

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft Association Suisse des Hémophiles

Sekretariat/Secrétariat:
Blutspendedienst SRK, Zentrallaboratorium
Wankdorfstrasse 10 Telefon 031 4122 01
3000 Bern 22 Postcheck-Konto 30-7529

BULLETIN N°57



Schutzmarke für
gemeinnützige Institutionen

H e r a u s g e b e r :

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG)
Sekretariatssitz: Wankdorfstrasse 10, 3000 Bern 22
Telefon: 031 41 22 01

V e r a n t w o r t l i c h :

Präsident des Vorstandes: A. Wüthrich, Diemtigen
(für nicht medizinische Beiträge)

Prof. Dr. F. Koller, Riehen,
Dr. E. Meili, Wetzikon,
Dr. K. Stampfli, Bern
(für medizinische Beiträge)

R e d a k t i o n :

R. Schawalter, Niederscherli

I N H A L T

Mitteilungen - Aktivitäten	1		
Spiel-, Sport- und Injektionswochenende auf dem Twannberg vom 17./18.11.1984	2		
Mini-Hämophilielager 1985 im Feriendorf Twannberg vom 29.6. - 8.7.1985	3		
Protokoll der Vereinsversammlung vom 5. Mai 1984	4	-	7
Würdigung zum Rücktritt von Herrn Professor F. Koller als Präsident der ärztlichen Kommission	8	-	10
Dr. med. K. Stampfli			
Die Behandlung der Hämophilie in Vergangenheit, Gegenwart und Zukunft	11	-	18
Prof. F. Koller			
Eindrücke über die Besichtigung des Zentrallaboratoriums des Blutspende- dienstes SRK vom 28.6.1984	19	-	21
Roland und Gregor Fürstenberger			

M I T T E I L U N G E N - A K T I V I T Ä T E N

Westschweizer Tagung, Samstag, 20. Oktober 1984 in der Fondation Louis Boissonnet, 1010 L a u a n n e .

Spiel-, Sport- und Injektions-Wochenende im "Feriendorf Twannberg", 2516 Twannberg vom 17./18. November 1984 für schulpflichtige Hämophile.

Wochenend-Tagung in der PAULUS-AKADEMIE, Zürich, vom 26./27. Januar 1985.

Langlaufwochenende in Oberwald VS vom 23./24. Februar 1985 im Langlaufparadies Obergoms. Wer Lust hat, darf schon im Verlaufe des Freitags anreisen!

Hämophilie-Sommerlager für 8-14 Jährige vom 29.6. - 8.7.1985 im "Feriendorf Twannberg" 2516 Twannberg.
Wir werden bei der Begründung des Schuldispenses behilflich sein, da viele Kantone ihre Ferien eine Woche später beginnen.

Jubiläums-Vereinsversammlung - 20 Jahre Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft - findet am 4. Mai 1985 in Bern statt.

Ferienabwesenheit

Unsere Sekretärin ist vom 22.10. - 2.11.1984 ferienabwesend.

SPIEL-, SPORT- UND INJEKTIONSWOCHENENDE AUF DEM TWANNBERG VOM
17./18. NOVEMBER 1984 FUER SCHULPFLICHTIGE JUGENDLICHE

Quasi als Lagerersatz möchten wir ein fröhliches, kameradschaftliches Wochenende auf dem Twannberg anbieten und gleichzeitig den Eltern einen freien Samstag/Sonntag gönnen.

Wir wollen miteinander in Kontakt kommen, schwimmen, turnen und spielen und so nebenbei - ganz zwanglos - das Drum und Dran des Spritzens üben.

Das Feriendorf Twannberg haben wir in einem unserer Bulletins vorgestellt; es ist ein Ort der Begegnung für Behinderte und Nichtbehinderte und liegt auf einem Hügelzug oberhalb Twann in der lieblichen Bielerseeegend. Schwimmbad und Turnhalle sind im Haus, sodass wir fast vom Bett aus ins Wasser fallen können.

Ein gutes Team und bekannte Gesichter werden Euch betreuen. Für die Hin- und Rückreise besteht die Möglichkeit einer Begleitung ab Zürich und Bern.

Wir beginnen am Samstag mit dem Mittagessen: ein Schuldispens für den Samstagmorgen sollte nach Rücksprache mit dem Lehrer möglich sein.

K O S T E N: Fr. 30.-- Reduktion möglich

A n m e l d u n g für das Wochenende auf dem Twannberg vom
17./18. November 1984

NAME:.....VORNAME:Jahrgang:.....

ADRESSE:.....

..... Telefon:.....

Unser Sohn fährt ab Zürich, Olten, Bern mit der Gruppe und beteiligt sich am Kollektivbillet. Zutreffendes unterstreichen!

TALON bis 10.10.1984 an Frau R. Schawalder, Sekretariat SHG, schicken.

F E R I E N L A G E R 1 9 8 5 !

Die Würfel sind gefallen - unser M i n i - Hämophilielager findet vom

29.6. bis 8.7.1985 auf dem Twannberg

statt. Wir möchten vor allem Jugendliche ansprechen, die den Schritt ins Lager noch nicht wagten und richten unsere Einladung an 8-14 Jährige.

Liebe Eltern, Sie fragen sich vielleicht was das Minilager bedeutet: Ein kleines Lager mit einem Minimum an Mitarbeitern und einem Minimum an Aufwand und einer kleinen Teilnehmerzahl. Wir führen das Lager auch mit einer Mindestbeteiligung von 8 Teilnehmern durch. Die Zahl gegen oben ist jedoch limitiert!

Damit die sinnvolle Tradition unserer Lager in angepasster Form erhalten bleibt, möchten wir alle Eltern auffordern, Ihre Söhne dieser Alterskategorie auf den Twannberg zu schicken. Es geht hier um die Chance eines Entwicklungs- und Loslösungsprozesses, die nur ausserhalb der familiären Umgebung zum Tragen kommt.

A N M E L D U N G für das M i n i - Hämophilie

lager vom 29.6. bis 8.7.1985 auf dem Twannberg

NAME:.....Vorname:.....Jahrgang:.....

ADRESSE (PLZ).....

.....Telefon:.....

Bemerkungen:.....

.....

Datum:.....Unterschrift:.....

Anmeldung bis 15.11.1984 an die Organisatorin, Frau R.Schawalder, SHG, schicken.

P R O T O K O L L

der Vereinsversammlung der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft vom 5. Mai 1984, 14.00 Uhr, Personalrestaurant BLUTSPENDEDIENST SRK, Zentrallaboratorium, Bern.

Anwesende Mitglieder und Begleitpersonen:

45

Entschuldigungen:

Frau E. Liniger, Pro Infirmis,
Herr A. Wüthrich, Präsident SHG,
Sr. Irène Meili, Frau Ch. Urfer
Herren Prof. Bachmann, Bruhin,
Carando, Dr. Della Santa, Maire

Die Vereinsversammlung wird durch den Vize-Präsidenten, Herrn Dr. med. D. Hessler, der Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft geleitet, weil der Präsident, Herr A. Wüthrich infolge eines Spitalaufenthaltes verhindert war.

1. Protokoll der Vereinsversammlung vom 23. April 1983

Das Protokoll wird wie im Bulletin Nr. 54 abgedruckt ohne Aenderung und Kommentar genehmigt.

2. Genehmigung des Jahresberichtes 1983 des Präsidenten

Der im Bulletin Nr. 56 veröffentlichte Jahresbericht wird einstimmig gutgeheissen.

3. Vereinsrechnung und Bilanz 1983

Die Vereinsrechnung wird ohne Gegenstimme genehmigt. Beschlossen wird, dass der Saldo des aufgebrauchten Spielbankenfonds von Fr. 766.45 dem Kapital zugewiesen wird.

4. Zuweisung an Solidaritätsfonds

Aus dem Gewinnsaldo 1983 werden dem Solidaritätsfonds Fr. 5.000.-- zugewiesen.

Ferner schlägt der Vorstand drei neue Mitglieder für die ärztliche Kommission vor und zwar:

- Prof. Dr. med. H.-P. Wagner, Med. Univ. Kinderspital Bern
- Dr. med. G. Boreux, Hôpital Cantonal Universitaire, Genève
- Dr. med. E. Signer, Kinderspital Basel

Diesen Vorschlägen wird einstimmig zugestimmt.

Die Herren Dr. med. G. Pralong und H. Vetterli werden einstimmig in den Vorstand gewählt. Herr Dr. Pralong übernimmt den Sitz von Herrn J.-P. Huber, Genf, der aus gesundheitlichen Gründen zurücktreten musste.

9. Genehmigung des Jahresberichtes 1983 des Präsidenten der ärztlichen Kommission

Der im Bulletin Nr. 56 veröffentlichte Jahresbericht wird einstimmig gutgeheissen.

10. Verschiedenes

Drei neue Ehrenmitglieder werden vom Vorstand zur Wahl vorgeschlagen:

- Professor Dr. med. A. Hässig, Blutspendedienst SRK, Bern
- Dr. med. R. Della Santa, Genf
- Dr. med. K. Stampfli, Blutspendedienst SRK, Bern

Mit grossem Applaus wird dieser Wahl zugestimmt und die neuen Ehrenmitglieder werden mit einem Blumenstrauss geehrt.

Die Vereinssekretärin gibt das Datum einer Betriebsbesichtigung des Zentrallaboratoriums vom 28. Juni 1984 für Hämophile und deren Angehörigen bekannt und lässt eine Anmelde-Liste zirkulieren. Das Programm sieht die Filmvorführung "Einer für Viele - Viele für Einen", gemeinsames Mittagessen und Betriebsbesichtigung vor. Die Interessenten sind Gäste des Zentrallaboratoriums.

5. Zuweisung an Fonds für wissenschaftliche Forschung

Aus dem Gewinnsaldo 1983 werden dem Forschungsfonds Fr. 2.000.-- zugewiesen.

6. Budget 1984

Vorgeschlagen wird, dass das Gehalt der Vereinssekretärin in Zukunft über die ordentliche Rechnung bezahlt wird, da der Spielbankfonds aufgebraucht ist. Das Bundesamt für Sozialversicherung rückerstattet alsdann 95 % des Bruttogehaltes.

Dieser Vorschlag wird einstimmig angenommen.

7. Mitgliederbeiträge 1985

Der Vorstand schlägt vor, die Mitgliederbeiträge unverändert zu lassen, d.h. Fr. 25.-- für Einzelpersonen und Fr. 100.-- für ausserordentliche Mitglieder.

Diesem Vorschlag wird ebenfalls zugestimmt.

8. Wahlen

Die Traktandenliste wird mit allgemeiner Genehmigung wie folgt abgeändert: Punkt 8 wird zu Punkt 9 und Punkt 9 wird zu Punkt 10.

Herr Prof. F. Koller, Gründungs- und Ehrenmitglied, tritt als Präsident der ärztlichen Kommission zurück. Der Vorstand schlägt Frau Dr. E. Meili als Nachfolgerin vor. Mit grossem Beifall wird dieser Wahl zugestimmt und Frau Dr. Meili nimmt dieses verantwortungsvolle Amt dankend an.

Herr Dr. K. Stampfli äussert Worte des Dankes und der Würdigung an die Adresse von Herrn Professor Koller, der weiterhin als Mitglied in der ärztlichen Kommission bleibt.

Im Anschluss an die Vereinsgeschäfte hält der scheidende Präsident der ärztlichen Kommission, Professor F. Koller, einen Vortrag über "Lehren aus der Vergangenheit und Blick in die Zukunft". Das Referat wird im Bulletin erscheinen.

Ferner haben die Teilnehmer der Vereinsversammlung Gelegenheit die Wanderausstellung "Die Bluterkrankheit", welche sich zu diesem Anlass in der Eingangshalle des Zentrallaboratoriums befindet, zu besichtigen.

Nach Beendigung des offiziellen Teils erfolgt durch das Zentrallaboratorium die Einladung zu einem ausgezeichneten kalten Buffet. In gehobener Stimmung und angeregtem Gespräch verlassen die letzten Mitglieder dankbar die diesjährige Mitgliederversammlung.

Für das Protokoll:

Aukje Szabo

ZUM RUECKTRITT VON HERRN PROFESSOR KOLLER ALS PRAESIDENT DER
AERZTLICHEN KOMMISSION

Lieber Herr Professor Koller,

Sie haben sich vor einiger Zeit entschlossen, altershalber vom Präsidium der ärztlichen Kommission zurückzutreten, um Ihr Amt mit seinen mannigfaltigen Aufgaben an eine jüngere Person abzutreten.

Unser Kommissionsmitglied, Herr Prof. Duckert, welcher Sie als Ihr Schüler und langjähriger Mitarbeiter von uns persönlich wohl am besten kennt und damit eigentlich prädestiniert wäre, Ihnen einige Worte der Würdigung Ihrer Tätigkeit im Dienste der Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft zum Wohle der Bluter zu widmen, ist leider verhindert, dies zu tun, da er berufsmässig nach London reisen musste. So müssen Sie sich eben mit mir, als stellvertretenden Ersatzmann begnügen. Er hat mich mit einigen Gedanken zu diesem Anlass ausgestattet. Ich werde nun versuchen, diese Gedanken sozusagen zu einem Strauss zu binden, den ich Ihnen nachfolgend überreichen möchte.

Lieber Herr Professor, Sie haben sich bereits sehr früh für die wissenschaftlichen und klinischen Aspekte der Blutstillung, insbesondere der Blutgerinnung interessiert, ein Interesse, welches Sie auf Ihrer erfolgreichen beruflichen Laufbahn stets begleitet hat.- Bereits in den Jahren 1947/48, als dem Blutgerinnungsvorgang noch wenig Beachtung geschenkt wurde, haben Sie an der medizinischen Universitätsklinik Zürich das Gerinnungslabor gegründet. Schon damals vermuteten Sie aufgrund Ihrer Beobachtungen, dass es zwei Hämophilie-Typen - später Hämophilie A und Hämophilie B genannt - geben müsse. Sie haben sich weiterhin um das Bluterleiden interessiert und nicht zuletzt auch menschlich immer versucht, diesen Patienten zu helfen. Ende der Fünfzigerjahre kam es zu den ersten Bemühungen um die Gründung einer Schweizerischen Hämophilie-Gesell-

schaft. Noch in Zürich wurden auf Ihre Initiative unter Mithilfe Ihrer wertten Frau Gemahlin die Statuten entworfen, welche die Basis der jetzigen Gesellschaft darstellen. Es brauchte eine gewisse Zeit, bis Ende 1965 die Hämophilen selbst die Führung übernommen haben. Trotz Ihrer Berufung zum Vorsteher der grossen internmedizinischen Universitätsklinik Basel sind Sie zum Segen der Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft weiterhin Präsident der ärztlichen Kommission geblieben. Als solcher haben Sie sich nicht nur mit den Problemen der Hämophiliebehandlung und Blutungsprophylaxe auseinandergesetzt. Sie haben auch sehr viel auf verschiedenen andern, für das Wohl der Hämophilen wichtigen Gebieten geleistet, wie z.B. Versicherungs- und Erziehungsfragen. Auch nach Ihrer Pensionierung haben Sie weiter aktiv zum Gedeihen der Hämophilie-Gesellschaft beigetragen, zur Information der Patienten, zur Stimulierung der Aerztekollegen, insbesondere auch von Chirurgen, von Spezialisten der Orthopädie. Als Internist haben Sie sich intensiv mit neuen chirurgischen Techniken auseinandergesetzt, wie Synevektomie, Kryotonsillektomie und schliesslich Laserchirurgie. Dank Ihrem hartnäckigen Einsatz hat Basel die Geräte für Laserchirurgie erhalten, was einer ganzen Reihe von Hämophilen zugute gekommen ist. Für die Region Basel haben Sie regelmässige Zusammenkünfte für die Hämophilen organisiert, an denen neues Wissen vermittelt wurde. Sie haben sich stets um das Wohl des Patienten gekümmert, sich für dessen Angehörige interessiert. So sind denn auch immer wieder Fragen der Vererbung, der Erziehung, sowie psychologische Probleme zur Sprache gekommen.-

Bemerkenswert ist Ihr stetiges Interesse für Fortschritte auf dem Gebiete der Hämophilie. Sie haben auch als bereits betagter Weltbummler die Mühen nicht gescheut, um an internationalen Kongressen das Neueste, nicht zuletzt auch Details direkt von Kollegen aus der ganzen Welt zu erfahren, um es in unserem Lande zum Nutzen unserer Bluterkranken verwerten und in Tat umsetzen zu können.

Im Namen der Schweiz. Hämophilie-Gesellschaft, ihres Vorstandes sowie der ärztlichen Kommission möchte ich nun gerne meinen Auftrag erfüllen und Ihnen recht herzlich für all das danken, was Sie für

uns geleistet, für das umfangreiche Wissen, das Sie uns vermittelt haben, Ihren grossen Erfahrungsschatz, von dem wir zehren durften. Wir sind froh, dass Sie weiter bei der ärztlichen Kommission mitmachen wollen. Wir möchten Frau Professor Koller danken, dass sie sich damit einverstanden erklären konnte, Ihren Gatten weiterhin für "unsere Zwecke" freizugeben.

Der neuen Präsidentin der ärztlichen Kommission, Frau Dr. Meili, wünsche ich viel Initiative und gute Gedanken sowie ein glückliche Hand bei der Ausübung ihres neuen Amtes, wie wir es bei Herrn Professor Koller gewohnt waren.

Persönlich möchte ich Ihnen, lieber Herr Professor, für Ihre lebenswürdige und herzliche Art und Weise danken, mit welcher Sie mir während all der Jahre gemeinsamen Wirkens für die SHG begegnet sind. Wir wünschen Ihnen weiterhin eine gute Gesundheit, viele Stunden der Freude und Genugtuung. Nach meinem "Strauss der Worte" möchten wir Ihnen - als kleine Geste unserer Wertschätzung - auch einen konkreten Strauss "en nature" überreichen.

Dr. med. K. Stampfli

DIE BEHANDLUNG DER HAEMOPHILIE IN VERGANGENHEIT, GEGENWART
UND ZUKUNFT

Wenn man während über 50 Jahren die Entwicklung der Medizin miterlebt hat, ist es an der Zeit, einmal Rückschau zu halten und sich klar zu werden, was dieses halbe Jahrhundert an Fortschritten gebracht hat. Wir werden uns hier auf einen kleinen Ausschnitt der Medizin, auf die Behandlung der Hämophilie beschränken.

Als ich das Medizinstudium abgeschlossen hatte, war die Bluttransfusion bereits eine etablierte Behandlungsmethode. Dank der Entdeckung der Blutgruppen durch Landsteiner zu Beginn dieses Jahrhunderts, konnten die schlimmsten Unverträglichkeitsreaktionen bei der Transfusion vermieden werden. Damit wurde die Gefahr der Verblutung bei Verletzungen, die ehemals häufigste Todesursache der Hämophilen, weitgehend ausgeschaltet. Die Lebenserwartung stieg an; die Bluter erreichten nun mit wenigen Ausnahmen das Erwachsenenalter, was früher bei der schweren Hämophilie nur selten vorgekommen war. Auch die Verblutung nach innen, z.B. aus Magendarmgeschwüren, konnte durch die Vollbluttransfusion verhütet werden.

Letztere war aber nicht imstande, gerade die häufigsten hämophilen Blutungen, diejenigen in Gelenke und Muskeln rasch zum Stillstand zu bringen, geschweige denn zu verhüten. Die Folge war eine teilweise Versteifung der Gelenke, oft in ungünstiger Stellung, die Ausbildung von Kontrakturen etc., sodass dadurch viele Hämophile invalid wurden. Eine chirurgische Behandlung konnte damals nur in lebensbedrohlichen Situationen verantwortet werden. Die Orthopädie hat sich daher unter der Führung des Chirurgen Jordan vor allem um unblutige Behandlungsmethoden bemüht, und es ist bewundernswert, was auf diesem Gebiet während des 2. Weltkrieges und in den unmittelbar folgenden Jahren erreicht wurde. Da es bei der Hämophilie so gut wie nie zu einer knöchernen Versteifung (Ankylose) kommt, können viele Fehlstellungen durch langdauernden sanften Druck, bzw. Zug, teilweise korrigiert werden (sog. Quengelung). Diese Methoden sind heute allerdings durch aggressive chirurgische Verfahren teilweise verdrängt worden.

Auf einer ganz anderen Linie entwickelte sich die Forschung auf dem Gebiet der Transfusion. Schon 1924 hatte der Lausanner Arzt Feissly gezeigt, dass normales Plasma* beim Hämophilen ebenso blutstillend wirkt wie Vollblut. 1950 machten wir folgende Beobachtung: Die Gerinnungszeit von hämophilem Plasma ist bekanntlich verlängert und zwar umso mehr, je schwerer die Hämophilie ist. Wir haben nun Plasma von einem schweren und einem weniger schweren Hämophilen gemischt. Wir erwarteten, dass die Gerinnungszeit der Mischung etwa in der Mitte zwischen den Gerinnungszeiten der Einzelplasmen liege. Zu unserer Ueberraschung führte die Mischung zu einer vollständigen Normalisierung der Gerinnungszeit. (Abb. 1)

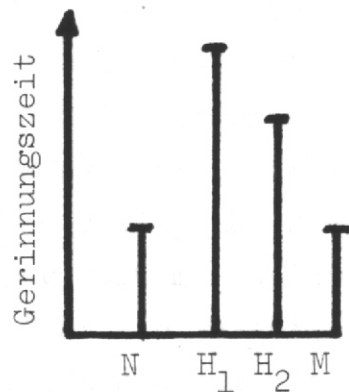


Abb. 1: N = Normalplasma
H₁ = Hämophiles Plasma 1
H₂ = Hämophiles Plasma 2
M = Mischung der hämophilen Plasmen

Dieses Resultat konnte nur so erklärt werden, dass bei den beiden Hämophilen nicht der gleiche Faktor vermindert war, bzw. fehlte. Da aber bei der Hämophilie nur e i n Faktor fehlt (bzw. vermindert ist) während alle andern in normaler Menge vorhanden sind, wird durch die Mischung der Gerinnungsdefekt der Einzelplasmen weitgehend ausgeglichen

PLASMA*: Wenn man Blut, das durch Zusatz von Citrat z.B. ungerinnbar gemacht wurde, während mehrerer Stunden in einem Glaszylinder stehen lässt, senken sich die roten Blutkörperchen und darüber bleibt eine gelbliche Flüssigkeit, das Plasma.

Diese und ähnliche Beobachtungen von Pavlovsky, Biggs und Aggeler führten zur Unterteilung der Bluterkrankheit in eine Hämophilie A und Hämophilie B, wobei erstere durch einen Mangel an Faktor VIII, letztere durch einen Mangel an Faktor IX gekennzeichnet ist. Die Hämophilie A ist etwa 5 mal häufiger als die Hämophilie B. Die Bluter von Tenna im Safiental, von denen wir den grössten bisher bekannten Hämophilie-Stammbaum besitzen (er geht bis ins 17. Jahrhundert zurück) leiden an Hämophilie B. Die Differenzierung der beiden Hämophiliearten hatte wichtige Konsequenzen für die Behandlung: Die Plasmafraktionen, die Faktor VIII bzw. Faktor IX enthalten, sind völlig verschieden.

Einen weiteren Fortschritt bedeutete sodann die Ausarbeitung von exakten Bestimmungsmethoden für die Faktoren VIII und IX, die 1955 M. Geiger und F. Duckert in unserem Zürcher Gerinnungslaboratorium gelungen ist. Damit konnten die Hämophiliefaktoren zunächst im Blut quantitativ erfasst werden. Der Wert, den man beim Blutgesunden erhielt, wurde als 100 % bezeichnet. Es zeigte sich bald, dass die schweren Hämophilen 1 % oder weniger im Blut aufwiesen, die mittelschweren etwa 2 - 5 % und die leichten 6 - 20 %. Bei letzteren sind Gelenkblutungen nicht häufiger als bei Gesunden; sie bluten aber bei Verletzungen und Operationen doch wesentlich stärker.

Dank dieser Bestimmungsmethoden konnte auch die Dosierung der Plasma- präparate auf eine exakte Grundlage gestellt werden. Es war nunmehr möglich, den schweren Hämophilen, wenigstens für kurze Zeit (einige Tage), in einen leichten oder sogar in einen völlig Gesunden zu "verwandeln", d.h. den Hämophiliefaktor im Blut auf 20 % oder sogar gegen 100 % zu steigern. In letzterem Fall kann auch eine grössere Operation ohne Gefahr durchgeführt werden. Für die Stillung hämophiler Blutungen sind je nach Art und Lokalisation Werte von 15 bis über 50 % im Patientenblut notwendig. Selbstverständlich ist für die Dosierung auch die Bestimmung der Faktoren in den Präparaten erforderlich. Sie werden in Einheiten angegeben, wobei 1 Einheit dem Faktor VIII bzw. Faktor IX-Gehalt von 1 ml normalen Plasmas entspricht.

Eine bewährte Regel besagt, dass man mit 1 Einheit Faktor VIII pro Kg Körpergewicht, intravenös zugeführt, den Faktor VIII-Gehalt des Blutes um ca 2 % steigern kann.

Beispiel: Hämophiler von 70 kg, Faktor VIII unter 1 %. Wegen einer nicht mehr frischen Gelenkblutung (Knie) soll der Faktor VIII-Gehalt auf 30 % gesteigert werden. Er benötigt $15 \times 70 = 1050$ E; d.h. 2 Packungen zu 500 (bzw. 600) E für sofort. Je nach Kniebefund 2. Injektion nach 12 bis 24 Std.- Bei Hämophilie B muss etwas höher dosiert werden: 1 E bewirkt einen Anstieg von nur 1 - 1.5 %. Um 30 % im Blut zu erreichen müsste somit 20 (bis 30) $\times 70 = 1400$ (2100) E gegeben werden (3 bzw. 4 Packungen zu 500 E).

Die soeben skizzierte Substitutionsbehandlung hat sich erst allmählich durchgesetzt. Entscheidend dabei waren zwei Neuerungen:

1. Die Amerikanerin Judith Pool hat 1964 durch Zufall festgestellt, dass der Faktor VIII auf verblüffend einfache Art angereichert werden kann: Es genügt, normales Plasma im Tiefkühler gefrieren und wieder auftauen zu lassen. Der Faktor VIII erscheint nicht in der aufgetauten Flüssigkeit, sondern bleibt im Rückstand. Diese Methode wurde rasch weltweit verbreitet; die hat die Behandlung der Hämophilie A revolutioniert.

2. Schon lange wusste man, dass eine hämophile Blutung umso leichter gestillt werden kann, je früher man mit der Behandlung beginnt. Der Arzt kommt dafür fast immer zu spät. Die Folge ist, dass eine viel höhere Dosis nötig wird und der Erfolg doch weniger gut ist. 1961 hat daher eine Familie in Texas, die weit entfernt vom nächsten Arzt und von einem medizinischen Zentrum wohnte, angefangen, sich die Präparate selbst intravenös zu verabreichen. Die Aerzte wurden nach anfänglichen Bedenken schliesslich von den Vorteilen dieser Heimselbstbehandlung überzeugt und konnten 1970 erstmals über ihre Erfolge berichten. Sie wurden von anderen Zentren rasch bestätigt und sind heute allgemein anerkannt: Reduktion des Spitalaufenthaltes auf ca 1/10 der Absenzen in Schule oder am Arbeitsplatz auf 1/5 und das Wichtigste: die Hämophilen fühlen sich nicht mehr den Launen ihrer Krankheit wehrlos preisgegeben; sie haben nun ein Mittel in der Hand, um Blutungen rasch und ohne fremde Hilfe zum Stillstand zu bringen. Diese segensreiche Neuerung, die sich in unserem Lande relativ rasch einbürgerte,

hat nur einen Nachteil: Manche Hämophile fühlen sich bei dieser Selbstbehandlung so sicher, dass sie jede ärztliche Kontrolle als überflüssig betrachten. Sie übersehen dabei, dass die Gelenkfunktionen, die Leberfunktion, die eventuelle Entwicklung eines Hemmkörpers, der Zustand der Zähne etc., mindestens einmal pro Jahr kontrolliert werden müssen, wenn man den günstigsten Zeitpunkt für eine Behandlung nicht verpassen will.

Ein Nachteil der Faktor VIII- und Faktor IX-Präparate ist die Übertragung gewisser Viruskrankheiten, vor allem der Hepatitis (Leberentzündung). Wir kennen heute mindestens 3 Hepatitisviren: 1. Hepatitisvirus A, die wohl eine akute aber nie eine chronische Hepatitis hervorruft. 2. Hepatitisvirus B und 3. Hepatitisvirus non A- non B*, die beide sowohl eine akute wie eine chronische Hepatitis verursachen können und, im Gegensatz zur Hepatitis A, relativ häufig durch Transfusionen übertragen werden. Gegen die Hepatitis B kann heute geimpft werden, nicht aber gegen die Hepatitis non A- non B, die zur Zeit eher häufiger ist, als die Hepatitis B. Die Herstellung eines hitze-sterilisierten Faktor VIII- und neuerdings auch Faktor IX-Präparates durch die Firma Behring bedeutete daher neben der Impfung einen wesentlichen Fortschritt in der Bekämpfung der Hepatitis. Die erwähnten Präparate schützen sicher gegen Hepatitis B und sehr wahrscheinlich gegen Hepatitis non A- non B und andere Virusaffektionen (z.B. AIDS).

Auch die chirurgische Behandlung vor allem der Blutergelenke hat Verbesserungen aufzuweisen. Die Verwendung von Laserstrahlen anstelle des Chirurgenmessers brachte zweifellos Vorteile: ein beinahe blutleeres Operationsfeld, Einsparung von Faktor VIII oder IX während des Eingriffs, fast schmerzlose postoperative Periode und damit Erleichterung der gerade in dieser Zeitspanne so wichtigen Physiotherapie.- Die Synovektomie d.h. die Entfernung der stark gewucherten und sehr blutgefäßreichen Gelenkshaut hat sich bewährt bei besonders häufigen Blutungen in das gleiche Gelenk, wenn letztere trotz regelmässiger und genügender Faktor VIII- bzw. IX-Zufuhr und trotz

* Die Bezeichnung non A- non B wurde gewählt, weil es sich möglicherweise um mehr als 1 Virus handelt.

sachgemässer Physiotherapie innerhalb einiger Monate nicht zurückgehen.

All diese erfreulichen Fortschritte dürfen uns aber nicht darüber hinwegtäuschen, dass manche wichtige Probleme immer noch einer endgültigen Lösung harren. Die Behandlung der Hemmkörper gegen Faktor VIII oder IX ist nach wie vor verbesserungsbedürftig, wenn auch vielversprechende Neuerungen in Aussicht stehen, über die zu gegebener Zeit berichtet werden wird.

Zur Frage, ob die Faktor VIII- oder IX-Präparate nur beim Auftreten einer Blutung oder unabhängig davon in regelmässigen Abständen (von 2 Tagen bei Hämophilie A, von 3 - 4 Tagen bei Hämophilie B) gegeben werden sollen, mit andern Worten, ob die Präparate nur zur Blutstillung oder zur Verhütung (Prophylaxe) der Blutungen zu verwenden seien, hat die ärztliche Kommission kürzlich Stellung bezogen. Sie ist der Ansicht, dass im allgemeinen die Verabreichung der Präparate bei den ersten Anzeichen einer Blutung genüge, dass aber in Perioden, in denen eine Blutung sehr ungelegen käme wie in Ferien, auf Reisen, vor Examen, während energischer Physiotherapie und ausserdem in den Jahren starken Wachstums (zwischen dem 4.-7. und besonders zwischen dem 9. - 15. Lebensjahr) eine regelmässige, vorbeugende (prophylaktische) Anwendung der Präparate zu empfehlen sei, - unter Umständen während längerer Zeit, (Monaten bis Jahren) - sofern Blutungen gehäuft auftreten. Gerade die Gelenke reagieren in den Perioden raschen Wachstums sehr empfindlich auf Blutungen.

Was ist von der Zukunft zu erwarten? Eine chemisch-synthetische Herstellung der antihämophilen Präparate hätte den Vorteil, dass damit keine Viruskrankheiten übertragen würden. Ausserdem besteht in gewissen Ländern bereits ein Mangel an Gerinnungspräparaten. Die Faktoren VIII und IX sind aber so riesige Eiweissmoleküle, dass auch die moderne Chemie nicht imstande ist, sie zu synthetisieren. Was aber der Chemie nicht möglich ist, das können gewisse Lebewesen erreichen und zwar sehr primitive wie Colibakterien, die wir alle im Darm in grossen Mengen beherbergen oder Hefepilze, die bei der Herstellung des Brotes verwendet werden. Man kann diesen einfachen Lebe-

wesen menschliche Gene einpflanzen und sie dadurch zwingen, menschlichen Faktor VIII oder IX zu synthetisieren. Versuche in dieser Richtung sind bereits im Gang. Wahrscheinlich kann der Faktor IX, der ein etwas kleineres Molekül darstellt als der Faktor VIII, zuerst auf diese Art hergestellt werden.

Die Genetik (Vererbungslehre) wird uns aber noch weitere Fortschritte bescheren. Ich kenne keinen Hämophilen, der nicht den Wunsch hätte, seine Nachkommen womöglich vor Bluterkrankheit zu bewahren - trotz der Fortschritte in der Behandlung dieser Krankheit. Bekanntlich sind die Söhne eines Hämophilen erbgesund (auch ihre Nachkommen), die Töchter aber alle Ueberträgerinnen. Die Söhne der letzteren sind zu 50 % Bluter. Heute kann man die Hämophilie in der 19. - 22. Schwangerschaftswoche diagnostizieren durch die Gerinnungsanalyse des foetalen Blutes aus der Nabelschnurvene. Die Untersuchungen werden z.B. in London mit grosser Sorgfalt durchgeführt. Wahrscheinlich wird man schon bald auf ganz andere, weniger eingreifende Art, nämlich durch Feststellung eines abnormen Gens im X-Chromosom *, also ohne Gerinnungsuntersuchungen, bereits in der 12. Schwangerschaftswoche die Hämophilie diagnostizieren und die Konsequenzen daraus ziehen können. Diese Untersuchung kann nicht nur beim Foetus, sondern auch bei einer Ueberträgerin durchgeführt werden. Man benützt dazu Blutzellen (Lymphozyten, deren Zellkern mit besonderen Verfahren analysiert wird. Möglicherweise kann damit eine Ueberträgerin mit noch grösserer Sicherheit als bisher erkannt werden (bei Töchtern eines Hämophilen ist diese Untersuchung überflüssig).

Der Vollständigkeit halber sei noch die "Gentherapie" (Genmanipulation) erwähnt. Es wurde z.B. bei Patienten mit einer Anomalie der

* Die Erbsubstanz ist in den Chromosomen des Zellkerns enthalten. Normalerweise sieht man die einzelnen Chromosomen nicht, da sie dicht aneinandergedrängt liegen. Bei der Zellteilung bewegen sie sich auseinander und werden sichtbar. Der Mensch hat 23 Chromosomenpaare, von denen eines die Geschlechtschromosomen enthält: 2 X-Chromosomen bei der Frau, ein X- und ein Y-Chromosom beim Mann. Die Gene für die Faktoren VIII und IX liegen beide neben tausenden von anderen Genen im X-Chromosom. Durch besondere Verfahren können diese Gene als normal oder abnormal erkannt werden.

roten Blutkörperchen (u.a. bei Thalassämie) eine gewisse Menge Knochenmark - die Bildungsstätte der roten Blutkörperchen - entnommen, ausserhalb des Körpers genetisch verändert, d.h. "normalisiert" und wieder dem Patienten zurückgegeben. Ueber die Resultate kann noch nichts Sicheres ausgesagt werden. Für die Hämophilie kommt eine solche Gentherapie bis jetzt nicht in Frage. Eine Kommission von Experten überwacht in unserem Lande diese Forschung, damit die Grenzen des Erlaubten nicht überschritten werden.

Zum Schluss noch ein erfreulicher Nachtrag. Die Nationalrätliche Kommission für die Teilrevision des Krankenversicherungsgesetzes hat sich kürzlich auf einige Punkte eines Sofortprogramms geeinigt. Dazu gehört unsere Forderung, dass der Selbstbehalt zwar beibehalten, aber begrenzt werden solle. Die Kommission hat als obere Grenze des Selbstbehaltes für 1 Jahr den Betrag von Fr. 400.-- festgelegt. Ueber diesen Beschluss müssen nun noch die Städnerätliche Kommission und die Eidgenössischen Räte befinden. Wesentliche Aenderungen sind nicht zu erwarten. Der Beschluss wird aber kaum vor 1986 in Kraft treten. Sollten sich in der Zwischenzeit in besonderen Fällen finanzielle Engpässe ergeben, kann der Solidaritätsfonds und andere Fonds in Anspruch genommen werden.

Liebe Mitglieder, ich habe Ihnen vor allem von den materiellen Fortschritten berichtet, bin mir aber bewusst, dass eine Erbkrankheit wie die Hämophilie auch grosse psychologische Probleme aufwirft. Das war auch eines der Motive, die zur Gründung unserer Gesellschaft geführt haben: gegenseitige Aufmunterung sowie Beratung durch Aerzte, die auf dem Gebiet der Hämophilie Erfahrung besitzen. Ich trete heute als Präsident der ärztlichen Kommission zurück, werde aber weiterhin Mitglied dieser Kommission bleiben und stehe Ihnen nach wie vor zur Verfügung. Für das Vertrauen, das Sie mir während so vieler Jahre geschenkt haben, möchte ich Ihnen von Herzen danken.

gez. F. Koller

Eindrücke über die Besichtigung des Zentrallaboratoriums des
Blutspendedienstes SRK vom 28.6.1984

Aus der ganzen Schweiz trafen sich an diesem Donnerstag 32 Teilnehmer - Hämophile und Angehörige - im Kurslabor des Zentrallaboratoriums des Blutspendedienstes SRK. Nach der Begrüssung durch unsere Sekretärin, Frau Schawalder, und Herrn Diggelmann, Leiter des Aussendienstes, wurde uns ein Film über die Aufgaben und Tätigkeit des Blutspendedienstes SRK gezeigt. Sein Titel lautete: "Einer für viele - viele für einen". In der anschließenden Diskussion gab uns Herr Diggelmann Antwort auf unsere Fragen. Danach wurden wir vom Zentrallaboratorium zum Mittagessen eingeladen. Im Namen aller Teilnehmer möchten wir uns dafür herzlich bedanken. Nach einer ausgiebigen Stärkung wurde uns anschliessend die Herstellung des Faktor VIII-Präparates und einiger anderer Produkte des Zentrallaboratoriums sowie das Labor für automatische Blutgruppenbestimmung gezeigt. Am Schluss offerierte der Gastgeber einen Kaffee, wobei Eindrücke ausgetauscht und Unklarheiten geklärt wurden.

Doch nun zu einzelnen konkreten Ergebnissen, die ich an diesem interessanten Tag erfahren habe. Das Zentrallaboratorium sammelt in enger Zusammenarbeit mit den Samaritervereinen in der ganzen Schweiz Blut. Jede Blutspende (in einem Plastikbeutel) wird am Ort der Entnahme kodiert. In der Nacht, wenn die Equipen nach Bern zurückkehren, beginnt im Labor die grosse Arbeit. Jede Spende wird nun von einem automatischen Gerät "Groupomat" auf Blutgruppeneigenschaften und gewisse übertragbare Krankheiten untersucht und die Ergebnisse sofort im Computer gespeichert. Mit dem Groupomat können bis zu 300 Blutspenden pro Stunde untersucht werden. Diese Zahl wird bei grossen Entnahmen erreicht, wie z.B. an Universitäten, an der ETH oder in Rekrutenschulen. Um die Funktionsfähigkeit des Computers zu überprüfen, werden ihm von Zeit zu Zeit "falsche Blutproben" zur Analyse gegeben.

Das Zentrallaboratorium zentrifugiert die Blutspenden und trennt so die festen Blutbestandteile (Blutkörperchen, Blutplättchen) vom Plasma ab. Die festen Bestandteile (Erythrozyten-Konzentrat) werden bei Mangel an roten Blutkörperchen eingesetzt und sind über 30 Tage haltbar (nächstens über 50 Tage). Der immer grösser werdende Plasmabedarf steuert die Entnahmetätigkeit in unserem Lande. Das Plasma ist tiefgefroren über 5 Jahre haltbar. Der Grossteil der Jahresproduktion an Albumin (ein Blutplasmaeiweiss) wird zuerst während eines Jahres als Armeerreserve eingelagert. Das ein Jahr alte Produkt wird darauf durch das Zentrallaboratorium auf den Markt gebracht.

Warum darf man nur alle 3 Monate Blut spenden? Solange dauert es, bis der Körper die festen Blutbestandteile wieder angemessen ersetzt hat. Die Plasmaeiweisse ersetzt der Körper etwa in einem Monat. Man hat eine Technik entwickelt - die Plasmapherese -, die es erlaubt, die Blutspende am Ort der Entnahme zu zentrifugieren, das Plasma abzutrennen und die festen Bestandteile des Blutes dem Spender direkt wieder zuzuführen. Dieses Vorgehen, welches das Beschaffen der doppelten Plasmamenge auf's Mal gestattet, ist an stationäre Verhältnisse gebunden und beansprucht pro Spende rund zwei Stunden.

Doch nun zur Herstellung des Faktor VIII-Präparates. Das gewonnene Plasma wird tiefgefroren und beim Auftauen fällt der Faktor VIII aus. Danach werden die Flaschen (2-3 Spenden = 370ml) zentrifugiert, wobei sich der Faktor VIII am Boden ansammelt. Das restliche Plasma wird abgesaugt und zur Herstellung anderer Präparate weiterverwendet. Der Faktor VIII wird nun mit einer speziellen Pufferlösung wieder aufgelöst. Vier Flaschen werden zusammengefasst und erhalten am Schluss die Chargen-Nummer, die wir von den AHF-Flaschen (Antihämophile Fraktion SRK) kennen. 50 Flaschen bilden eine Charge. Würden später bei der Verabreichung einer dieser Flaschen Komplikationen auftreten, müsste das Zentrallaboratorium nach Ueberprüfung des Materials die ganze Charge mit dieser Nummer zurückrufen. Verfolgen wir nun die Herstellung weiter. Diese Flasche mit ihren 8-12 Spenden wird nun lyophilisiert (gefrieretrocknet),

das heisst, die Flüssigkeit verdunstet im Vakuum direkt aus dem gefrorenen Zustand. Wegen der Sterilitätsbedingungen konnten wir diesen Teil der Produktion nicht verfolgen. Bei diesem Rundgang wurde uns bewusst, wie sehr das Zentrallaboratorium bemüht ist, ein den Bedürfnissen des Verbrauchers entsprechendes Produkt herzustellen. Es versucht zum Beispiel für das AHF-Präparat eine kleinere, handlichere Verpackung herzustellen. Wir konnten auch erfahren, dass die Industrie an einem "gentechnologisch" hergestellten Faktor VIII forscht. Damit würden die Nebenwirkungen (Hepatitis, AIDS) verbannt.

Wir danken Frau Schawalder und Herrn Diggelmann für die interessante Führung und hoffen, dass wir mit unseren Eindrücken auch den Nichtteilnehmern einen Einblick in eine für uns Hämophile so wichtige Tätigkeit des Zentrallaboratoriums geben konnten.

Roland und Gregor Fürstenberger