

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: 8: Die Klinik der hämophilen Blutungen

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

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. 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. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

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. [Voir Informations légales.](#)

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. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 05.01.2025

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

kommen einzelner hämophiler Blutungserscheinungen ohne Gefährdung der Trägerinnen häufig ist, bei den Konduktoren unserer sporadischen Bluterstämme bei 42 %.

8. Die Klinik der hämophilen Blutungen

Am häufigsten kommen die oft unstillbaren Blutungen nach Verletzungen vor, die heute dank den modernen Blutstillungsmaßnahmen selten mehr zur Totalverblutung führen, während sie in den früheren Generationen recht oft tödlich waren.

Häufig sind auch die Blutungen aus dem Munde, Gingivablutungen beim Zahnwechsel oder bei geringen Traumen, nicht selten beim Zahnreinigen. Fast nach allen Zahnextraktionen stellen sich Nachblutungen ein, während die Blutungen unmittelbar nach der Extraktion selbst oft nicht profuser sind als in der Norm. Es ist dies eine Folge der fibrinolytischen Lockerung des die Alveole schließenden schlaffen Coagulums von mangelhaftem Aufbau und ungenügender Retraktion, wie dies im Experiment dargestellt werden kann (s. S. 309).

Schleimhautblutungen aus verschiedenen Mundteilen durch geringe Schleimhautverletzungen beim Kauen und Sprechen kommen recht häufig vor, was auch zu Blutungen aus der Zunge führt.

Epistaxis wird häufig angetroffen, spontan entstehend und nicht selten sehr schwer stillbar.

Ein häufiges Vorkommnis ist die Hämaturie als Folge von Nieren- oder Blasenblutung. Magendarmblutungen kommen weniger häufig vor.

Neben diesen «offenen» Blutungserscheinungen kommen, wenn auch weniger häufig, «geschlossene» Blutungen in die Gewebe oder in geschlossene Körperhöhlen vor.

Hautsuffusionen und Hämatome in der Haut kommen beinahe bei jedem Bluter nach geringen, kaum wahrgenommenen, stumpfen Traumen oder auch scheinbar spontan vor. Ihre Größe ist sehr verschieden, von Halbfrankenstückformat bis zur Ausdehnung auf ganze Körperteile.

Charakteristisch sind die schweren Oberschenkelhämatome, die nicht selten von größter Ausdehnung sind und zuweilen mit entzündlichen oder malignen Tumoren verwechselt werden und zu falschen Behandlungsmaßnahmen führen.

Wir haben einen Fall in Erinnerung, bei dem das «Sarkom» exstirpiert wurde und der an einem nachfolgenden Tetanus zugrunde ging. Bei einem zweiten Fall aus einem uns erst kürzlich bekannt gewordenen Bluterstamm wurde eine «Oberschenkelphlegmone» inzidiert. Folgen:

tödliche Verblutung. Der Ausgang dieser Oberschenkelhämatome kann verschieden sein. Meistens resorbiert sich das Hämatom im Verlauf von vielen Wochen spontan, doch sind uns Fälle bekannt, bei welchen es zu einer Verblutung in das Hämatom kam, und endlich kann das Hämatom nach außen perforieren, zur Verblutung führen oder sich infizieren und fistulös mit allen Folgen werden.

Nicht selten sind die extracapsulären Blutungen in das Nierenlager, die von gewaltiger Ausdehnung sein können und deren Entstehen noch unklar ist. Etwas häufiger sind die intraperitonäalen Blutungen, zuweilen von gewaltigem Ausmaße, die allzu leicht, wenn nicht wie ein Hämatom abgeschlossen, mit peritonitischen Erscheinungen verwechselt werden. So wurde uns ein sporadischer Bluter als Perforationsperitonitis eingeliefert mit allen Symptomen einer solchen, wie stark aufgetriebenes Abdomen mit stark druckempfindlicher Bauchdecke usw., und Leukocytose. Die vorhandene Anämie (25 % Hg) ließ uns jedoch die Diagnose auf intraperitonäale freie Blutung stellen. Heilung unter konservativer Behandlung.

Besonders gefährlich sind die Blutungen in das Zentralnervensystem, die nach der Statistik unseres Schülers *Imhof* in 63,3 % der Fälle tödlich verlaufen sind. In unserer vorliegenden Statistik kommen sie in 3,5 % aller Blutungserscheinungen vor, nach den Statistiken der übrigen Autoren (*Seddos, Birch, Fonio, Fonio* und *Passet, Neiger*) in 4,7–7,76 %. Man teilt diese Blutungen ein in: 1. Blutungen in der Schädelhöhle, und diese wiederum in a) Blutungen in die Cerebralsubstanz (Hirnblutung) und b) Blutungen in den Hirnhäuten, meistens subdural (subdurales Hämatom), sodann 2. in Blutungen in das Rückenmark und in den subduralen Wirbelkanal, in globo als Hämatomyelie bezeichnet. Als Ätiologie kommen zwei Möglichkeiten in Betracht: Schädeltrauma mit oder ohne Fraktur und scheinbar spontane, kryptogenetische Entstehung.

Die hohen Mortalitätsziffern deuten darauf hin, daß deren Vorkommen als eine sehr schwere Komplikation des hämophilen Symptomkomplexes zu bewerten ist. Dies kommt daher, daß, abgesehen von den direkten Folgen eines abgekapselten epi- oder subduralen Hämatoms (Hirnkompensation), auch die kleinste beginnende freie subdurale Blutung weiter andauern kann und zu fortschreitenden Kompressionsfolgen führt, die tödlich wirken können. Bei der Hämatomyelie ist demgegenüber die Prognose besser, weil die fortdauernde Blutung in den Lumbarbalsack nach oben und unten ausweichen kann, so daß die Kompressionserscheinungen keine unmittelbaren Lebenszentren befallen. Es kommt zu Paraplegien mit Lähmung der unteren Extremitäten und zu Sphincterlähmung der Blase und des Rectum, die monatelang an-

dauern können, jedoch kommt es nach unserer Erfahrung in der Regel zur restlosen Heilung, wie wir dies bei zwei unserer Fälle erlebten. Ein Todesfall kam beim sporadischen Bluter aus dem Stamm Nr. 33 vor, bei dem sich eine tödliche Blutung in den Lumbalsack nach Fraktur des $\frac{3}{4}$ Halswirbels nach Autounfall einstellte.

Es kommt vor, daß eine zur Heilung gelangte Blutung in das Zentralnervensystem zur Disposition zu späteren Recidiven führt, wie wir dies an einem sporadischen Fall des Stammes Nr. 11 erlebten, der im Alter von $2\frac{1}{2}$ Jahren nach Fall auf den Kopf Hirnerscheinungen zeigte, die ärztlicherseits als Hirnhämorrhagiefolgen aufgefaßt wurden. 12 Jahre später stellte sich, wahrscheinlich durch Fall von einer Treppe, eine tödliche subdurale Blutung ein. Die Sektion ergab im Bereich der rechtsseitigen vorderen, mittleren und hinteren Schädelgrube teils flüssiges, teils coaguliertes Blut der Innenfläche der Dura anhaftend; desgleichen waren in der linken vorderen Schädelgrube die Gyri der Großhirnhemisphäre abgeplattet. Sulci eng oder verstrichen. Histologisch erwies sich das innere Blatt der Dura über der rechten Großhirnhemisphäre in mehrere Lager aufgesplittert, zahlreiche hämosiderinhaltige Zellen aufweisend, vom Pathologen (Prof. *Walthard*, Bern) als Reste einer früheren Blutung aufgefaßt.

In unserer Statistik sind noch seltene Vorkommen von Blutungen im Augapfel, in die Skleren als Nebenbefunde benachbarter Hämatome aufgeführt.

Ein Bluter aus dem erblichen Stamm Nr. 8 wies bei der Geburt eine langandauernde Blutung aus den Ohren auf. Nabelblutungen kommen in unseren Bluterstämmen nicht vor, doch werden sie von anderen Forschern als früheste Erscheinungen der Hämophilie angegeben, wenn auch selten vorkommend. Sie entstehen aus den bei der Abstoßung des Nabelschnurrestes zurückbleibenden Granulationen.

Daß Nabelblutungen und andere hämophile Blutungserscheinungen unmittelbar nach der Geburt in der Regel nicht auftreten, ist wohl darauf zurückzuführen, daß das mütterliche Blut auf dem Wege des Placentarsäfteaustausches zwischen Mutter- und Fötalblut dem letzteren genügende Mengen Gerinnungsfaktoren abgibt, um kurz nach der Geburt jegliche Hämophilieerscheinungen hintanzuhalten. Indessen dürfte für diese auffällige Tatsache und namentlich für das seltene Vorkommen von Blutungserscheinungen im späteren Säuglingsalter noch die Zufuhr der Muttermilch mitverantwortlich gemacht werden, die nach *Solé* ein sehr wirksames Blutstillungsmittel darstellt, wie auch wir uns überzeugen konnten, während z. B. Ziegenmilch *in vitro* völlig unwirksam ist. *In vitro* wird hämophiles Blut durch Frauenmilch, wie bei Zugabe von

Tabelle 7

Klinik der hämophilen Blutungserscheinungen

Blutergelenke	218
Verletzungsblutungen.	98
Hautsuffusionen, Hämatome	96
Schwere Oberschenkelhämatome	12
Blutungen ins Nierenlager	4
Intraperitonäale Blutungen	20
Blutungen in die Bauchdeckenmuskulatur	1
Augenblutungen	1
Blutungen ins Zentralnervensystem	17
Blutungen in die Skleren	5
Zahnfleischblutungen, besonders beim Zahnwechsel.	33
Verlängerte Blutungen nach Zahnextraktionen	44
Schleimhautblutungen aus dem Munde	38
Zungenblutungen	12
Blasenblutungen	4
Nierenblutungen	41
Magendarmblutungen.	25
Nasenblutungen	42
Blutung aus dem Ohr.	1

Gewebsextrakt, rasch zur Gerinnung gebracht. In vivo konnten wir uns von ihrer ausgezeichneten Wirksamkeit überzeugen, als uns von einem Kollegen gemeldet wurde, daß bei einer Sectio caesarea das Kind über der Scapula eine ziemlich große und tiefe Schnittwunde erlitten hatte, die trotz Tamponade mehrere Tage lang nachblutete, so daß der Säugling nahe am Verbluten war. Wir rieten an, die Nähte zu entfernen, alle Blutcoagula wegzunehmen und das Wundbett mit einem in Muttermilch getränkten Gazetupfer zu tamponieren und hernach täglich den Tampon mit Muttermilch zu imprägnieren, bei Belassung des Tampons bis zur guten Granulationsbildung. Die Blutung stand sofort definitiv.

Wir konnten auch selbst mehrmals hämophile Verletzungsblutungen mittels Muttermilch prompt zum Stillstand bringen. So dürfte angenommen werden, daß beim Säugling durch die Muttermilch ständig genügend Gerinnungsfaktoren zugeführt werden, so daß in der Regel die hämophilen Blutungserscheinungen während der Lactationsperiode ausbleiben.

Zum Schlusse seien noch die Komplikationen durch die großen Hämatome erwähnt, die nachträglich durch Kompression oft zu irreparablen Schädigungen führen können. Durch Kompression von Nervenstämmen werden zunächst neuritische Symptome, wie Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen ausgelöst, und in besonders schweren Fällen kann es zu irreparablen motorischen Lähmungen kommen. So beobachtete *Fränkel* nach Hämatom in der Gegend über dem Epicondylus ext. humeri eine Radialislähmung. Durch Infiltration von großen Muskelpartien durch

Tabelle 8

Suffusionen, Hämatome in der Haut	
a) bei oder kurz nach der Geburt	6
b) im Säuglingsalter	10
c) im Alter von 1-2 Jahren.	8
d) im Alter vor 5 Jahren	1
Nasenbluten	
a) im Säuglingsalter	3
b) im Alter von 2-3 Jahren.	3
c) im Alter von 5 Jahren.	1
Zungenblutung nach Verletzung	
a) in den ersten Monaten	2
b) im Alter von 2-3 Jahren.	3
Ohrenblutung	
a) während der Geburt	1
b) im Alter von 2 Jahren.	2
Nachblutung nach Tonsillektomie	
im Alter von 5 Jahren.	2
Blutungen aus der Gingiva beim Zahnwechsel	
	6
Verletzungsblutungen	
im Alter von 10 Monaten, 1, 2, 3, 5 und 11 Jahren .	18
Hämatome in tieferen Schichten in der Muskulatur usw.	
a) bei der Geburt	1
b) im Alter von 3, 4 5 und 15 Jahren	5
Blutungen ins Zentralnervensystem	
im Alter von 2½ Jahren.	1
Mundschleimhautblutungen	
im Alter von 3-4 Jahren.	4
Hämaturie	
im Alter von 3 und 4 Jahren	2
Weitere allgemeine Blutungssymptome im Kindesalter, bei denen anamnestisch weder Art noch Alter erfaßt werden konnten	
	15

das Hämatom können sich Kontrakturen in deren Gebiet einstellen; so wurde schon mehrmals eine Volksmannsche Kontraktur beobachtet und *Birch* sah eine Spitzfußstellung nach Infiltration der Wadenmuskulatur. Durch Kompression großer Arterienstämme können in deren Gebiet Gangränerscheinungen auftreten. So beobachtete *Birch* eine Gangrän des Vorderfußes mit nachträglicher Abstoßung desselben.

Die Verblutung in das Hämatom haben wir auf S. 331 erwähnt, desgleichen die Perforation nach außen mit Verblutung oder mit nachträglicher Infektion und Fistelbildung, wie wir dies selbst am sporadischen Hämophilen des Stammes Nr. 21 beobachten konnten.

Tabelle 9

Erbliche Bluterstämme (Todesursachen)

Verletzungsblutungen	16
Intraperitonäale Blutungen	8
Blutungen in das Zentralnervensystem	7
Nasenblutungen	6
Zahnfleischblutungen	6
Blutungen aus der Kopfschwarte bei Verletzungen	4
Magendarmblutung	4
Blutung aus der Mundschleimhaut	2
Allgemeine Sepsis nach Verletzungsblutung	(2)
Blutung in die Glutäalmuskulatur	1
Schädelfraktur mit Verblutung	1
	<hr/>
	55

Sporadische Stämme

Verletzungsblutungen	3
Intraperitonäale Blutung	1
Blutung in das Zentralnervensystem	8
Magendarmblutung	1
Blutung in das Nierenlager	1
	<hr/>
	14

Beide Stämme zusammen 69

Erstmaliges Auftreten der Blutungserscheinungen

Die hämophilen Blutungssymptome können schon sehr frühzeitig auftreten, wenn auch in den meisten Fällen erst nach dem Säuglingsalter. Über die Gründe der relativen Schonung der Neonati und der Säuglinge haben wir uns auf S. 332 ausgesprochen, doch kommen trotzdem hier und da schon sehr frühzeitig Blutungserscheinungen vor. In unserer Monographie über die Bluterkrankheit im Kanton Bern (1937) führen wir mehrere solche Fälle auf, so zwei beidseitige Ohrenblutungen intra partum, ein tödliches Blutbrechen, eine Nabelblutung, Hautsuffusionen kurz nach der Geburt, zwei Zungenblutungen im ersten Halbjahr, Auftreten von Blutergelenken im 9. Monat, im 2.-3. Halbjahr und bei den ersten Gehversuchen. In unserer gegenwärtigen Statistik vermerken wir 6 Hautsuffusionen, eine Ohrenblutung, ein Muskelhämatom bei der Geburt, ferner 6 Fälle von Suffusionen und Hämatomen, 3 Fälle von Nasenbluten, 2 Fälle von Zungenblutungen im Säuglingsalter, sodann eine Blutung ins Zentralnervensystem im 2. Lebensjahr sowie Verletzungsblutungen im Alter von 10 Monaten und im 1. und 2. Lebensjahr.

In den folgenden ersten Lebensjahren bis und mit der Pubertät stellen sich die meisten Blutungserscheinungen ein, insbesondere die Blutergelenke, so daß die Diagnose Hämophilie in der Regel frühzeitig schon vor dem Pubertätsalter gestellt wird.

Die Todesursachen

In Tabelle 9 sind nur die Todesursachen registriert, die einwandfrei festgestellt werden konnten, denn es war nicht möglich, aus der Anamnese bei allen Verstorbenen die zum Tode führende Blutungsart einwandfrei bestimmen zu können.

Es starben bei den erblichen Stämmen 55 Bluter an Verblutung, 2 Fälle an Sepsis bei Verletzungsblutungen. Bei den sporadischen Stämmen 14, total 69 Verblutungstodesfälle. Auffallend ist die hohe Mortalität der Fälle mit Blutungen ins Zentralnervensystem, im ganzen 15 Todesfälle gegenüber 19 bei Verletzungsblutungen, bei 88 % ihres Vorkommens (s. S. 335, Tab. 9).

Diese hohen Mortalitätsziffern treffen heute wohl nicht mehr zu, da der Arzt, vorausgesetzt, daß sich der Bluter rechtzeitig in ärztliche Behandlung begibt, was leider nicht immer zutrifft, es in der Hand hat, vermittels der modernen Blutstillungsmaßnahmen und der Bluttransfusion in den meisten Fällen der hämorrhagischen Erscheinungen Herr zu werden. Eine Ausnahme bilden, wie auf S. 331 ff. erwähnt, die Blutungen ins Zentralnervensystem.

Zur Frage des Nachlassens der hämophilen Blutungssymptome mit fortschreitendem Alter

Es herrscht vielfach die Meinung, daß die hämophilen Krankheitserscheinungen mit zunehmendem Alter an Intensität und Gefährlichkeit abnehmen. Es mag sein, daß dies im fortgeschrittenen Alter bei einzelnen Fällen zutrifft. So berichtet *Tabitha Hössly* über einen 80jährigen Bluter aus dem Tennaer Stamm, dessen zwei Brüder an Hämophilie starben und der in der Jugend die charakteristischen hämophilen Blutungserscheinungen aufwies, die sich mit den Jahren vollständig verloren. Gleichzeitig berichtet diese Autorin über Bluter, die im 51., 55., 57. und 65. Lebensjahr an Verblutung starben. Auch aus dem Stamm Nr. 6 sind uns 2 Fälle bekannt, die nach dem 50. Lebensjahr an Verblutung starben.

Bei der Beurteilung dieser Verhältnisse muß indessen dem Umstand Rechnung getragen werden, daß in der Regel etwa zwei Drittel der Bluter eines Stammes frühzeitig an Verblutung sterben, meistens schon während des ersten Jahrzehntes, und so das 30. Lebensjahr nur von einer beschränkten Anzahl der Bluter erreicht wird, wie aus unseren Statistiken hervorgeht. Demnach gehen die schweren Fällen schon frühzeitig zugrunde, nur die leichteren bleiben nach dem 30. Lebensjahr noch am Leben, so daß die Annahme des Nachlassens der Symptome mit dem Alter nicht zutrifft. Aber auch diese «leichteren» Fälle können schließlich

Tabelle 10

	Tennaer Stamm (Fälle)	Berner Stämme 1937 (Fälle)	Statistik 1951 (Fälle)
An Verblutung gestorben			
im 1. Jahrzehnt	12	20	18
im 2. Jahrzehnt	2	2	17
im 3. Jahrzehnt	7	4	16
im 4. Jahrzehnt	3	4	4
im 5. Jahrzehnt	2	—	2
im 6. Jahrzehnt	3	—	2
im 7. Jahrzehnt	1	—	—
	30	30	59
Gestorben bis zum 30. Lebensjahr . . .	21	26	51
Nach dem 30. Lebensjahr lebend	9	4	8

in einem späteren Lebensalter an Verblutung sterben, wie die 4 Fälle aus dem Tennaer Stamm und die 2 aus unserem Stamm Nr. 6 dartun.

Die Statistik 1951 wird noch überzeugender, wenn man die 21 Fälle hinzusetzt, deren Todesdatum nicht genau eruiert werden konnte, die jedoch sicher in den drei ersten Jahrzehnten ad exitum gekommen sind. Es wären nach dieser ergänzten Statistik vor dem 30. Lebensjahr 72 gestorben bei 8 nach dem 30. Lebensjahr noch lebenden Blutern. Die drei in allen Daten übereinstimmenden Statistiken sprechen gegen die Annahme, daß die hämophilen Blutungserscheinungen mit dem Alter gelinder werden, da die schwereren Fälle offenbar vor dem 30. Lebensjahr ad exitum kommen und die leichteren überleben. Doch auch diese können schließlich in späteren Lebensjahren bis zum 7. Jahrzehnt an den Folgen der Blutungserscheinungen zugrunde gehen, so daß eigentlich von einem Gelinderwerden des hämophilen Symptomkomplexes nicht gesprochen werden kann, vielleicht mit Ausnahme des 80jährigen Bluters aus dem Tennaer Stamm, bei dem die hämophilen Blutungserscheinungen nachgelassen hatten oder verschwunden waren.

9. Das Blutergelenk

Das Vorkommen des Blutergelenkes bei den lebenden Blutern unserer Stämme

Zur Statistik des Vorkommens der Blutergelenke haben wir nur die lebenden Bluter herangezogen, weil wir die Erfahrung gemacht haben, daß die anamnestischen Angaben der Angehörigen der verstorbenen