Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 10 (1954)

Heft: 5: Die erblichen und sporadischen Bluterstämme in der Schweiz

Artikel: Die erblichen und sporadischen Bluterstämme in der Schweiz

Autor: Fonio, Anton

Kapitel: 2: Die erblichen Bluterstämme

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-307186

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: 16.07.2025

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

bei 8 Konduktoren seines Bluterstammes, doch war der Ausfall der Reaktion nicht so eindeutig wie bei manifesten Blutern, und von *Giannico* bei 60 % seiner Konduktoren.

Dieser Test wurde von *Koller*, *Krüsi* und *Luchsinger* auch bei den Konduktoren der hämophilieähnlichen Diathese, die von ihnen beschrieben wurde, nachgewiesen.

Die Zahl der Bestimmungen des Prothrombinkonsumptionstestes im Serum ist jedoch noch zu klein, als daß dieser Test zur sicheren Erkennung der hämophilen Konduktoren verwertet werden könnte, auch stehen weitere Bestimmungen bei den Konduktoren andersartiger hereditärer hämorrhagischer Diathesen noch aus.

2. Die erblichen Bluterstämme

Unsere Zusammenstellung umfaßt 24 erbliche Bluterstämme, 3 große und 21 kleinere.

Unser Mitarbeiter *Pianta* revidierte die letzten Generationen des großen Bluterstammes von Tenna in vier Teilstämmen und *Neiger* diejenigen der Bluter von Wald in drei Teilstämmen. Wir selbst teilen den großen Stamm aus Lenk (Be.-Ra.) in zwei Teilstämme ein, in den legitimen und in den illegitimen (aus der Verbindung des Stammvaters mit der Schwester seiner Frau).

Die drei großen Stämme weisen 13 noch lebende Bluter und einen seit der letzten Stammesaufnahme verstorbenen auf, die kleineren 35, total 48 lebende Bluter.

Die Zahl der in den Generationen II, III, IV, V und X an Blutungen verstorbenen Bluter beträgt 80, wozu noch der seit der letzten Stammesaufnahme verstorbene hinzukommt: total 81 (s. Stammbäume im Anhang).

Erbgang: Der Erbgang in den Familien der lebenden Bluter und des seit der Stammesaufnahme verstorbenen ist in 73 % nach *Lossen* und in 27 % nach *Nasse*.

In den einzelnen Stämmen kann zuweilen der Erbgang wechseln: ist die Erbanlage in einer Generation nach *Nasse* vererbt, so kann die folgende Generation über die Konduktorschwester des Bluterenkels nach *Lossen* hämophilieren (Stamm Nr. 22), und umgekehrt über die Konduktortochter eines Bluters nach *Nasse* (Stamm Nr. 3, 2).

Der familiäre Krankheitstypus. Von einzelnen Autoren wird geltend gemacht, daß gewisse Bluterfamilien einen besonderen Krankheitstypus aufweisen, indem z. B. bei einem Stamme hauptsächlich die Schleim-

Tabelle 1
Die erblichen Bluterstämme

A. Die großen Stämme

Hauptstamm	Teilstamm	Lebende Bluter	Seit der Stammes-aufnahme verstorbene Bluter	Erbgang nach
1. Tenna, 1669				
	1. Gr. Joh. Martin (Safien)	1		Lossen
	Peter	1		Lossen
	Ni. Hans Peter	1		Lossen
	Ro. Marius (Rodels)	1		Lossen
	2. Ca. Balthasar (Valendas)	0		
	3. Ei. Luzius (Masein)	1		Lossen
	Bl. Johannes	1		Lossen
	4. Sch. Georges (Valendas)	1		Lossen
	Kö. Silvio (Sarmensdorf)	1		Lossen
2. Wald, ca. 1550				
	1. Sch.-St., Pf. Ernst	1		Lossen
	2. Ke.-Sch., Ob. Jakob	1		Lossen
	3. Ke.-Eg., Eg. Hans-Jakob	1		Lossen
3. Be.-Ra., 1875–1880				
	1. Wü. Toni, illegitimer Stamm (Thun)	1		Lossen
	2. Ma. Philippe, legitimer Stamm (Avenches)	1		Nasse
			Daniel 1	Nasse

B. Die kleineren Stämme

Hauptstamm	Teilstamm	Lebende Bluter	Seit der Stammes-aufnahme verstorbene Bluter	Erbgang nach
	Übertrag	13	1	
4. Ae.-Sch. (Strengelbach, Aarg.)		0		
5. Wy.-Le | Mo. Werner (Burgdorf)		1		Nasse
Le. Hans		1		Nasse
6. Lo.-Ry. (Eriswil, Bern)		0		
7. Ts.-Jo. (Rapperswil, Bern)		0		
8. Gl.-Na. | Gl. Hans (Unterbach, Bern)		1		Nasse
9. Th. | Fr. Willi (Teufenthal, Aargau)		1		Lossen
10. Wo. | Wo. Ernst (Rothrist, Aargau)		1		Lossen
	Übertrag	18	1	

Hauptstamm	Teilstamm	Lebende Bluter	Seit der Stammes-aufnahme verstorbene Bluter	Erbgang nach
	Übertrag	18	1	
11. Ru.-Pé. | Op. Georges (Hermance, Genf)		1		Lossen
Maurice		1		Lossen
12. Ti.-Og. | Pe. Michel (Cerniat, Waadt)		1		Lossen
Paul-André		1		Lossen
Fe. Edouard		1		Lossen
13. Du.-Su. | He. Peter (Basel-Stadt)		1		Lossen
We. Paul		1		Lossen
Du. August		1		Lossen
14. Ju.-Ge. (Derbel, Wallis)		0		
15. He.-Ma. | Ma. Alfred (Vuillens, Waadt) (65jährig)		1		Nasse
Charles (geb. 1874)		1		Nasse
16. Ze.-Cu. | Fr. Jean-Francois (Obergerlafingen, Solothurn)		1		Nasse
Luc		1		Nasse
17. Ma.-Go. | Ga. Armand (St-Croix, Waadt)		1		Lossen
18. Ob. (Niedergestelen, Wallis)		0		
19. Bu.-Ts. | Mo. Walter (Zug)		1		Lossen
20. St.-Be. | Me. Otto (Schleitheim, Schaffhausen)		1		Lossen
Walter		1		Lossen
Fr. Albert		1		Lossen
Br. Hermann-Heinrich		1		Lossen
21. Gü.-Eg. | Mu. Johannes (Mumpf, Aargau)		1		Lossen
22. Sch.-Lo. (Epauvillers, J.B.)				
	Vu. Eugène	1		Nasse
	Vu. Auguste	1		Nasse
	Wi. Otto	1		Nasse
	Do. Henri	1		Nasse
	Pé. Paul	1		Lossen
	Pé. René	1		Lossen
	Gi. Bernhard	1		Lossen
23. Po.-Po. (Soglio, Graubünden)				
	Gi. Arno	1		Lossen
	Gi. Mario	1		Lossen
	(Ne.) Jakob	1		Lossen
24. Ch.-Ch. | Ch. Marcel-Benoit (Corserey, Fribourg)		1		Lossen
		48	1	Lossen: 36 Nasse: 13

hautblutungen aus Nase, Mund, Magendarmtractus usw. das Krankheitsbild prägen, bei anderen hinwiederum die Blutungen nach Verletzungen, die Suffusionen und die Hämatome nach geringfügigen stumpfen Traumen, bei einem dritten die Blutergelenke, während bei anderen Blutergelenke nicht vorkommen u. a. m. Ein solches familiäres Überwiegen bestimmter Blutungserscheinungen bei einzelnen Familien oder Stämmen konnten wir bei unseren Bluterstämmen weder bei den erblichen noch bei den sporadischen konstatieren, mit Ausnahme der Blutergelenke, die bei 93% der sporadischen Bluter vorkommen, während sie bei 7% fehlen.

Die Schwere des Krankheitsbildes kann demgegenüber bei einzelnen Bluterfamilien besonders ausgeprägt sein, während bei anderen das klinische Symptombild leichter sein kann. So starben im Berner Bluterstamm Nr. 6 13 von 14 Blutern einer einzigen Generation an Verblutungen, bei einem weiteren Stamm (Nr. 7) 5 von 6 Brüdern usw., während bei anderen die Blutungserscheinungen im allgemeinen gelinder verlaufen; aber auch hier finden sich Verblutungstodesfälle vor, so z. B. im Graubündner Stamm Nr. 23, bei welchem von 4 Blutern einer Generation ein Hämophiler im ersten Dezennium gestorben ist, während bei den übrigen die Blutungserscheinungen leichterer Art sind. Nachblutungen bei Verletzungen bei diesem Stamm und Schleimhautblutungen sind selten, während die Gelenkblutungen überwiegen.

Das hämophile Krankheitsbild bei den einzelnen Blutern kann sehr wechselnd sein. Leichte bis mittelschwere Fälle kommen nebst schweren bis äußerst schweren vor. So haben wir seit mehreren Jahren einen Schulknaben mit einem leichten Krankheitsbild in Kontrolle, der an nicht häufig auftretenden leichten Suffusionen und von Zeit zu Zeit an Gelenkschwellungen leidet, die nach Kurzwellenbehandlung ziemlich rasch abklingen. Verletzungsblutungen weist er keine auf, desgleichen keine Blutungen aus dem Magendarmtractus und keine Hämaturien. Demgegenüber wies ein zweiter Schüler, den wir seit mehreren Jahren kontrollierten, ein äußerst schweres Krankheitsbild auf und war eigentlich nie frei von irgendwelchen Blutungserscheinungen. Er hatte, mit Ausnahme von Hirnblutungen, eigentlich alle bei einem Hämophilen möglichen Blutungserscheinungen aufgewiesen und sich mehrmals beinahe ausgeblutet infolge Hämaturie, Epistaxis und Blutung aus dem Magendarmtractus. Einmal machte er eine Hämatomyelie mit Paraplegie beider unteren Extremitäten und Lähmung des Blasen- und des Mastdarmsphincters mehrere Monate lang andauernd durch. Er litt ferner an häufig sich einstellenden Gingivablutungen, an Suffusionen und Hämatomen und wurde uns einmal wegen angeblicher Perforations-

Tabelle 2
Die sporadischen Stämme

Stamm	Lebende Bluter	Seit Stammesaufnahme gestorben		Früher gestorben in gleicher Geschwisterreihe	
1. Ar. Paul (Gurbrü, Bern)	1				
Werner	1				
2. Mi. Jean (Rovray, Waadt)	1			Henri	1
Marcel	1			Edmond	1
3. Im. Walter (Solothurn)	1			Bruno	1
				Karl	1
4. Sch. Max (Lütisburg, St. Gallen)	1				
5. Jo. Ernst (Scharnachthal, Bern)	1				
6. Za. Fritz (Mülchi, Bern)	1				
7. Bl. Marcel (Rüderswil, Bern)	1			Pierre	1
8. Fa. François (Onnens, Fribourg)	1				
Gabriel	1			Conrad	1
9. Sch. Noerch (Schitomir, Ukraine)	1				
10. Hö. Richard (Splügen, aus dem Elsaß)	1				
11. J. (Bern)		Paul	1		
12. Le. Armin (Wynau)	1				
13. Rü. (Lengnau, Bern)	1	Kurt	1		
14. Sch. Alfred (Bümpliz/Bern)	1				
15. St. Hans (Herzogenbuchsee)	1				
16. Zu. Charles (Zürich)	1				
17. Me. Konrad (Blauen, Bern)	1				
18. Ba. Hans (Zürich)	1				
19. Du. Willy (Yverdon, Waadt)	1				
20. Fe. (Stäfa, Zürich)		Hans	1		
21. Ge. (Zürich)		René	1		
22. Ha. Kurt (Oberdorf-Maur, Zürich)	1				
23. He. Gilbert (Genf)	1				
24. Jo. Valentin (Zürich)	1				
25. Kü. (Thunstetten, Bern)		Gerhard	1		
26. Mo. (St-Triphon, Waadt)		Alfred	1		
27. Mü. Karl (Romanshorn)	1				
28. Re. Charles (Bern)	1				
29. St. Kurt (Zürich)	1				
30. Li. (Herzogenbuchsee)				Ernst	1
				Paul	1
				Willi	1
				Max	1
31. Ba. Mario (Brissago)	1				
Dante	1				
32. Ha. (Winterthur)		Caspar	1		
33. Zü. (Sursee)		Moritz	1		
34. Sch. Ulrich (Burgdorf, Bern)	1				
35. Fr. Peter (Maladers)	1				
36. Je. Hans-Peter (Landquart)	1				
	31		8		10

peritonitis zur Operation eingeliefert, es lag aber eine schwere intraperitonäale Blutung vor, die konservativ behandelt werden konnte. Des weiteren litt der Knabe an immer wieder recidivierenden Gelenkblutungen, schließlich starb er infolge einer unstillbaren schweren Blutung aus dem untersten Darmabschnitt. Ein anderer Fall aus dem sporadischen Stamm Nr. 21 hat im Laufe der Zeit fast alle bekannten hämophilen Blutungserscheinungen durchgemacht. Wir wurden in einem Spital wegen infizierter Fistel nach Perforation eines großen Hämatoms eines Oberschenkels mit phlegmonöser Entzündung konsultiert. In der Folge blutete es aus einer Nekrose am Unterschenkel, durch Gipsdruck entstanden, beinahe unstillbar. Bei diesem Patienten waren fast sämtliche Gelenke im regressiven Stadium versteift, so daß der Patient fast unbeweglich und hilflos im Bett liegen mußte. Die Hämatomfistel kam nach langer Zeit zur Heilung, doch ging der Bluter später an einer Hirnblutung zugrunde.

Zur Frage des Zyklus der hämophilen Manifestationen. Bei einzelnen Blutern macht sich ein Zyklus des Auftretens der hämophilen Blutungserscheinungen geltend. Zeiten von Verschontbleiben wechseln mit solchen von häufigem Auftreten derselben ab, doch läßt sich nicht eine regelmäßige Reihenfolge solcher Zeitabschnitte unterscheiden. Einzelne Bluter geben an, daß namentlich die Blutergelenke im Frühling häufiger auftreten als zur Winterszeit. Bei vielen Blutern jedoch lassen sich solche Zeitabschnitte nicht nachweisen.

3. Die sporadischen Bluterstämme

Von uns und unsern Mitarbeitern konnten bisher 36 sporadische Bluterstämme in der Schweiz aufgefunden und bearbeitet werden. Es ist jedoch nicht ausgeschlossen, daß weitere Stämme nicht zu unserer Kenntnis gelangt sind, so daß erst im Verlauf der Jahre unsere Liste vervollständigt werden kann. Kurz vor Abschluß der Drucklegung sind uns weitere drei Stämme zur Kenntnis gelangt, die nicht mehr in Berücksichtigung gezogen werden konnten. So wurde uns beim Abschlusse dieser Monographie ein weiterer «Bluter» gemeldet, bei dem die Diagnose Hämophilie noch geprüft werden muß.

Es geht aus Tabelle 2 hervor, daß von 49 Blutern 31 noch leben, während 18 verstorben sind, wovon 8 erst seit der Stammesaufnahme von 1947/50.

Tabelle 3 orientiert uns über die Anzahl der Bluter einer Geschwisterreihe.

Bei den meisten Stämmen (29) kommt jeweils nur ein Bluter in einer Geschwisterreihe vor, bei drei Stämmen 2 Blutersöhne, bei zwei Stämmen deren 3 und bei weiteren zwei Stämmen je 4. Ein amerikanischer