



Aus der chirurgischen Klinik zu Kiel.

Über zwei Fälle
von
intermittirender Bluterkrankheit.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät in Kiel

vorgelegt von

Wenzel Keimer,
approb. Arzt aus Recklinghausen i./W.

Opponenten:

Herr Fr. Cromme, cand. med.

Herr H. Reintjes, cand. med.

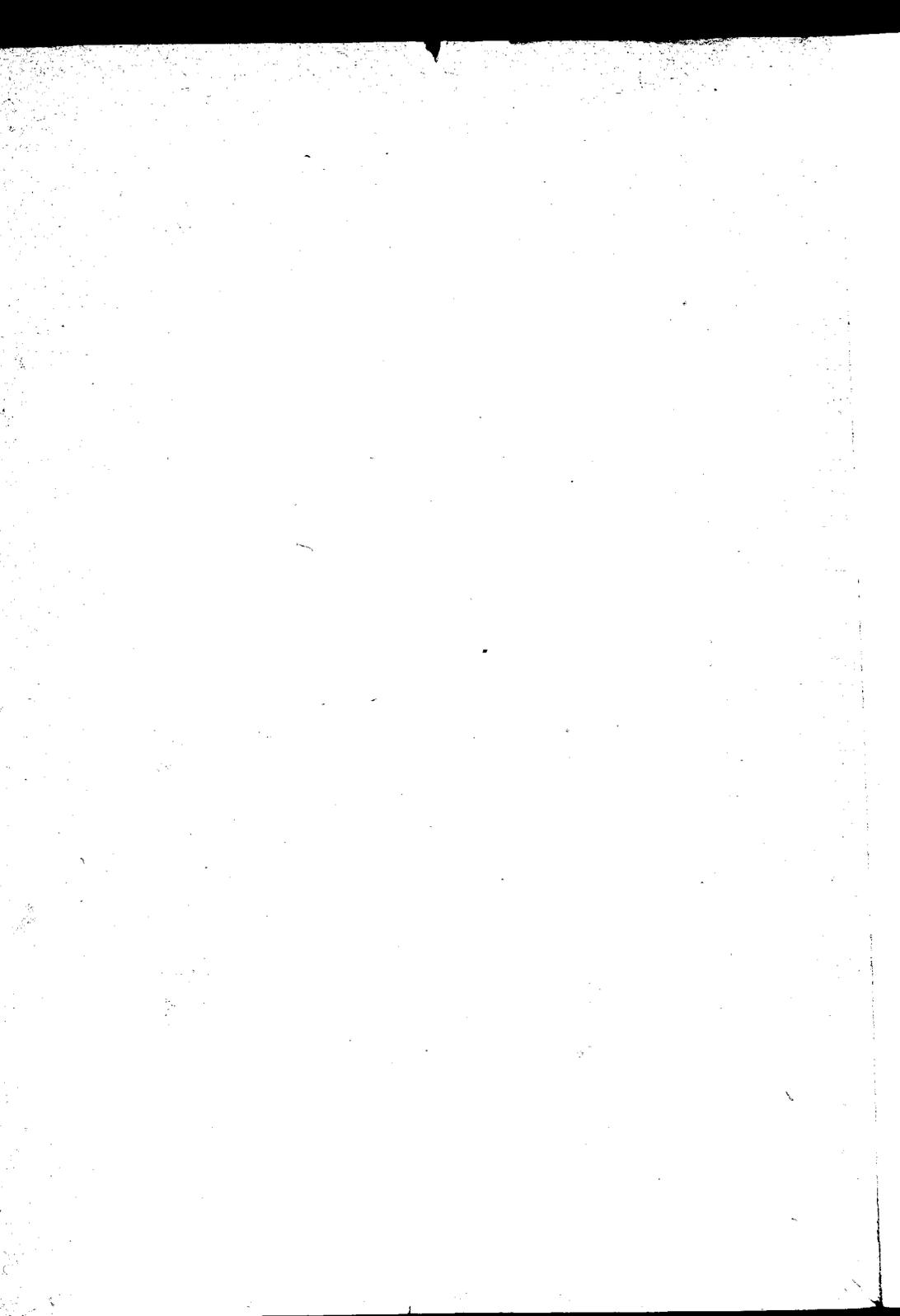
Herr A. Stühlen, cand. med.



KIEL.

Druck von L. Handorff.

1891.



Aus der chirurgischen Klinik zu Kiel.

Über zwei Fälle
von
intermittirender Bluterkrankheit.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät in Kiel

vorgelegt von

Wenzel Keimer,
approb. Arzt aus Becklinghausen i./W.



Opponenten:

Herr Fr. Cromme, cand. med.
Herr H. Reintjes, cand. med.
Herr A. Stühlen, cand. med.



KIEL.

Druck von L. Handorff.

1891.

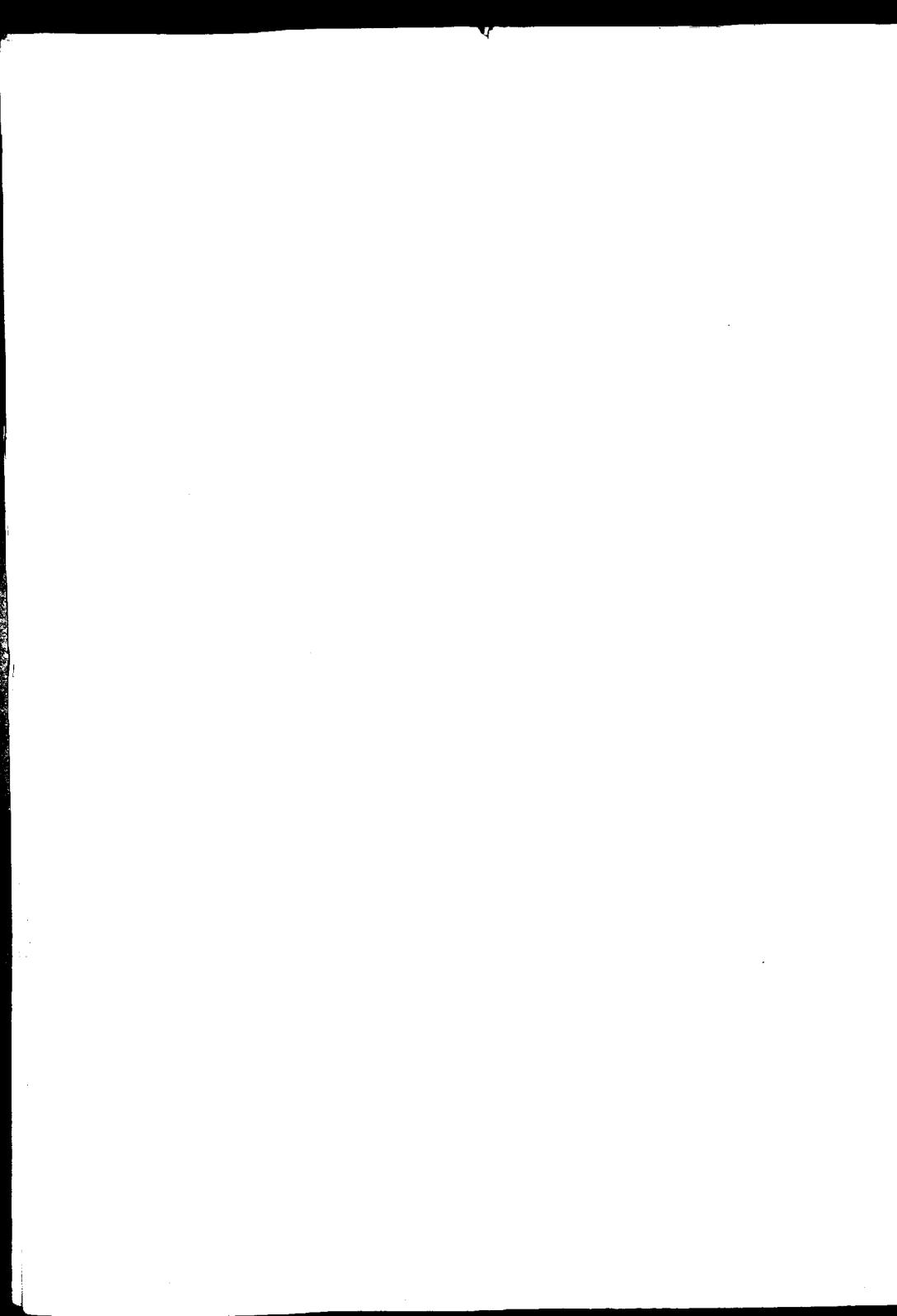
No. 9.
Rektoratsjahr 1891/92.
Referent: Dr. v. Esmarch.
Druck genehmigt:
Hensen, Dekan.

Seinen teuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser



Die Hämophilie bildet mit einer Anzahl ähnlicher Affektionen eine zusammengehörige Gruppe von Krankheitsformen, welche man als hämorrhagische Erkrankungen bezeichnen kann.

Die hauptsächlichste, diesen Erkrankungen gemeinsame Eigentümlichkeit besteht darin, dass sich bei ihnen allen neben gewissen sonstigen mehr oder weniger ausgeprägten Symptomen eine ausgesprochene hämorrhagische Diathese des Körpers entwickelt, d. h. die Neigung zu dem Auftreten spontaner Blutungen. Je nach der Art des Auftretens derselben und je nach dem gleichzeitigen Bestehen anderer Symptome hat man die hämorrhagischen Erkrankungen in verschiedene einzelne Krankheiten getrennt und mit einer grossen Zahl verschiedener Namen belegt: Scorbut, Morbus maculosus Werthofii, Purpura simplex und rheumatica, Peliosis, Hämophilie u. a.

Dem gegenüber muss aber betont werden, dass man zwar in der That mehrere Krankheitsformen unterscheiden kann, welche ein ziemlich gut charakterisiertes Krankheitsbild geben, dass es aber andererseits auch alle nur möglichen Übergangsarten zwischen den einzelnen Formen giebt. Dieser Umstand weist auf die grosse Verwandtschaft und vielleicht sogar auf die zum Teil bestehende Identität aller vorhin genannten Krankheiten hin. Ja, bei genauer Betrachtung findet man ferner, dass gewisse Erkrankungsformen, welche für gewöhnlich gar keinen hämorrhagischen Charakter haben, sondern nur durch entzündlich-exsudative Veränderungen in der Haut gekennzeichnet sind und gewöhnlich zu den Hautkrankheiten im engeren Sinne gerechnet werden, ebenfalls mit den hämorrhagischen Erkrankungen nahe verwandt sind. So zeigt das Erythema exsudativum multiforme nicht selten eine teilweise ausgeprägte hämorrhagische Beschaffenheit und wird hierdurch in seinem äusseren Bilde den Purpura-Erkrankungen sehr ähnlich. Weiter könnten z. B. septische Affektionen und die mit ihnen verwandte acute ulceröse Endocarditis, welche zuweilen zu dem Auftreten reichlicher Hämor-

rhagien Anlass geben — natürlich nur bei oberflächlicher Untersuchung — zu einer Verwechslung mit dem Scorbut führen.

Von allen diesen vorhin aufgezählten Typen der hämorrhagischen Erkrankungen tritt besonders die Hämophile in den Vordergrund des klinischen Interesses, nicht allein, weil es diejenige Krankheitsform ist, die in unseren Breiten noch relativ am häufigsten vorkommt, sondern wegen der eigentümlichen Art und Weise der Vererbung, welche, wie *William Leeg* (*Hirsch-Virchow Jahresbericht für 1871. II. S. 290*) bemerkt, sonst nur noch bei pseudohypertrophischer Paralyse, bei Diabettes insipidus und bei Farbenblindheit gefunden wird.

Herr Geheimrat Prof. von *Esmarch* hatte die Güte, mir zwei in der hiesigen chirurgischen Klinik zur Behandlung gekommene Fälle dieser interessanten Krankheit zur Veröffentlichung zu übergeben.

Bevor ich dieselben hier beschreibe, werde ich zunächst das ganze Wesen der Hämophilie nach den jetzigen Kenntnissen und Erfahrungen an der Hand der Litteratur in Kürze darstellen.

Verbreitung und Vorkommen: Die Hämophilie findet sich fast nur in Gegenden mit feuchtem und kaltem Klima, wo plötzliche Temperatursprünge vorkommen; dagegen ist sie in warmen Ländern mit gleichmässiger Temperatur selten oder gar nicht beobachtet worden. Demgemäss liegen Berichte über Bluterkrankheit nur aus Staaten der nördlichen Erdhälfte, namentlich Europas vor. Erst in jüngster Zeit ist *Dunn* in der Lage, auch aus verschiedenen Staaten Nord-Amerikas eine Reihe von Familien anzuführen, in denen Bluter durch mehrere Generationen zu verfolgen sind. Er selbst hat 120 Fälle von Hämophilie, darunter 15 bei Frauen beobachtet; im Ganzen stellt er 780 Fälle zusammen, worunter 717 Männer und 63 Frauen sich befinden. Die Fälle verteilen sich auf 246 Familien, so dass in jeder derselben durchschnittlich mehr als 3 Bluter sind. Er hebt, wie auch andere Beobachter, die Bevorzugung der anglo-germanischen Race hervor: von 219 Familien kommen 94 auf Deutschland, 52 auf Grossbritannien, 23 auf Nord-Amerika etc.

Von einem Vorkommen der Bluterkrankheit in den Tropen ist bisher wenig bekannt; der einzige, welcher hierüber Mitteilungen macht, ist nach *F. Simon* (*Recherches sur l'Hémophilie — These de Paris 1874. 73 pg.*) *Dr. Heymann*, der

über eine zahlreiche mohamedanische nicht eingewanderte Bluterfamilie zu Palembang auf Sumatra berichtet, in der die Krankheit 3 Generationen hindurch vorkam. Es fragt sich indes, ob die Hämophilie in jenen südlichen Zonen wirklich so selten vorkommt, oder ob sie bisher kein Gegenstand ärztlicher Beachtung war.

Während man von einer mit der Hämophilie so nahe verwandten Krankheit, dem Scorbut, schon seit langer Zeit eine sehr ausgedehnte Litteratur vorfindet — sogar Aufzeichnungen von Hippocrates, Lucaunus, Strabo und anderer Schriftsteller deuten darauf hin, dass diese Krankheit schon zu Lebzeiten genannter Autoren vorgekommen ist — so wird die Hämophilie als selbstständige Krankheit erst in unserem Jahrhundert, dem die Medizin ja so vieles auf dem Gebiete der Differential-Diagnostik der einzelnen verwandten Krankheiten zu verdanken hat, erwähnt. Nasse und Schönlein, der auch der Peliosis rheumatica den Namen gab, haben zuerst die Bluterkrankheit als solche beschrieben, zu deren schärferen Charakteristik hauptsächlich Grandidier (Bluterkrankheit 2. Aufl. 1877. S. 20.), Legg (St. Bartholomew's hosp. rep. XVII. S. 303.) und Immermann (Ziemssen's Handbuch d. spec. Pathol. u. Therap. 2. Aufl. 1879. S. 513.) beigetragen haben. Letzterer definiert die Hämophilie etwa folgendermassen:

»Man kann die Hämophilie als congenitale und habituelle hämorrhagische Diathese bezeichnen, da man die Bluter in der Regel schon vom 1. Lebensjahr an fort und fort, sowohl spontan, wie namentlich bei Gelegenheit unbedeutender Verletzungen, von eminent hartnäckigen, kaum stillbaren und darum ausserordentlich gefährlichen Hämorrhagien befallen werden sieht. Es gehört entschieden zu den Seltenheiten, dass diese verhängnisvolle Neigung nicht schon in allerfrühester Kindheit, sondern erst irgend wann später inmitten des Lebens erwacht und nunmehr als dauernde Anomalie fortbesteht, oder dass eine habituelle hämorrhagische Diathese von dem symptomatologischen Charakter der Hämophilie erst erworben wird. Ebenso kommt es aber auch nicht gerade häufig vor, dass jemand, der faktisch in seiner ersten Kindheit ein Bluter war, also an congenitaler hämorrhagischer Diathese litt, diese Eigentümlichkeit schon in früher Jugend wieder völlig verliert und sodann während der ganzen übrigen Lebenszeit von hämorrhagischen Zufällen gänzlich verschont bleibt. Congenitaler Charakter der krankhaften Disposition und habituelle Natur derselben finden sich

vielmehr so überwiegend häufig vereint vor, dass man mit vollem Recht in dieser so regelmässigen Coincidenz beider eine Haupt-eigentümlichkeit der Krankheitsform, in jedem der beiden Merkmale an und für sich aber zugleich ein wichtiges Attribut des Krankheitsbegriffes erblickt und darum die Hämophilie so, wie oben geschehen, zu definiren pflegt. Es mag erlaubt sein, fährt Immermann fort, vorläufig bei dieser Begriffsbestimmung stehen zu bleiben und gewisse anomale oder auch rudimentär entwickelte Formen der Hämophilie, in denen der congenitale Charakter des Leidens nicht sofort erkennbar, oder der habituelle Charakter desselben scheinbar verloren gegangen ist, zunächst noch auf sich beruhen zu lassen. Wenn man nämlich trotzdem sich mitunter veranlasst findet, auch in solchen Fällen noch von Bluterkrankheit und nicht etwa von andersartiger hämorrhagischer Diathese z. B. Scorbut, morbus maculosus, zu reden, so hat man hierzu ein gewisses Recht und begeht noch keine logische Inconsequenz, sobald etwa gegründete actiologische Erwägungen dennoch zu Gunsten eines »vitium primae formationis« in concreto sprechen. Denn als solches — nicht als transitorischer Krankheitsprozess — will die Hämophilie im Gegensatz zu anderen, äusserlich ähnlichen Affektionen unter allen Umständen angesehen sein«. (Ziemssen's Handbuch XIII. 2. 1879. S. 521).

Nachdem wir so das Wesen der Bluterkrankheit im Allgemeinen kennen gelernt haben, wollen wir jetzt auf die Symptome und den Verlauf der Hämophilie etwas näher eingehen.

Die Anfänge des Leidens treten nicht selten schon in der ersten Lebenszeit auf. So können manche, wenn auch natürlich lange nicht alle, Nabelblutungen der Neugeborenen auf die hämophile Disposition des Kindes zurückgeführt werden. Bei jüdischen Kindern sind ferner die Folgen der rituellen Circumcision oft das erste Anzeichen der bestehenden Krankheit. In manchen Fällen tritt das Leiden zwar erst später hervor, jedoch nicht, weil es sich selbst erst später entwickelt, sondern weil die Veranlassungen zum Hervortreten desselben in den ersten Lebensjahren selbstverständlich seltener und geringfügiger sind als später.

Das auffallendste Symptom der entwickelten Hämophilie ist das Auftreten verhältnissmässig starker Blutungen durch die geringsten äusseren Anlässe. Ein schwacher Stoss gegen einen harten Gegenstand ruft ein Haut-Sugillat einen »blauen Fleck« hervor, wie

er bei gesunden nur durch sehr heftige mechanische Insulte entstehen kann. Aus einem Nadelstich, aus einer kleinen Schnittwunde des Fingers, aus den Alveolen eines extrahirten Zahnes quillt beim Hämophilen unablässig Blut hervor in einer Menge, wie das bei so kleinen Verletzungen gesunder Personen niemals der Fall ist. Beim Schnauben der Nase entsteht Nasenbluten, beim Reinigen der Zähne treten Zahnfleischblutungen auf und dgl. Ob bei der Hämophilie auch ganz spontan Blutungen sich zeigen, steht nicht ganz sicher fest. Zwar treten in schweren Fällen nicht selten scheinbar ohne jede äussere Veranlassung Blutungen in der Haut, den äusseren Schleimhäuten (Nase, Zahnfleisch) und in seltenen Fällen auch Blutungen innerer Organe (Magen-, Darmblutungen, Blutungen aus den Harnwegen) auf; indessen lässt es sich wohl kaum entscheiden, ob nicht auch diese durch unbedeutende, gar nicht festzustellende äussere Einflüsse entstanden sind. Jedenfalls kommen intraparenchymatöse Blutungen innerer Organe an Stellen, welche vor allen äusseren Insulten geschützt sind, fast niemals vor, ein Umstand, welcher einen wesentlichen Unterschied zwischen der Bluterkrankheit und der erworbenen hämorrhagischen Diathese bildet.

Das zweite Hauptsymptom der Hämophilie liegt in dem schon erwähnten Umstande, dass jede irgendwie entstandene äussere Blutung durch künstliche Mittel nur sehr schwer oder selbst gar nicht zu stillen ist. Hierin liegt die Hauptgefahr der Krankheit und der Grund, warum die Hämophilen nur selten ein höheres Alter erreichen. Schon oft ist es vorgekommen, dass eine scheinbar geringe Verletzung der Haut, eine kleine Operation, ein Blutegebiss, eine Zahnextraktion, der Geburtsvorgang bei Frauen und dgl. den Anlass zu einer unstillbaren, trotz aller angewandten Mittel immer wieder auftretenden und daher schliesslich zum Tode führenden Blutung gegeben haben. In anderen Fällen gelingt es zwar, die Blutung schliesslich zum Stillstand zu bringen, jedoch erst, nachdem der Blutverlust bereits eine bedeutende Anaemie mit allen ihren Folgen nach sich gezogen hat. Sonach gestaltet sich das allgemeine Krankheitsbild der Hämophilie verschieden je nach der Intensität des Zustandes (rudimentäre und ausgesprochene Formen) und je nach den zufälligen äusseren Anlässen, welche die bestehende Anomalie erst in die Erscheinung treten lassen. Tritt keine besondere Veranlassung zum Entstehen einer stärkeren Blutung ein, so können die Hämophilen sich Jahre lang scheinbar im Zustande

völliger Gesundheit befinden. In den schwersten Formen der Hämophilie ist freilich auch der Zustand relativer Gesundheit gar nicht oder höchstens vorübergehend vorhanden, da hier schon die geringsten, überhaupt nicht zu vermeidenden Anlässe das Auftreten der Blutung herbeiführen. In solchen Fällen ist die Haut fast beständig der Sitz mehr oder weniger ausgedehnter Hämorrhagien, während ausserdem noch die von Zeit zu Zeit aus inneren Organen auftretenden Blutungen zur Erhöhung der allgemeinen Anaemie und Schwäche beitragen. Von charakteristischen Complicationen der Hämophilie ist nur Weniges zu berichten. Bemerkenswert ist die Neigung der Hämophilen zu »rheumatischen« Muskelerkrankungen und Gelenkschwellungen. Hierbei handelt es sich oft um wirkliche Ergüsse in die Gelenkhöhle, welche zu schweren Funktionsstörungen des Gelenkes und schliesslich zu Ankylosenbildung führen können. Auch das verhältnissmässig häufige Vorkommen von Neuralgien, besonders des Trigemini bei Blutern ist wiederholt hervorgehoben worden.

Wie schon gesagt, finden wir die verschiedenen Formen der Blutungen: oberflächliche und interstitielle Hämorrhagien, Blutergüsse in die Gelenke, mehr oder weniger ausgeprägt auch bei den verwandten Krankheiten, wie Scorbut, Purpura und Morbus maculosus; darin liegt also nicht das unterscheidende Merkmal. Das charakteristische Zeichen der Hämophilie besteht vielmehr, wie auch aus der angeführten Definition von Immermann hervorgeht, zunächst darin, dass die Hämophilie wohl in allen Fällen ein angeborener und in den meisten Fällen ein erbter Zustand ist. Schon seit langer Zeit sind ausgedehnte Stammbäume von sog. »Bluterfamilien« bekannt, bei welchen sich durch viele Generationen hindurch das relativ häufige Vorkommen der Bluterkrankheit sowohl bei direkten als auch bei seitlichen Descendenten nachweisen lässt; ferner beruht es auf der merkwürdigen Thatsache, dass von der auffallender Weise gerade sehr zahlreichen Nachkommenschaft der Bluter keineswegs alle, sondern fast immer nur einige Mitglieder von der Krankheit befallen werden. Gerade diese Gesetzmässigkeit in der Art der Vererbung ist es, welche die Autoren veranlasste, bestimmte formulierte Sätze aufzustellen, zu denen durch das sog. Nasse'sche Gesetz der Grund gelegt wurde, und die durch Grandidier und andere in folgender Fassung gegeben wurden:

»Männer, welche aus Bluterfamilien stammen, erzeugen, wenn

sie selbst Bluter sind, mit gesunden, nicht aus einer Bluterfamilie stammenden Frauen, meist, wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer gesunde, nicht hämophile Kinder. Frauen, welche aus einer Bluterfamilie stammen, haben dagegen, auch wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer (wenn auch nicht durchweg) hämophile Kinder.«

K e h r e r unterscheidet in seiner »Hämophilie beim weiblichen Geschlechte« (Archiv f. Gynaecol. 2, pg. 201, 1876) in Bezug auf Entstehung und Vererbung der Krankheit 3 Fälle:

1. Primäres Auftreten der Hämophilie bei Nachkommen eines gesunden Elternpaares, dessen beiderseitige Vorfahren und nächste Blutsverwandte von Hämophilie frei waren, sowohl bei Geschwistern, als bei Geschwisterkindern und Nachgeschwisterkindern.

2. Direkte Vererbung, und zwar entweder vom hämophilen Vater auf Söhne; Söhne und Enkel; Söhne, Enkel und Urenkel; Töchter; Söhne und Töchter; oder von der hämophilen Mutter auf Söhne.

3. Transgressive Vererbung mit Überspringen der Mittelglieder:

a. vom hämophilen Vater auf Enkel, Urenkel, Ururenkel mit Übergang der weiblichen Glieder: Atavismus.

b. vom Oheim oder der Tante auf Neffen, selbst Grossneffen: Nepotismus.

α. mit Übergang des Vaters: Agnatismus.

β. mit Übergang der Mutter: Cognatismus.

Diese letztere Vererbungsart, die häufigste von allen, entspricht dem N a s s e ' schen Gesetze.

H ö s s l i, der neuerdings einen sehr genauen Stammbaum der Bluter von Tenna im Canton Graubünden aufgestellt hat, leitet aus seinen Beobachtungen folgende Schlüsse ab:

»Die Vererbung der Hämophilie geschieht nicht selten vom Vater durch die Tochter auf die Enkel (männlich), ebenso von der Mutter durch die Tochter auf die Enkel, am seltensten vom Vater direkt auf den Sohn.«

Sonach geschieht also die Vererbung der Krankheit entschieden häufiger durch weibliche, als durch männliche Familienglieder. Die Hämophilie selbst, wenigstens in ihren höheren Graden, ist dagegen beim männlichen Geschlecht bedeutend häufiger als beim weiblichen.

In der neueren und neuesten Litteratur finden wir eine Anzahl

von Stammbäumen und Krankengeschichten, welche diese eben angeführten Sätze mit mehr oder weniger Beweiskraft darthun:

So giebt Prof. Herm Lossen eine Geschichte der ausgebreiteten Bluterfamilie Mampel aus Kirchheim bei Heidelberg, die schon früher von Puchelt & Chelius, und von Mutzenbecher beschrieben wurde:

Der Stammvater war Peter Mampel, ein gesunder Mann, der 1798 die ebenfalls gesunde Cath. Andreas heiratete. In den beiderseitigen Familien bestand keine Anlage zu Blutungen. Der älteste Sohn dieses Ehepaars, Georg Michael, ist der erste Hämophile dieser grossen Bluterfamilie. Er war bis zum 9. Monat kerngesund und gedieh an der Brust seiner Mutter vortrefflich. Als letztere aber einst nach unmittelbar vorhergegangenen Schrecken das Kind trinken liess, verlor dasselbe seine gesunde Farbe und wurde nachher von Ecchymosen, spontanen und traumatischen lebensgefährlichen Blutungen befallen, die fast sein ganzes Leben zeitweise auftraten. Die Mutter gebar später noch 2 Bluterknaben und 2 anscheinend gesunde Töchter, welche durch ihre Descendenz die Bluterkrankheit bis auf unsere Tage fortgepflanzt haben.

In den nun folgenden 2 Generationen finden sich 13 Bluter, und zwar hatte die älteste Tochter des Peter Mampel, Elisabeth, verheiratete Teutsch unter 13 Kindern (7 Knaben und 6 Mädchen) 5 Bluter; die zweite Tochter, verheiratete Wendling, unter 19 Kindern (12 Knaben und 7 Mädchen) 8 Bluter. Die Töchter beider Familien leiden nicht an der Krankheit, die Nachkommen der Söhne sind vollkommen frei. In der dritten Generation hat sich bis jetzt nur 1 Bluter gezeigt, ein Enkel der Frau Wendling, geb. 1873. Es sind somit innerhalb 3 Generationen, die 101 Glieder zählen, 17 Bluter vorgekommen, über welche Lossen kurze Mittheilungen gegeben hat.

Wie viele andere, so macht auch Lossen auf den grossen Kinderreichtum aufmerksam, der bei den Bluterfamilien vielfach beobachtet wurde, gleichsam als sollte der Gefahr des Aussterbens durch zahlreiche Production begegnet werden. Allein die drei Familien Mampel, Teutsch und Wendling zählen 43 Kinder, und die gesammten drei Generationen umfassen über 100 Mitglieder. Wie in der Mehrzahl der Bluterfamilien, so herrscht auch in dieser grossen Familiengruppe das sogenannte doppelte Nasse'sche Erblichkeitsgesetz, dass die Krankheit vorwiegend oder ausschliesslich in den männlichen Nachkommen auftritt, während die weiblichen

zwar selbst verschont bleiben, aber die Anlage zu Blutungen auf ihre Söhne vererben. Wie ein Blick auf den Stammbaum ergibt, litt kein einziges weibliches Familienglied an spontanen oder traumatischen Blutungen; selbst die Menstruation, welche bei allen rechtzeitig und normal eintrat, war von keiner starken Blutung begleitet, auch die zahlreichen Geburten verliefen ohne lebensgefährliche oder auch nur nachteilige Blutverluste. Kein Sohn, selbst wenn er Bluter war, hat wieder Bluter erzeugt, alle sind in den weiblichen Linien zu suchen. Im Vertrauen auf diese durchgängige Immunität der weibl. Familienglieder, wagte es Lossen, bei einem Schwesterchen des jüngsten Bluters Carl Rehm die Tonsillotomie am hängenden Kopfe auszuführen; die Blutung war nur eine minimale. Von den 17 Blutern starben 9 an Verblutung, 2 im ersten Jahre, 7 zwischen 1 und 7 Jahren; 8 leben noch (1876); einmal verlor die Diathese sehr an Intensität. Die schmerzhaften Gelenkschwellungen welche meist die Knicke befielen, waren bald spontanen, bald traumatischen Ursprungs; Lossen erklärte sie durch Bluterguss in die Gelenkhöhle, ohne dies näher zu begründen.

Bemerkenswerte Mitteilungen über Hämophilie macht ferner Mac Cormack (St. Thomas Hospit. 1875) über 5 in diesem Hospitale zur Beobachtung gekommene Fälle und giebt zugleich einen interessanten Stammbaum einer Bluterfamilie, der hier angeführt werden mag:

Robert Clubb, 70 J. alt, verheir. mit Eliza, auch 70 J. alt, beide, sowie ihre Vorfahren, keine Bluter

Robert, 45 J., kein Bluter.	Friedrich, 28 J., kein Bluter.	Elisabeth, 34 J., kein Bluter.	Fanny, 29 J., ganz gesund heiratet James Bur- rill, der selbst, nebst 11 Geschw. frei war.	Joseph, 4 J., blutete viel aus Nase u. Zahn- fleisch, hatte ein Hämatom, das aufbrach und blutete; Gelenk- anschwellung, starb an Verblut. aus klein. Wunde	Tom, 17 J., litt an traum. mat. fast tödl. Blutg., starb an Blutung nach Zahn- extraction.	Eliza, 30 J., kein Bluter.	Sarah, 25 J., kein Bluter.
Joseph, 19 J., kein Bluter.	Elisabeth, starb 9 J. alt an Bronchitis.	Walter, 15 J., starb beinahe an Nasenblu- ten, blutete stark beim Zahn- wechsel.	Alfred, 13 J., Nasen- bluten und Gelenk- anschwellung; blutete stark beim Durchbruch der Zähne, im 7. Jahre beinahe tödl. Blutg.	Emilie, 9 J., ganz ge- sund.	William, biss sich in die Zunge, blutete darnach 3 Wochen, riss sich die Finger- haut auf, blutete darnach 10 Tage bis zum Tode.	Fanny, 4 J. alt, gesund.	Anna, 14 Tage alt, gesund.

Mac Cornak macht ebenfalls auf die grosse Fruchtbarkeit in Bluterfamilien aufmerksam; in dem angeführten Falle hatte die Familie Clubb 8, die Familie Burill 9 Kinder. Nach seiner neuesten Zusammenstellung hatten 45 Bluterfamilien 442 Kinder.

Den wichtigsten und häufigsten Verbreitungsmodus der Hämophilie, nämlich den durch indirekte oder transgressive Vererbung sehen wir in einer Monographie von E. Simon («Recherches sur l'Hémophilie», These de Paris 1874), worin derselbe 5 Fälle anführt und den Stammbaum einer grossen Bluterfamilie mitteilt:

Von 2 Brüdern ist der eine M. S., Urgrossonkel, der andere, A. S., Urgrossvater der jetzigen Generation.

Erste Generation: M. S., in Frankreich geboren, ging im 18. Jahre nach Amerika, war Bluter und Rheumatiker, starb im 70. Jahre in Folge epileptöider Anfälle.

Zweite Generation: Sieben Kinder; davon starben 3 schon früh an Tumor albus, 4 sind gesund und keine Bluter; deren Söhne, die Enkel von M. S. sind Bluter, die Urenkel nicht.

Erste Generation: A. S. in Frankreich geboren und gesund, ging nach Amerika, verheiratete sich dort, starb 94 Jahre alt an Marasmus; hatte 9 Kinder, worunter 5 Knaben und 4 gesunde Mädchen.

Zweite Generation: Erstes Kind, Bluter, starb an traumatischem Nasenbluten. Zweites Kind, seit dem 11. Jahre Bluter und gichtisch, war zweimal verheiratet, starb 46 Jahre alt an epileptischen Krämpfen; drittes und viertes Kind rheumatisch. Siebentes und achttes gesund; neuntes Kind, eine Tochter, selbst gesund, hatte zwei hämophile Knaben. No. 2 der zweiten Generation war zweimal verheiratet; aus erster Ehe mit einer gichtischen Frau hatte er zwei Töchter, Frau A. und Frau C., aus zweiter Ehe mit einer gesunden Frau 6 Kinder, darunter eines rheumatisch, starb.

Dritte Generation: In der Familie der einen Tochter, Frau A., ist nichts zu bemerken; die andere Tochter, Frau C., gebar in 10 Wochenbetten 14 Kinder, zweimal Zwillinge, einmal Drillinge, von denen 8, darunter 4 hämophile Knaben, am Leben blieben.

Vierte Generation: 1. Eine lebende Tochter und ein totgeborener Knabe. 2. Totgeboren. 3. Frühgeburt im vierten Monat.

4. Gesunder Knabe. 5. Frühgeburt mit Drillingen. 6. und 7. Zwei frühgestorbene hämophile Knaben. 8. Gesunder Knabe. 9. Hämophiler Knabe. 10. Gesunder; 11. hämophiler Knabe.

Der Stammvater der zweiten Familie, A. S. hatte, trotzdem er selbst nicht blutete, und, wie man annehmen muss, mit einer hämophilen Frau nicht verheiratet war, gleichwohl, offenbar auf die Blutsverwandschaft mit seinem Bruder M. S. hin, unter 9 Kindern zwei von der Bluterdyskrasie heimgesuchte Knaben. Diesen Modus, vermöge dessen nicht blutende Geschwister (A. S.) eines Bluters (M. S.) hämophile Kinder erzeugen, nennt man Nepotismus.

In der ersten Familie aber erscheint die Hämophilie des (selbstblutenden) Stammvaters M. S. bei den Enkeln wieder, was als Atavismus zu bezeichnen wäre. Der Fall des Atavismus nur in einer späteren Generation liegt auch bei der nicht blutenden Enkelin des Nichtbluters A. S. vor. Sie war die Tochter des hämophilen Sohnes des A. S., vermittelte also die Hämophilie des Grossvaters an dessen Grosskinder, oder, was das Gleiche ist, die Hämophilie ihres Vaters an die eigenen Kinder.

Genügte schon diese zahlreichen Fälle und Stammbäume, die angeführten Sätze über die Art der Vererbung bei der Hämophilie zu erläutern, so möchte ich über die berühmte Bluterfamilie zu Tenna in Graubünden einiges bemerken, wovon Hössli eine Genealogie in Form von zwei Stammbäumen aufgestellt hat, die bis zum Jahre 1770 (nach anderer Lesart bis zum Jahre 1640) zurückreichen und mit zwei wahrscheinlich naheverwandten Personen beginnen. Unter den ca. 400 Descendenten befinden sich 26 hämophile und zwei latent hämophile Individuen männlichen und 18 latent hämophile Individuen weiblichen Geschlechts.

Nach Dr. Vieli liegt das Dorf Tenna etwa 7 Stunden von Chur entfernt, hoch im Gebirge, 5000 Fuss über dem Meeresspiegel. Das Klima ist dort so rauh, dass mehr als 9 Monate Winter herrscht und die Vegetation nur kümmerlich gedeiht. Die Bevölkerung treibt kein Gewerbe, beschäftigt sich meist mit Viehzucht und lebt fast nur von Milch und Fleisch. Die Einwohner sind kräftig gebaut, von blühendem Aussehen, die Bluter darunter kann man äusserlich gar nicht unterscheiden, da sie von gleich robustem Habitus, wie die gesunden Einwohner sind. Die Zahl der letzteren beträgt etwa 165; darunter befanden sich 1854 noch 16 Bluter am Leben, 5 weiblichen und 11 männlichen Geschlechts; 1746 waren

noch 20 Bluter am Leben, 4 sind seit jener Zeit entweder gestorben, oder nach Amerika ausgewandert. Von akuten Krankheiten sind dort Pneumonien, Anginen und Rheumatismus vorherrschend. Letzterer ist überhaupt in Graubünden sehr verbreitet, seltener ist schon die Gicht. Scorbut, Purpura haemorrhagica und organische Herzkrankheiten hatte Vici dort nicht beobachtet, obgleich akuter Gelenkrheumatismus häufig vorkommt.

In Beziehung auf die erbliche Fortpflanzung herrscht in Tenna das Gesetz, dass die weiblichen Glieder der dortigen Bluterfamilien nicht selbst an Blutungen leiden, dagegen die Diathese fortpflanzen, während es sich bei den männlichen Hämophilen gerade umgekehrt verhält. Die Frauen leiden nur zuweilen an profuser Menstruation und starken Blutungen nach der Entbindung, auch glaubt Vici bei ihnen eine Disposition zu Abortus und Hirncongestion bemerkt zu haben. Man kennt 4—5 Generationen hindurch kein Beispiel, dass Männer die Bluterkrankheit vererbt haben. Nach den Aussagen sämtlicher Einwohner von Tenna bestätigt es sich, dass von jeher nur die Knaben einer Bluterfamilie dieser Krankheit unterworfen sind, die Mädchen aber nur als Trägerinnen des Leidens, nach dortigem Ausdrücke als »Conductoren« gelten.

Verheirateten sich männliche Mitglieder einer Bluterfamilie mit gesunden Mädchen aus anderen Familien, so erlischt die Krankheit in ihren Kindern. Es ist nur ein Fall bekannt, dass der Sohn einer Bluterin gesund blieb, während seine 2 Brüder stark bluteten, aber es existirt kein sicher verbürgtes Beispiel, dass Töchter einer Bluterfamilie selbst bluteten, oder dass Söhne die Krankheit weiter verbreitet hätten. Gestützt auf diese eigentümliche Art der Vererbung hoffen die Einwohner von Tenna, dass diese Krankheit bei ihnen erlöschen wird, da unter den jetzt noch lebenden 5 weiblichen Blutern 4 bejahrte Mädchen, welche schwerlich noch heiraten werden, und eine Frau sich befinden, die bisher nur Knaben erzeugt hat. Man kann daher allerdings das Erlöschen der Hämophilie in Tenna erwarten, wenn keine Tochter mehr geboren wird, und keine fremden Bluterinnen einwandern.

Wenn auch im Allgemeinen das weibl. Geschlecht, wie wir im Vorhergehenden gesehen haben, der Hämophilie in viel geringerem Grade als das männliche unterworfen ist, und die Krankheit bei ersteren meist auf spontane oberflächliche oder interstitielle Blutungen beschränkt bleibt, während Hämatoeme, heftige trauma-

tische Blutungen und Gelenkschwellungen fast immer fehlen, so weiss doch Kehler in seiner Abhandlung über die Hämophilie beim weiblichen Geschlechte mehrere interessante Angaben über die Bluterkrankheit beim Weibe zu machen. Die geringere Disposition zur Hämophilie stellt sich nach ihm schon numerisch heraus, indem nach seiner neuesten Zusammenstellung erst auf 13 männliche 1 weiblicher Bluter kommt. Es ist dieser Umstand als ein Glück anzusehen; denn wie gross würde die Mortalität beim weiblichen Geschlechte sein, wenn es in gleichem Masse als das männliche an Hämophilie litt, da Menstruation, Geburt und Wochenbett so sehr zu Blutungen Veranlassung geben. Die meisten Hämorrhagien beim weiblichen Geschlechte sind Genitalblutungen. Die Menstruation ist bei hämophilen Individuen zwar nicht normal, artet aber oft in Metrorrhagie aus; auch sind bei Bluterinnen vicariierende Menstrualblutungen, sowie Blutungen aus verschiedenen Organen gleichzeitig mit den Menses beobachtet worden. Ebenso liegen Beispiele vor, dass in den klimacterischen Jahren profuse Blutungen eintraten, wie Kehler auch über heftige, selbst tödtliche Uterinblutungen nach rechtzeitigen Geburten hämophiler Frauen, in der Nachgeburtsperiode und im Wochenbette, berichtet.

Wenden wir uns jetzt zur Aetiologie der Hämophilie, so müssen wir sagen, dass uns die eigentlichen Ursachen derselben noch vollständig unbekannt sind.

Vorzugsweise muss man hierbei an zwei Umstände denken, welche aber selbst noch der Erklärung bedürfen: 1) an eine abnorme Beschaffenheit der Gefässwände, welche sich in einer ungewöhnlich leichten Zerreislichkeit derselben kund giebt und 2) an eine mangelhafte Gerinnungsfähigkeit des Blutes. Auf letztere darf man daraus schliessen, dass bei Hämophilen jede, auch die kleinste Blutung nur schwer zu stillen ist. Ein anatomischer oder chemischer Grund für diese unvollkommene Gerinnbarkeit des Blutes hat sich aber bisher nicht auffinden lassen. Weder in Bezug auf seinen Salzgehalt, noch in Bezug auf die Menge der Eiweissstoffe (Fibrinbildner u. a.) und der körperlichen Bestandteile weicht das Blut des Hämophilen nachweislich ab. Ebenso sind die anatomischen Angaben über die Beschaffenheit der Gefässwunde und des Herzens bei der Hämophilie noch nicht geeignet, zum Verständnis der Krankheit beizutragen. Denn die wiederholt hervorgehobene abnorme Enge der Arterien und die dünne Beschaffenheit der Intima kommen

zuweilen auch vor, ohne dass Hämophilie besteht, und die mehrfach gefundene Verfettung der Intima ist gewiss mehr eine Folge der entstandenen Anaemie, als die Ursache der Bluterkrankheit. Die Angaben über die Beschaffenheit des Herzens sind sehr von einander abweichend; bald ist dasselbe auffallend klein, bald normal gross, zuweilen sogar hypertrophisch gefunden worden.

Von Autoren, welche sich über die Actiologie der Hämophilie verbreitet haben, nenne ich den eben schon erwähnten F. Simon (Recherches sur l' Hémophilie). Derselbe verwirft die Theorie, welche grosse Enge, fettige Degeneration, Atrophie etc. der grossen Gefässe annimmt, unterstützt dagegen die Ansicht, die Hämorrhagic beruhe auf fehlerhafte Innervation der Capillaren mit vorhergehender Erweiterung derselben. Dafür spricht nach ihm das häufige Vorkommen von Nervenleiden, Epilepsie, Asthma bei Blutern selbst, sowie bei ihrer Ascendenz und Descendenz; ferner die zeitweilige Latenz der Krankheit, der Umstand, dass die bei Hämophilie wirksamsten Mittel meist solche sind, die vorzugsweise auf das Nervensystem einwirken; endlich die physiologischen Experimente der Neuzeit, welche den hohen Einfluss des vasomotorischen Nervensystems auf die Circulation ausser Zweifel stellen. Er nimmt daher mit Virchow an, dass verminderter Widerstand der Gefässwände ohne deren histologische Alteration bestehen kann. Schliesslich führt S. noch aus, dass die Hämophilie keine selbstständige Krankheit, vielmehr nur die Äusserung der im höchsten Grade entwickelten rheumatischen Diathese sei. Die Ähnlichkeit und nahe Verwandtschaft der hämophilen Gelenkaffektionen mit dieser besteht darin, dass bei beiden Hyperämie der Synovialhaut und intraarticuläre Blutung vorkommt, auch das Überspringen von einem Gelenke zum andern, die Schmerzen und das Fieber sprechen dafür, dass zwischen beiden Krankheiten ein näheres Verhältnis als das der Combination besteht. Um dem Einwurfe zu begegnen, dass Rheumatismus sehr häufig, Hämophilie selten sei, nimmt S. an, letztere komme weit öfter vor, als man denke, freilich nicht immer in höherem Grade, da sie öfter nur auf Gelenkaffektion beschränkt bleibe. Auch komme Hämophilie nur in kaltem und feuchtem Klima vor, ein Umstand, der ebenfalls für die Verwandtschaft mit dem Rheumatismus spreche.

Der bereits genannte amerikanische Arzt Dunn betont in ähnlicher Weise das gleichzeitige Vorkommen rheumatischer Leiden

in den Bluterfamilien, ferner das Symptom der Gelenkschwellungen. Für die Pathogenese glaubt er, dass 3 Monate: 1) Alteration der Gefäßwände; 2) Alteration der Blutmenge, 3) Störungen der Gefäß-Innervation, zusammenwirken. Mit anderen unterscheidet er 3 Formen der Hämophilie:

1) Schwere Form, mit spontanen und traumatischen Blutungen, Gelenkschwellungen etc., selten bei Frauen; meist lebenslänglich; gewöhnlich Todesursache.

2) Mittlere Form; keine Tendenz zu traumatischen Blutungen meist spontane Schleimhaut- und subcutane Hämorrhagien, verschwindet oft mit der Pubertät.

3) Leichteste Form: nur bei Frauen, tritt auf mit Ecchymosen und verstärkter Menstruation.

Dr. Alois Epstein (Oesterr. Jahrbücher für Pädiatrie 1876) teilt 61 Fälle von Blutungen bei in der Prager Findelanstalt verpflegten Kindern mit, von denen nur 10 genasen. Die Blutungen erfolgten aus der Nabelwunde, aus Exfoliationen der Haut und der Schleimbäute. Vf. findet die Bluterdisposition in einer septischen Erkrankung beruhend, wie auch von Ritter schon auf die genetische Verwandtschaft zwischen Blutungen Neugeborener und der Gangrän hingewiesen hat. Er hält die Hämophilie für einen Folgezustand solcher allgemeiner Ernährungsstörungen, welche nebst einer abnormen Blutmischung auch eine mangelhafte Ernährung und Resistenzfähigkeit der Gefäße vermuten lassen (Septicämie, secundäre Anämie, Syphilis, angeborene Schwäche oder erworbener Marasmus).

Noch auf eine Art hämorrhagischer Diathese, welche nach Mracek auf Lues beruht, und die er deshalb Syphilis hämorrhagica neonatorum nennt, soll hier kurz hingewiesen werden. Er untersuchte (1886) 132 hereditär-luetische Kinder, welche frühzeitig verstorben waren und von syphilitischen Müttern stammten. Ein Drittel zeigte bei der Sektion Blutaustritte geringeren Grades, ein Siebentel, d. i. 19 Fälle dagegen multiple leichte, mitunter auch schwere Blutungen. M. fasst die Ergebnisse seiner Untersuchungen in folgender Weise zusammen:

»Der Grad der mütterlichen Syphilis erzeugt in manchen Fällen intrauterine Gefässerkrankungen im kindlichen Organismus, indem in den Capillaren, den Vasa vasorum, den kleinen und mittleren Arterien und Venen an vielen Bezirken und in vielen Organen des

Körpers sich Krankheitsprodukte ablagern, in Folge deren es zu Circulationsstörungen kommt, die bei gewissen, die Circulation erschwerenden Momenten rasch zu Blutaustritten führen. M. findet die bestehenden Benennungen solcher Fälle als Syphilis hämorrhagica neonatorum oder hämorrhagische Diathese in Folge von hereditärer Syphilis auf Grund seiner Befunde gerechtfertigt.

Nach den zahlreichen Erfahrungen, die man über die Bluterkrankheit gesammelt hat, ist die Prognose im Allgemeinen nicht günstig. Individuen, die an schwerer Hämophilie leiden, überschreiten häufig oder fast gewöhnlich das Knabenalter nicht und gehen schon früh an Verblutung zu Grunde. Von grosser praktischer Bedeutung ist die wiederholt gemachte, wenn auch nicht ausnahmslos sich bestätigende Beobachtung, dass die Hämophilie im späteren Leben allmählich geringer wird. Haben also die Hämophilen erst glücklich die Kindheit und die Pubertätsjahre überstanden, so darf man wenigstens die Hoffnung hegen auf eine allmählich eintretende Abnahme der Gefahr, in welcher die Kranken beständig schweben.

Was die Therapie angeht, so hat sich dieselbe bei Kindern, welche aus Bluter-Familien stammen oder bei welchen sich bereits deutliche Anzeichen der bestehenden Anomalie eingestellt haben, zunächst auf die Prophylaxe zu richten, die darin besteht, durch eine Besserung der Gesamtkonstitution soviel wie möglich die verderbliche Disposition zur Hämophilie in ihrer weiteren Ausbildung zu hemmen oder doch zu beschränken. Die hierzu dienenden Mittel sind: Möglichst gute Ernährung, gute Luft, vorsichtige Abhärtung des Körpers, Bäder, tonisirende Mittel etc. Dann aber ist das Hauptgewicht zu legen auf die möglichste Fernhaltung aller mechanischen Schädlichkeiten, welche die Veranlassung zum Auftreten von Blutungen werden können. Hierher gehört auch vor Allem die Vorsicht bei der Ausführung gewisser Eingriffe, z. B. der Vaccination, etwaiger Operationen.

So warnt auch Mac Cormack davor, blutige Operationen bei der Hämophilie verdächtigen Individuen vorzunehmen, an der Körperoberfläche wahrnehmbare Ecchymosen sollten immer dazu auffordern, die Anamnese in Beziehung auf Verdacht hämophiler Constitution eingehend zu berücksichtigen.

W. G. Ranger bespricht die heftigen Blutungen, welche bei einem Hämophilen nach Zahnextraktion auftraten. In der Regel erfolgt die Blutung nach der Extraktion, wie er sagt, unmittelbar

und unausgesetzt, ist jedoch zuerst so unbedeutend, dass aktives Einschreiten dagegen kaum erforderlich erscheint, während später chirurgische Hülfe dringend nötig ist. Diese Blutungen können auch sekundär eintreten. So wurde einem Patienten ein ganz lose sitzender Zahnstumpf entfernt. Bei strenger Ruhe und Diät zeigte sich kaum ein Tropfen Blut. Als aber Patient sich 24 Stunden nachher stark bewegte und nach einer guten Mahlzeit Branntwein trank, stellte sich Abends Blutung ein und dauerte die ganze Nacht hindurch, welche erst mit vieler Mühe durch Eisumschläge, Tamponade und Druckverband zu stillen war. — Ein direkt gegen die Krankheit selbst wirkendes Mittel kennt man nicht. Ergotin, Plumbum aceticum und ähnliche Medicamente kommen nur in symptomatischer Beziehung in Betracht, sind aber von sehr unsicherem Erfolge. Von inneren Mitteln sind ausserdem noch empirisch Chloroforminhalationen, Bromkalium in grossen Dosen und die Laxantien, z. B. Glaubersalz empfohlen, aber von ebenso zweifelhafter Wirkung, wie die vorhin genannten.

Am meisten kommen natürlich bei eintretenden Blutungen die chirurgischen Blutstillungsmethoden in Betracht und sind als solche zu nennen: Compression, Tamponade, Druckverband, Eis, ferrum condens, ferrum sesquichloratum; auch wurde schon Amylon mit Strychnin angewandt. In leichten Fällen kommt es unter dieser Behandlung zum Aufhören der Blutung, in schweren stellt sich dieselbe nach Abstossung des Schorfes immer wieder ein. In einem solchen Falle ist vorgeschlagen, die Blutung sich selbst zu überlassen, da sie bei strengster Ruhe meist von selbst sistirt werde.

Von den in der hiesigen chirurgischen Klinik zur Beobachtung gelangten zwei Fällen von Bluterkrankheit kam der erste am 26. Juni 1890 in Behandlung und betraf den 1 Jahr alten Heinrich Kock, Sohn eines Arbeiters aus Stadtbeck.

Patient ist ein ziemlich kräftig gebauter, aber hochgradig anämischer Knabe, dessen Vater häufig an schwer stillbarem Nasenbluten leidet. In der ersten Zeit seines Lebens zeigte das Kind nichts Abnormes, namentlich kein Symptom, welches auf Bluterkrankheit hingedeutet hätte.

Drei Wochen vor seiner Aufnahme in die Klinik, also anfangs Juni 1880, bemerkten die Eltern an der Stirn eine Geschwulst, die spontan entstand und ziemlich rasch wuchs. Gleichzeitig zeigten

sich in der Umgebung des Tumors und in den Augenlidern Sugillationen. Ein sofort konsultierter Arzt ordnete Einreibung mit Salbe an; da aber keine Besserung eintrat, so machte er nach einigen Tagen eine Punktion in die Geschwulst, wobei sich nur wenig Blut entleert haben soll. Als 3 Tage nachher der Verband gewechselt wurde, hatte der Tumor noch dieselbe Grösse. 3 Tage vor der Aufnahme ins Krankenhaus trat unter dem Verbande eine kolossale Blutung ein, so dass das Kind sich total abblutete und aus einer Ohnmacht in die andere fiel. Der Arzt legte nochmals einen Compressionsverband an, worauf die Blutung stand.

Das Kind wurde dann nach Kiel gebracht. Bei der Abnahme des antiseptischen Verbandes kam eine Menge dunklen Blutes in einem starken Strahle aus der Punktionsöffnung hervor. Ein Compressions-Verband brachte die Blutung zum Stillstand.

Die nähere Besichtigung und Untersuchung des Patienten zeigte an der rechten Seite der Stirn eine Geschwulst, welche etwa 1 cm oberhalb des oberen Augenhöhlenrandes beginnend sich nach hinten über die Kronennaht auf das os parietale erstreckte; sie hatte etwa die Grösse eines halben Hühnereis, einen Durchmesser von 6, eine Höhe von gut 2 cm. Der Tumor fühlte sich überall weich an und zeigte deutliche Fluktuation; in der Mitte desselben bemerkte man die verschorfte Punctionsöffnung von der Grösse eines Pulverkorns. Die unteren Augenlider waren beiderseits grünblau verfärbt, auch in der Umgebung der Geschwulst fand man eine sehr schwach ausgeprägte Verfärbung der Haut.

Bei der Diagnose kamen nur 2 Fälle in Betracht: 1) Es handelte sich um ein hämophiles Hämatom, eine Annahme, die dadurch sehr an Wahrscheinlichkeit gewann, dass der Vater, wie sich durch die Anamnese ergab, stark an Nasenbluten litt; unterstützt wurde diese Ansicht auch noch durch die Sugillationen in der Umgebung, durch die weiche Beschaffenheit und das ziemlich starke Wachstum der Geschwulst. 2) Konnte ein blutreiches Sarkom, ein sog. fungus haematodes in Frage kommen. Dafür sprach neben der schnellen Entwicklung der grosse Blutreichthum des Tumors; ferner der weitere Krankheitsverlauf, wie sich durch die Beobachtung ergab.

Die Therapie bestand, wie schon angegeben, zunächst im Anlegen eines festen Compressionsverbandes und in absoluter Ruhe. An einen operativen Eingriff konnte wegen der zu befürchtenden starken Blutung und wegen der Gefahr eines baldigen Recidivs,

falls sich die Diagnose Sarkom bestätigen sollte, vor der Hand nicht gedacht werden.

Ueber den ferneren Zustand und die Behandlung des Knaben ersehen wir dann aus der Krankengeschichte weiter:

2. VII. Patient hat Anfangs (bis Ende Juni) leichte Temperatursteigerungen um 38° gehabt, jetzt normale Temperatur. — Verbandwechsel. — Die feine Punktionsöffnung ist völlig geschlossen. — Keine Blutung. — Neuer Verband.

20. VII. Patient hat sich ausserordentlich erholt. Die Sugillationen im Gesicht sind verschwunden. Der Tumor vor der Stirn scheint ein klein wenig gewachsen zu sein, besonders der obere Teil; denn die früher etwa in der Mitte liegende Punktionsöffnung ist beträchtlich nach unten gerückt.

25. VII. Probepunktion mit Probetroikart. Blutung aus der Stichöffnung sehr gering. — Die mikroskopische Untersuchung des herausbeförderten Partikels ergibt: Fibrin, das rote und weisse Blutkörperchen enthält. — Man bekommt den Eindruck, als ob in der Tiefe der Geschwulst der Troikart auf Knochenspicula stösst. Da sich die Geschwulst nicht verkleinerte, auch bei mehreren Punctionen, bei denen sich derselbe Befund ergab, keine Blutung erfolgte, welche die Voraussetzung gerechtfertigt hätte, es liege Hämophilie vor, so nahm man an, dass es sich nicht um ein hämophiles Hämatom, sondern um ein Sarkom handelte, und wagte es deshalb am

29. VII. die Operation, und zwar in Narkose, zu machen. Längsschnitt über die Höhe der Geschwulst; sie hat einen förmlichen Balg wie ein Atherom, der sich vorn in die Galea verliert. Nachdem die Basis umschnitten, zeigt sich auch hinten ein Balg, bestehend aus dem Periost. Die herauspräparierte Geschwulst wird incidirt; sie besteht rein aus altem Blutgerinnsel. — Blutung während der Operation (Morgens 10 Uhr) sehr gering. Es wurde keine einzige Unterbindung gemacht. Nach der Naht der Wunde stand die Blutung vollkommen; Anlegung eines antiseptischen (Jodoformgaze) Compressionsverbandes.

Nachmittags um 4 Uhr stellt sich starke Nachblutung ein; der Verband wird gewechselt; aus der Nahtlinie und vor allem aus den Stichkanälen rieselt Blut. Im Übrigen ist die Haut nirgends abgehoben. — Neuer Verband unter sehr starker Compression. — Nachmittags 6 Uhr erneute Nachblutung und Collaps. Es wird schnell der Verband gewechselt; aus allen Stichkanälen dringen Ströme

von Blut, ebenso aus der Wundlinie — Fingerkompression. Unter dem stark komprimirenden Finger rieselt das Blut hervor, und das Kind stirbt in wenigen Minuten unter den Händen des Arztes.

Sektionsbefund: Hochgradige allgemeine Anämie. Ausgedehnte Osteophyt-Bildung über dem rechten Stirnbein. Gallertige und gefässreiche Pachymeningitis über der rechten Hemisphäre. Osteoporose — Spulwürmer.

Der zweite Fall betrifft den 10 Jahre alten Emil Rottgard, Sohn eines Landmannes aus Geschendorf bei Segeberg.

Der Fall ist besonders deshalb interessant, weil hier die Blutungen ähnlich wie beim zuerst beschriebenen Fall, — aber noch mehr in den Vordergrund tretend — nur in gewissen Intervallen bei dem Patienten sich zeigten, die seine zeitweilige Aufnahme in die chirurgische Klinik nötig machten.

Die verschiedenen Krankengeschichten berichten über den Patienten folgendes:

I. Aufnahme (30. XI. 89). Patient ist ein blasser, sehr anämischer Knabe, der seit 2 Jahren häufig an Nasenbluten geringen Grades, besonders aus dem linken Nasenloche leidet. Seit August 1889 hat er reichlichere Blutungen aus dem rechten Nasenloche, die in der letzten Zeit jeden zweiten Tag auftraten, von denen eine 8 Stunden lang anhielt; in diesem Falle wurde durch einen Arzt die Tamponade der Nasenhöhle von vorn her gemacht

Die Nase des Patienten ist stark angeschwollen und druckempfindlich. In der linken Nasenhöhle ist ein brauner mit Blutkoagulis bedeckter Propf sichtbar; von den Choanen aus ist nichts zu fühlen. Übelriechender Ausfluss aus der Nase.

3. XII. Operation. Extraction des Pfropfes mit der Polypenzange. Er erweist sich als scheusslich stinkender Wattetampon. Dahinter sitzt ein oberflächlich ulcerirter Schleimpolyp, welcher entfernt wird. Die Nase wird von vorn und hinten tamponirt.

4. XII. Die Tampons werden entfernt -- keine Blutung.

11. XII. Patient wird geheilt entlassen; während des Aufenthaltes im Krankenhause hat er keine Blutung gehabt.

II. Aufnahme (8. IV. 90) Der Kranke kommt in die Klinik wegen häufiger Blutungen aus der Nase. Er wurde hierselbst bis zum 12. IV. beobachtet und da sich bei ihm keine Blutung zeigte, entlassen.

III. Aufnahme (31. X. 90.) Der Zustand des Patienten hat sich im Allgemeinen wenig geändert. Nur zeigen sich an den verschiedensten Regionen des Körpers zahlreiche, blutunterlaufene bis 5-Markstück grosse bläulich verfärbte Stellen, die namentlich an beiden Oberarmen noch stark ausgeprägt, am Rücken und an den Beinen, an der linken Unterkiefergegend weniger deutlich sichtbar sind. Bemerkenswert ist noch, dass Druck auf die Haut am folgenden Tage deutliche Sugillationen hervorruft. Patient fühlt sich ziemlich wohl, hat über nichts zu klagen, als nur darüber, dass er wenig Appetit habe. Die Untersuchung des Herzens, der Gefässe, der Milz etc. ergibt negative Resultate.

Da Patient keine Blutung mehr bekommt, so wird er nach 14 tägiger Anwesenheit in der Klinik am 13. XI. entlassen. — Die Schwellung in der Nasenschleimhaut war nur noch in ganz geringem Maasse vorhanden.

Bemerkenswert ist in diesem Falle die Disposition zu Blutungen bei der Grossmutter des Kranken, die schon durch ganz geringe Stösse z. B. gegen die Hand blutunterlaufene Flecken bekam. Die Behandlung des Kranken bestand in Anordnung von absoluter Ruhe und Verabreichung von Roborantien und Leberthran.

Eine Betrachtung der beiden beschriebenen Fälle ergibt, dass auch hier hereditäre Belastung offenbar vorhanden ist. Die Art der Vererbung stimmt aber nicht mit der am häufigsten vorkommenden Fortpflanzungsweise überein, wo nämlich der Vater mit Übergehung der Tochter die Hämophilie auf den Enkel überträgt, sondern in einem Falle ist es die direkte Vererbung vom Vater auf den Sohn, im anderem die transgressive von der Grossmutter auf den Enkel.

Was übrigens die Vererbung angeht, so soll hier noch bemerkt werden, dass in neuester Zeit Dr. W. Koch (Deutsche Chirurgie, Lieferung 12. 1889) sich sehr gegen die Theorien, welche man über die Heredität bei der Hämophilie aufstellt, ausgesprochen hat. Er will nur die direkte Vererbung von den Eltern auf die Kinder gelten lassen, die man auch beim Scorbut finde. — Ferner hält Koch die Bluterkrankheit, wie es schon für Scorbut und Morbus maculosus als wahrscheinlich angenommen ist — angeblich sollen subcutane Injectionen von Morbus maculosus-Kranken bei Kaninchen eine ähnliche Affection hervorrufen (Petrone u. a.) — für eine Infections-Krankheit. Nach ihm sind dem Blute des Hämophilen bestimmte Toxine beigemischt, welche, durch die

Infection hervorgerufen, die abnorme Durchgängigkeit durch die Gefässwände bewirken, an denen man bis jetzt keine anatomischen Veränderungen wahrgenommen hat.

Um die parasitäre Natur der Krankheit zu beweisen, erinnert er an die wohlbeglaubigte congenitale Hämophilie, welche mit ihrer Erscheinung ähnlich wie die hereditäre Lues bereits im Augenblick der Geburt vorhanden ist und nur auf hämophile Eltern zurückgeführt werden kann. Als weiteres im Sinne der Infectionstheorie verwertbares Moment nennt er das Zusammentreffen der H., besonders örtlich beschränkter H. mit Wunden und geschwürigen Prozessen, wie nässenden, unschuldigen, tuberculösen und syphilitischen Hautausschlägen, Drüsentuberkulose; ferner Insektenstichen, Wunden von Zündhütchen, Nabeileitung etc. Endlich ist nach seinen Untersuchungen fast bei allen Hämophilien eine Schwellung der Milz nachzuweisen, ein Zeichen, das allerdings sehr für den infectiösen Charakter der Krankheit spricht, da dasselbe wohl bei keinem durch Microorganismen hervorgerufenen Leiden fehlt.

Da die Bluterkrankheit schon so lange Zeit hindurch an einem Orte, wie z. B. in Tenna beobachtet wurde, so hat man Grund zu haben geglaubt, ein endemisches Vorkommen der H. annehmen zu können. Diese Ansicht wird schon durch den Umstand widerlegt, dass die Krankheit von Tenna aus durch Verheiraten der Töchter dortiger Bluter auch in benachbarte Ortschaften verpflanzt worden ist, so dass das Klima wenig Einfluss zu haben und die Disposition ihre Träger unter ganz verschiedenen klimatischen Verhältnissen nicht zu verlassen scheint. So gibt es z. B. Bluter in mehreren benachbarten Dörfern, welche ursprünglich sämtlich aus Tenna stammen. Gegen endemisches Vorkommen spricht auch die Thatsache, dass Fremde, die nach Tenna ziehen, nicht nur selbst frei bleiben, sondern auch die Krankheit nicht fortpflanzen, wenn sie Mädchen aus gesunden Familien heiraten.

In dem ersten der beiden hieselbst beobachteten Fälle war bei dem kleinen Patienten eine Vergrösserung der Milz nicht nachzuweisen; auch der zweite Kranke wurde daraufhin untersucht; es liess sich aber keine Schwellung konstatiren. Was aber in unseren beiden Fällen für die Infectionstheorie sprechen würde, das ist eben jenes Intermittierende in dem Auftreten der Blutungen. Man kann sich nämlich wohl vorstellen, dass die von den Mikroorganismen gebildeten Toxine zu gewissen Zeiten in vermehrter Menge ins

Blut gelangen und so die vorhin besprochene Durchlässigkeit der Gefässwände verursachen.

Im Anschluss an die Schilderung dieser beiden hier beobachteten Fälle von Bluterkrankheit führe ich noch einige andere an, die ebenfalls durch das zeitweilige Auftreten von Blutungen, welches hier sehr ausgesprochen ist, besonderes Interesse verdienen.

1. Fall, beobachtet von Dr. Herm. Hertzka in Wien in der Poliklinik des Dr. Fürth. (Wien. med. Presse XXI. 17. 1880):

Ein Knabe von 9 Jahren, bis zum 17. Monat gesund, zeigte von da ab grünliche Flecke an den oberen und unteren Extremitäten, zeitweilig auch am Rumpf, jedoch ohne bedeutende Ausdehnung; einen Monat später bildete sich eine dunkelblaue Sugillation längs des ganzen rechten Fussrückens, welche 3 Wochen bestand. Bald nachher traten immer neue Ecchymosen auf, verschwanden aber nach einiger Zeit wieder spurlos. Im 22. Monat zeigte sich zuerst Nasenbluten, 8 Tage anhaltend; im 2. Jahre fand eine Blutung in der Umgebung von 2 durch eine mechanische Einwirkung gelockerten Zähnen 3 Tage hindurch statt. Vom 2.—4. Jahre kam das Nasenbluten mit 1—2 monatlichen Pausen nach Angabe der Mutter stets nach vorhergegangener Bildung von Ecchymosen wieder. Im 4. Jahre fand nach einem Stosse 8 Tage lang Blutung aus der verletzten Stelle statt. Bis zum 6. Jahre wiederholten sich die Blutergüsse unter die Haut und das Nasenbluten sehr häufig. In diesem Jahre wurde der Knabe ohne nachweisbare Ursache von heftiger Gonitis dextra befallen, welche ihn 9 Monate lang bettlägerig machte, während welcher Zeit 2 mal Nasenbluten und zeitweilig grosse Hauthämorrhagien auftraten. Nach einer Kur in Pystian erholte sich Patient zwar vollständig, doch kam auch dort nach Ausreissen eines lockeren Zahnes eine lange dauernde Blutung, sowie nach seiner Rückkehr eine grosse Sugillation am linken Oberschenkel zur Beobachtung. Die Epistaxis hatte seit 6 Monaten aufgehört. Im Nov. 78, sowie im Febr. 79 traten heftiges Bluterbrechen und starke Blutentleerungen durch den After auf. Anfang Novbr. trat nach einem Fall auf die Stirn ohne sichtbare Verletzung schon nach 30 Minuten eine heftige Blutung ein, welche durch Charpietampon mit lig. ferri zwar gestillt wurde, nach Wegnahme des letzteren aber mit Hgrosser eftigkeit sich wiederholte. Im Jan. 1880 entstanden grosse grünblaue Ecchymosen unter dem rechten Arme mit Schwerbeweglichkeit desselben. Ende Jan. schwoll das rechte Knie-

gelenk unter heftigen Schmerzen und Fiebererscheinungen von Neuem an. Am 20. Febr. bestanden am rechten und linken Oberschenkel grosse blau-grüne Hämorrhagien. Am 24. März wurden Ecchymosen am rechten Unterschenkel und rechten Schulterblattwinkel, am 1. April am linken Oberarme beobachtet. Der Knabe ist übrigens intelligent; sein Zahnfleisch intakt.

2. Fall beobachtet von Dr. W. Winter (Dubl. Journal LXX. p. 202. Sept. 1880).

James S., 12 Jahre alt, war am 15. Sept. 1879 wegen einer Schenkelfraktur, complicirt mit einer alten Kniekontraktur derselben Seite, in das South Straffordshire Hospital aufgenommen worden. Die Fraktur heilte unter Anlegung des üblichen Verbandes innerhalb eines Monats. S. hatte während seines Aufenthaltes im Spital wiederholt starkes Nasenbluten gehabt, sowie auch leichte Schnitte oder durch Kratzen bedingte Hautwunden stets heftig bluteten. Trotzdem konnte er, nachdem seit Jan. 80. die Blutungen aufgehört hatten, am 20. Mai in gutem Wohlbefinden entlassen werden. Fünf Wochen später stellte sich jedoch am linken Oberschenkel eine schmerzhaft schnellwachsende Anschwellung ein; weshalb Pat. am 24. Juni wieder aufgenommen werden musste. Es bestand jetzt hochgradige Anämie, starke Abmagerung der unteren Extremitäten, wächsernes, schlaffes Aussehn. Die Zunge war weiss, trocken, das Zahnfleisch anaemisch, Appetit schwach. Der linke Oberschenkel erschien stark geschwollen, missfarbig, sehr schmerzhaft. Unter zweckmässiger Behandlung nahm der Blutumor am Schenkel allmählich ab, und nach Verlauf von 3 Wochen konnte Pat. wieder entlassen werden.

3. Fall. (James Finlapson-Glasgow med. Journ. XVII. 1882.)

W. W., 8 Jahre alt, war seit seiner Geburt stets zu Blutungen geneigt und hatte wiederholt an schmerzhaften Gelenksanschwellungen gelitten, welche Steifheit des rechten Ellbogens und Knies hinterliessen. Schon bei seiner im 8. Monat erfolgten Geburt, welche wegen Querlage an den Füßen vollendet wurde, hatte man eine Missfärbung in der Augenbrauengegend, wie durch Quetschung entstanden, bemerkt; jedoch waren weder bei der Abnabelung, noch bei der im 5. Monat erfolgten Impfung Blutungen aufgetreten. Vom 18. Monat aber zeigten sich nach der geringsten Veranlassung Blutergüsse unter die Haut sowohl, wie nach aussen, so z. B. nach zufälliger Zerreissung des oberen Lippenbändchens, wo

die Blutung trotz angewandter Caustica 14 Tage lang sich immer wiederholte. Dabei ist jedoch hervorzuheben, dass das Kind spontane Blutungen nie gehabt hat. Die später auftretenden Gelenkschwellungen waren anfangs von verschiedener Dauer, von einigen Tagen bis zu 6 Wochen; in den letzten 2 Jahren blieben aber mehrere Gelenke dauernd steif und geschwollen. Der Knabe ist schwächlich gebaut, blass, zart, das Hautvenennetz stark entwickelt. Im Übrigen eine krankhafte Veränderung nicht nachzuweisen.

4. Fall. (Dr. A. Kurz-Cas. cesk. lch. No. 31. 32. 1882.)

Pat., 34 Jahre alt, wurde wegen Blutsucken in die Anstalt aufgenommen. Aus der Anamnese ergibt sich, dass häufig bei ihm heftige Blutungen aufzutreten pflegten, und zwar sowohl nach Traumen, als auch spontan. Die erste heftige Blutung, die 2 Tage dauerte, stellte sich bei der rituellen Circumcision ein. Später traten aus der Nase, dem Zahnfleische, dem Mastdarm u. s. w. wiederholt Blutungen ein. Einmal waren von einem Arzte wegen einer Gelenkentzündung Blutegel verordnet worden, es trat aber eine durch 14 Tage dauernde Blutung ein; ein anderes Mal nach einem kleinen Messerstiche eine Blutung, die 8 Tage lang dauerte. Vom 10. Lebensjahre ab zeigt sich jährlich, und zwar in einem von den ersten drei Monaten, Blutharnen und hält einige Tage an. Zweimal hat Pat. Gelenkentzündung durchgemacht und vor 2 Jahren hustete er mehrmals Blut aus. Auf der Klinik wurde die Diagnose auf Hämophilie und Tuberculosis incipiens gestellt. Der Harn enthielt viel Blut, welches aber, sowie die blutigen Sputa nach Anwendung von täglich 7 gr. Natr. sulf. nach einigen Tagen verschwand.

Das Blut coagulirt leicht, in ihm fanden sich zu jener Zeit, als die Blutung schon geringer wurde, viele Microcyten, sehr viele rote, aber wenig weisse Blutkörperchen.

5. Fall. (Schmidt Jahrb. 1877 No. 173) Thom. Simpson, 15 Jahre alt, kam wegen Trennung der unteren Epiphyse des Oberschenkels ins Hospital. Die subcutane Blutung, welche dieser Verletzung folgte, trat so plötzlich und in solcher Ausdehnung ein, dass man einen Riss in einem grossen Gefässe annehmen konnte. 3 Wochen lang nahm die Anschwellung der ärztlichen Behandlung ungeachtet fortwährend zu, die Haut darüber war fest, gespannt und entzündet. Nach einer Punktion, wobei sich eine grosse Menge seröser Flüssigkeit entleerte, erreichte das Glied allmählig seinen

normalen Umfang wieder. Am Vorderarm waren infolge des Anlehnens an den Rand der Bettstelle schwarze Blutunterlaufungen entstanden.

Von jeher zeigte Pat. grosse Neigung zu spont. und traumat. Blutungen; im 2. Lebensjahr entstand nach einem Sturze eine ausgedehnte Anschwellung der Stirn; als man sie incidirte, erfolgte eine fast tödtliche Blutung. Vom 5. Jahre an wurde Patient in verschiedenen Hospitälern an Anschwellungen der Ellbogen-, Knie- und Fussgelenke behandelt. Vor 18 Monaten fiel er auf den Arm eines Lehnstuhls; 2 Tage nachher bildete sich eine grosse Blutgeschwulst an der äusseren Seite des Oberschenkels, die sich vom Poupart'schen Bande bis zum Knie erstreckte. Bei der Punction floss dunkles venöses Blut. Ungeachtet heftiger Anfälle von Nasenbluten genas er jedoch.

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrern, den Herren Geheimrat v. Esmarch und Privatdocenten Dr. Bier wegen Überlassung vorstehender Arbeit und wegen der freundlichen Beihülfe meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Vita.

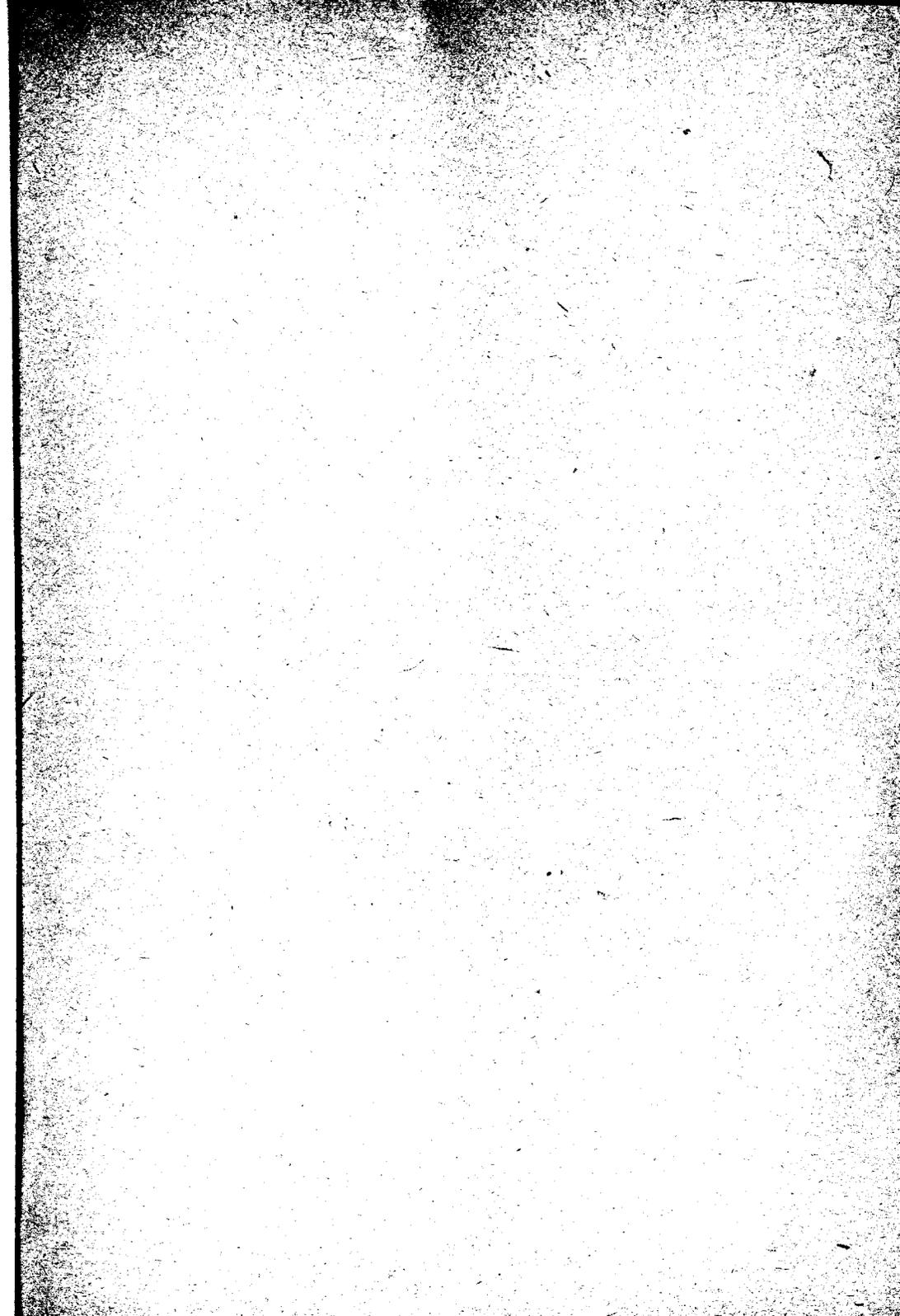
Ich, Wenzel Keimer, katholischer Confession, wurde am 19. Dezember 1865 als der Sohn des herzogl. Arenberg'schen Geometers und Registrators Anton Keimer zu Recklinghausen in Westfalen geboren. Nachdem ich den ersten Unterricht in der Elementarschule meiner Vaterstadt genossen, wurde ich Schüler des Gymnasiums ebendasselbst, welches ich Ostern 1886 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Dann studirte ich Medicin und zwar in München, Marburg, Freiburg, Berlin und Kiel. In Marburg bestand ich am 22. Februar 1888 die ärztliche Vorprüfung; in Kiel am 14. März 1891 das medicinische Staatsexamen und am 19. März das Examen rigorosum. Meiner halbjährigen Dienstpflicht mit der Waffe genügte ich vom 1. April bis 1. Oktober 1890 bei dem I. Infanterie-Regiment »König« in München.

Thesen.

1. Bei Hämophilien ist auch die geringste Operation möglichst zu vermeiden.
2. Bei Eklampsia gravidarum sind grosse Gaben Morphinum indiciert.
3. Bei ulcus corneae serpens ist die Anwendung des ferrum candens die beste Therapie.

14310





20863