

## Definition

- Verminderung der Hämoglobinkonzentration und/oder der Erythrozytenzahl unter den Normalbereich.

## Einteilung – Ursachen

**Tabelle 188** Einteilung der Anämien nach der vorherrschenden Ursache

Entstehungsmechanismus	Ursachen	Anämieform
Gestörte Erythrozytenbildung	Mangelzustände	Eisen-, Vitamin B <sub>12</sub> - und Folsäuremangel
	defekte Stimulation der Erythropoese bei Erythropoetinmangel	renale Anämie
	Störung der erythropoetischen Stammzelle	aplastische Anämie myelodysplastisches Syndrom
Erythrozytenverlust	Verdrängung der Erythropoese im Knochenmark	maligne, entzündliche und infektiöse Erkrankungen mit Knochenmarkbefall
	Blutung	Blutungsanämie
Erythrozytenverteilungsstörung	gesteigerter Erythrozytenabbau	hämolytische Anämien
	Konzentration von Blutzellen in einer vergrößerten Milz	Hyperspleniesyndrom

## Klinik

☑ **Beachte:** Das Vorhandensein bzw. die Ausprägung klinischer Anämiesymptome hängt im wesentlichen von der *individuellen Kompensationsfähigkeit* und der *Geschwindigkeit der Anämieentwicklung* ab.

- Allgemeine Anämiesymptome:
  - *Blässe*: am besten an den Konjunktiven und am Nagelbett erkennbar (Differentialdiagnose: konstitutionell blasse Hautfarbe oder Vasokonstriktion)
  - evtl. *funktionelles Systolikum* bei der Herzauskultation
  - Folgen der anämiebedingten *Organhypoxie*:
    - allgemeine Schwäche, Konzentrationsstörungen, Kopfschmerzen
    - Belastungsdyspnoe
    - Herzklopfen
    - Angina pectoris.

## Diagnostik – Differentialdiagnose

- **Anamnese:** Vorerkrankungen, Voroperationen, Blutungen, Essgewohnheiten, Stuhl- und Urinfarbe, gynäkologische Anamnese.
- **Labor-Basisdiagnostik:**
  - Blutbild
  - Retikulozytenzahl
  - Serumeisen, Ferritin und/oder Transferrin.
- **Einteilung der Anämie nach MCV** (= mittleres Erythrozytenvolumen) **bzw. MCH** (= mittlerer Hämoglobingehalt) in
  - *mikrozytäre, hypochrome* (MCV und MCH vermindert) Anämie
  - *normozytäre, normochrome* (MCV und MCH normal) Anämie
  - *makrozytäre, hyperchrome* (MCV und MCH erhöht) Anämie.
- Weitere differentialdiagnostische Weichenstellung nach Retikulozytenzahl, Serumeisen und Ferritinspiegel: Tab. 189.

**Tabelle 189** Differentialdiagnose der Anämien

<b>mikrozytäre, hypochrome Anämie</b>	<b>normozytäre, normochrome Anämie</b>	<b>makrozytäre, hyperchrome Anämie</b>
<i>Serumeisen und Ferritin erniedrigt:</i> Eisenmangelanämie (einschließlich chronischer Blutungen)	<i>Retikulozyten erniedrigt:</i> aplastische Anämie, renale Anämie	megaloblastäre Anämie (Vitamin B <sub>12</sub> - und/oder Folsäuremangel), Alkoholismus, Lebererkrankungen
<i>Serumeisen erniedrigt, Ferritin erhöht:</i> Entzündungs-, Infekt-, Tumoranämie	<i>Retikulozyten erhöht:</i> Blutungsanämie, hämolytische Anämie	
<i>Serumeisen und Ferritin normal oder erhöht:</i> myelodysplastisches Syndrom, Thalassämie		

## Definition

- Anämie infolge einer Verminderung des Eisenbestandes im Organismus.

## Ursachen

- Mißverhältnis zwischen Eisenzufuhr und physiologischem Bedarf v. a. in der Wachstumsphase, bei Schwangeren, Stillenden, menstruierenden Frauen.
- Chronische Blutungsquellen: Gastrointestinaltrakt (Ursachen: S. 681), Urogenitaltrakt (v. a. Frauen), iatrogene Maßnahmen (z. B. Operationen, Blutspenden, Hämodialyse), Lunge, Nasenrachenraum, Traumata.
- Ungenügende Eisenresorption bei Malabsorption (S. 345).

## Klinik

- **Eisenmangelsymptome:** brüchige Haare und Nägel, Hohl-, Rillennägel, Hautatrophie, Mundwinkelrhagaden, Dysphagie (*Plummer-Vinson-Syndrom*).
- Allgemeine Anämiesymptome: S. 521.

## Diagnostik – Differentialdiagnose

- **Anamnese:** Vorerkrankungen, Voroperationen, Blutungen, Stuhlfarbe, gynäkologische Anamnese.
- **Labor** (S. 522):
  - *latenter Eisenmangel:* Serumeisen + Ferritin erniedrigt, Transferrin erhöht
  - *manifeste Eisenmangel:* zusätzlich *hypochrome Anämie* (Hb, Erythrozyten, Hämatokrit, MCV und MCH erniedrigt) im Blutbild. Laborchemische Differentialdiagnose: Tab. 190.

**Tabelle 190** Differentialdiagnose der hypochromen Anämie

	Eisen- mangel	Entzündung, Tumor	Myelodysplast. Syndrom	Thalassämie
Serum-Eisen	erniedrigt	erniedrigt	erhöht	normal/erhöht
Serum-Ferritin	erniedrigt	erhöht	erhöht	normal/erhöht
S. -Transferrin	erhöht	erniedrigt	erniedrigt	normal/erniedrigt

- **Suche nach Blutungsquelle:** gastroenterologische Diagnostik (S. 684), gynäkologische Untersuchung.

## Therapie

- Therapie der Grunderkrankung.
- Orale Substitution: 100–300 mg/d (z. B. 1–3 Kps/d ferro sanol® duodenal). Nebenwirkungen: gastrointestinale Beschwerden, Obstipation, Schwarzverfärbung des Stuhles.
- Parenterale Substitution (nur bei Malabsorption oder enteraler Unverträglichkeit indiziert): 20–40 mg/d (z. B. ½–1 Amp. Ferrlecit® 40 mg) langsam i. v.
- Unter Substitution regelmäßige Blutbild- und Serumferritin-Kontrollen. Ziel: Normalisierung von Hämoglobin und Serumferritin.

## 31.3 Megaloblastäre Anämie

### Definition

- Anämie und Bildung von Megaloblasten im Knochenmark durch Mangel an Vitamin B<sub>12</sub> und/oder Folsäure.

### Ursachen – Epidemiologie

- **Vitamin B<sub>12</sub>-Mangel:**
  - sehr selten Folge einer ungenügenden Zufuhr (hohe Speicherreserven)
  - Resorptionsstörung (am häufigsten):
    - Mangel an intrinsic-factor bei Z. n. Magenresektion oder atrophischer Korpusgastritis (S. 336) mit Autoantikörperbildung gegen Parietalzellen und intrinsic-factor = *perniziöse Anämie* (Prävalenz ca. 0,15% der Bevölkerung Mitteleuropas, Frauen häufiger betroffen)
    - Malabsorption und deren Ursachen (S. 345).
- **Folsäuremangel:**
  - ungenügende Zufuhr (z. B. Alkoholiker), erhöhter Bedarf (z. B. Gravidität)
  - Malabsorption und deren Ursachen: S. 345
  - Medikamente: Antikonvulsiva, Folsäureantagonisten (z. B. Methotrexat).

### Klinik

- Allgemeine Anämiesymptome (S. 521) mit Blässe und Subikterus.
- Neurologische Störungen (können der Anämie vorausgehen): Parästhesien, Sensibilitätsstörungen, Gangunsicherheit (*funikuläre Myelose*).
- Atrophische Glossitis (*Hunter*): glatte, gerötete, brennende Zunge.

### Diagnostik

- **Anamnese:** Vorerkrankungen, -OPs, Medikamente, Alkoholkonsum.
- **Klinik.**
- **Labor:**
  - Blutbild, Differentialblutbild, Retikulozyten: makrozytäre, hyperchrome Anämie, häufig auch Thrombo-, Leukopenie und erniedrigte Retikulozyten
  - Vitamin B<sub>12</sub>- und/oder Folsäurespiegel erniedrigt
  - Zeichen der Hämolyse: LDH, Serum-Eisen und indirektes Bilirubin erhöht.
- **Knochenmarkuntersuchung** (S. 78): Nachweis von Megaloblasten.
- **Gastroskopie** mit Biopsie. Bei Nachweis einer chronisch atrophischen Gastritis jährliche Kontrollen (erhöhte Karzinominzidenz).
- Bei weiterer diagnostischer Unklarheit:
  - Schilling-Test (S. 21): Differenzierung zwischen intrinsic-factor-Mangel bei perniziöser Anämie und primärer Resorptionsstörung im Ileum
  - bei perniziöser Anämie in 90% Nachweis von Parietalzell- und in 60% von Intrinsic-Faktor-Antikörpern.

### Therapie

- Therapie der Grunderkrankung, Medikation überprüfen.
- Vitamin B<sub>12</sub>-Substitution: Hydroxocobalamin 1000 µg/d i. m. über 5 Tage, dann bis zur Normalisierung der Anämie 500 µg/Woche, dann lebenslange Erhaltungstherapie mit 500 µg alle 3 Monate.
- Folsäure-Substitution: 5 mg/d Folsäure oral (z. B. 1 Tbl. Folsan®).
- Eisensubstitution (S. 523): nur bei zusätzlichem Eisenmangel.

**Definition**

- Anämie infolge verkürzter Erythrozytenlebensdauer (normal: 120 Tage).

**Ursachen – Einteilung****Tabelle 191** Einteilung hämolytischer Anämien

Entstehungsmechanismus	Grunderkrankung
<b>Korpuskuläre hämolytische Anämien</b>	
– angeborene Membrandefekte	Sphärozytose, Elliptozytose u. a.
– angeborene Enzymdefekte	z. B. Glukose-6-Phosphat-DH-Mangel, Pyruvatkinasemangel
– angeborene Hämoglobin-synthesedefekte	Hämoglobinvarianten, Thalassämien, Sichelzellanämie
– erworbene Membrandefekte	paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)
<b>Extrakorpuskuläre hämolytische Anämien</b>	
– Immunhämolysen durch Alloantikörper	Morbus haemolyticus neonatorum, hämolytische Transfusionsreaktion
– Immunhämolysen durch Autoantikörper	Wärme-, Kälteantikörper (z. B. bei malignen Lymphomen, Leukämien, chronischen Entzündungen, Infekten, idiopathisch)
– medikamenteninduzierte Hämolysen	z. B. Penicillin, Sulfonamide, Isoniazid, Chinidin, $\alpha$ -Methyl-dopa
– Mechanische Hämolysen	z. B. künstliche Herzklappen
– Toxische Hämolysen	Verbrennungen, Infektionen (z. B. Malaria) Sepsis, Urämie, Chemikalien
– Hämolysen bei Stoffwechselerkrankungen	z. B. Zieve-Syndrom (Hämolysen + Hyperlipidämie + äthyltox. Hepatopathie)

**Klinik**

- **Akute hämolytische Krise:**
  - Fieber, Schüttelfrost, Blutdruckabfall, Gefahr des Kreislaufschocks
  - Ikterus, bierbrauner Urin
  - Kopf-, Rücken- und Bauchschmerzen.
- **Chronische Hämolysen:**
  - Allgemeine Anämiesymptome (S. 521, können bei *kompensierter* Hämolysen fehlen), evtl. (Sub-)ikterus
  - Splenomegalie
  - gehäuft Gallensteine (Pigmentsteine).

## 31.4 Hämolytische Anämien

### Diagnostik

- **Anamnese:** Grunderkrankung, Medikamente, Familienanamnese, Auslandsaufenthalte, Ernährungsgewohnheiten, Urinfarbe.
- **Klinik:** insbesondere Milzgröße und Lymphknotenstatus.
- **Labor:** allgemeine Hinweise für eine hämolytischen Anämie:
  - Blutbild: Hämoglobin, Erythrozytenzahl und Hämatokrit vermindert
  - Retikulozytenzahl erhöht
  - Erhöhung von LDH, indirektem Bilirubin und Eisen im Serum
  - Urobilinogenurie, bei schwerer intravasaler Hämolyse Hämoglobinurie
  - Haptoglobin im Serum erniedrigt.
- **Erythrozyten-Morphologie** im Differential-Blutbild: z. B. Sphärozyten, Elliptozyten, Targetzellen (Thalassämie), Sichelzellen, Fragmentozyten (z. B. bei mechanischer Hämolyse).
- **Untersuchungen bei V. a. autoimmunhämolytische Anämie:**
  - direkter Coombstest (Suchtest): positiv bei autoimmunhämolytischen Anämien, Morbus haemolyticus neonatorum, Transfusionszwischenfällen
  - Bestimmung des Kälteagglutinititers
  - bei positivem direkten Coombstest oder erhöhtem Kälteagglutinititer und Ausschluß einer medikamentösen Genese Suche nach Non-Hodgkin-Lymphom (S. 538, einschließlich Immunelektrophorese) und SLE (antinukleäre und Anti-dsDNA-Antikörper: S. 445).
- **Hb-Elektrophorese:** Nachweis einer Thalassämie oder Sichelzellanämie.
- Bei V. a. angeborenen Enzymdefekt: Bestimmung der Erythrozytenenzyme: Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase, Pyruvatkinase.
- Bei V. a. PNH: Säureserum- oder Zuckerwassertest (S. 527).

### Therapie

- Therapie der Grundkrankheit bzw. Meidung auslösender Noxen.
- **Symptomatische Therapie** (in Abhängigkeit von der Ursache):
  - Medikamentös: z. B. Glukokortikoide, Immunsuppressiva
  - Splenektomie (an Pneumokokken-Impfung denken: S. 311)
  - bei schwerer *symptomatischer* Anämie: Bluttransfusion, evtl. mit gewaschenen Erythrozytenkonzentraten
  - ggf. allogene Knochenmarktransplantation (S. 114).
- **Therapie der hämolytischen Krise:**
  - bei Transfusionsreaktion Transfusion sofort stoppen
  - 250 mg Prednisolon (z. B. Solu-Decortin-H®) i. v.
  - Überwachung auf der Intensivstation, evtl. Streßulkusprophylaxe
  - ggf. bei akutem Nierenversagen Hämodialyse
  - bei zwingender Indikation Bluttransfusion, evtl. Blutaustausch.

### Sphärozytose (Kugelzellanämie)

- Autosomal dominant erbliche Form der hämolytischen Anämie mit verminderter osmotischer Resistenz der Erythrozyten infolge Membranproteindefekt. Häufigste angeborene hämolytische Anämie in Mitteleuropa.
- **Diagnostik:** s. o., typisch: Sphärozyten im Blutaussstrich. Bestimmung der osmotischen Erythrozytenresistenz.
- **Therapie:** Splenektomie, möglichst erst nach dem 5. Lebensjahr.

### Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

- X-chromosomal rezessiv erbliche Form der hämolytischen Anämie. Auslösung hämolytischer Krisen durch Infektionen, Medikamente, Fava-Bohnen (*Favismus*). Häufiges Vorkommen im Mittelmeerraum, in Afrika und Asien.
- **Diagnostik:** S. 526, verminderte Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Aktivität der Erythrozyten.
- **Therapie:** Meidung auslösender Noxen.

### Pyruvatkinasemangel

- Autosomal rezessiv erbliche Form der hämolytischen Anämie.
- **Diagnostik:** S. 526, verminderte Pyruvatkinase-Aktivität der Erythrozyten.
- **Therapie:** evtl. Splenektomie (bei überwiegend lienaler Hämolyse).

### Thalassämie

- Erbliche, quantitative Hämoglobinsynthesestörung. Einteilung in  $\alpha$ -Thalassämie (selten, v. a. Südostasien) und  $\beta$ -Thalassämie (Mittelmeerlande). Bei Heterozygotie *Thalassämia minor* mit leichter hypochromer Anämie und normalem bis erhöhten Serumeisen. Bei Homozygotie *Thalassämia major* mit hämolytischer Anämie, Wachstumsstörungen und Hepatosplenomegalie.
- **Diagnostik:** S. 526, Hämoglobin-Elektrophorese, typisch: *Targetzellen* im Blutausstrich.
- **Therapie:** bei Majorform ggf. Bluttransfusionen, evtl. Splenektomie. Heilung nur durch frühzeitige allogene Knochenmarktransplantation (S. 114) möglich.

### Sichelzellanämie

- Erbliche, qualitative Hämoglobinsynthesestörung (v. a. Schwarzafrikaner). Bei Heterozygotie erhöhte Malariaresistenz. Bei Homozygotie schwere hämolytische Anämie, Hepatosplenomegalie und schmerzhafte Organinfarkte.
- **Diagnostik:** S. 526, Hb-Elektrophorese, typisch: Sichelzellen im Blutausstrich, bei Heterozygotie erst nach Zugabe von 2%igem  $\text{Na}_2\text{SO}_4$  und Luftabschluß.
- **Therapie:** großzügige Antibiotikatherapie bei Infekten, Impfung gegen Pneumokokken (S. 311) und *Haemophilus influenzae*, Hypoxie vermeiden, ggf. Bluttransfusion, bei Organinfarkten Analgetika und Flüssigkeit.

### Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)

- Nichterbliche, sehr seltene Form der hämolytischen Anämie infolge Membranproteinfekt. Hämolysen nächtlich verstärkt mit dunklem Morgenurin, erhöhte Thromboseneigung.
- **Diagnostik:** S. 526, evtl. Panzytopenie. Diagnosesicherung durch Nachweis der komplementvermittelten Hämolyse in angesäuertem komplementhaltigem Serum (*Säureserumtest*) bzw. in Saccharoselösung (*Zuckerwassertest*).
- **Therapie:** orale Antikoagulation, allogene Knochenmarktransplantation (S. 114).

## 31.5 Chronische myeloproliferative Erkrankungen

### Definition

- Erkrankungen mit autonomer klonaler Proliferation einer oder mehrerer hämatopoetischer Zellreihen (Erythro-, Leuko- und Thrombozyten) infolge einer Veränderung der pluripotenten Knochenmarkstammzellen.

### Krankheitsbilder

- **Chronisch-myeloische Leukämie (CML):** S. 529.
- **Polycythaemia vera (PV):** S. 531.
- **Primäre (essentielle) Thrombozythämie (PTH):** sehr seltene Erkrankung mit monoklonaler autonomer Proliferation der Thrombozytopoese. Klinik: Thromboembolieneigung, hämorrhagische Diathese (S. 550), häufig Splenomegalie. *Diagnose:* Blutbild (Thrombozytose > 1 Mio./ $\mu$ l), Knochenmark (Megakaryozytenhyperplasie), Ausschluß einer reaktiven Thrombozytose (S. 221). *Therapie:* bei Symptomatik  $\alpha$ -Interferon, bei Versagen Hydroxycarbamid. Im Notfall Thrombozytenapherese.
- **Osteomyelofibrose = Osteomyelosklerose (OMF, OMS):** Erkrankung mit progressiven fibrosklerotischen Veränderungen im Knochenmark und dadurch reduzierter Hämatopoese sowie extramedullärer Blutbildung (s. u.). Klinik: Gewichtsabnahme, Mattigkeit, Infektneigung, hämorrhagische Diathese (S. 550), Splenomegalie. *Diagnose:* Blutbild (anfangs Leuko- und Thrombozytose, später Panzytopenie mit Myelo- und Normoblasten), ALP-Index erhöht, Knochenmark (punctio sicca, histologisch Myelofibrose/-sklerose). *Therapie:* symptomatisch (z. B. Transfusion), Splenektomie nur bei Hyperspleniesyndrom (S. 558) und bei mechanischen Verdrängungserscheinungen.

### Differentialdiagnose

- Differentialdiagnostische Abgrenzung anhand der zytologischen und histologischen Knochenmarkuntersuchung sowie folgender Befunde: Tab. 192.

**Tabelle 192** Differentialdiagnose chronischer myeloproliferativer Erkrankungen

Befunde	CML	PV	PTH	OMS
Erythrozytenzahl	n-↓	↑↑	n-↓	n-↓
Blasten im Differentialblutbild	↑-↑↑	k	k	k-↑↑
Alkalische Leukozytenphosphatase (ALP-Index)	n-↓↓	↑↑	n	n-↑
Philadelphia-Chromosom	+	-	-	-

n = normal, k = keine

### Extramedulläre Blutbildung

- **Vorkommen:** myeloproliferative Erkrankungen, Leukämien, maligne Lymphome und Metastasen mit Knochenmarkinfiltration.
- **Kennzeichen:** Ausschwemmung von unreifen Vorstufen aus den Blutbildungsherden Milz und Leber ins Blut (= leuko-/erythroblastisches Blutbild) bei oft gleichzeitig bestehender Panzytopenie.

## Definition

---

- Myeloproliferative Erkrankung (S. 528) mit autonomer klonaler Proliferation von Zellen der Granulopoese.

## Ursachen – Epidemiologie

---

- Die Ursache ist unklar, prädisponierende Faktoren:
  - ionisierende Strahlen
  - Chemikalien: Benzol, Zytostatika.
- Inzidenz: 1/100 000 Einwohner/Jahr, überwiegend Patienten im mittleren Lebensalter (25–45 J.) betroffen.

## Klinik

---

- Verlauf in 3 Phasen:
- **Chronische (stabile) Phase:**
  - ☑ **Leitsymptome:** Splenomegalie (+ Leukozytose, s. u.)
    - evtl. Leistungsschwäche, Nachtschweiß, Gewichtsverlust
    - typisch: Druckschmerz bei Kompression des Sternums.
- **Akzelerationsphase:** Übergang chronische Phase – Blastenschub:
  - zunehmende Splenomegalie mit mechanischen Verdrängungsercheinungen: Druckgefühl im Abdomen, Sodbrennen, Rückenschmerzen.
- **Blastenschub:**
  - rasche Zunahme der genannten Beschwerden. Zusätzlich hämorrhagische Diathese mit Blutungen, hohes Fieber, neurologische Symptome.

## Diagnostik

---

- **Chronische Phase und Akzelerationsphase:**
  - Blutbild und Differentialblutbild (Farbabb. 14):
    - Leukozytose, v. a. neutrophile Granulozyten vermehrt (oft > 100 000/μl)
    - Linksverschiebung mit granulopoetischen Zellen aller Reifungsstufen: Segment- und Stabkernige, Metamyelo-, Myelo- und Promyelozyten sowie Myeloblasten
    - evtl. Thrombozytose (> 1 Mio./μl)
  - Serum: evtl. LDH- und Harnsäureerhöhung (gesteigerter Zellumsatz)
  - *alkalische Leukozytenphosphatase* (ALP-Index): Aktivität stark *vermindert*
  - Knochenmarkpunktion mit Zytologie und Histologie:
    - Hyperplasie der Myelopoese, evtl. auch der Megakaryopoese
    - *Philadelphia-(PH<sup>1+</sup>-)Chromosom*: in > 90% nachweisbar
  - Abdomensonographie: Splenomegalie.
- **Blastenschub:**
  - Blutbild und Differential-Blutbild:
    - zunehmender Anteil von Blasten und Promyelozyten (> 30%)
    - Anämie (Hb < 10 g/dl), Thrombozytopenie (< 100 000/μl)
  - Knochenmarkpunktion mit Zytologie und Histologie:
    - zunehmender Anteil von Blasten und Promyelozyten (> 50%)
    - evtl. auch erythrämischer, lymphatischer oder megakariozytärer Blastenschub oder terminale Myelofibrose.

## 31.6 Chronisch-myeloische Leukämie (CML)

### Differentialdiagnose

- **Chronisch-myelomonozytäre Leukämie:** Monozytose, kein PH<sup>1+</sup>-Chromosom.
- **Osteomyelofibrose:** ALP-Index eher erhöht, nur mäßige Leukozytose, kein PH<sup>1+</sup>-Chromosom.
- **Leukämoide Reaktion** (z. B. bei Sepsis): hoher ALP-Index, Leukozyten selten > 50 000/μl., keine Myeloblasten im Blut, kein PH<sup>1+</sup>-Chromosom.

### Therapie

- **Therapieindikationen** (jeweils Rücksprache mit erfahrenem Onkologen):
  - Symptomatik: schweres Krankheitsgefühl, Fieber, Gewichtsabnahme > 10% des Körpergewichts innerhalb der letzten 6 Monate
  - Leukozytenzahl > 50 000/μl, Thrombozytenzahl > 1 Mio./μl
  - mechanische Verdrängungserscheinungen durch Splenomegalie (s. o.).
- **Therapieziele:** Normalisierung des Blutbilds, Beschwerdeverbesserung.
- **Chemotherapie:** Hydroxycarbamid (Litalir®), Busulfan (Myleran®), bei Blastenschub evtl. Polychemotherapie.
- **Interferon-α.**
- **Allogene Knochenmarktransplantation** (S. 114): bei Patienten < 45 Jahre in der chronischen Phase (dauerhafte Heilungen möglich).
- **Adjuvante Therapiemaßnahmen:**
  - bei Leukozytenzahlen > 500 000/μl Leukozytenapherese wegen Gefahr leukämischer Thromben mit Sehstörungen, neurologischen Ausfällen, Angina pectoris-Anfällen, tiefer Beinvenenthrombosen
  - bei Bedarf Transfusion von Erythrozyten- und Thrombozytenkonzentraten
  - Gichtprophylaxe mit Allopurinol (S. 471).

### Prognose

- Prognose abhängig vom Verlauf, d. h. vom Zeitpunkt des Eintretens eines Blastenschubs und vom Therapiebeginn:
  - *chronische Phase:* mittlere Überlebensdauer unter Therapie 4 Jahre (mit breiter Streuung)
  - *Blastenschub:* mittlere Überlebensdauer 2–6 Monate.
- Der histologische Nachweis von sogenannten *Pseudo-Gaucher-Zellen* im Knochenmark spricht für eine längere Dauer der chronischen Phase und damit für eine günstigere Prognose.