



Thomas Kühne  
Alexandra Schifferli

# Kompendium Kinder- hämatologie

 Springer

# Kompendium Kinderhämatologie

Thomas Kühne  
Alexandra Schifferli

# Kompendium Kinderhämätologie

Mit 4 Abbildungen und 31 Tabellen

 Springer

**Prof. Dr. med. Thomas Kühne**  
**Dr. med. Alexandra Schifferli**  
Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB)  
Pädiatrische Onkologie und Hämatologie  
Basel, Schweiz

ISBN 978-3-662-48102-8

ISBN 978-3-662-48103-5 (eBook)

DOI 10.1007/978-3-662-48103-5

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2016

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen Zustimmung des Verlags. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Der Verlag, die Autoren und die Herausgeber gehen davon aus, dass die Angaben und Informationen in diesem Werk zum Zeitpunkt der Veröffentlichung vollständig und korrekt sind. Weder der Verlag noch die Autoren oder die Herausgeber übernehmen, ausdrücklich oder implizit, Gewähr für den Inhalt des Werkes, etwaige Fehler oder Äußerungen.

Umschlaggestaltung: deblik Berlin  
Fotonachweis Umschlag: © VRD / Fotolia.com

Gedruckt auf säurefreiem und chlorfrei gebleichtem Papier

Springer-Verlag GmbH Berlin Heidelberg ist Teil der Fachverlagsgruppe  
Springer Science+Business Media  
[www.springer.com](http://www.springer.com)

## Vorwort

---

Die Hämatologie hat in den letzten Jahrzehnten einen großen Wissenszuwachs erfahren, der sich in einer enormen Anzahl an Büchern, Zeitschriften und elektronischen Medien zeigt. Aufgrund der Quantität aber auch der Komplexität ist es schwieriger geworden, den Überblick zu behalten. Die Faszination »Hämatologie«, die sich im häufig gehörten Zitat aus dem Faust von J.W. von Goethe widerspiegelt »Blut ist ein ganz besonderer Saft«, ist eine Herausforderung, wenn es darum geht, sie in einfachen und kurzen Worten zu beschreiben. Wenn Max Planck sagte »Eine Wissenschaft, die nicht so einfach ist, dass man sie auf der Straße jedem erklären könnte, ist nicht wahr«, dann stellt dieses Buch den Versuch dar, die benigne Hämatologie so darzustellen, dass Laien aber auch Pflegende, Ärzte und andere medizinische Berufsgruppen in kurzer Zeit einen Einblick in die wichtigsten Gebiete der Kinderhämatologie erhalten und sich schnell orientieren können. Benigne Hämatologie umfasst alle Erkrankungen der Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten ohne die malignen Krankheiten wie akute und chronische Leukämien und myelodysplastische Syndrome, aber auch die Störungen der Hämostase. Aus Platzgründen wurde auf die Hämatologie des Neugeborenen verzichtet.

Die Anforderungen an Pflegende, Ärzte, Psychologen, Sozialarbeiter und viele andere, die die Leukämien und soliden Tumoren im Kindesalter stellen, sind so groß, dass die komplexen und vielschichtigen Krankheiten der benignen Hämatologie manchmal in den »Hintergrund« verdrängt werden, obwohl Kinder mit diesen Krankheiten oft in derselben Abteilung einer Klinik behandelt werden. Es ist tatsächlich für das kranke Kind, aber auch für das Behandlungsteam von Vorteil, wenn Kinder mit malignen und mit benignen hämatologischen Krankheiten in derselben Einheit behandelt werden: Die Parallelen sind allgegenwärtig und die interdisziplinäre Struktur, die in der Onkologie Voraussetzung und selbstverständlich ist, kommt auch Kindern mit benignen hämatologischen Krankheiten zugute.

Das Büchlein erhebt weder den Anspruch auf Vollständigkeit, noch große Textbücher oder Texte aus der wissenschaftlichen Presse oder den elektronischen Medien zu ersetzen, sondern versucht vielmehr einerseits den Einstieg ins Fachgebiet zu erleichtern und andererseits eine Hilfe zu bieten, wenn die Zeit eilt. Es hat sich das Buch »Kompodium Kinderonkologie« (Springer Verlag, 3. Auflage, 2014) zum Vorbild genommen. Die meisten Kapitel sind strukturiert aufgebaut und in Telegrammstil verfasst. Es ist das Ziel der beiden

Autoren, die Leserin und den Leser in verständlicher Sprache in ungefähr 15 Minuten durch ein Kapitel zu führen. Auf Referenzen wurde absichtlich weitgehend verzichtet.

Wir danken den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern des Springer-Verlages für ihren Enthusiasmus und die Unterstützung und hoffen mit dem »Kompendium Kinderhämatologie« einen kleinen Beitrag zum Verständnis einer expandierenden, ja explodierenden Wissenschaft zu leisten mit dem Ziel, dem kranken Kind die bestmögliche Pflege und ärztliche Betreuung zu bieten.

**Thomas Kühne und Alexandra Schifferli**

Basel, im Juli 2015

# Über die Autoren

---



## Prof. Dr. med. Thomas Kühne

Universitäts-Kinderspital beider Basel, Spitalstrasse 33,  
4056 Basel, Schweiz

thomas.kuehne@ukbb.ch

- Studium der Medizin an der Universität Basel, Schweiz
- Clinical Fellowship an der Division of Haematology and Oncology, The Hospital for Sick Children Toronto, Kanada
- Facharzt für Pädiatrie und Onkologie/Hämatologie
- Leitender Arzt, Abteilung Onkologie/Hämatologie, Universitäts-Kinderspital beider Basel, Schweiz
- Titularprofessor für Kinderonkologie und -hämatologie
- Leiter der Forschungsgruppe Immunthrombozytopenie am Universitäts-Kinderspital beider Basel
- Mitbegründer und Leiter der Intercontinental Cooperative ITP Study Group
- Mitglied der Ethikkommission Nordwest- und Zentralschweiz
- Ko-Editor und Mitglied von Editorial Boards und Reviewer verschiedener Zeitschriften



## Dr. med. Alexandra Schifferli

Universitäts-Kinderspital beider Basel, Spitalstrasse 33,  
4056 Basel, Schweiz

alexandra.schifferli@ukbb.ch

- Studium der Medizin an den Universitäten Basel und Genf, Schweiz
- Fachärztin für Pädiatrie seit 2008
- Fachärztin für Onkologie/Hämatologie seit 2011
- Oberärztin, Abteilung Onkologie/Hämatologie, Universitäts-Kinderspital Basel, Schweiz seit 2009
- Wissenschaftliche Tätigkeit bei der Intercontinental Cooperative ITP Study Group (ICIS)
- Reviewer-Tätigkeit

# Inhaltsverzeichnis

---

<b>1</b>	<b>Anämie: Klassifikation und Diagnose-Leitfaden</b> . . . . .	<b>1</b>
	<i>A. Schifferli, Th. Kühne</i>	
1.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	2
1.2	<b>Diagnose-Leitfaden</b> . . . . .	2
1.3	<b>Ausgewählte hämatologische diagnostische Methoden</b> (nicht vollständig) . . . . .	3
1.3.1	Blutbild . . . . .	3
1.3.2	Knochenmark . . . . .	3
1.3.3	Durchflusszytometrie . . . . .	7
1.3.4	Hämoglobin-Elektrophorese . . . . .	8
1.3.5	Erythrozytenenzyme . . . . .	8
1.3.6	Molekulare Methoden . . . . .	8
1.4	<b>Klinische Abklärung der Anämie</b> . . . . .	9
<b>2</b>	<b>Eisenmangelanämie</b> . . . . .	<b>13</b>
	<i>Th. Kühne</i>	
2.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	14
2.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	14
2.3	<b>Ursachen</b> . . . . .	14
2.4	<b>Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	15
2.5	<b>Klinik</b> . . . . .	16
2.6	<b>Diagnostik</b> . . . . .	17
2.7	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	18
2.8	<b>Therapie</b> . . . . .	18
2.9	<b>Prognose</b> . . . . .	19
2.10	<b>Zukunft</b> . . . . .	19
2.11	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	19
<b>3</b>	<b>Makrozytäre und megaloblastäre Anämien</b> . . . . .	<b>21</b>
	<i>Th. Kühne</i>	
3.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	22
3.2	<b>Ursachen</b> . . . . .	22
3.3	<b>Klinik</b> . . . . .	23
3.4	<b>Labor</b> . . . . .	23
3.5	<b>Differenzialdiagnosen der makrozytären Anämie</b> . . . . .	24
3.6	<b>Vitamin-B<sub>12</sub>-Mangel</b> . . . . .	24
3.6.1	Biologie des Vitamins B <sub>12</sub> . . . . .	24



3.6.2	Ursachen des Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangels . . . . .	25
3.6.3	Klinik des Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangels . . . . .	26
3.6.4	Diagnostik des Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangels . . . . .	27
3.6.5	Prophylaxe des Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangels . . . . .	27
3.6.6	Therapie des Vitamin-B <sub>12</sub> -Mangels . . . . .	28
<b>3.7</b>	<b>Folsäuremangel</b> . . . . .	<b>28</b>
3.7.1	Biologie der Folsäure . . . . .	28
3.7.2	Ursachen des Folsäuremangels . . . . .	29
3.7.3	Klinik des Folsäuremangels . . . . .	29
3.7.4	Diagnostik des Folsäuremangels . . . . .	30
3.7.5	Prophylaxe des Folsäuremangels . . . . .	30
3.7.6	Therapie des Folsäuremangels . . . . .	30
<b>3.8</b>	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	<b>30</b>
<b>4</b>	<b>Sichelzellkrankheit</b> . . . . .	<b>33</b>
	<i>A. Schifferli</i>	
4.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	34
4.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	34
4.3	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	35
4.4	<b>Klinik</b> . . . . .	36
4.4.1	Akute vasookklusive Krise . . . . .	36
4.4.2	Chronische Vasookklusion . . . . .	38
4.4.3	Hämolytische Anämie . . . . .	39
4.4.4	Funktionelle Asplenie . . . . .	39
4.5	<b>Diagnostik</b> . . . . .	40
4.6	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	40
4.7	<b>Therapie</b> . . . . .	41
4.7.1	Behandlung der Grundkrankheit . . . . .	41
4.7.2	Behandlung der akuten Ereignisse (vasookklusive Krise, Hämoglobin-Abfall, Infektionen) . . . . .	43
4.8	<b>Prognose</b> . . . . .	46
4.9	<b>Zukunft</b> . . . . .	47
4.10	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	47
	<b>Referenzen</b> . . . . .	47
<b>5</b>	<b>Thalassämien</b> . . . . .	<b>49</b>
	<i>Th. Kühne</i>	
5.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	50
5.2	<b>Physiologie</b> . . . . .	50
5.3	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	52
5.4	<b>Klassifikation</b> . . . . .	52

<b>5.5</b>	<b><math>\alpha</math>-Thalassämie</b> . . . . .	52
5.5.1	Pathophysiologie . . . . .	52
5.5.2	Klinik . . . . .	54
5.5.3	Diagnostik . . . . .	54
5.5.4	Therapie . . . . .	55
<b>5.6</b>	<b><math>\beta</math>-Thalassämie</b> . . . . .	55
5.6.1	Pathophysiologie . . . . .	55
5.6.2	Klinik . . . . .	56
5.6.3	Diagnostik . . . . .	57
5.6.4	Therapie . . . . .	57
<b>5.7</b>	<b>Prognose</b> . . . . .	59
<b>5.8</b>	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	59
<b>6</b>	<b>Fanconi-Anämie</b> . . . . .	61
	<i>A. Schifferli</i>	
<b>6.1</b>	<b>Einleitung</b> . . . . .	62
<b>6.2</b>	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	62
<b>6.3</b>	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	62
<b>6.4</b>	<b>Klinik</b> . . . . .	63
6.4.1	Angeborene Fehlbildungen . . . . .	63
6.4.2	Knochenmarkinsuffizienz . . . . .	64
6.4.3	Tumorprädispositionssyndrom . . . . .	64
<b>6.5</b>	<b>Diagnostik</b> . . . . .	64
<b>6.6</b>	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	65
<b>6.7</b>	<b>Therapie</b> . . . . .	66
<b>6.8</b>	<b>Prognose</b> . . . . .	66
<b>6.9</b>	<b>Zukunft</b> . . . . .	67
<b>6.10</b>	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	67
	<b>Referenzen</b> . . . . .	67
<b>7</b>	<b>Seltene angeborene und erworbene Krankheiten der Erythropoiese mit hypoplastischer Anämie</b> . . . . .	69
	<i>Th. Kühne</i>	
<b>7.1</b>	<b>Einleitung</b> . . . . .	71
<b>7.2</b>	<b>Kongenitale dyserythropoietische Anämien (CDAs)</b> . . . . .	71
7.2.1	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	71
7.2.2	Klassifikation . . . . .	72
7.2.3	Klinik . . . . .	72
7.2.4	Diagnostik . . . . .	72
7.2.5	CDA Typ I . . . . .	73
7.2.6	CDA Typ II . . . . .	73

7.2.7	CDA Typ III . . . . .	74
7.2.8	CDA-Varianten . . . . .	74
7.2.9	Differenzialdiagnosen . . . . .	75
7.2.10	Therapie . . . . .	75
<b>7.3</b>	<b>Kongenitale hypoplastische Anämie (Diamond-Blackfan-Anämie) . . . . .</b>	<b>75</b>
7.3.1	Epidemiologie . . . . .	75
7.3.2	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	75
7.3.3	Klinik . . . . .	76
7.3.4	Diagnostik . . . . .	76
7.3.5	Differenzialdiagnosen . . . . .	77
7.3.6	Therapie . . . . .	77
<b>7.4</b>	<b>Kongenitale sideroblastische Anämie (CSA) . . . . .</b>	<b>78</b>
7.4.1	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	79
7.4.2	Klinik . . . . .	79
7.4.3	Diagnostik . . . . .	79
7.4.4	Therapie . . . . .	80
<b>7.5</b>	<b>Erworbene transitorische Erythroblastopenie . . . . .</b>	<b>80</b>
7.5.1	Epidemiologie . . . . .	80
7.5.2	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	81
7.5.3	Klinik . . . . .	81
7.5.4	Diagnostik . . . . .	81
7.5.5	Differenzialdiagnosen . . . . .	82
7.5.6	Therapie . . . . .	82
<b>7.6</b>	<b>Hypoplastische Anämie nach Parvovirus-B19-Infektion . . . . .</b>	<b>82</b>
7.6.1	Epidemiologie . . . . .	83
7.6.2	Klinik . . . . .	83
7.6.3	Diagnostik . . . . .	84
7.6.4	Therapie . . . . .	84
<b>7.7</b>	<b>Zusammenfassung . . . . .</b>	<b>84</b>
<b>8</b>	<b>Aplastische Anämie . . . . .</b>	<b>85</b>
	<i>Th. Kühne</i>	
8.1	Einleitung . . . . .	86
8.2	Epidemiologie . . . . .	86
8.3	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	87
8.4	Evolution der AA . . . . .	87
8.5	Klassifikation . . . . .	88
8.6	Klinik . . . . .	89
8.7	Diagnostik . . . . .	89
8.8	Differenzialdiagnosen . . . . .	90

8.9	Therapie der idiopathischen SAA . . . . .	91
8.10	Zukunft . . . . .	93
8.11	Zusammenfassung . . . . .	94
<b>9</b>	<b>Algorithmus hämolytische Anämien . . . . .</b>	<b>95</b>
	<i>A. Schifferli</i>	
9.1	Einleitung . . . . .	96
<b>10</b>	<b>Autoimmunhämolytische Anämien . . . . .</b>	<b>101</b>
	<i>A. Schifferli</i>	
10.1	Einleitung . . . . .	102
10.2	Epidemiologie . . . . .	102
10.3	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	102
10.3.1	AIHA-Subtypen . . . . .	103
10.4	Klinik . . . . .	104
10.5	Diagnostik . . . . .	104
10.6	Differenzialdiagnosen . . . . .	105
10.7	Therapie . . . . .	106
10.7.1	Wärmeagglutinine . . . . .	106
10.7.2	Kälteagglutinine und Donath-Landsteiner-Antikörper . . . . .	106
10.8	Prognose . . . . .	107
10.9	Zusammenfassung . . . . .	107
<b>11</b>	<b>Hereditäre Sphärozytose . . . . .</b>	<b>109</b>
	<i>Th. Kühne</i>	
11.1	Einleitung . . . . .	110
11.2	Epidemiologie . . . . .	110
11.3	Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese . . . . .	110
11.4	Klinik . . . . .	111
11.5	Diagnostik . . . . .	112
11.6	Differenzialdiagnosen . . . . .	114
11.7	Therapie . . . . .	115
11.8	Prognose . . . . .	117
11.9	Zukunft . . . . .	117
11.10	Zusammenfassung . . . . .	117
	Referenzen . . . . .	117

<b>12</b>	<b>Favismus und andere Erkrankungen der erythrozytären Enzyme</b> . . . . .	119
	<i>A. Schifferli</i>	
<b>12.1</b>	<b>Einleitung</b> . . . . .	120
<b>12.2</b>	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	120
<b>12.3</b>	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	120
12.3.1	G6PD Mangel . . . . .	120
12.3.2	PK-Mangel . . . . .	122
<b>12.4</b>	<b>Klinik</b> . . . . .	122
12.4.1	G6PD-Mangel . . . . .	122
12.4.2	PK-Mangel . . . . .	122
12.4.3	Seltene Enzymopathien . . . . .	122
<b>12.5</b>	<b>Diagnostik</b> . . . . .	123
12.5.1	G6PD-Mangel . . . . .	123
12.5.2	PK-Mangel . . . . .	123
<b>12.6</b>	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	123
<b>12.7</b>	<b>Therapie</b> . . . . .	124
12.7.1	G6PD-Mangel . . . . .	124
12.7.2	PK-Mangel . . . . .	124
<b>12.8</b>	<b>Prognose</b> . . . . .	124
<b>12.9</b>	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	124
<b>13</b>	<b>Das blutende Kind: Diagnostik</b> . . . . .	125
	<i>Th. Kühne</i>	
<b>13.1</b>	<b>Einleitung</b> . . . . .	126
<b>13.2</b>	<b>Anamnese</b> . . . . .	126
13.2.1	Alter . . . . .	126
13.2.2	Geschlecht . . . . .	126
13.2.3	Medikamente . . . . .	127
13.2.4	Operationen . . . . .	127
13.2.5	Ernährung . . . . .	127
13.2.6	Ko-Morbidität . . . . .	127
13.2.7	Informationen zum aktuellen Leiden . . . . .	128
13.2.8	Persönliche Anamnese . . . . .	129
13.2.9	Familienanamnese . . . . .	129
<b>13.3</b>	<b>Körperliche Untersuchung</b> . . . . .	129
<b>13.4</b>	<b>Laboruntersuchungen</b> . . . . .	130
13.4.1	Initiales Screening . . . . .	130
13.4.2	Erweitertes Screening . . . . .	130
13.4.3	Spezialanalytik . . . . .	131

13.5	<b>Algorithmen</b> . . . . .	131
13.6	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	132
	<b>Referenzen</b> . . . . .	132
<b>14</b>	<b>Immunthrombozytopenie</b> . . . . .	133
	<i>Th. Kühne</i>	
14.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	134
14.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	134
14.3	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	135
14.4	<b>Klassifikation</b> . . . . .	136
14.5	<b>Klinik</b> . . . . .	136
14.6	<b>Diagnostik</b> . . . . .	137
14.7	<b>Differenzialdiagnosen der primären ITP</b> . . . . .	138
14.8	<b>Prophylaxe und Therapie</b> . . . . .	139
14.9	<b>Zukunft</b> . . . . .	141
14.10	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	141
	<b>Referenzen</b> . . . . .	142
<b>15</b>	<b>Thrombozytose</b> . . . . .	143
	<i>A. Schifferli</i>	
15.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	144
15.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	144
15.3	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	144
15.3.1	Reaktive, Zytokin-induzierte Thrombozytose . . . . .	144
15.3.2	Autonome (klonale) Thrombozytose . . . . .	145
15.3.3	Hereditäre (familiäre) Thrombozytose . . . . .	145
15.4	<b>Klinik</b> . . . . .	145
15.5	<b>Diagnostik</b> . . . . .	146
15.6	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	147
15.7	<b>Therapie</b> . . . . .	148
15.7.1	RT . . . . .	148
15.7.2	ET . . . . .	148
15.8	<b>Prognose</b> . . . . .	148
15.9	<b>Zukunft</b> . . . . .	149
15.10	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	149
<b>16</b>	<b>Thrombozytenfunktionsstörungen</b> . . . . .	151
	<i>Th. Kühne</i>	
16.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	152
16.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	153
16.3	<b>Klassifikation</b> . . . . .	153

<b>16.4</b>	<b>Klinik</b> . . . . .	155
16.4.1	Ausgewählte Thrombozytenfunktionsstörungen . . . . .	155
<b>16.5</b>	<b>Diagnostik</b> . . . . .	157
<b>16.6</b>	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	158
<b>16.7</b>	<b>Therapie</b> . . . . .	159
<b>16.8</b>	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	160
	<b>Referenzen</b> . . . . .	161
<b>17</b>	<b>Hämophilie</b> . . . . .	163
	<i>Th. Kühne</i>	
17.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	164
17.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	164
17.3	<b>Klassifikation</b> . . . . .	164
17.4	<b>Genetik und Struktur von FVIII und FIX</b> . . . . .	165
17.5	<b>Pathophysiologie</b> . . . . .	166
17.6	<b>Klinik</b> . . . . .	166
17.7	<b>Inhibitor-Hämophilie</b> . . . . .	168
17.8	<b>Frauen und Hämophilie</b> . . . . .	170
17.9	<b>Diagnostik</b> . . . . .	170
17.10	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	170
17.11	<b>Therapie</b> . . . . .	171
17.12	<b>Zukunft</b> . . . . .	174
17.13	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	174
	<b>Referenzen</b> . . . . .	174
<b>18</b>	<b>Von-Willebrand-Syndrom</b> . . . . .	175
	<i>A. Schifferli</i>	
18.1	<b>Einleitung</b> . . . . .	176
18.2	<b>Epidemiologie</b> . . . . .	176
18.3	<b>Ursache, Pathophysiologie und Pathogenese</b> . . . . .	176
18.4	<b>Klinik</b> . . . . .	177
18.5	<b>Diagnostik</b> . . . . .	178
18.6	<b>Differenzialdiagnosen</b> . . . . .	180
18.7	<b>Therapie</b> . . . . .	180
18.7.1	Vorbeugen von Blutungen . . . . .	180
18.7.2	Supportive Therapie bei allen Formen des VWS . . . . .	181
18.7.3	Hauptprinzipien der Behandlung . . . . .	181
18.8	<b>Prognose</b> . . . . .	182
18.9	<b>Zusammenfassung</b> . . . . .	182