

# Die Hämochro

Von Dr. med. Christine Sengupta, Fachärztin FMH für Rheumatologie und Innere Medizin, St. Gallen

**Im Herbst 2004 wurde bei Bundesrat Pascal Couchepin eine Hämochromatose festgestellt. Der «Blick» veröffentlichte dies am 3. November 2004. Damals haben die meisten Schweizer zum ersten Mal von dieser Krankheit gehört, eine Erbkrankheit die bei uns nicht selten ist. Etwa jeder zehnte von uns hat ein Gen mit dieser Krankheit und bei jedem hundertsten sind beide Gene erkrankt. Bei Menschen, die zwei kranke Gene haben, kann eine Hämochromatose ausbrechen.**

Obwohl die Anlage zur Hämochromatose nicht selten vorkommt, ist die

netischen Test verfügen, der den sicheren Nachweis erbringt, ob jemand solche Erbanlagen hat.

Die Krankheit ist schon lange bekannt. 1889 wurde sie vom Deutschen Arzt von Recklinghausen erstmals beschrieben. Bis vor wenigen Jahren konnte die Hämochromatose erst in den Endstadien sicher festgestellt werden, was für die Vorbeugung und Behandlung meist zu spät war. Schlimme Beschwerden und früher Tod waren oft die Folge. Es ist jedoch sehr wichtig, diese Krankheit frühzeitig zu erkennen. Denn es gibt eine sehr wirksame und einfache Vorbeugungsmassnahme gegen diese Krankheit: den Aderlass oder die Blutspende.

zeitweise ungezielt bei sehr vielen Beschwerden angewendet, so dass er in Verruf gekommen ist. Deshalb wird es Zeit, den Aderlass richtig anzuwenden.

## Eine Erbkrankheit

Die Hämochromatose ist eine vererbte Krankheit. Träger der Krankheit haben nur ein Gen und werden selbst nicht krank. Wenn jemand jedoch zwei Gene erbt (eines von seiner Mutter und eines vom Vater), kann die Krankheit ausbrechen. Einer von Hundert hat bei uns zwei solche kranken Gene. Nicht alle, die zwei Hämochromatose-Gene haben, erkranken an der Krankheit. Geschätzt wird, dass etwa 40 bis 70 Prozent der Betroffenen die Krankheit entwickeln. Wichtige Faktoren für das Ausbrechen



*Die braune Verfärbung der Haut ist bei den Händen rechts sehr gut zu sehen. Die Krankheit sollte jedoch behandelt werden, lange bevor die Hände braun werden.*

Krankheit bei uns bisher kaum in der Öffentlichkeit bekannt geworden. Der wichtigste Grund dafür ist, dass wir erst seit kurzem über einen eindeutigen ge-

Der Aderlass war den Ärzten seit vielen Jahrhunderten bekannt als eine wirksame Massnahme gegen gewisse Beschwerden. Leider wurde der Aderlass

der Krankheit sind das Geschlecht und das Alter. Frauen sind in der Regel bis zu den Wechseljahren geschützt. Bei betroffenen Männern können die Be-

# matose



schweren ab dem 30. Lebensjahr auftreten. Bei Männern entwickelt sich die Krankheit öfter als bei Frauen und bei Alten mehr als bei Jungen. 40-jährige Männer können schon irreversible Schäden aufweisen.

## Ablagerung von Eisen

Bei der vererbten Hämochromatose ist der Eisenstoffwechsel gestört. Die natürliche Regulation der Eisenaufnahme funktioniert nicht. Bei gesunden Menschen wird die Eisenaufnahme sehr gut reguliert. Normalerweise nehmen Gesunde ein bis zwei Milligramm Eisen pro Tag auf. Menschen mit einer Hämochromatose nehmen dagegen bis zu vier Milligramm täglich auf, denn bei ihnen wird im Darm praktisch alles in der Nahrung vorhandene Eisen verwertet. So kommt es zu überschüssigem Eisen im Körper. Dieser Überschuss an Eisen vergiftet die Zellen. Das Eisen wird überall im Körper abgelagert: Vor allem in der Leber, Bauchspeicheldrüse, Hypophyse, den Gelenken und der Haut. Das überschüssige Eisen hemmt die Funktion der Organe und schädigt die inneren Organe (siehe Abb. 1). Es kommt zum Umbau der Organe (zum Beispiel Leberzirrhose, siehe Abb. 2) und führt zu Gelenksbeschwerden, Bauchschmerzen sowie Müdigkeit. Wird Eisen in der Haut abgelagert, kommt es zu einer bräunlichen Verfärbung der Haut. Wenn dies auftritt, ist die Krankheit schon sehr fortgeschritten. Die Hautverfärbung hat der Krankheit ihren Namen gegeben. Schon der Erstbeschreiber der Krankheit, der Arzt F. von Recklinghausen, fand heraus, dass die braune Hautverfärbung durch rostendes Eisen aus-

gelöst wurde. Mit dem Aderlass oder der Blutspende wird mit dem Blut auch Eisen entfernt. Der Überschuss an Eisen wird damit abgebaut. Ein Aderlass von 450 ml enthält etwa 250 mg Eisen. Aderlässe werden anfänglich wöchentlich durchgeführt, um das Eisen rasch abzubauen und die Beschwerden zu lindern. Später genügen seltenere Aderlässe, zum Beispiel alle zwei bis

sechs Monate. Die meisten Betroffenen müssen jedoch ihr Leben lang in regelmäßigen Abständen zum Aderlass gehen, da die Tendenz zu überschüssigem Eisenaufnahme anhält. Gesunde Betroffene können auch Blutspenden. Ihr Blut ist ja gesund und für Bluttransfusionen geeignet.

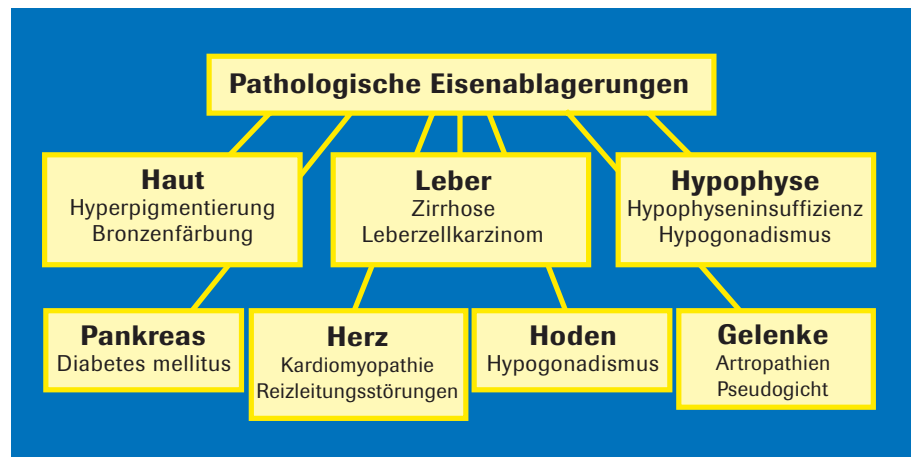


Abbildung 1 (Illustration: D-Journal 166)

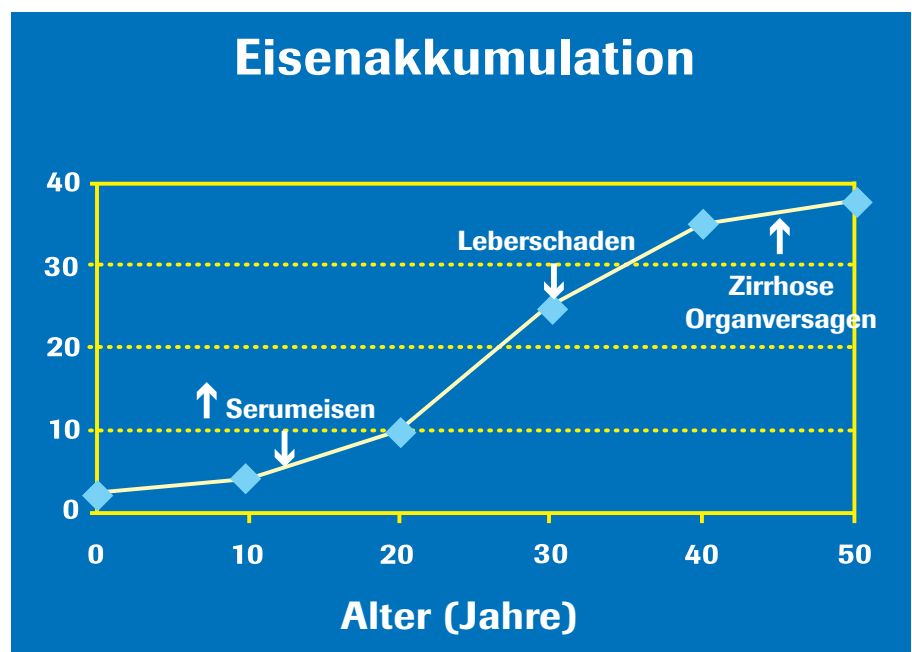


Abbildung 2 (Illustration: Universität Bern)