

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Päd 17 - kongenitales hämatologisches
1.1.	EryPo
1.2.	BK-Ketten
1.3.	Amelie
1.4.	Hb Werte
1.5.	Ausstrich
1.6.	Thrombozytose
1.7.	Retikulozytose
1.8.	Blackfan-Diamond
1.9.	Fanconi
1.10.	Aplastische Anämie
1.11.	Anfälligkeit für Hämolyse
1.12.	Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase
1.13.	Puryvat-Kinase-Mangel
1.14.	beta-Thalassämie
1.15.	Asterix und die goldene Sichel
1.16.	Spärozytose
2.	Zweiter Teil
2.1.	Beispielfall
2.2.	ALL
2.3.	Mediastinaltumor
2.4.	weitere Beispielfall
2.5.	Symptome
2.6.	Labor
2.7.	Knochenmark
2.8.	Mikroskop
2.9.	Facs
2.10.	Mediastinaltumor
2.11.	Hodenbefall
2.12.	Likör
2.13.	Translokationen
2.14.	Chemo & MRD

15. Januar 2013

1. PÄD 17 - KONGENITALES HÄMATOLOGISCHES

1	Mertens
1	
1	1.1. EryPo.
1	• EPO bekannt bei den Frühchen
1	• Poesie im KM von der Niere gefördert
1	• Feten: Leber und Milz machen das Blut
2	• ab 4. oder 5. Monat beginnt im Knochen die Bildung
2	• in den langen Knochen geht die Blutbildung peu a peu verloren bis
2	zum maximal 30. LJ
2	
2	1.2. BK-Ketten.
2	• 6 Monate: AbA1 über 90%
2	• Neugeb: unter 20% nur!
2	• HbF gegenläufig
2	• HbF beim Erwachsenen falsch
2	• beim 6-Monats-Kind mit 6% HbF: alles gut
3	• Hyperzellularität des Knochenmarks: z.N. starker Blutung oder mali-
3	gner kram
3	
3	1.3. Amelie.
3	• MCV und MCH sind die Rohwerte, MCHC ist errechnet
3	• Ergebnis: Mikro/Normo/Makrozytäre & Hypo/Normo/Hyperchromaasie
3	• Eisenmangelanämie: Diagnostik kostet 2,50 Euro, da MCV und MCH
3	+ Klinik reichen
3	
3	1.4. Hb Werte. g/dl
3	• Neugeb: 1,5
3	• nach 24h: 20 (wasserverlust, 6x10ml reichen nicht
4	• 2,5 Monate 11,5
4	• Anämiewschwellen sind also streng altersabhängig.
4	
4	1.5. Ausstrich.
4	• Eisemangel bei Veganern häufig
	• Annulozyt: so blass daß der Ery nur noch bei RIng rot ist
	• Eisenmangel: Retikulozyten erniedrigt! → nicht blass sondern gar kei-
	ne Bildung (EPO aber hoch)

- Eisentherapie die Anschlägt: Retikulozytose nach zwei Wochen = Beginn des Ausgleichs
- keine Retikulozytose: v.A. auf Aufnahmestörung

1.6. **Thrombozytose.**

- 3 oder 5 Thrombos in enem Gesichtsfeld sin zu viele → nur 2 Okay
- nicht mit Fragmenten verwechseln → Färbung

1.7. **Retikulozytose.**

- Retikulozyten hoch → fast immer Ferritin hoch

1.8. **Blackfan-Diamond.**

- kongenital
- Transfusionen erforderlich
- Gefahr: Eisenüberladung → Chelatortherapie erforderlich

1.9. **Fanconi.**

- Panzytopen & makrozytäre Anämie
- Nierenb schlecht
- Minderwuchs und andere Skelettsachen
- erhöhe Chromosomenbrüchigkeit → Krebs
- richtig behindert manchmal
- keine Augen
- Androgentherapie und Erys: Einzige Behandlung bis zur Knochenmarkstransplantation

1.10. **Aplastische Anämie.**

- in China 10x so häufig
- typisch durch Bleivergiftung

1.11. **Anfälligkeit für Hämolyse.**

- oft erblich
- sehr anfällig auf manche Medikamente
- man muss eine Negativliste erstellen für Medikamente die auf keinen Fall eingenommen werden dürfen

1.12. **Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase.**

- häufig
- Diät erforderlich, manche Bohnen darf man nicht essen z.B.
- wenn das beachtet wird: Harmlos

1.13. **Puryvat-Kinase-Mangel.**

- genau so
- Diät erforderlich

1.14. **beta-Thalassämie.**

- Hämolytisch
- Grund: zu viel HbA2 → das ist aber nicht so stabil und hat eine schlechte Lebensdauer → Konstante Hämolyse
- Autosomal-Rezessiv
- Mittelmehr und nördlich des inischen Ozeans bis nach südostasien verbreitet, auch Westafrika am pazifischen Horn
- Homozygote form: homozygot
- minor-Form nicht transfusionspflichtig
- oft fällt die heterozygote Form z.B. in der Schwangerschaft auf
- Homozygot: regelmäßige Transfusionen mit Ziel-Hb über 10 + ganz wichtig Chelator gegen das Sterben
- Eisenausscheidung sehr schlecht durch hohe Lipophilie(!!) des Eisens
- Hypersplenie schlecht, da größe der Milz mit der Hämolyse analog geht, teilweise muss dann die Milz entfernt werden
- Problem dann: Eiseneinlagerung z.B. im Herz (Hämosiderose)
- Mikroskop: Target-Zellen
- Rö: Bürstenschädel & größerer Gesichtsschädel
- 1x Transfusion alle 3 Wochen → Leute sehr leistungsfähig

1.15. **Asterix und die goldene Sichel.**

- bekannter Mechanismus: Ery einfach zu steif
- dauernd Kapillarverschluss in den Knochen → krasser Schmerz
- wird von Ärzten gerne massiv unterschätzt, da Afrikaner oft sehr schmerztolerant sind → Morphin erforderlich
- Sichelform pH-abhängig
- dazu hämolyse
- manchmal Schwellungen der Hände und Füße

- Pneumoniebild durch Gefäßverschlüsse in der Lunge
- Transfusionstherapie hilft am besten → weniger Sichel und fertig
- Girdle-Syndrom: Mesenterialgefäße betroffen → Gefahr der unnötigen Operation

1.16. Spärozytose.

- kugelförmig ohne Abplattung in der Mitte (vgl. Seitenbild)
- MCV klein und hoher MCHC
- früher hat man die Leute gleich Splenektomiert → Narben
- hämolytische Situation kommt dazu
- drei Schweregrade, leichtes fällt nicht auf
- ohne Thalass & Sichel: häufigste Sache hier
- Teilsplenektomie möglich durch gute Chirurgen → viel bessere Immunsituation → die Leute sollten nur von richtig guten Operateuren operiert werden, die das können!

16. Januar 2013

2. ZWEITER TEIL

2.1. Beispielfall.

- Leukos mit 30k auf dreifachem
- 85% Lymphos
- → Leukämie → KM-Transplantation nötig

2.2. ALL.

- die typische Leukämie des Kindesalters (80%)
- bösartige Zellen verdrängen die Hämatopoese
- Anämie muss nicht als erstes ausfallen → Granulozytopenie macht sehr früh eine Infektanfälligkeit

2.3. Mediastinaltumor.

- typisch bei T-Zell-Leukämie vom Thymus ausgehend
- z.B. im 4. LJ bekommt ein Kind auf einmal riesen Luftnot mit insp. Stridor

2.4. weitere Beispielfall.

- 100k Thrombos statt 300k
- Hb 10
- 2900 Leukos & 95% Lymphos
- Fieber
- → Leukämie

2.5. Symptome.

- Anämie
- Thrombopene Blutungsneigung (Hämatome)
- Petechen
- Splenomegalie
- Hepatomegalie
- Einflusstauung und Atemprobleme vom Mediastinalen Thymustumor

2.6. Labor.

- manchmal viele Lymphos manchmal wenig
- manchmal Hb-Wirksam manchmal nicht
- manchmal Thrombos wenig manchmal nicht
- nur T-Zell-Leukämie im Labor immer gleich
- Granulos meistens vermindert
- Liquor ggf. voller Blasten bei Meningeosis

2.7. Knochenmark.

- total viel Blau im Ausstrich
- ganz typisch Beinschmerzen durch die endostale Reizung
- kindlicher Beinschmerz: Differentialblutbild
- Knochenmarkaspiration kann durch sofortige Verstopfung fehlschlagen → Punktiata sicca ohne Aplasie

2.8. Mikroskop.

- Schnelltest: in der PAS-Färbung schollige Blasten bei der ALL
- am besten Antikörperunterstützte immunhistochemische Färbungen

2.9. Facs.

- vermutlich KM gibt Hinweise

2.10. Mediastinaltumor.

- Rheumatisches Fieber + Mediastinaltumor → Punktierung des KM, es ist eine Leukämie
- Cortisonbehandlung des „Rh Fiebers..“ verschlechtert die Prognose drastisch

2.11. Hodenbefall.

- Torsion total schmerzhaft
- sonstige Vergrößerung: kann eine ALL sein

2.12. Likör.

- blutiger Liquor immer doof eigentlich
- noch was war

2.13. Translokationen.

- jemand der eine Translokation hat wie Philadelphia hat eine schlechtere Prognose

- daher: Translokation → Aggressivere Therapie

2.14. Chemo & MRD.

- MRD = minimale Resterkrankung
- Einschätzung nach erster intensiver Behandlungsstufe
- MRD-Gruppe = quasi der Behandlungserfolg im ersten Schritt
- wegen weniger ALL-Zellen kann bei MRD die Behandlung sehr mild unterscheiden
- alle anderen sind in der HR=HighRisk-Group und die müssen sehr intensiv weiterbehandelt werden
- ggf. Eskalation bis hin zur KM-Transplantation
- sehr gutes Behandlungsprotokoll mit über 90% Erfolg wird aktuell verwendet
- Gute Prognose und so weiter muss mit den Kindern ganz klar kommuniziert werden
- (bei erwachsenen wird komisches Protokoll verwendet → Erwachsene mit ALL sollten von Pädiater behandelt werden!!)