Zeitschrift: Das Schweizerische Rote Kreuz
Herausgeber: Schweizerisches Rotes Kreuz
Band: 73 (1964)
Heft: 7

Artikel: Was ist Hämophilie?
Autor: Gugler, Edouard
DOI: https://doi.org/10.5169/seals-974931

Nutzungsbedingungen
Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation
L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use
The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 11.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

WAS IST HÄMOPHILIE?

Von Dr. Edouard Gugler

Dr. Edouard Gugler, Oberarzt an der Universitätskinderklinik in Bern, hat in Zusammenarbeit mit dem Blutspendedienst des Schweizerischen Roten Kreuzes vor zwei Jahren eine Beratungsstelle für Bluterkranke errichtet, in welcher heute rund achtzig Patienten ärztlich betreut werden.

Die Bluterkrankheit kann in der Schweiz bis gegen Ende des siebzehnten Jahrhunderts zurückverfolgt werden. Sie wurde damals wahrscheinlich durch die im Oberwallis ansässigen Walser ins Safiental eingeschleppt. Die Bluter von Tenna, deren Leidensgeschichte Ernst Zahn in seinem Roman «Die Frauen von Tannò» beschrieben hat, waren Inhalt zahlreicher genealogischer Forschungen. Schon sehr bald erkannte man, dass die Hämophilie nur männliche Familienglieder befällt, die Frauen hingegen die Uebertragenden sind. Das berühmteste Beispiel ist Königin Viktoria von England, die als Trägerin der Hämophilie diese an zwei ihrer Töchter vererbte, welche ihrerseits das Leiden in das spanische, deutsche und russische Fürstenhaus trugen.

Den Fortschritten der letzten fünfzehn Jahre ist es zu verdanken, dass wir heute weitgehend Einblick haben in die inneren Vorgänge, die dieser Krankheit zugrunde liegen.

Wie wird die Bluterkrankheit vererbt?

Die Bluterkrankheit oder Hämophilie ist eine Erbkrankheit, bei welcher infolge Verminderung oder Fehlens eines ganz bestimmten Gerinnungsfaktors der normale Ablauf der Blutgerinnung in tiefgreifender Weise gestört ist.

Wir kennen heute zwei Typen von Hämophilie, nämlich die Hämophilie A, bei welcher der Gerinnungsfaktor VIII, auch antihämophiles Globulin genannt, fehlt, und die Hämophilie B, die auf einen Mangel des Gerinnungsfaktors IX, des sogenannten Christmas-Faktors, zurückzuführen ist. Der erste Typ der Hämophilie, die klassische Hämophilie A, ist in allen Ländern der Welt ungefähr fünf- bis siebenmal häufiger anzutreffen als die Hämophilie B.

Die Vererbung des Leidens folgt dem Gesetz des rezessiv-geschlechtsgebundenen Erbganges. Danach werden nur männliche Individuen von der Bluterkrankheit befallen. Die weiblichen Familienangehörigen hingegen übertragen die Krankheit. Man nennt sie Konduktorinnen. Sie sind klinisch gesund. Nach den Gesetzen der Wahrscheinlichkeit wird bei den Nachkommen einer Konduktorin die Hälfte der Knaben Bluter und die Hälfte der Mädchen wiederum Konduktorinnen sein. Dagegen wird die Krankheit nie vom Vater auf den Sohn übertragen. Alle männlichen Nachkommen eines Hämophilen sind gesund und vererben auch das Leiden nicht weiter. Die Töchter eines Bluters sind jedoch alle Konduktorinnen.

Immer wieder treten Blutungen auf

Die Blutungsbereitschaft des Hämophilen kann schon bei der Geburt in Erscheinung treten. In der Regel aber lassen sich die ersten Blutungen im Verlaufe des zweiten oder dritten Lebensjahres feststellen, dann nämlich, wenn die Kinder laufen lernen und so einer vermehrten Verletzungsgefahr ausgesetzt sind.

Das Leiden kann sich in mannigfaltigster Weise ausdrücken. Schon kleinste Verletzungen können langdauernde, oft lebensgefährliche Blutungen verursachen. Stumpfe Traumata, wie das Anschlagen eines Körperteils, führen zu Blutergüssen in die Haut oder in die Muskulatur. Daneben können unstillbares Nasenbluten, Mundschleimhautblutungen, Nierenblutungen, Magen-Darmblutungen oder Blutungen in die inneren Organe gefährliche Situationen hervorrufen, die ein rasches ärztliches Eingreifen notwendig machen.

Ein besonders typisches Merkmal der Hämophilie ist die Neigung zu Blutungen in die Gelenke, vor allem in die Knie-, Ellenbogen- und Fussgelenke. Solche oft äusserst schmerzhafte Gelenkergüsse zwingen den Patienten zur wochenlangen Bettlägerigkeit. In der Regel treten die Gelenkblutungen immer wieder auf und führen mit der Zeit zur dauernden Schädigung des betreffenden Gelenkes, zu Missbildungen und Bewegungseinschränkung, die schliesslich eine Versteifung des Gelenkes zur Folge hat. So kommt es neben dem dauernden Blutungsrisiko zu einer zunehmenden Invalidität des Bluterkranken.

Die Hämophilie ist gekennzeichnet durch schubweises Auftreten der Blutungen. Die Patienten können oft wochen-, monatelang oder jahrelang praktisch beschwerdefrei bleiben, bis dann wieder eine ganze Reihe von verschiedenen Blutungen einsetzen, ohne dass wir bis heute den Grund der plötzlich stark erhöhten Blutungsbereitschaft kennen. Mit zunehmendem Alter werden die Blutungen seltener, obwohl der angeborene Defekt in der Blutgerinnung während des ganzen Lebens unverändert bestehen bleibt. Ein Grund dafür ist wohl darin zu finden, dass mit wachsender Erfahrung der Patient sich den vielseitigen Risiken besser zu entziehen imstande ist.

Neben den schweren Formen der Bluterkrankheit kommen auch die milderen Formen vor. Hier treten keine Gelenkblutungen auf, die Patienten sind durch ihre Krankheit wenig behindert und können ein normales Leben führen. Häufig bleibt das Blutungsleiden unerkannt und stellt sich erst bei Operationen (Zahnziehen oder Mandeloperation zum Beispiel) heraus. Bei der milden Hämophilie fehlt der Gerinnungsfaktor im Blut nicht vollständig. Er ist noch in geringerer Konzentration vorhanden und genügt somit zur Verhinderung schwerer Blutungsereignisse.

Die Hilfe der Blutspender

Dank der Fortschritte auf dem Gebiet der Gerinnungsforschung, der Eiweisschemie und des Transfusionswesens hat sich das Schicksal des Bluterkranken in den letzten Jahren wesentlich verbessert. Es ist heute möglich, den fehlenden Gerinnungsfaktor aus dem Blute gesunder Blutspender zu isolieren und dem Hämophilen in konzentrierter Form zuzuführen. Dadurch wird der Blutstillungsmechanismus vorübergehend, das heisst für kurze Zeit, normalisiert, und eine bedrohliche Blutung kann zum Stillstand gebracht werden. Je nach Situation wird man neben diesen Faktorenkonzentraten (Antihämophiles Globulin) zusätzlich Frischblut- oder Plasmatransfusionen verabreichen. Mit Hilfe dieser Massnahmen sind unumgängliche operative Eingriffe heute weniger gefahrvoll als früher.

Die schwerwiegenden Folgen der Gelenkblutungen, die heute eines der Hauptprobleme in der Behandlung der Hämophilen darstellen, können durch richtige Lagerung, sachgemässe Behandlung und anschliessende physiotherapeutische Massnahmen weitgehend vermindert werden. Schliesslich aber tragen sinnvolle und konsequent durchgeführte Vorbeugungsmassnahmen, die schon beim Kleinkind zu treffen sind, dazu bei, die Zahl der Blutungsereignisse zu verringern und die Invalidität weitgehend zu verhindern.

Eine Beratungsstelle für Bluterkranke

Eine dauernde ärztliche Ueberwachung des Hämophilen ist die unbedingte Voraussetzung. Aus diesem Grunde wurde im Zentrallaboratorium des Blutspendedienstes des Schweizerischen Roten Kreuzes versuchsweise eine Beratungsstelle für Bluterkranke geschaffen. Sie hat den Zweck, die Bluterkranken mit den neuesten Methoden gerinnungsanalytisch zu untersuchen, da die genaue Bestimmung des Hämophilietyps für die Behandlung unerlässliche Voraussetzung ist. Daneben hat sich die Beratungsstelle zum Ziel gesetzt, die Patienten mit den neuesten Behandlungsmöglichkeiten der modernen Medizin vertraut zu machen und sie in den verschiedenen therapeutischen, sozialmedizinischen und erbbiologischen Problemen zu beraten.

Ausserdem sind Bestrebungen im Gange, in der Schweiz eine Hämophiliegesellschaft zu gründen, wie sie bereits in zahlreichen anderen Ländern seit mehreren Jahren besteht. Auf diese Weise wird es möglich sein, das unabwendbare Schicksal des Bluterkranken erträglicher zu gestalten und ihm zu helfen, als normales und vollwertiges Mitglied unserer Gesellschaft zu leben.

STREIFLICHTER . . .

Wie Streiflichter ziehen die Bilder in der Erinnerung vorbei, sekundenschnell und flüchtig: eine in Staub gehüllte, eintönige Landschaft an einem warmen Sommertag im Juli — Maschinen, Bagger und Bulldozer, geschäftiges Treiben, dort, wo sich einst Sagen und Märchen um die hohen Gipfel der Bergwelt woben. Ein Bild löst das andere ab. Die schnelle Folge verjagt die Gedanken, lenkt sie auf Neues und immer wieder Neues. Nur Ahnungen einer tieferen Wesenhaftigkeit des Geschehens streifen manchmal die Erinnerung.

Blut! Ein Geschenk des Gesunden an den Kranken. Ein kleiner, unbedeutender Stich in die Vene, und schon rinnt die rote, warme Flüssigkeit in die bereitstehende Flasche. Ein Geschenk, das nichts kostet und dennoch kostbarer ist als alles Gold der Erde; denn es bringt dem Beschenkten Heilung und Rettung vor einem sonst vielleicht unausweichlichen Tode.

Viele Menschen geben von ihrem Blut. Sie verlieren nicht viel Worte über die Spende; denn sie ist ihnen selbstverständlich. Die Menschen hier oben auf