

## Die «benigne» Hämatologie

Hämatologische Erkrankungen, die nicht als «Kreberkrankung» zu werten sind, haben in den letzten Jahren sowohl aus diagnostischer Sicht wie auch hinsichtlich der therapeutischen Optionen an Bedeutung gewonnen. Dazu gehören hereditäre Erkrankungen des blutbildenden Systems wie auch autoimmune Reaktionen gegen die Blutbildung. Die autoimmunen Krankheitsbilder können dabei einen «Overlap» zu den neoplastischen Blutstammzell-erkrankungen bilden (aplastische Anämie, paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie). In der aktuellen Ausgabe der «pipette» wird auf die Vielfalt der diagnostisch und klinisch relevanten Aspekte im Kontext der «benignen» hämatologischen Erkrankungen eingegangen. Dabei legen wir ein besonderes Augenmerk auf die erythrozytären Veränderungen. Prof. Markus Schmutz und sein Team aus dem Kinderspital Zürich behandeln die hereditären Enzymdefekte, eine Gruppe von Erkrankungen, bei denen insbesondere in der Erwachsenenmedizin diagnostische und therapeutische Unsicherheiten weitverbreitet sind. Eine weitere Gruppe von angeborenen Veränderungen der roten Blutzellreihe sind die membranären Störungen, welche die Verformbarkeit der Erythrozyten mindern (Sphärozytosen) und auch den transmembranären Kationenfluss beeinträchtigen (Stomatozytosen) können. Dr. Beatrice Drexler aus dem Universitätsspital Basel berichtet über ihr Spezialgebiet, die paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH), eine Erkrankung, die dazu führt, dass Erythrozyten den Schutz vor dem eigenen Komplementsystem verlieren und dadurch

beschleunigt abgebaut werden. Für alle diese Krankheitsentitäten ist die genügende Eisenreserve eine zentrale Voraussetzung, um das Bild nicht zu aggravieren. In einem zusätzlichen Artikel wird auf die Definition des Eisenmangels in der Labormedizin unter Berücksichtigung verschiedener klinischer Aspekte eingegangen. Die Zusammenstellung dieser Beiträge soll die zunehmende Relevanz der «benignen» Hämatologie im Laboralltag unterstreichen und in einen klinischen Kontext setzen. In diesem Sinne wünsche ich Ihnen viel Freude bei der Lektüre der aktuellen Ausgabe!

*PD Dr. med. Jeroen Goede*

## L'hématologie «bénigne»

Tant du point de vue diagnostique que du point de vue des options thérapeutiques, les connaissances sur les maladies hématologiques ne faisant pas partie des cancers ont beaucoup évolué ces dernières années. C'est notamment le cas pour les maladies héréditaires du système hématopoïétique et les réactions auto-immunes contre l'hématopoïèse. Les tableaux cliniques auto-immuns peuvent d'ailleurs chevaucher ceux des maladies néoplasiques des cellules souches hématopoïétiques (anémie aplasique, hémoglobinurie paroxystique nocturne). Ce numéro de «pipette» explore les nombreux aspects diagnostiques et cliniques intéressants en lien avec les maladies hématologiques bénignes, et plus particulièrement concernant les modifications érythrocytaires. A l'hôpital pédiatrique de

Zürich, le professeur Markus Schmutz et son équipe prennent en charge les déficits érythrocytaires héréditaires, un groupe de maladies pour lesquelles les incertitudes diagnostiques et thérapeutiques sont légion, notamment dans la médecine adulte. Les troubles membranaires, qui constituent un autre groupe de modifications congénitales des globules rouges, peuvent perturber la capacité de déformation des érythrocytes (sphérocytoses) et modifier les flux transmembranaires de cations (stomatozytoses). Le docteur Beatrice Drexler, de l'Hôpital universitaire de Bâle, nous éclaire sur son domaine de spécialité, l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN), qui provoque la perte de protection des érythrocytes face à leur propre système de complément et donc leur dégradation accélérée.

Pour toutes ces maladies, une réserve en fer suffisante est une condition essentielle pour ne pas que le tableau s'aggrave. Un autre article s'intéresse à la définition de la carence en fer en médecine de laboratoire en tenant compte de différents aspects cliniques. Dans leur ensemble, toutes ces contributions soulignent à quel point l'hématologie «bénigne» prend de l'importance dans le quotidien d'un laboratoire et visent à la replacer dans un contexte clinique. Dans cette optique, je vous souhaite beaucoup de plaisir à la lecture de ce dernier numéro!

*PD Dr. méd. Jeroen Goede*



PD Dr. med. Jeroen Goede, Redaktionskomitee/Comité de rédaction «pipette»

### SULM – Schweizerische Union für Labormedizin | USML – Union Suisse de Médecine de Laboratoire

#### Angeschlossene Fachgesellschaften

BAG	Bundesamt für Gesundheit – Abteilung KU	SGKC/SSCC	Schweizerische Gesellschaft für Klinische Chemie
CSCQ	Schweizerisches Zentrum für Qualitätskontrolle	SGM	Schweizerische Gesellschaft für Mikrobiologie
FAMH	Die medizinischen Laboratorien der Schweiz	SGMG	Schweizerische Gesellschaft für Medizinische Genetik
FMH	Verbindung der Schweizer Ärztinnen und Ärzte	SGRM	Schweizerische Gesellschaft für Rechtsmedizin
H+	Die Spitäler der Schweiz	SSAI/SGAI	Schweizerische Gesellschaft für Allergologie und Immunologie
KHM	Kollegium für Hausarztmedizin	SGH/SSH	Schweizerische Gesellschaft für Hämatologie
labmed	Schweizerischer Berufsverband der biomedizinischen Analytikerinnen und Analytiker	SVA	Schweizerischer Verband Medizinischer Praxis-Fachpersonen
MQ	Verein für medizinische Qualitätskontrolle	SVDI	Schweizerischer Verband der Diagnostica- und Diagnostica-Geräte-Industrie
pharmaSuisse	Schweizerischer Apothekerverband		
SGED	Schweizerische Gesellschaft für Endokrinologie und Diabetologie		

