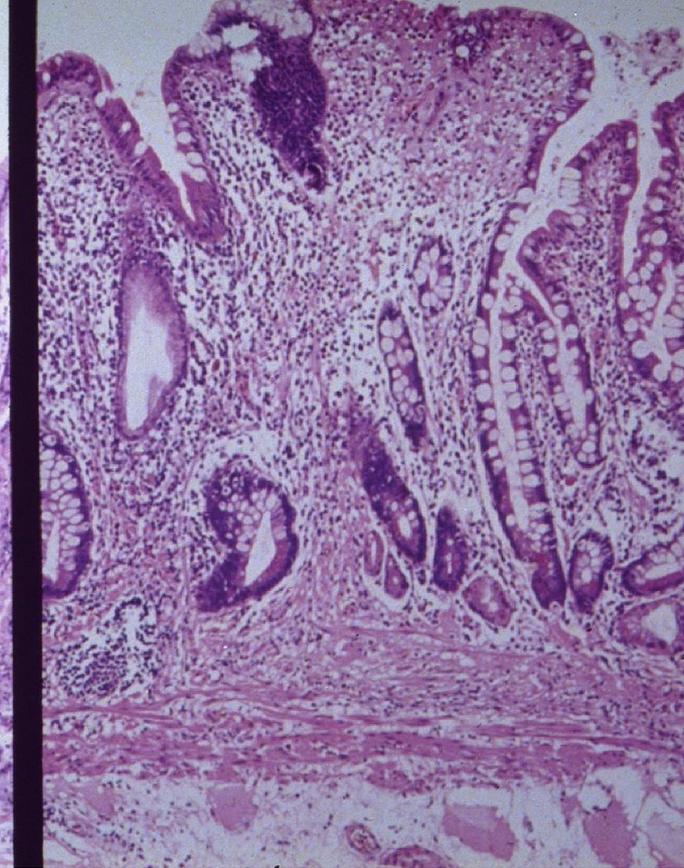




Autoantikörper  
gegen Parietal-  
zellen der  
Magenschleimhaut



Normale  
Magenschleimhaut  
(Corpus ventriculi)

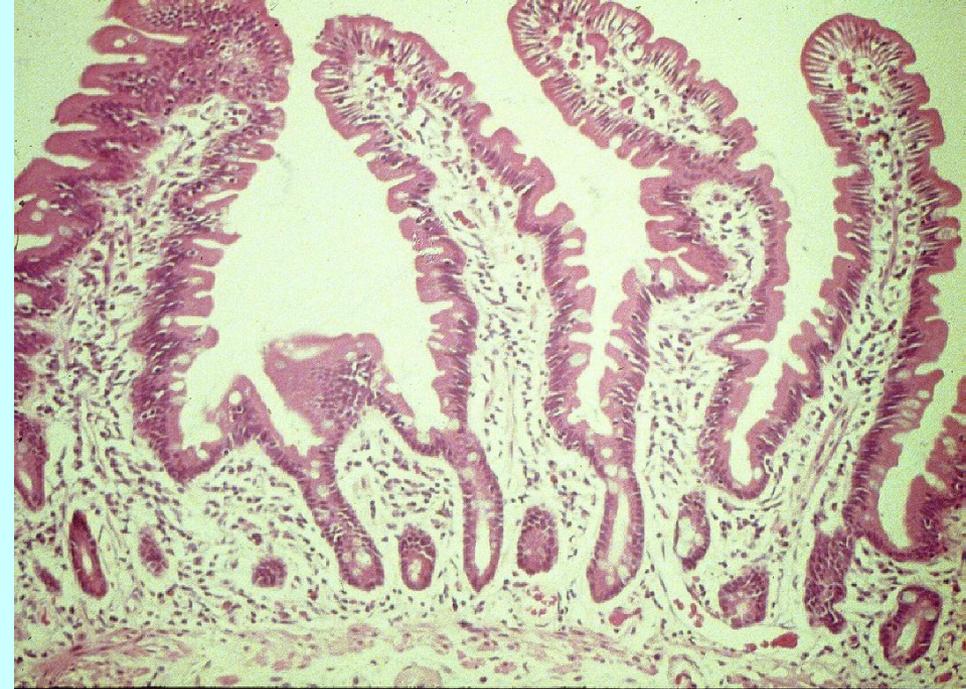


Chronisch-atrophische  
Gastritis mit Schleim-  
atrophie, foveolärer  
Hyperplasie und intesti-  
naler Metaplasie

Atrophie  
der  
Magen-  
schleim-  
haut  
mit  
abgeflachtem  
Schleimhaut-  
relief

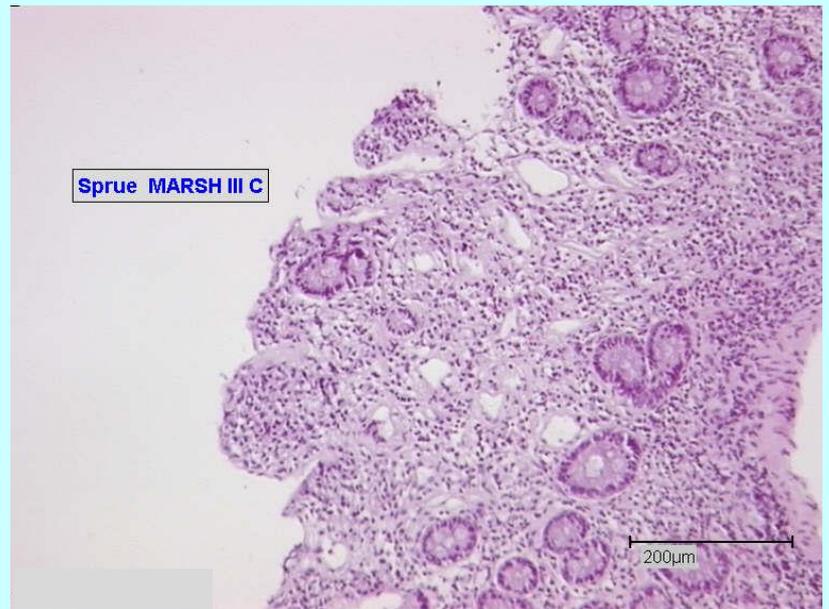
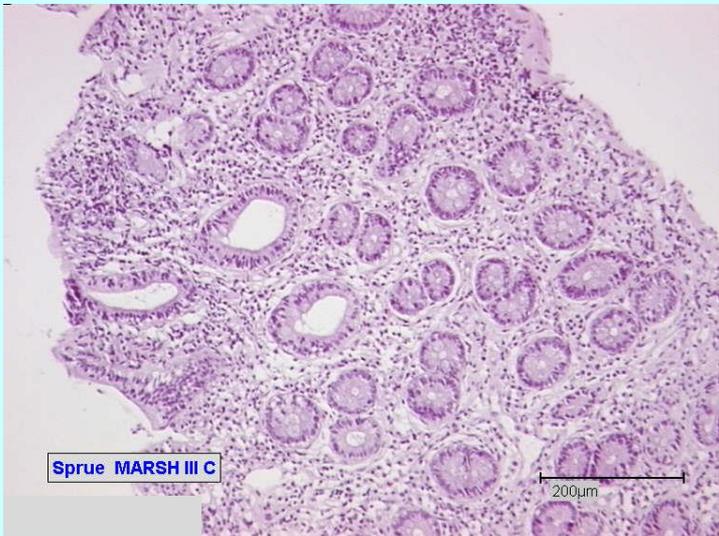
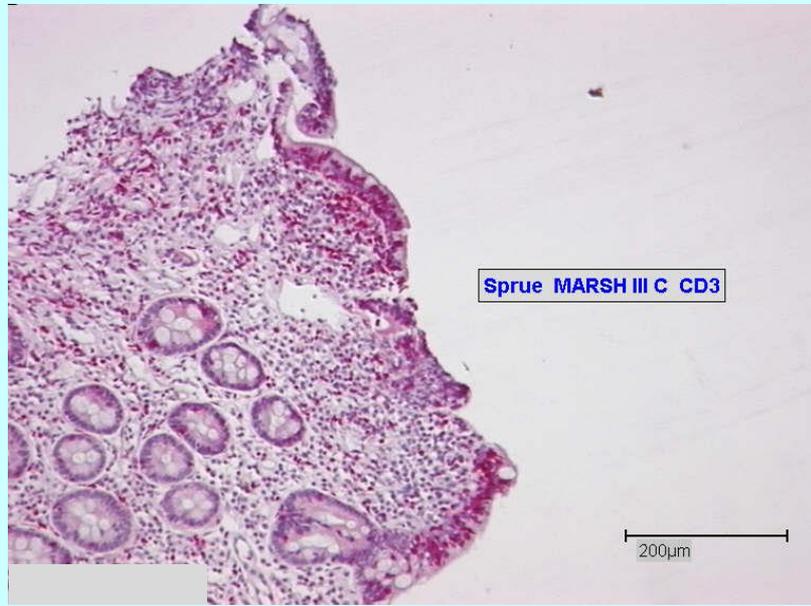
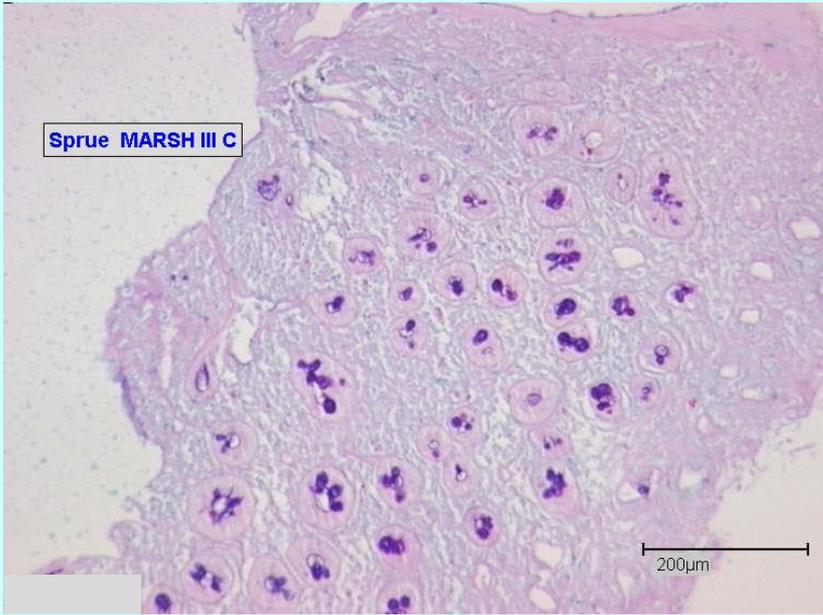


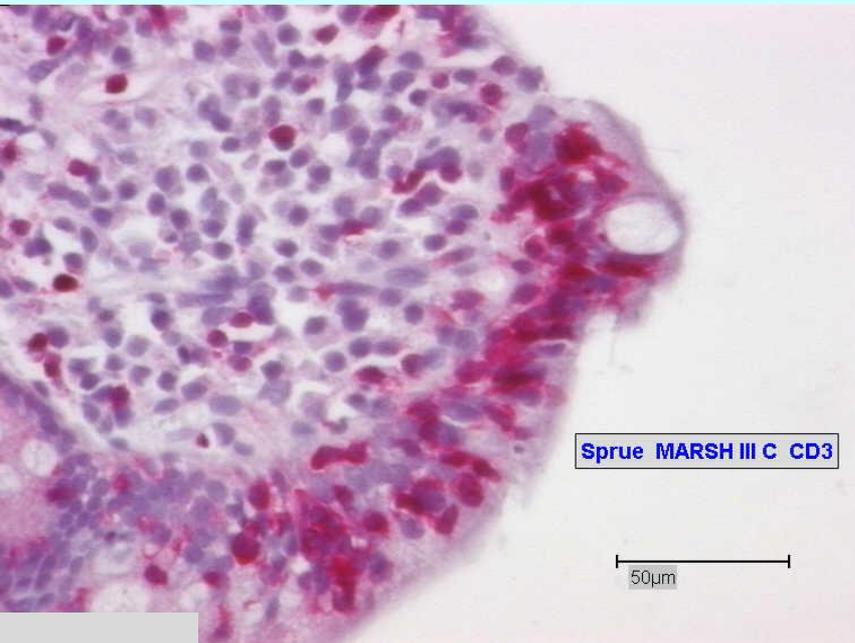
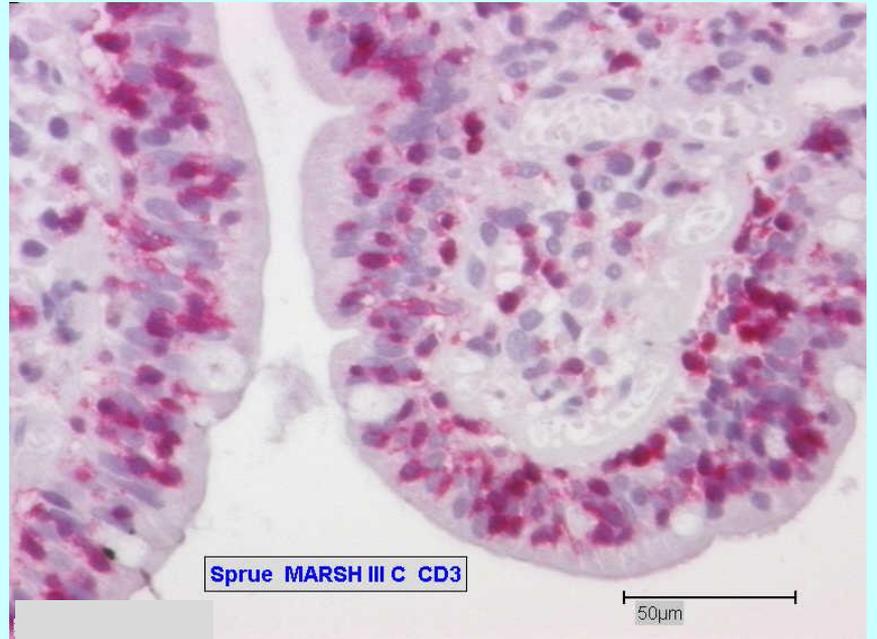
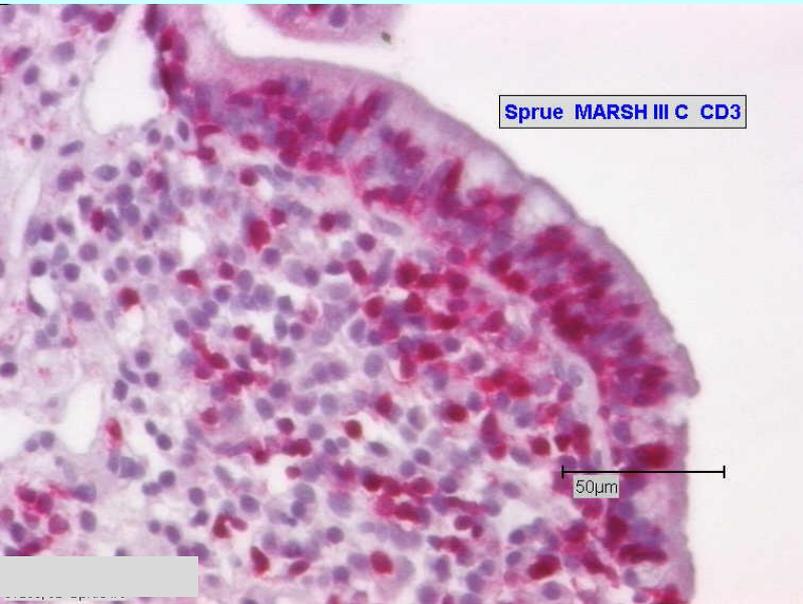
**Normale Duodenalschleimhaut**



**Duodenalschleimhaut-Atrophie  
bei Sprue**

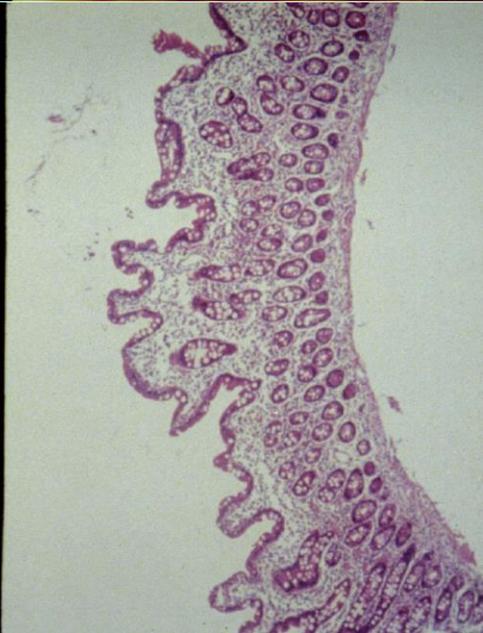
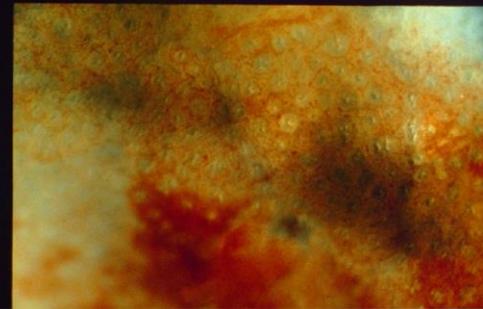
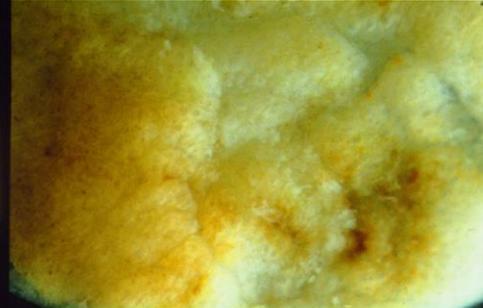








# Morbus Duhring bei Sprue



Causes of Megaloblastic Anaemia I	Causes of Megaloblastic Anaemia II	Causes of Megaloblastic Anaemia III
<b>Vitamin B<sub>12</sub> deficiency:</b>	<b>Folate deficiency:</b>	<b>Abnormalities of:</b>
<p><b>Inadequate diet:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>veganism</li> </ul> <p><b>Malabsorption:</b></p> <p><b>Gastric:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>pernicious anaemia: acquired (autoimmune) &amp; congenital</li> <li>partial or total gastrectomy</li> </ul> <p><b>Intestinal:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>stagnant-loop syndrome, e.g. jejunal diverticulosis, ileocolic fistulae</li> <li>chronic tropical sprue</li> <li>ileal resection &amp; Crohn's disease</li> <li>congenital specific malabsorption with proteinuria (Imerslund-Gräsbeck)</li> <li>fish tapeworm</li> <li>drugs, e.g. metformin</li> </ul>	<p><b>Inadequate diet:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>poverty</li> <li>institutions</li> <li>goat's milk</li> <li>special diets</li> </ul> <p><b>Excess losses:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>dialysis</li> <li>congestive heart failure</li> </ul> <p><b>Drugs:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>anticonvulsants</li> <li>barbiturates</li> </ul> <p><b>Mixed:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>alcohol</li> <li>liver disease</li> </ul> <p><b>Malabsorption:</b></p> <p><b>Malabsorption:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>gluten-induced enteropathy</li> <li>dermatitis herpetiformis</li> <li>tropical sprue</li> <li>congenital specific</li> </ul> <p><b>Increased utilization:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>pregnancy</li> <li>prematurity</li> <li>excess marrow turnover, e.g. in haemolytic anaemias</li> <li>malignancy, e.g. myeloma, carcinoma</li> <li>inflammatory diseases, e.g. Crohn's, rheumatoid arthritis, widespread eczema</li> </ul>	<p><b>Vitamin B<sub>12</sub> metabolism:</b></p> <p><b>Congenital:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>transcobalamin II deficiency</li> <li>homocystinuria with methylmalonic aciduria</li> </ul> <p><b>Acquired:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>nitrous oxide, anaesthesia</li> </ul> <p><b>Folate metabolism:</b></p> <p><b>Congenital:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>inborn errors, e.g. 5-methyltetrahydrofolate transferase deficiency</li> </ul> <p><b>Acquired:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>antifolate drugs, e.g. methotrexate, pyrimethamine</li> </ul> <p><b>DNA synthesis:</b></p> <p><b>Congenital:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>orotic aciduria</li> <li>Lesch-Nyhan syndrome</li> <li>dyserythropoietic anaemia</li> <li>thiamine-responsive</li> <li>etc.</li> </ul> <p><b>Acquired:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>drugs, e.g. hydroxyurea, cytosine arabinoside, 6-mercaptopurine, 5-azacytidine</li> </ul>

# Einteilung der Anämien

I. Anämien durch Blutverlust

**II. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**

1. Aplastische Anämie

2. Eisenmangelanämie

3. Sideroblastische (sideroachrestische) Anämie

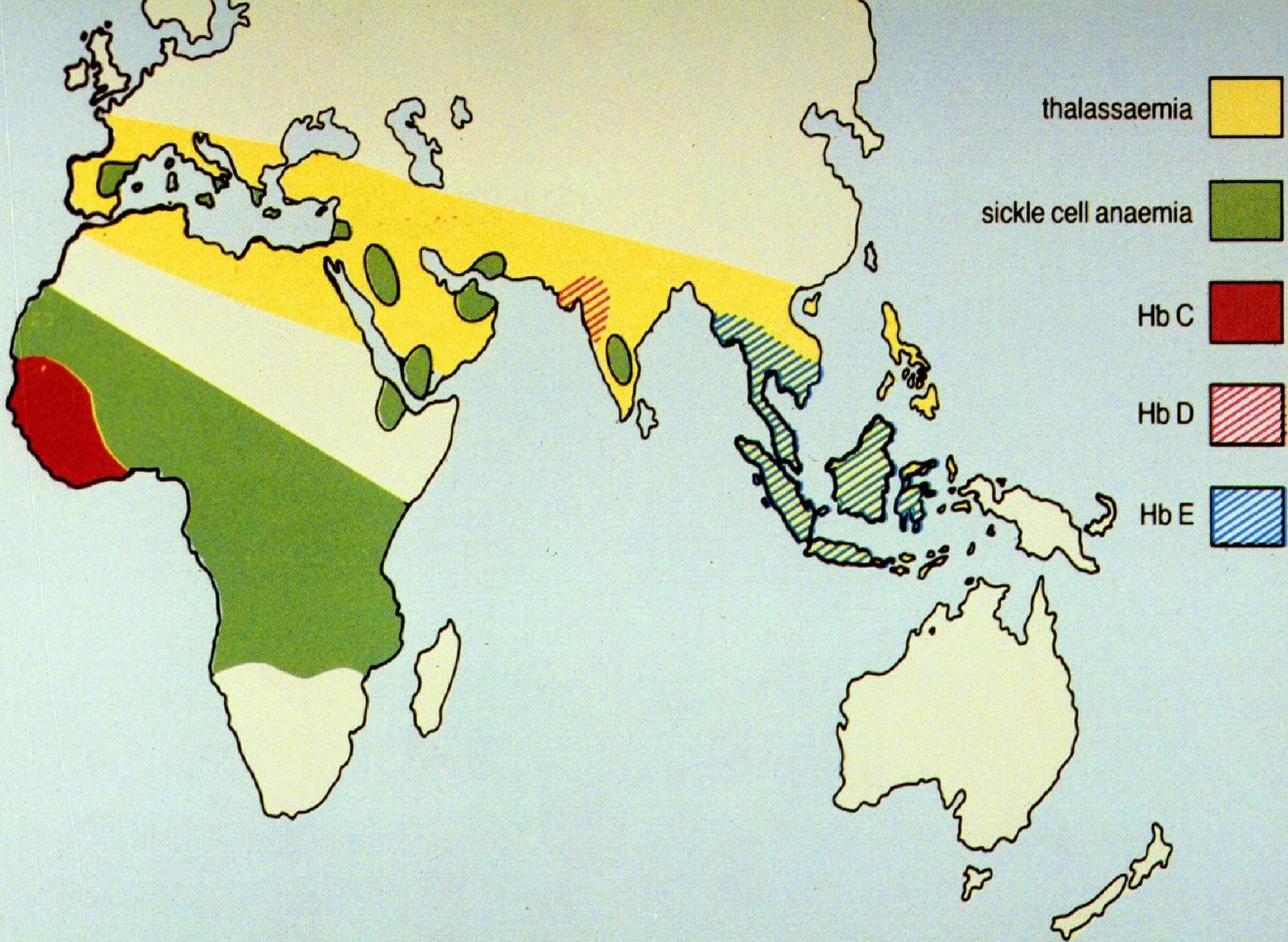
4. Megaloblastische Anämie

5. **Hämoglobinopathien** (angeborene Globindefekte)

z.B. Thalassämien

III. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau

IV. Anämien als Symptom anderer  
Erkrankungen



# Thalassämien

Einteilung nach

A. Klinik:

1. Th. major (Kinder, homozygot)
2. Th. intermedia (Erwachsene)
3. Th. minor (Erwachsene, heterozygot)

B. Molekularpathologie

alpha - beta - gamma - delta

aus unterschiedlichem Aufbau der  
Globinmoleküle resultieren verschiedene  
Hämoglobinarten, somit auch verschiedene  
Thalassämien :

Hb-A - alpha	:	alpha-Thalassämie
- beta	:	beta - Thalassämie
Hb-F - gamma	:	gamma- Thalassämie
Hb-A2- delta	:	delta- Thalassämie

# Classification of Thalassaemias I

## Clinical

### Thalassaemia major:

transfusion-dependent  
homozygous  $\beta_0$ -thalassaemia

homozygous  $\beta_+$ -thalassaemia  
(some types)

### Thalassaemia intermedia:

haemoglobin Lepore syndromes

homozygous  $\delta\beta$ -thalassaemia  
and hereditary persistence of  
fetal haemoglobin

combinations of  $\alpha$ - &  $\beta$ -  
thalassaemias

haemoglobin H disease

### Thalassaemia minor:

$\beta_0$ -thalassaemia trait

$\delta\beta$ -thalassaemia trait

hereditary persistence  
of fetal haemoglobin

$\beta_+$ -thalassaemia trait

$\alpha_1$  ( $\alpha_0$ )-thalassaemia trait

$\alpha_2$  ( $\alpha_+$ )-thalassaemia trait

# **Thalassämien**

**Hämoglobinopathie mit ineffektiver Erythropoese**

**Definition:**

**hereditäre hypochrome mikrozytäre Anämie  
infolge einer Störung der Synthese der Globinketten**

Lebensdauer der Erythrozyten stark verkürzt  
Hämolyse

# **Thalassämien**

**Ursache der verschiedenen Störungen der Erythrozyten liegt nicht allein im verminderten Hb-Gehalt infolge gestörter Globinbildung, sondern auch infolge Überladung der Erythrozyten mit unphysiologischen Hb-Produkten.**

**Also nicht allein das „Zuwenig“ an normalem Hb, sondern auch das „Zuviel“ an pathologischen Hb-Produkten verantwortlich**

# **Thalassämien**

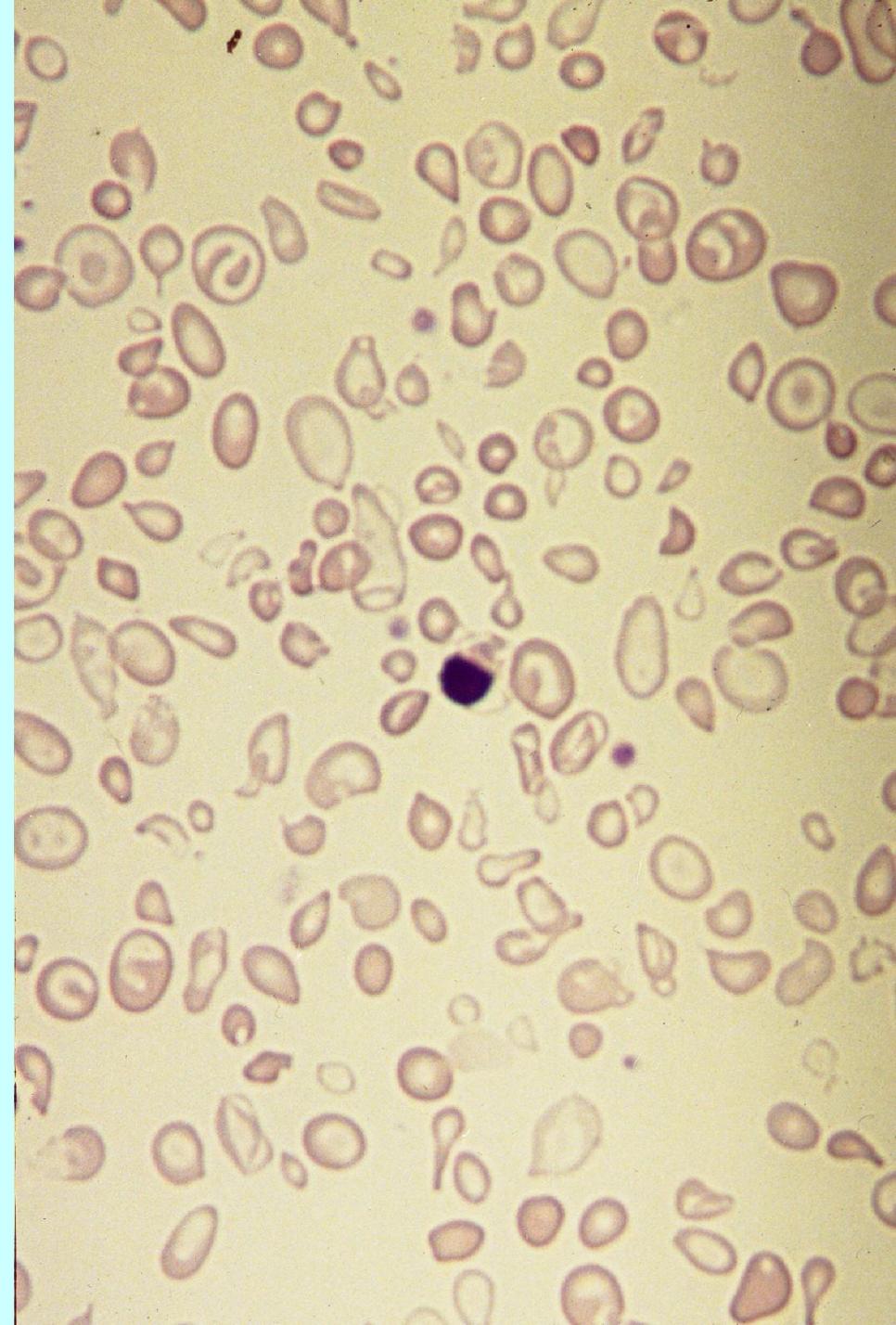
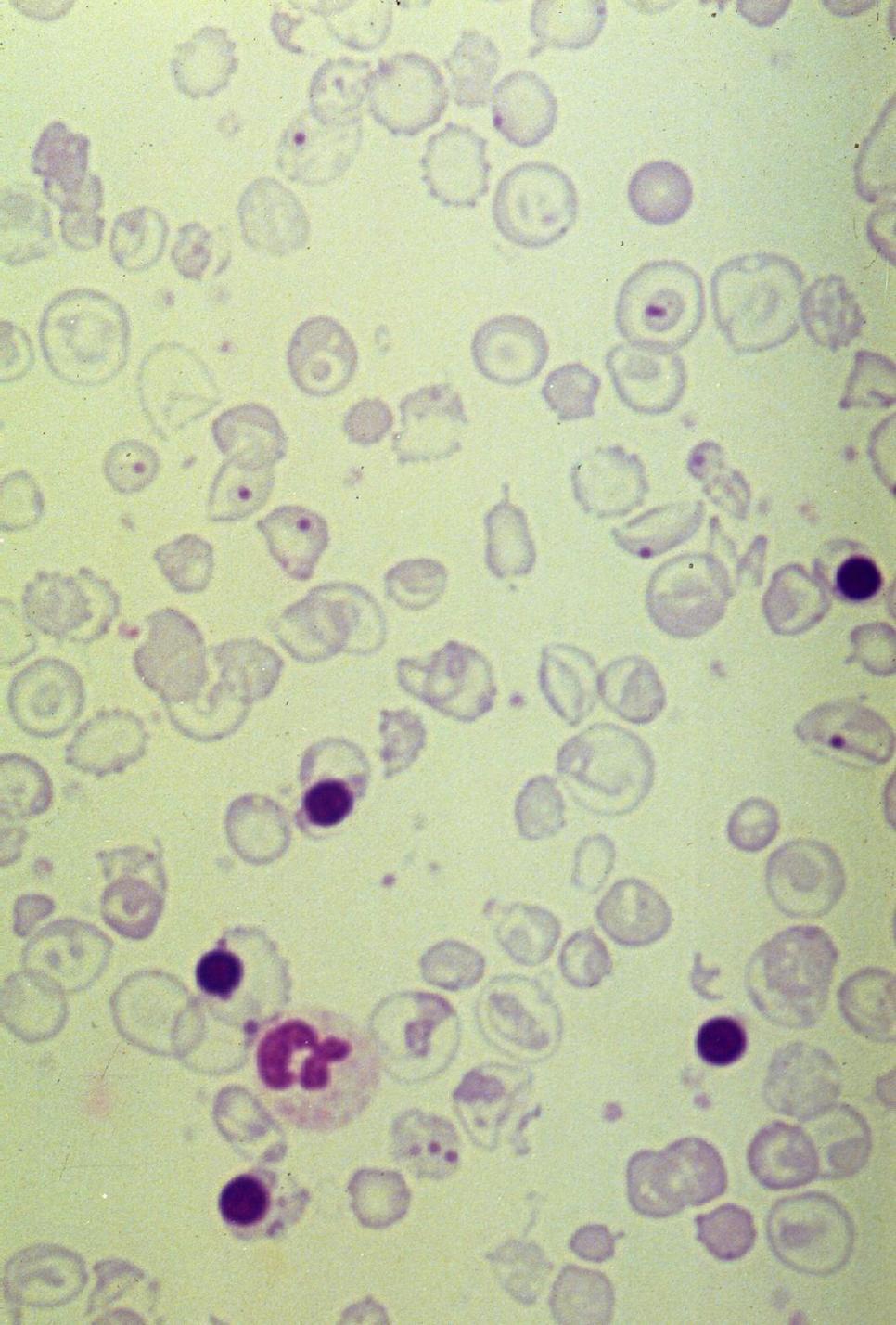
## **Diagnostik :**

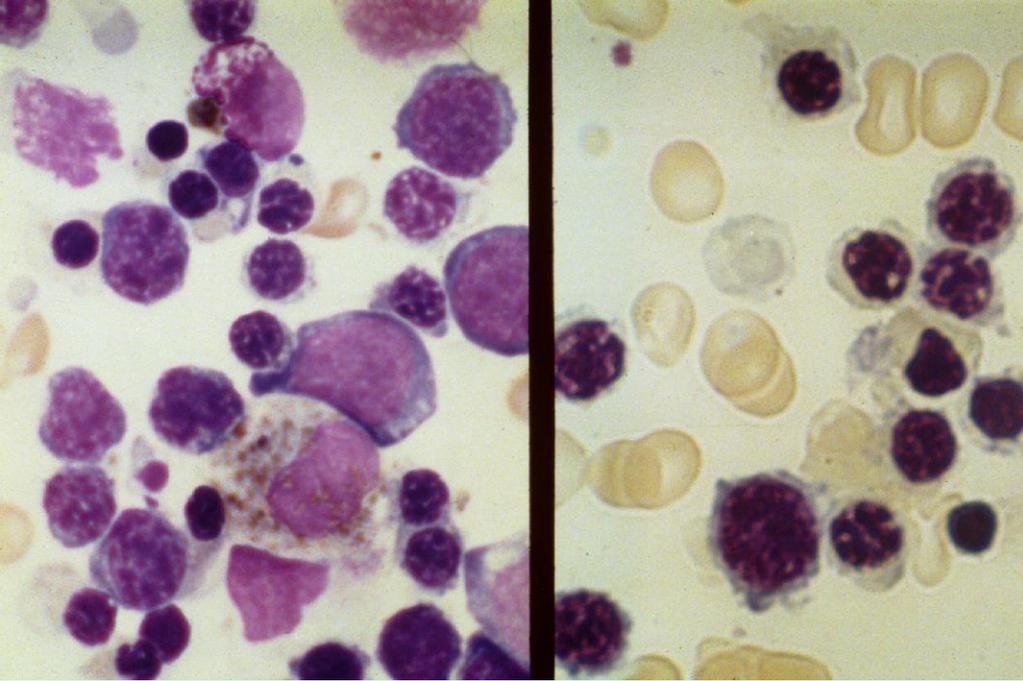
- **Blutbild**
- **Knochenmarkpunktion**
- **Hb-Analyse**
- **Familienanamnese**

# **Thalassämie**

## **Symptome :**

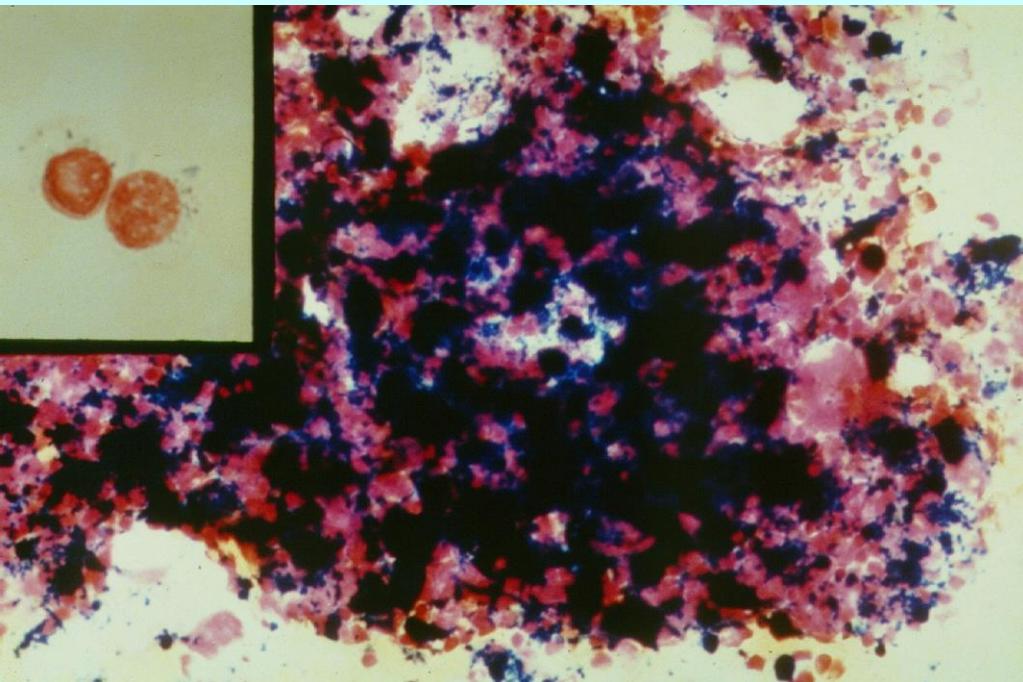
- schwere Anämie (mikrozytär hypochrom)
- Retikulozyten stark vermehrt
- einzelne periphere Erythroblasten
- Leukozytose
- Poikilozytose, Anisozytose, Mikrozyten etc.
- Wachstumsretardierung (end-organ-failure)
- Siderose der Leber mit Leberfunktionsstörungen
- Bronzediabetes
- Hämosiderose des Myokard mit Herzinsuffizienz
- Knochenveränderungen(Retardierung,Auftreibung etc.
- Sehstörungen (abnorme Retinavaskularisation)





## **Thalassämia major**

- **erythrozytäre Hyperplasie**
- **massive Siderose**





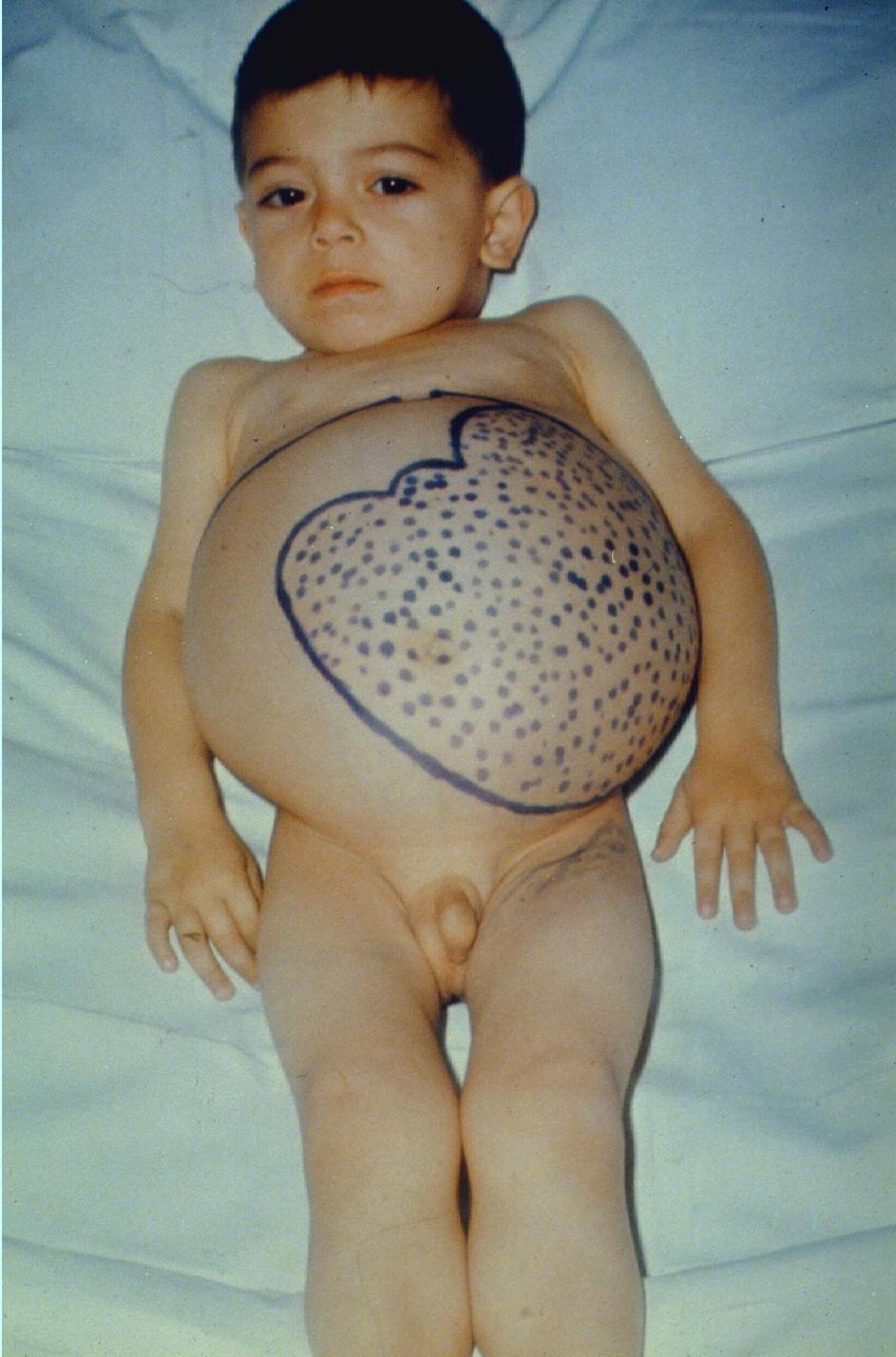
## **Thalassämia major**

- **Wachstumsretardierung**
- **Hepatosplenomegalie**
- **Ossifikationsstörung**

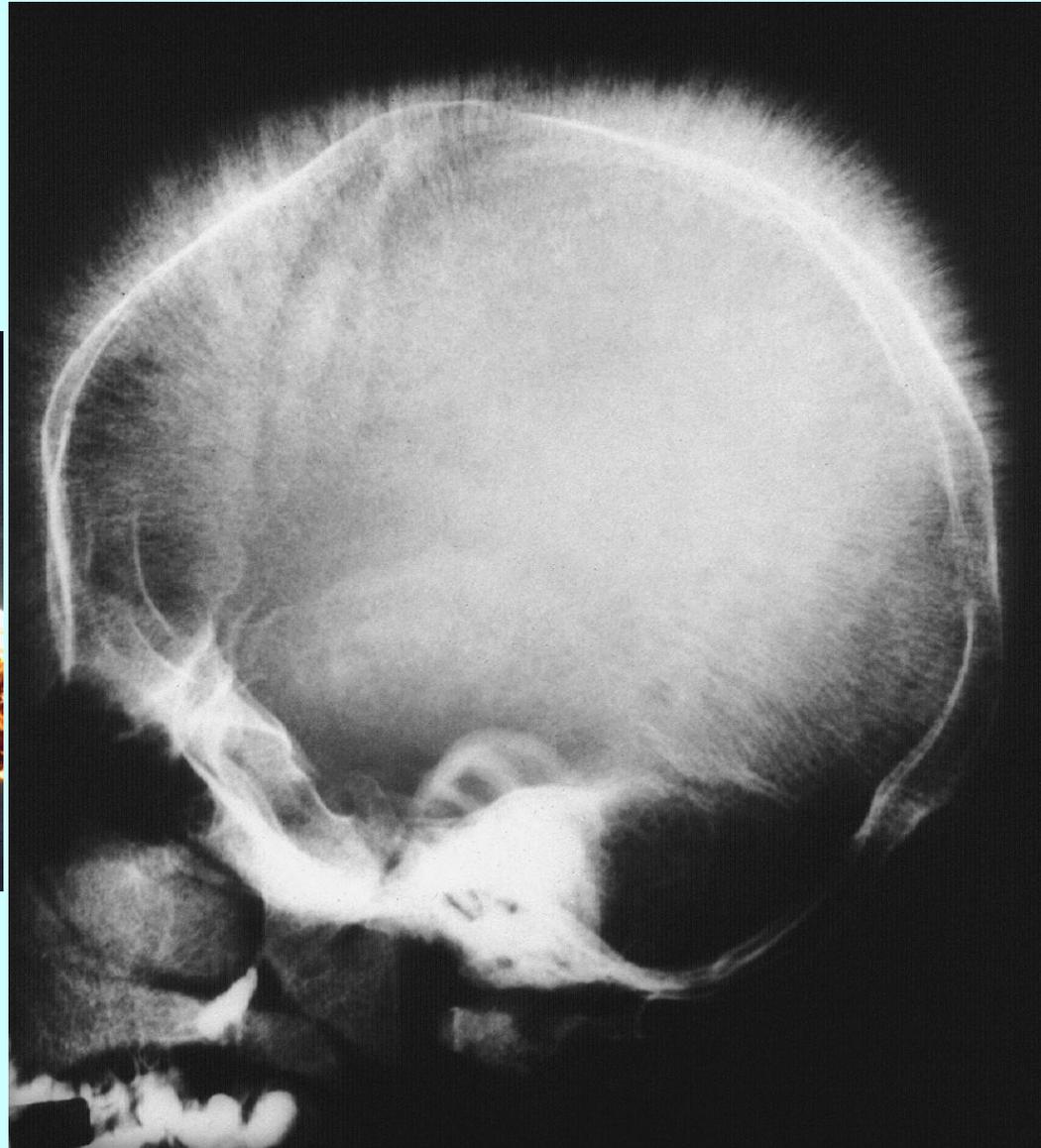
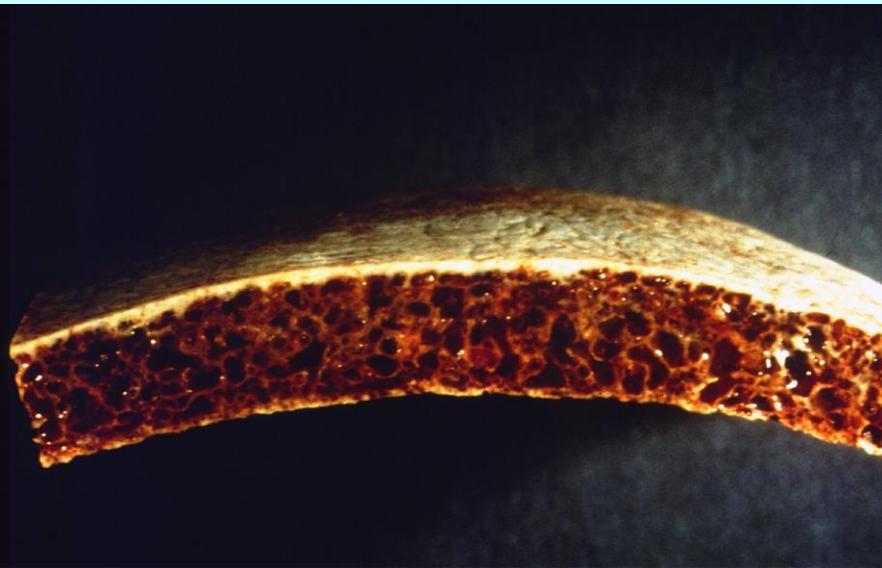




10  
9  
8  
7  
6  
5  
4  
3  
2  
1  
FT  
11  
10  
9  
8  
7  
6  
5  
4  
3  
2  
1



**Ossifikationsstörungen  
bei  
Thalassämie**



# **Anämien - Klassifikation**

1. Anämien durch Blutverlust
2. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese
3. **Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau**
4. Anämien als Symptom anderer Erkrankungen

# **Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau** (hämolytische Anämien)

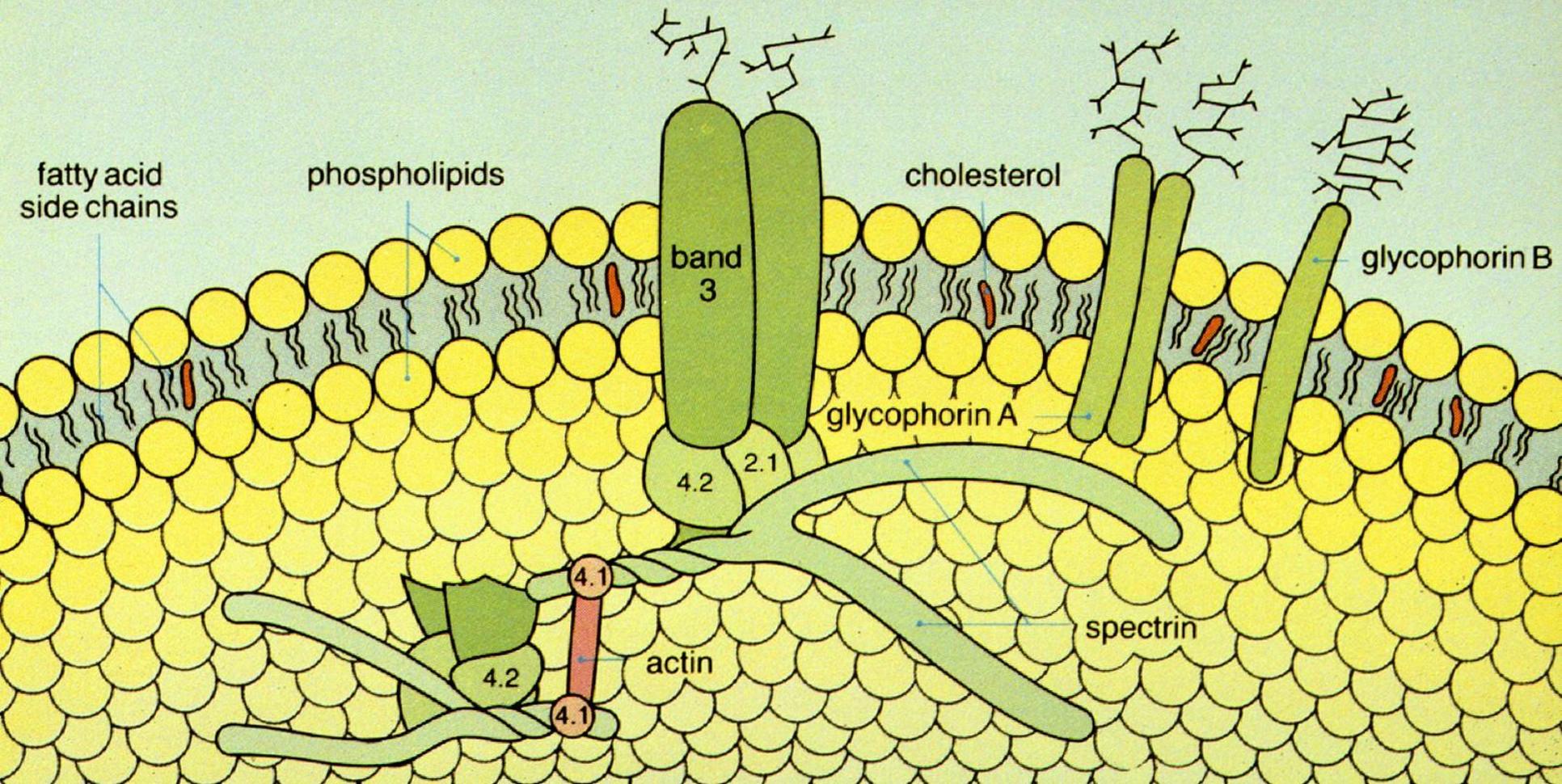
- 1. Isoimmunhämolytische Anämien**  
z.B. AB0-System; Rh-Inkompatibilitäten
  
- 2. Autoimmunhämolytische Anämien**
  - 2.1. AIHA - eigentliche immunhämolyt. Anämien**
  - 2.2. MIHA - medikamentös induzierte hämolyt. Anämie**
  
- 3. Postinfektiöse hämolytische Anämie**
  
- 4. Hereditäre hämolytische Anämie**

# **Autoimmunhämolytische Anämie (AIHA)**

in ca. 50% Grundleiden bekannt

- **sog. Autoimmerkrankungen (z.B. LE, Myasthenia gravis, aber auch Colitis ulcerosa u.a.**
- **lymphoproliferative Erkrankungen und andere Malignome**
- **Infektionen (u.a.Viren, Mykoplasmen)**
- **Immundefekte**
- **hormonelle Einflüsse**

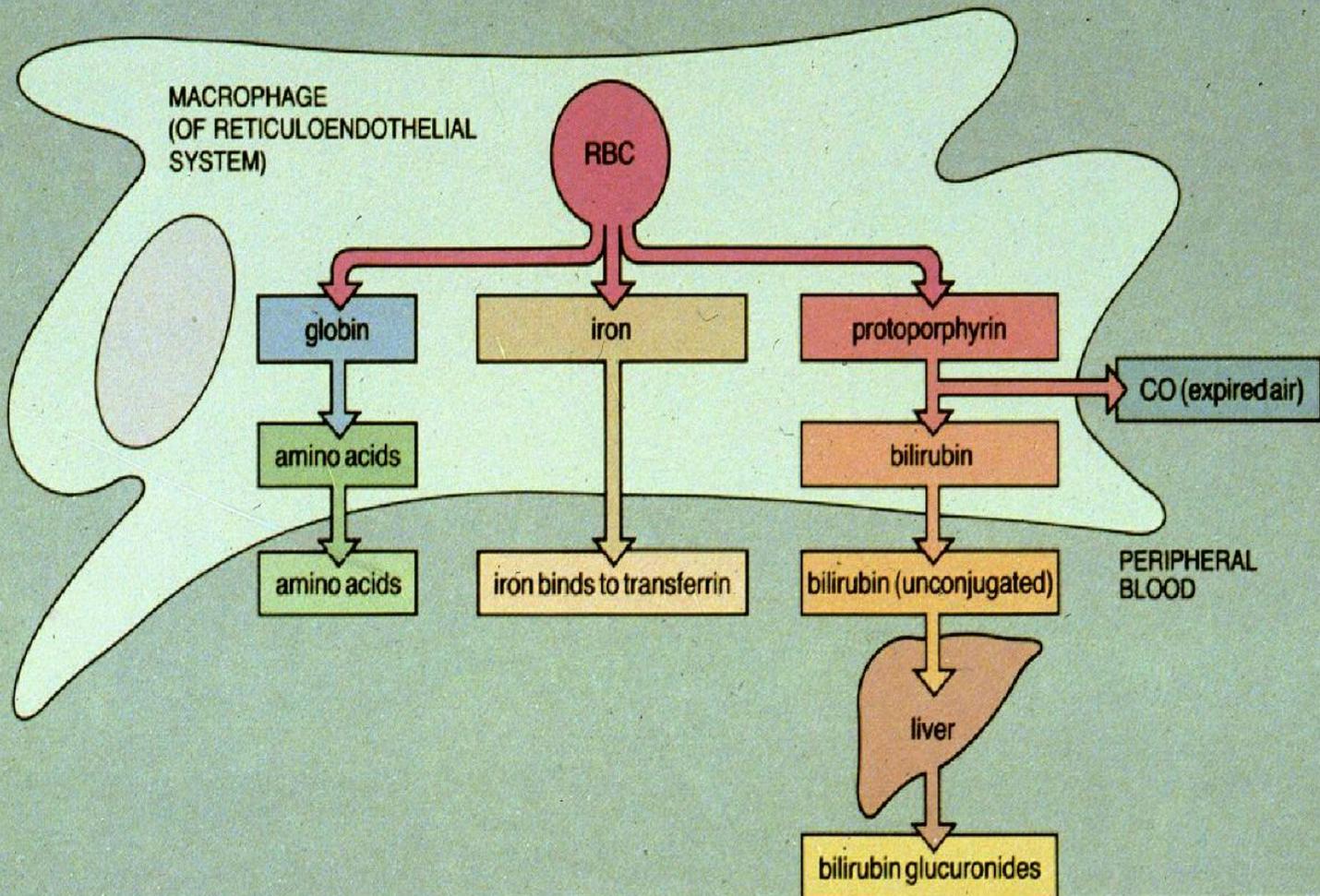
# Schematischer Aufbau der Zellmembran der Erythrozyten. Möglichkeit der Antikörperbildung gegen die einzelnen Kompartimente dieser Zellmembran mit der Folge der Membranzerstörung und damit Hämolyse



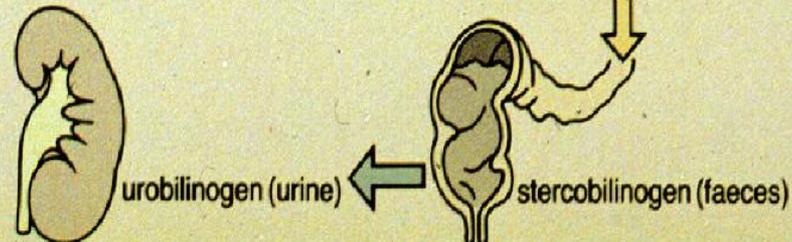
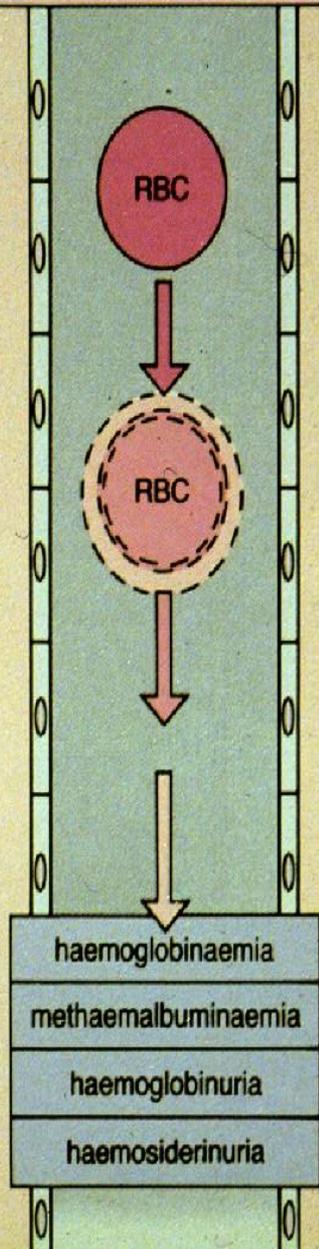
# Red Cell Breakdown

## Extravascular

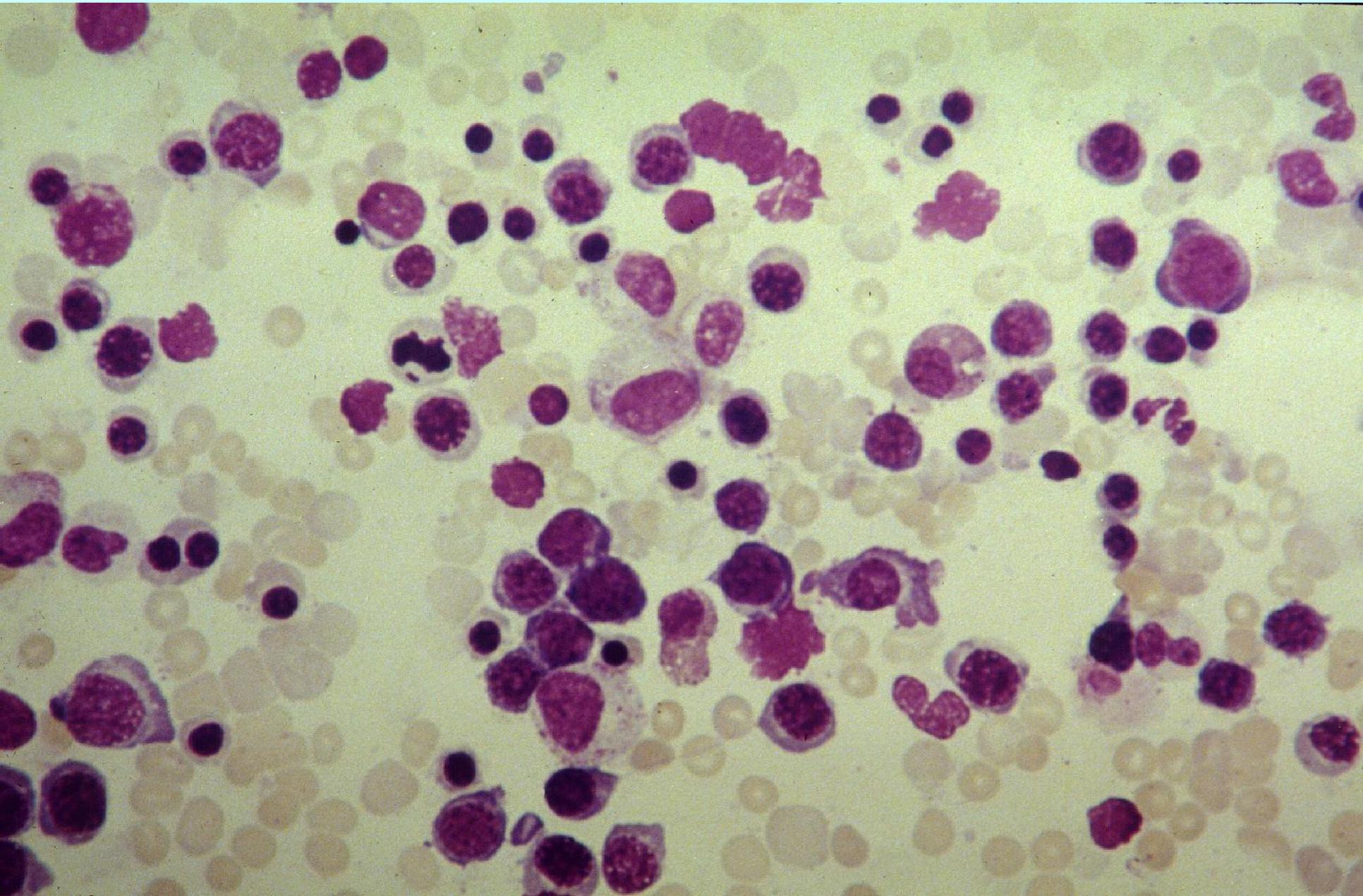
MACROPHAGE  
(OF RETICULOENDOTHELIAL  
SYSTEM)



## Intravascular

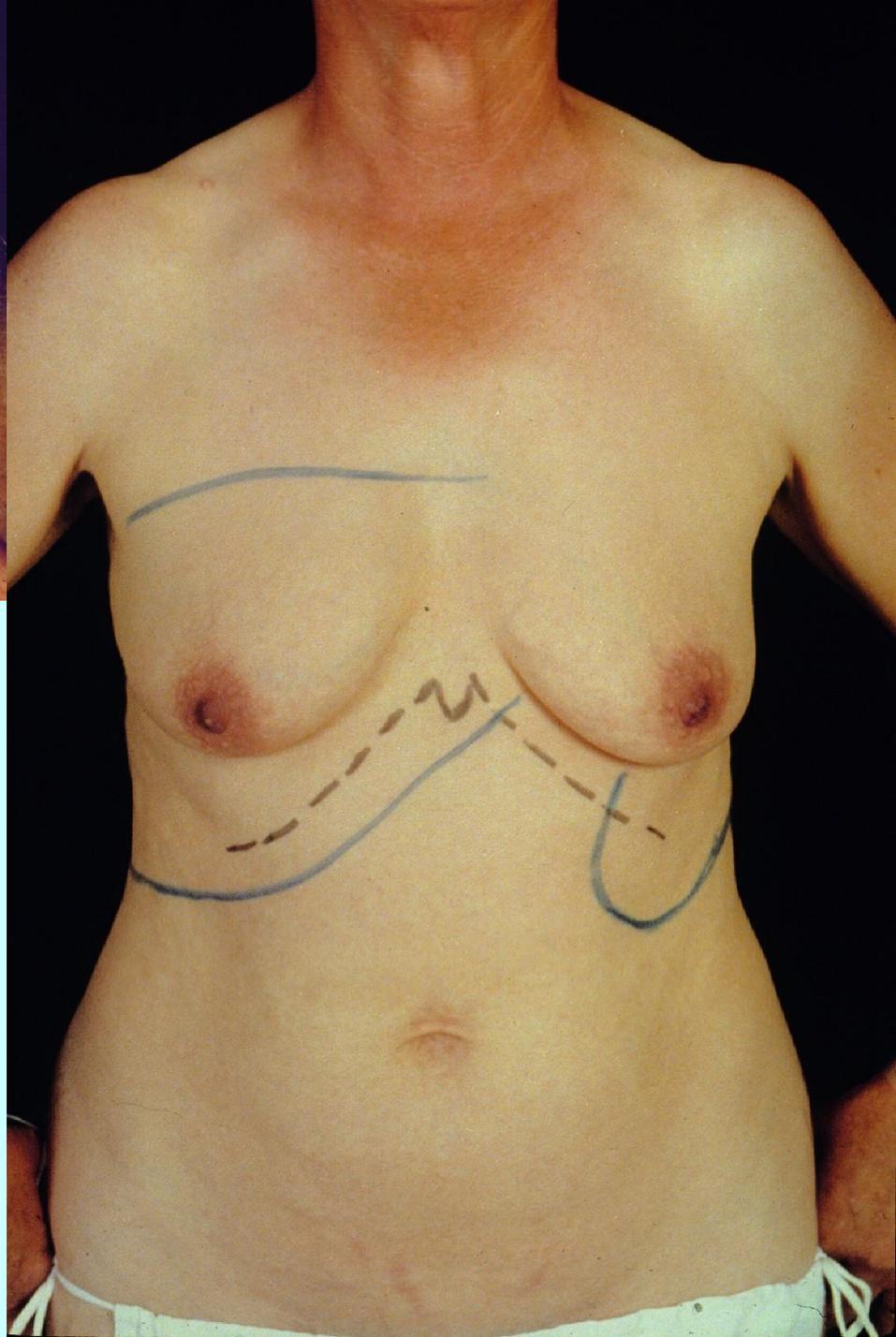


**Erythroblastose** bei ausgeprägter hämolytischer Anämie  
bzw. Morbus hämolyticus neonatorum (peripheres Blut)

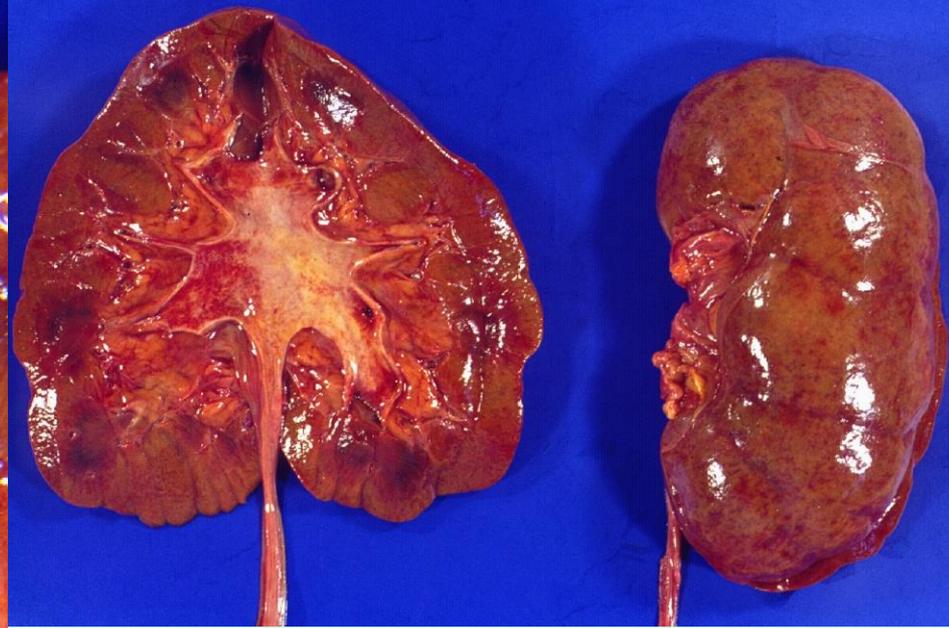
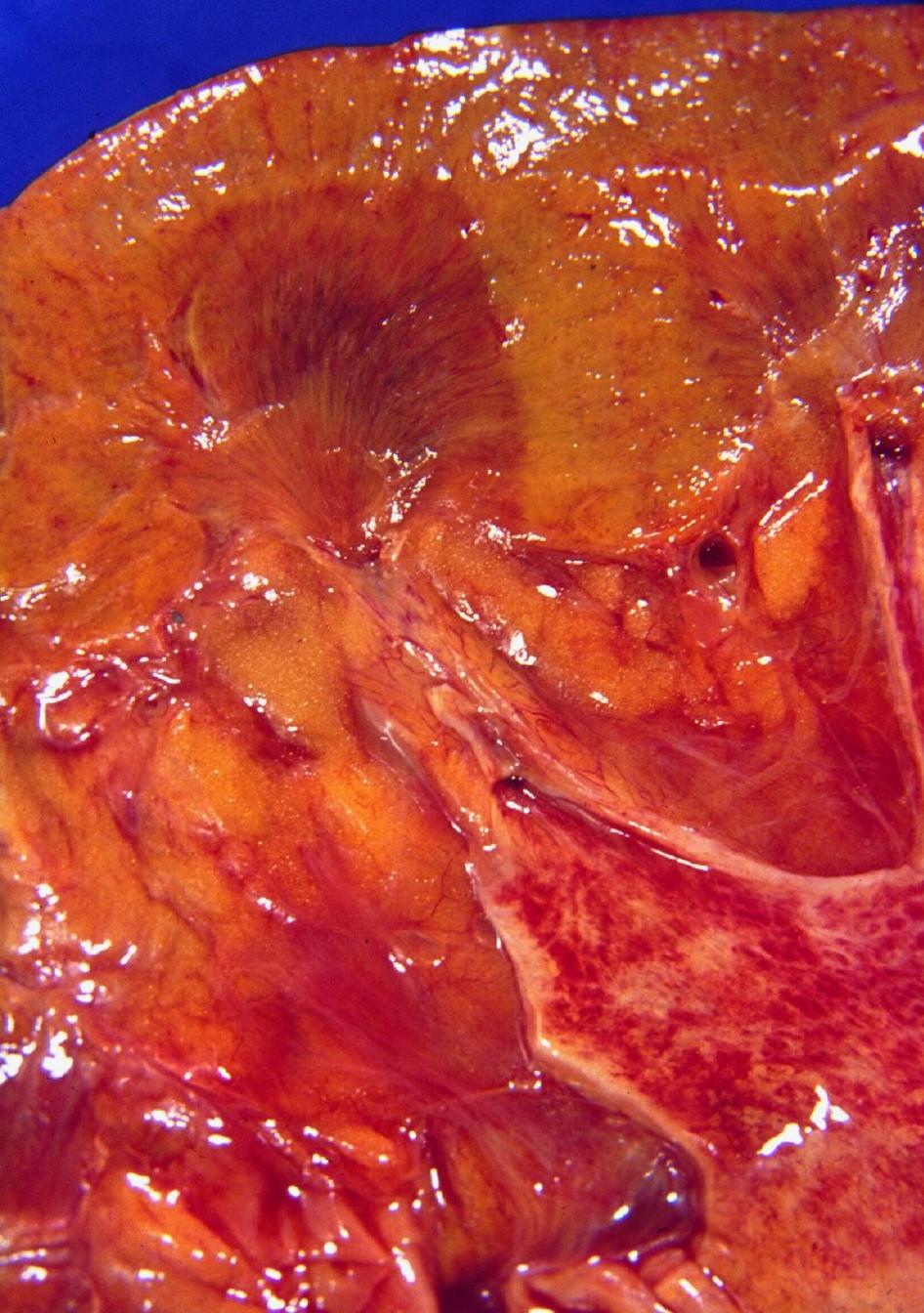


**Morbus hämolyticus neonatorum** mit hämolytischer Anämie  
bei **Erythroblastose** infolge **Rh- Inkompatibilität**





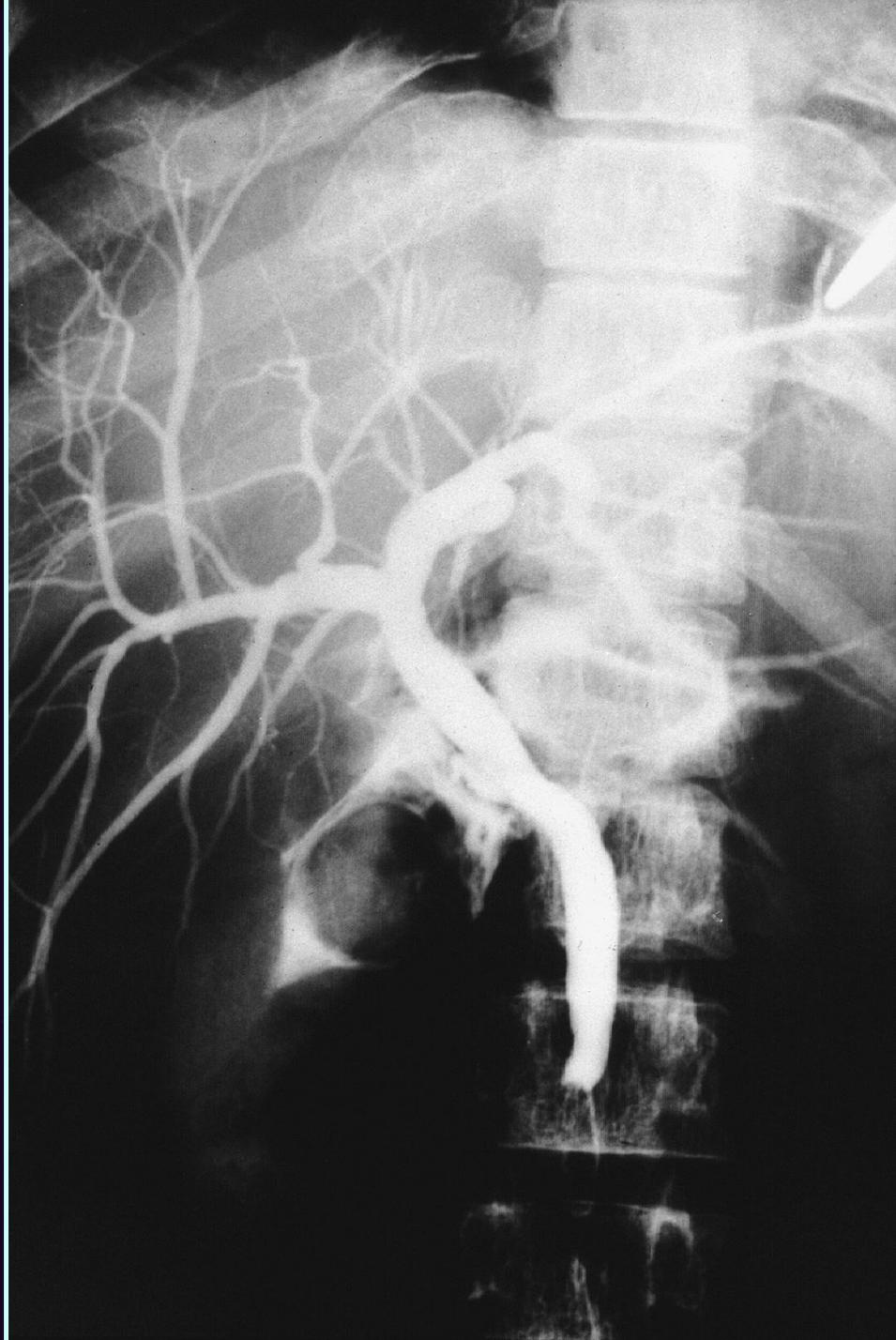
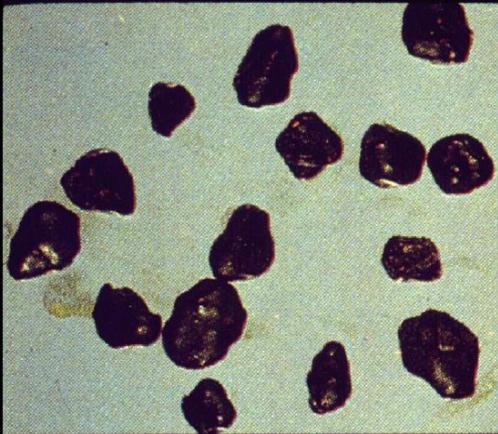
**Klinische Symptome bei  
Hämolytischer Anämie**



**Ikterische Nephrose  
(Tubulusschädigung)  
bei hämolytischer Anämie  
und entsprechende  
Störung der Nierenfunktion**

**Ikterische Hepatose bei hämolytischer Anämie  
und entsprechende Störung  
der Leberfunktion**





# Acquired Haemolytic Anaemia

## Immune:

autoimmune haemolytic anaemias;  
drug-induced immune haemolytic anaemia;

## isoimmune:

haemolytic transfusion reaction;  
haemolytic disease of the newborn

## Red cell fragmentation syndromes

## Hypersplenism

## Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria

## Secondary:

renal disease;  
liver disease;  
etc.

## Miscellaneous:

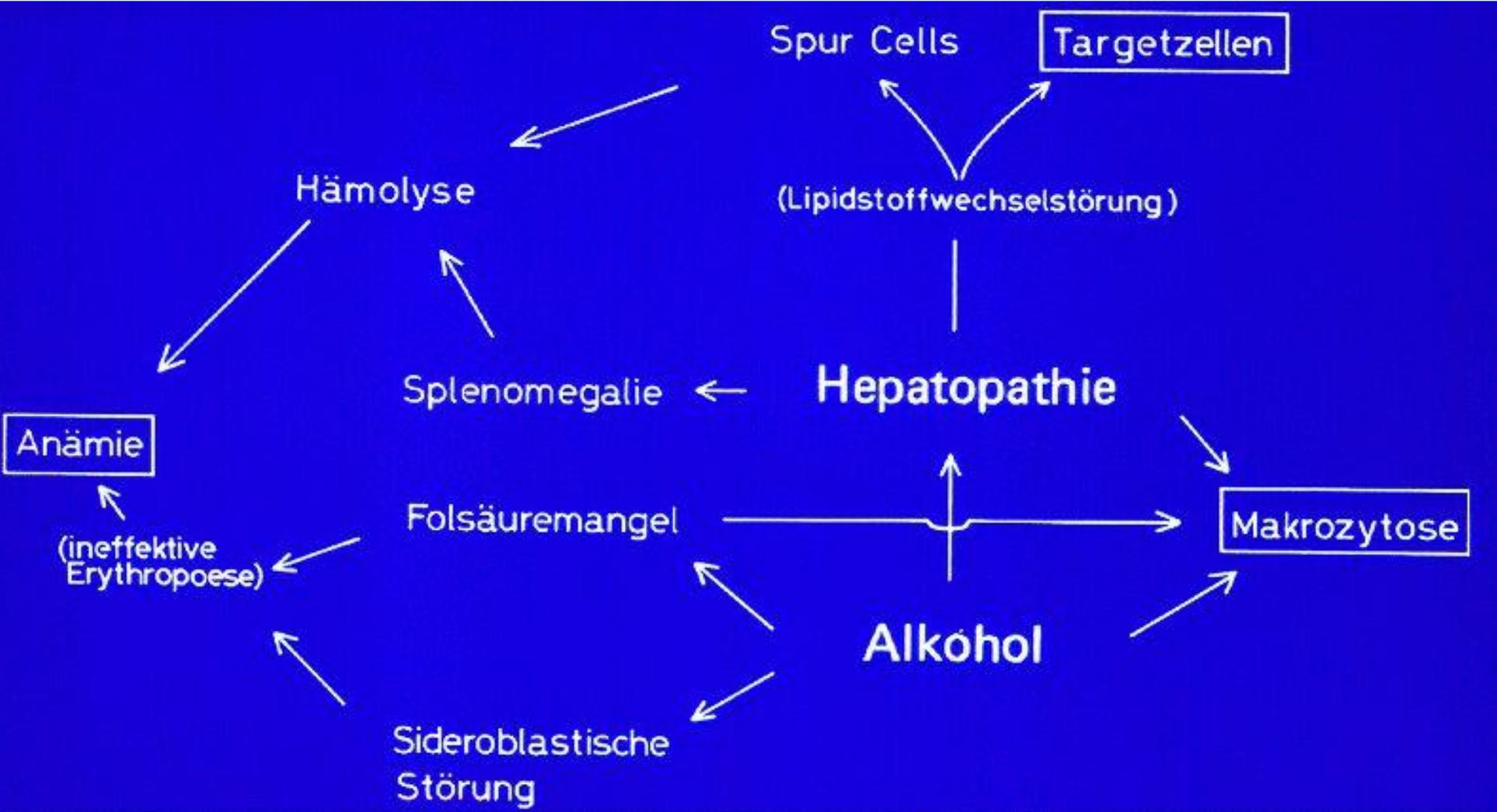
chemicals;  
drugs;  
infections;  
toxins;  
Wilson's disease;  
etc.

# Hereditary Haemolytic Anaemia

Membrane defects	Metabolic defects	Haemoglobin defects
hereditary spherocytosis	deficiency of: pyruvate kinase	defective synthesis, e.g. thalassaemia ( $\alpha$ or $\beta$ )
hereditary elliptocytosis	triose phosphate isomerase	abnormal variants, e.g. Hb S, Hb C, unstable
hereditary stomatocytosis	pyrimidine-5-nucleotidase	
etc.	glucose-6-phosphate dehydrogenase	
	glutathione synthetase	
	etc.	

# **Anämien - Klassifikation**

- 1. Anämien durch Blutverlust**
- 2. Anämien durch Störung der Erythrozytopoese**
- 3. Anämien durch gesteigerten Erythrozytenabbau**
- 4. Anämien als Symptom anderer Erkrankungen**



**Letztes teilweises update im Jahr 2002**