

**Ueber Haemophilie, mit Geschichte einer Bluterfamilie :
Inaugural-Dissertation zur Erlangung der medicinischen Doctorwürde der
hohen medicinischen Facultät der Albert-Ludwigs-Universität zu Freiburg
i. Br. / vorgelegt von Eugen Burger.**

Contributors

Burger, Eugen.
Bulloch, William, 1868-1941
Royal College of Surgeons of England

Publication/Creation

Freiburg i. Br. : Universitäts-Buchdruckerei Chr. Lehmanns Nachf., 1900.

Persistent URL

<https://wellcomecollection.org/works/u8uskanq>

Provider

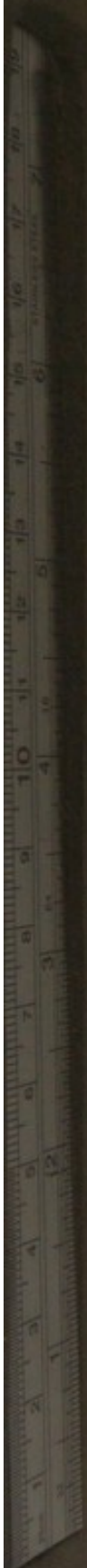
Royal College of Surgeons

License and attribution

This material has been provided by This material has been provided by The Royal College of Surgeons of England. The original may be consulted at The Royal College of Surgeons of England. where the originals may be consulted. Conditions of use: it is possible this item is protected by copyright and/or related rights. You are free to use this item in any way that is permitted by the copyright and related rights legislation that applies to your use. For other uses you need to obtain permission from the rights-holder(s).



Wellcome Collection
183 Euston Road
London NW1 2BE UK
T +44 (0)20 7611 8722
E library@wellcomecollection.org
<https://wellcomecollection.org>



H
MIT GES

IN

MEDIC

HO

ALBERT

F

UNIVERSITÄT

2.

UEBER

HAEMOPHILIE.

MIT GESCHICHTE EINER BLUTERFAMILIE.



INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDICINISCHEN DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

ALBERT-LUDWIGS-UNIVERSITÄT

ZU

FREIBURG I. BR.

VORGELEGT VON

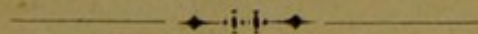
EUGEN BURGER

APPROB. ARZT

AUS

ENDINGEN AM KAISERSTUHL

in BADEN.



FREIBURG i. Br.

UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI CHR. LEHMANN'S NACHF.

1900.

Dekan:

Hofrat Professor Dr. Schottelius.

Referent:

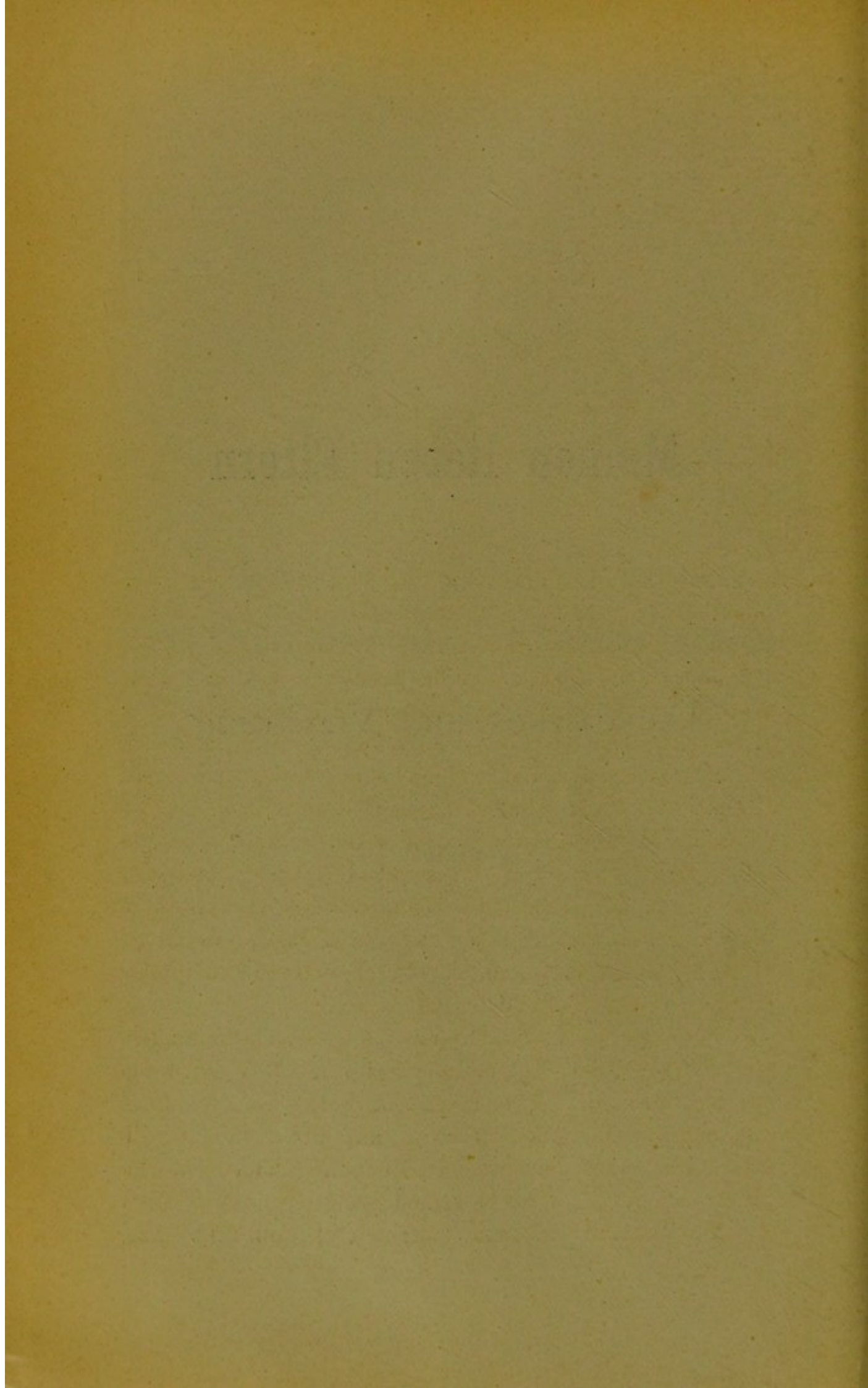
Professor Dr. Thomas.

Meinen lieben Eltern

in

Dankbarkeit und Verehrung

gewidmet.



I.

Obgleich die Symptome der Hämophilie sehr ausgeprägte und darum leicht erkennbare sind, so ist die Kenntniss dieser Krankheit doch verhältnismässig neu. Alle Forscher stimmen darin überein, dass die erste ärztliche Erwähnung dieser Krankheit von dem arabischen Arzte Albucasis aus Cordova stammt, der am Ende des 11. Jahrhunderts lebte. Nach einer anderen Angabe (Rotschild Dissert. 1882 München) soll jedoch in der jüdischen Litteratur der Beweis geliefert sein, dass bei den Juden infolge des Ritus der Beschneidung schon viel früher, 900 Jahre vor obenerwähnter Angabe, die Krankheit bekannt gewesen sei, und deshalb gesetzliche Bestimmungen bezüglich der Beschneidung hämophiler Kinder in dem Talmud enthalten seien.

Während des Mittelalters finden wir auffallenderweise (Grandidier, Hämophilie Seite 22) beinahe keine Angabe über diese Krankheit. Doch liegt ein Fall von Alexander Benedictus aus dem Jahr 1539 vor, der die Geschichte eines Barbiers von Venedig erzählt, der die Haare an seiner Nase abschneiden wollte, sich dabei mit der Scheere die Haut aufriss und trotz aller ärzt-

lichen Hülfe verblutete. Ferner berichtet Virchow über einen bei Höchstetter gefundenen Fall aus dem Jahr 1674 (Grandidier, Hämophilie Seite 23), ferner weisen die neueren Untersuchungen Rotschilts auf einen Bericht aus dem Jahr 1571 aus Krakau hin. Erst gegen Ende des vorigen Jahrhunderts traten zuverlässige Angaben über Bluterfamilien auf, so bei dem Engländer Fordyce (1784 Fragmenta chir. et med. Lond. Seite 41) und dem Deutschen Rave (Beobachtungen und Schlüsse aus der prakt. Arzneiwissenschaft 1798, 2. Teil Seite 12) und damit auch ein gesteigertes Interesse für diese merkwürdige Krankheit, welches erst in den letzten Jahren wieder nachgelassen hat, offenbar deshalb, weil man trotz der verschiedenen geistreichen Theorien über das Wesen der Krankheit dasselbe doch nicht zu erfassen vermochte, sodass die Worte Canstatt's auch heute noch gelten: „Das Gepräge der Unzeitigkeit tragen bis jetzt alle Versuche, das Wesen dieser höchst eigentümlichen Krankheit näher zu bestimmen.“

Im Anfang des letzten Jahrhunderts wurde die Hämophilie nur von deutschen Aerzten behandelt; besonders war es Schönlein und dessen Schule, welche die Krankheit näher zu erforschen strebten und zahlreiche Dissertationen sind unter seinem Einfluss über diesen Gegenstand in Würzburg und Berlin erschienen. Durch monographische Bearbeitung haben sich sodann Grandidier 1855 (2. Aufl. 1877), Wachsmuth 1849 und in England Dr. Wickham Legg 1872 besonders verdient gemacht.

Die Verbreitung der Krankheit erstreckt sich besonders über die nördliche Hemisphäre und bevorzugt die anglo-germanische Rasse und zwar das Binnenland mehr als die Küstengegenden. Das besondere Befallen-sein des anglo-germanischen Stammes hat wohl darin seinen Grund, dass bei diesem Stamme mehr wie bei

andern dem Leiden nachgeforscht wurde. Ausser Indogermanen sind auch Semiten, Malayen, Inder und, wie neuerdings der kaiserliche Regierungsarzt in Kamerun berichtet (Löns Dissert. 1895 Halle), auch Neger damit befallen, sodass in deren Familien die bei ihnen übliche rituelle Circumcision unterbleibt. Nach der Statistik wurden von 249 Familien mit 817 Einzelbluter 101 Familien mit 337 Einzelbluter aus Deutschland und Oesterreich befallen (Moses Dissert. 1892 Greifswald).

Die Hämophilie ist eine teils angeborene, teils in hohem Grade erbliche Krankheit, die sich hauptsächlich dadurch äussert, dass an den verschiedenen Körperstellen, aus den verschiedensten Organen sowohl spontane als auch durch geringfügige Traumen profuse Blutungen stattfinden, die durch die gebräuchlichsten Mittel nicht zu stillen sind und gewöhnlich Gliederschmerzen und Gelenkschwellungen zur Folge haben. Charakteristisch ist bei dieser Krankheit die Vererbung und hat es Nasse (Horn's Archiv 1820 Seite 385) zuerst als Gesetz ausgesprochen, dass die Töchter hämophiler Eltern, ohne selbst Krankheitssymptome zu zeigen, ihren Söhnen das Leiden vermitteln. Das prägnanteste Beispiel gibt hierfür der Stammbaum der Bluterfamilie von Tenna (Graubünden), in der kein ausgesprochener Fall von Hämophilie bei den weiblichen Mitgliedern nachzuweisen ist (Grandidier, die Hämophilie Seite 52). Auch bei dem Stammbaum, den ich später anführen will, ist bei den weiblichen Mitgliedern die Hämophilie nicht festzustellen. Es lassen sich inbezug auf Entstehung und Vererbung der Krankheit 3 Fälle unterscheiden (Kehrer, Hämophilie beim weiblichen Geschlecht):

1. Primäres Auftreten der Hämophilie bei Nachkommen eines gesunden Elternpaares, bei dessen Vorfahren oder Verwandten nichts von dieser Krankheit nachzuweisen ist.

2. Direkte Vererbung von hämophilem Vater oder Mutter auf Söhne und Töchter; von Söhnen oder Töchtern auf Enkel und Urenkel.

3. Vererbung mit Ueberspringen der Mitglieder z. B. vom hämophilen Vater auf Enkel, Urenkel mit Uebergehung der weiblichen Mitglieder = Atavismus, von Oheim oder Tante auf Neffen = Nepotismus.

Die congenitale Form soll besonders bei Ehen unter Blutsverwandten vorkommen.

Ueber die Erwerbung in späteren Jahren liegen noch keine genügenden Erfahrungen vor; doch muss man eine solche schon aus dem Grunde zugestehen, weil auch in unsern Tagen die Hämophilie, wie bei ihrer allerersten Entstehung, spontan auftreten kann.

Nach übereinstimmenden Angaben der Forscher ist die Hämophilie hauptsächlich dem männlichen Geschlecht eigen, während das weibliche verschont bleibt, aber die Anlage zu Blutungen auf die Söhne vererbt. Nach Grandidier Seite 29 fallen auf 584 männliche Bluter 46 weibliche, also 13 : 1. „Es ist ein Glück,“ sagt dieser Autor Seite 119, „dass die Hämophilie beim weiblichen Geschlecht ungleich seltener als beim männlichen vorkommt. Denn wie gross würde die Mortalität bei ersterem sein, wenn dasselbe in derselben Masse an der unheilvollen Diathese teilnähme, da Menstruation, Geburt und Wochenbett solcher zu Blutungen disponieren.“ Häufig ist frühzeitiger Eintritt der Regel bei Bluterinnen konstatiert worden, wie überhaupt häufig Blutungen aus den Geschlechtsorganen, Anomalien der Menstruation, Neigung zu Abort, langdauernde Blutungen bei Geburt und Wochenbett, in den klimakterischen Jahren vorkommen. Bekannt ist ferner der von Wachsmuth (die Bluterkrankheit 1849) veröffentlichte Fall, wo ein blühendes Mädchen von 20 Jahren in der Braut-

nacht an der durch Zerreißung des Hymen entstandenen Blutung zugrunde ging.

Die Neigung zu profusen Blutungen nimmt generationsweise ab; den Widerspruch hiergegen in der Geschichte der Bluter von Tenna suchte Hössli dadurch zu erklären, dass zweimal Bluter in die Familie hineingeheiratet hatten, woraus folgt, dass falls ein mit Hämophilie erblich belastetes Individuum, auch wenn es selbst nicht blutet, mit einem ebensolchen eine Ehe eingeht, die Krankheit bei den Kindern wieder verstärkt zum Vorschein kommen kann.

Die Hämophilie kann in den verschiedensten Lebensaltern zuerst auftreten. Man ist wieder davon abgekommen, die spontan auftretenden Nabelblutungen als ein Zeichen der Hämophilie anzusehen (Moses Diss. 1892 Greifswald), da unter 228 Nabelblutungen nur 14 wirklich hämophile Kinder sich befanden. Bei jüdischen Bluterfamilien tritt die Hämophilie bei der Beschneidung zu Tage, und sind bis jetzt 10 Todesfälle nachgewiesen. Die Juden sind nach den bisherigen Forschungen, und namentlich die deutschen, sehr stark hämophil belastet, etwa 8 mal mehr als die übrigen Bewohner; ein Grund hierfür ist nicht anzugeben. Drei Umstände scheinen das Erlöschen der Hämophilie bei den Juden verhindert zu haben (Moses Dissert. 1892 Greifswald):

1. Dass die Hämophilie durch die gewöhnlich selbst nicht blutenden Töchter vererbt wird.

2. Dass nicht alle Bluter schon in der ersten Lebenszeit, also zur Zeit der Beschneidung bluten.

3. Dass hämophile Kinder nach den Vorschriften des Talmud, wie schon anfangs erwähnt, von der Beschneidung befreit werden können.

Bei andern Konfessionen kommt natürlich der Einfluss der Religion nicht inbetracht.

Günstig ist sodann für die Entwicklung der Bluterkrankheit die Zeit der ersten Dentition, beim weiblichen Geschlecht der Eintritt und das Aufhören der Menstruation.

Allgemeine und äussere erkennbare Zeichen der Konstitutionsanomalie der Bluter gibt es keine, und es ist daher auch nicht von einem charakteristischen Habitus der Hämophilen zu sprechen. Die Bluter, sagt Vieli, der Beschreiber der Bluterfamilie zu Tenna, kann man äusserlich gar nicht unterscheiden, da sie ebenso kräftig als andere Menschen gebaut sind. Grandidier (die Hämophilie 1877 Seite 128) und Wachsmuth (die Bluterkrankheit 1849) unterscheiden zwar mit Berücksichtigung der körperlichen und geistigen Eigentümlichkeiten der Bluter zwei Formen der Hämophilie:

1. Eine erethische Form, hierbei meist schwarzes Haar, dunkle Augen, zarte und weisse Haut mit durchschimmernden Venen. Schlanke kräftige Statur, gut entwickelte Muskulatur, gute geistige Fähigkeiten. Lebhaftes Phantasie, Gutmütigkeit und Fröhlichkeit, mitunter Neigung zu jähzorniger Aufwallung und zu Kongestionen. Das Temperament neigt hier zum sanguinisch-cholerischen.

2. Eine torpide Form, hier meist blondes Haar, blaue Augen, weisse Haut, schlaffe Muskulatur, phlegmatisches Temperament, beschränktere geistige Fähigkeiten, Trägheit und Verdrossenheit.

Bedenkt man, dass in den späteren Generationen stets immer weniger Mitglieder befallen werden, dass ferner viele Bluter als Kinder an den Blutungen zugrunde gehen, so müsste theoretisch das Verschwinden der Krankheit eine Frage der Zeit sein. Dass dies Verschwinden nicht erfolgt, dafür ist gesorgt, einmal durch den grossen Kinderreichtum, der die Norm beinahe um das Doppelte übertrifft, und ferner durch das primäre Auftreten des Leidens. So berichtet Lossen (Bluterfamilie Mampel), dass in der Familie Mampel

19 Kinder waren; Simon (Dissert. Moses 1892 Greifswald) erwähnt eine Frau mit 14 Kindern, darunter zweimal Zwillinge, einmal Drillinge; auch bei der später zu erwähnenden Familie Helbling finden wir 13 Kinder, darunter einmal Zwillinge. Dass dies nur ein Zufall wäre, wird wohl Niemand behaupten, eine Erklärung für diese eigentümliche Thatsache zu bringen ist allerdings bis jetzt noch unmöglich.

Bei Betrachtung der einzelnen Symptome, die im Lauf der Krankheit in mannigfaltigster Weise, in verschiedenen Graden der Intensität und Kombination aufzutreten pflegen, kann man folgende Einteilung vornehmen (Grandidier, die Hämophilie; Strümpell, Spezielle Pathologie und Therapie; Eichhorst, Lehrbuch der praktischen Medizin innerer Krankheiten; Tillmanns, Lehrbuch der Allgemeinen Chirurgie):

I. Blutungen.

a. spontane.

α. oberflächliche,

β. interstitielle.

b. traumatische.

α. oberflächliche,

β. interstitielle.

II. Gelenkerkrankungen.

Eine Unterscheidung zwischen spontanen und traumatischen Blutungen ist oft schwer zu machen. Die Vulnerabilität ist bisweilen eine so grosse, dass der geringste Stoss, ein verhältnismässig geringer Druck, ja die eigene Muskelthätigkeit genügen kann, um Blutungen zu erzeugen. Im Allgemeinen kann man jedoch sagen, dass spontane Blutungen die selteneren sind, jedoch beim weiblichen Geschlecht in Bluterfamilien die gewöhnlicheren. Sehr oft gehen der spontanen Blutung Vorboten voraus in Form plethorischer, kongestiver Zustände, wozu sich noch heftige, rheumatische Ge-

lenkschmerzen, Empfindlichkeit, Herzklopfen, Kopfkongestionen, auch psychische Zustände, wie hohe Aufregung, grosse Unruhe, Lebhaftigkeit, Wechsel in der Stimmung gesellen. Gewöhnlich schwinden diese Erscheinungen nach erfolgter Blutung, um jedoch nach längerer Sistierung derselben aufs neue wieder aufzutreten. Oberflächliche Blutungen finden meist an Schleimhäuten — Mund, Nase, Harnwege, Lunge, Magen und Darm — statt. Auf der äussern Haut sind es meist krankhaft veränderte Stellen: Decubitus, Ulcerationen. Am häufigsten findet sich Nasenbluten, danach folgen die Mundblutungen aus Lippe, Zunge, Backenschleimhaut oder aus Zahnlücken und Zahnfleisch. Die grosse Neigung zu Blutungen aus dem Zahnfleisch verhindert die Kranken, ihre Zähne zu putzen, da sie sonst lebensgefährliche Blutungen veranlassen können.

Die interstitiellen Blutungen treten in der verschiedensten Form, Ausdehnung und Zahl auf. Es finden die gewöhnlichen Veränderungen des Blutes dabei statt, äusserlich an dem Farbenwechsel ersichtlich, und die Resorption erfolgt bald rasch, bald langsam.

Häufig lässt sich ein Wechsel zwischen spontanen Blutungen und Gelenkschwellungen feststellen, ein gewisser Antagonismus zwischen innern und äussern Hautflächen; so wird berichtet, dass eine spontane Blutung der Kopfhaut sich vermehrte bei Abnahme des Nasenblutens; in andern Fällen wechselten Bluthusten, Blutbrechen, Nasenbluten und Blutharnen ab.

Die traumatischen Blutungen entstehen infolge von Verwundungen, Stechen, Bissen, Operationen, besonders vom Zahnausziehen, von Beschneidung; Schröpfköpfe und Blutegel erscheinen besonders gefährlich. Die Blutungen im Anschluss an Vaccination verlaufen im allgemeinen gut, doch wird auch von tödtlichen Blutungen berichtet. Die Wundheilung ist bei Blutern mit be-

sondern Schwierigkeiten, wie aus den Beobachtungen von Thiersch (Tillmanns, Lehrbuch der Allgemeinen Chirurgie Seite 64) hervorgeht, welcher einem Bluter auf dessen Verlangen eine wallnussgrosse Balggeschwulst aus dem Gesicht entfernte. Die Heilung nahm 6 Wochen in Anspruch und der Operierte war nahe daran, an den Zwischenfällen zugrunde zu gehen. Nach den Beobachtungen von Thiersch dürfte es sich empfehlen, die Wunden nicht zu nähen und von Kompressionsverbänden abzusehen.

Die Blutungen sind fast immer kapillär und rieselt das Blut wie bei parenchymatösen Blutungen hervor, es quillt wie bei einem blutgetränkten Schwamme, den man ausdrückt, ohne zu spritzen, hervor. Blutungen aus grössern Arterien verlaufen wie gewöhnlich und liessen sich durch Ligatur stillen.

Die Dauer der Blutung ist verschieden und sind dieselben für den Augenblick nicht sehr reichlich, aber gefährlich dadurch, dass sie sich tage- und wochenlang hinziehen können, wodurch allmählich enorme Blutmengen verloren gehen. Wird doch berichtet, dass eine kleine Stichwunde eines Knaben 6 Monate blutete (Grandidier, Hämophilie Seite 81), und erbrach einer meiner später zu erwähnenden Patienten innerhalb wenigen Stunden zwei Waschschüsseln voll Blut.

Nach Tillmanns (Lehrbuch der Allg. Chirurgie Seite 62) sollen Blutungen aus innern Organen, die vor mechanischen Insulten geschützt liegen, so gut wie nie vorkommen. Im Jahr 1890 hat Senator (Elb, Dissert. 1896 Berlin) die Diagnose der renalen Hämophilie bei einer Patientin zuerst gestellt, bei der eine andere Erkrankung der Niere ausgeschlossen werden konnte, so dass nur die Annahme einer Hämophilie übrig blieb, d. h. einer auf familiärer, hereditärer Grundlage beruhenden Neigung zu Blutungen. Die Nachfrage ergab

auch sofort anamnestische Anhaltspunkte. Senator nimmt für diese örtliche Beschränkung der Hämophilie eine örtlich beschränkte Abnormität, Dünnwandigkeit der Gefässe, vielleicht auch eine abnorme oberflächliche Lage derselben an. Es ist jedoch fraglich, ob man von lokaler Hämophilie sprechen kann, wenn auch zuzugeben ist, dass es bei einem Teil der Fälle von Hämophilie sich um rein örtliche, auf eine Stelle oder ein Organ begrenzte Störungen handelt, die auf hereditärer Grundlage beruhen. Die Prognose dieser renalen Hämophilie ist günstig und wurden die veröffentlichten Fälle durch Nephrectomie geheilt. Der Operation folgte eine glatte, durch keine Zwischenfälle unterbrochene Wundheilung; allerdings könnte dies bei der Grösse der gesetzten Wunde doch Bedenken erregen, diesen Fall als eine renale Hämophilie zu bezeichnen.

Was nun die weiteren Symptome betrifft, so scheinen die früher angenommenen Gelenkschwellungen und Gliederschmerzen rheumatischen Ursprungs nichts anderes zu sein als Blutungen in die Gelenke und Gewebe.

Grandidier (die Hämophilie, Seite 149) vergleicht eine Reihe von Fällen mit gewöhnlichen subacuten oder chronischen rheumatischen Gelenk- und Muskelaaffektionen, in andern Fällen sieht er sie als Erscheinungen an, wie sie bei Scorbüt und Morbus maculosus Werlhofii vorkommen. Aber auch er nimmt schon in manchen Fällen Blutungen in und um die Gelenkkapsel an.

Andere Autoren fassen die Gelenkaffektionen der Bluter als Gelenkgicht auf.

Elsässer (Rosner Dissert. 1895 Breslau) spricht von einem „Tumor albus“, der sich bei einem Bluter im Kniegelenk entwickelte, und bei entsprechender Behandlung rasch wieder ausheilte.

Erst R. Volkmann spricht in den sechziger Jahren (Knochen- und Gelenkerkrankungen 1868) es bestimmt

aus, dass die Gelenkaffektionen der Bluter durch Blutung in das Gelenk bedingt seien.

König (Blutergelenkerkrankungen) hat sodann in neuerer Zeit am entschiedensten zur Klärung des Sachverhaltes beigetragen. Er betrachtet in allen Fällen die Blutungen in die Gelenke als das Primäre, wodurch das eigentümliche Symptomenbild der multiplen Gelenkerkrankungen bei manchen Blutern hervorgerufen wird. Nach ihm stellt sich zuerst ein Erguss ein, der zunächst nicht beachtet wird und dem gewöhnlich schubweise andere folgen: „Das Gelenk werde schmerzhaft, gerate in Kontraktur; das ergossene Blut rufe Reizerscheinungen hervor und der Knorpel verändere sich ähnlich wie bei Arthritis deformans.“ Die Kapsel ist dann häufig mit wunderlichen frei in das Gelenk hängenden, bindegewebigen, bräunlich gefärbten Fäden besetzt, die wie braunes Moos der Oberfläche der Kapsel aufsitzen.“ Dieselbe hält König für Faserstoffgerinnsel, die sich von den hypertrophischen Synovialzotten gebildet hätten, und deren braunrote Färbung durch freigewordenen und veränderten Blutfarbstoff hervorgerufen sei, und er unterscheidet deshalb:

1. Das Stadium der ersten Blutung, den Hämarthros der Bluter.

2. Das Stadium der Entzündung, der Panarthritis im Blutergelenk.

3. Das repressive Stadium; das Stadium, welches zu bleibender Deformität der Blutergelenke führt, das kontrakte Blutergelenk.

Der ganze Verlauf der Krankheit ist ein enorm chronischer; der erste Bluterguss in ein Gelenk verschwindet zwar, wie öfters beobachtet, von selbst wieder, ohne dass er Spuren hinterlässt, doch dauert es in der Regel nicht lange, bis ein zweiter, ein dritter Bluterguss hinzukommt, welche allmählich schwere Ver-

änderungen im Gelenkinnern herbeiführen, sodass ein Gelenk nicht mehr vollkommen beweglich wird.

Die Prognose ist ungünstig zu stellen, zumal es nicht bei der Blutung in das eine Gelenk bleibt, sondern nach und nach noch die andern davon ergriffen werden. Heftige Schmerzen und die sich immer mehr ausbildende Deformität der Gelenke werfen den unglücklichen Kranken schliesslich aufs Lager, auf dem er lange Jahre des Siechtums verbringen muss.

Die Diagnose wird bei einem bekannten Bluter leicht sein, und lässt die rasche Entstehung schon einen sichern Schluss zu. Ist nichts weiteres bekannt, so ist die Diagnose oft nicht zu stellen. Sie wird dadurch möglich, dass wir bei einem blassen jugendlichen Individuum die rasche Entstehung eines Ergusses in das Gelenk, dass wir gleichzeitig andere charakteristische Gelenkveränderungen, dass wir Ecchymosen, blaue Flecken am Körper beobachten.

Bezüglich der Aetiologie der Blutungen werden von den verschiedenen Autoren die verschiedensten Ansichten ausgesprochen:

Früher hat man den Grund in der mangelhaften Gerinnungsfähigkeit des Blutes finden wollen; jedoch haben die mikroskopischen und chemischen Untersuchungen über die Beschaffenheit des Blutes noch keinen Aufschluss über das Wesen der Krankheit gebracht. Es zeigt keinen Mangel an morphologischen Bestandteilen, keine hellere Farbe als normales Blut und gerinnt es erst schwerer, wenn schon grössere Blutverluste stattgefunden haben, ja es besitzt sogar nach einigen Autoren einen vermehrten Gehalt an Fibrin und roten Blutkörperchen.

Virchow (Canstatt's Jahresbericht Bd. 4 Seite 261 1859) hat zweimal abnorme Dünnhheit der Gefässwan-

dung und eine bedeutende Enge der Aorta gefunden, und erklärt daraus das leichtere Durchtreten des Blutes.

Birch-Hirschfeld fand in einem Fall eine Vergrösserung der Endothelien mit Schwellung ihrer Kerne, mit körniger Einlagerung im Protoplasma; doch will der Autor keinen Schluss daraus ziehen (Löns, Dissert. 1895 Halle).

Lossen (Bluterfamilie Mampel) sieht in der mangelhaften Konsolidation des Thrombus, wobei derselbe nur wenig mit der Gefässwand verwachsen sei und dadurch eine vorzeitige Lösung wieder stattfinde, die Ursache der Blutung.

Thiersch (Löns, Dissert. 1895 Halle) ist der Ansicht, dass zur Zeit der Schorflösung die zum Narbengewebe nötigen neugebildeten Gefässe noch nicht die genügende Festigkeit der Wandung besitzen, um dem intravasculären Druck widerstehen zu können. Zugleich nimmt er eine allgemeine abnorme Zerreislichkeit der Gefässe an, doch den Grund dieser Abnormität gibt er nicht an.

Koch (Stuttgart 1889, Die Bluterkrankheit und ihre Varianten, Seite 163) sieht die Hämophilie als eine Infektionskrankheit an und hält die Blutung für eine Folge toxischer Einwirkung. Er meint, dass ein spezifischer Unterschied zwischen Scorbut, Purpura simplex, Peliosis, Purpura hämorrhagica, Erythema nodosum und Hämophilie nicht bestehe.

M. Fischer (Dissert. 1890 München) fand 1890 die roten Blutkörperchen vermehrt in einem Verhältnis von 1500 zu einem weissen und sieht den Grund in gesteigerter Thätigkeit der blutbildenden Organe, besonders des Knochenmarks. Dafür soll auch das rasche Erholen nach grossen Blutverlusten sprechen. Die Veränderung des Blutes rufe eine veränderte Funktion der verschiedenen Gewebe hervor. Diese äussere sich in bezug auf das Nervensystem in einer Uebererregtheit des

ganzen Systems sowohl wie einzelner Centra, inbezug auf das Gefässsystem in einer Aenderung der Kontraktilität, Dichtigkeit und Festigkeit der Wandungen, am Herzen könne durch den vermehrten Widerstand und die vermehrte Blutmenge eine Aktionshypertrophie geschaffen werden. In letzterer sieht Fischer eine an sich zweckmässige Kompensation der ursprünglichen Dyscrasie, die bisweilen über das Ziel hinausgehe und die bei eintretenden Blutungen die schwere Stillbarkeit bedinge, weil beispielsweise das an vermehrte Arbeit gewöhnte hypertrophische Herz sich den neuen Bedingungen nicht so schnell anpassen könne.

v. Recklinghausen hält die Krankheit für eine neuropatische Diathese (Löns Dissert. 1895 Halle).

Wie wir sehen, werden durch manche der angeführten Theorien einzelne Erscheinungen der Hämophilie, namentlich die Entstehung der Blutungen, erklärt, doch existiert bis jetzt noch keine, welche über alle hier inbetracht kommenden Verhältnisse genügenden Aufschluss geben könnte.

Was den Verlauf und Ausgang der Blutungen betrifft, so sind die im Kindesalter am gefährlichsten. Auch in der Pubertätszeit tritt eine mehr oder weniger bedeutende Steigerung aller Erscheinungen auf. Zahlreiche traurige Erfahrungen lehren, dass Kranke mit schwerer Hämophilie häufig das Knabenalter nicht überschreiten, sie sterben schon früh im Anschluss an eine erlittene Verwundung, an eine notwendig gewordene Operation, oder sie siechen dahin infolge der bedeutenden Anämie, welche sich allmählich infolge der nach leichtesten mechanischen Insulten immer wiederkehrenden Blutverluste ausbildet. Haben die Hämophilen erst glücklich die Kindheit überschritten, so darf man wenigstens die Hoffnung hegen auf eine allmählich eintretende Abnahme der Gefahr, in welcher die Kranken

beständig schweben. Denn im späteren Alter treten die Blutungen zurück und die Gelenkleiden treten mehr in den Vordergrund. Ausgänge der Hämophilie können demnach sein:

1. Tod direkt durch Blutverlust,
2. Uebergang in andere Krankheiten,
3. Genesung, welche schon in vielen Fällen nachgewiesen wurde, und sind es besonders die leichten rudimentären Formen der Hämophilie, welche allmählich ausheilen.

Die Prognose ist überaus zweifelhaft, ja ungünstig zu stellen und ist dieselbe im allgemeinen abhängig von Alter, Konstitution, Geschlecht der Kranken, von der Grösse des Blutverlustes und Dauer der Blutung, von der Art der Blutung, den Komplikationen, den äussern Lebensverhältnissen, von dem Einfluss hereditärer und congenitaler Genese. Wie erwähnt, bessert sich die Prognose mit zunehmendem Alter.

Therapie: Eine höchst wichtige Aufgabe fällt bei der Behandlung der Hämophilie der Prophylaxis zu. Prophylaktisch ist die Verheirathung der Mitglieder von Bluterfamilien unter einander zu verhüten, da mit Bestimmtheit vorauszusagen ist, dass die Krankheit wieder fortgepflanzt wird. Bei Kindern aus solchen Bluterfamilien ist alles zu thun, was zu einer Besserung der Gesamtkonstitution beiträgt, um so die Ausbildung der verderblichen Anlage zu hemmen oder wenigstens zu beschränken. Es spielen dabei gute Ernährung, gute Luft, vorsichtige Abhärtung des Körpers und Bäder eine wichtige Rolle.

Eine weitere prophylaktische Massregel wäre bei schon festgestellter Hämophilie die möglichste Fernhaltung aller mechanischen Schädlichkeiten. Operationen sollten möglichst unterbleiben, jedoch kann die Impfung mit Vorsicht vorgenommen werden, da sie nach all-

gemeiner Erfahrung Anlass zu profusen Blutungen nicht giebt, Pocken aber vermutlich durch Blutungen zum Tode führen würden. Rücksicht ist auf die Auswahl des Berufes zu nehmen und die Freiheit vom Militärdienst zu verlangen.

Hiervon macht eine Ausnahme nur Koch (Die Bluterkrankheit und ihre Varianten, Seite 163), der gegen Ehen nichts einzuwenden hat, da er die Hämophilie nur als eine Variante des Scorbut und als eine Infektionskrankheit betrachtet.

Was die eigentliche Behandlung der Hämophilie betrifft, so giebt es kein Mittel, das dauernden Erfolg schafft, und sind nur die Symptome allein Gegenstand der Behandlung. So wird bei Blutungen innerlich Ergotin, Plumbum aceticum angewandt. Bei Blutungen unter Kongestionserscheinungen soll das Glaubersalz, 2—3 Tage hintereinander genommen, eine Wirkung haben, doch wird das Mittel von einigen Autoren verworfen.

Der schon mehrfach erwähnte Koch (Seite 220) will die Krankheit durch grosse Dosen Jodtinktur innerlich beeinflussen und Blutungen zum Stehen bringen. Gleichzeitig lässt er Alkohol in grossen Mengen nehmen, dem er eine antiparasitäre Wirkung auch bei innerlichem Gebrauche zuschreibt.

G. Cohen, der wie v. Recklinghausen die Ursache der Hämophilie in einer neuropatischen Diathese sieht, hat bei einer Bluterin, die psychisch belastet war, vorübergehende Beseitigung der Blutung durch Galvanisation erzielt. Auch galvanische Bäder und Hypnotismus sind nach ihm von günstigem Erfolg (Löns, Dissert. 1895 Halle).

Die meisten Autoren haben es jedoch aufgegeben, mit innern Mitteln der Krankheit beizukommen.

Sind Verletzungen die Ursache der Blutung, so sind die chirurgischen Blutstillungsmethoden, wie Kompression, Tamponade, Unterbindung, Umstechung und styptische Mittel wie Eisenchlorid, Liq. alum. acet., und lokale Injektionen von Cocain anzuwenden. Der Thermocauter ist mit Vorsicht zu benützen, da bei Abstossung des Schorfes wieder leicht erneute Blutungen eintreten können, und ist die Abstossung des Schorfes möglichst lang hinauszuziehen. In leichter Form soll er wirksamer sein als tief.

Bei Nasenbluten wird Ferripyrin besonders empfohlen (Becks Therapeutischer Almanach 1898, Seite 169).

Zöge v. Manteuffel (Therapeutische Monatshefte 1893 Seite 256) stillte die Blutung aus der Alveole eines Hämophilen nach einer Zahnextraktion durch wiederholte Injektion einer 0,5 % Cocainlösung in die Nachbarschaft der blutenden Stelle und Einlegen eines Wattebausches, welcher abwechselnd mit Schmidt'schem Gerinnungsferment (Zymoplasma) und einer wässerigen Thrombinlösung getränkt war.

Henry Finch (Tillmanns, Lehrbuch der Allg. Chir. Seite 64) empfiehlt auf Grund von drei günstigen Erfolgen die Anwendung des Aderlasses und Heisswasserirrigationen. Durch letztere wird die Gerinnung des Blutes beschleunigt und besonders fest.

Betreffend der Therapie der Gelenkerkrankungen gibt uns König (Blutergelenkerkrankungen) folgende Anweisung: Ein frischer Hämarthros soll vor allem so behandelt werden, dass der Kranke das betreffende Gelenk nicht braucht. Er soll nicht gehen, wenn die untere, nicht Handarbeit verrichten, wenn die obere Extremität Sitz der Affektion ist. In der Regel thut der Kranke das aber doch, denn die Erscheinungen der ersten Blutung sind so geringfügig, dass der Kranke öfter diesen ersten Erguss nicht bemerkt oder wenigstens damit

nicht zum Arzt geht. Mässige Kompression dient der Resorption ganz entschieden. König hat mehrfach Heilung darnach eintreten sehen; aber dieselbe blieb um so häufiger aus, je älter die Ergüsse sind, je ähnlicher die Gelenke denen des zweiten Stadiums werden. So kommt es, dass die Frage des operativen Eingriffs um so mehr besprochen werden muss, als die Kranken in diesem Stadium öfter über Schmerzen klagen, abgesehen von dem Umstand, dass der Arzt die richtige Diagnose meist nicht gestellt hat. Es fragt sich nun, ob eine operative Behandlung zur Beseitigung eines erkrankten Blutergelenks erlaubt ist. König rät zu einer Punktion des Gelenks. Er hat eine solche mehrmals mit nachfolgenden Carbolausspülungen vorgenommen ohne Schaden anzurichten. Die betreffenden Patienten wurden teils geheilt, teils gebessert entlassen. Von grösseren Operationen ist dagegen unbedingt abzuraten, da von drei Menschen, bei denen König irrtümlicherweise Gelenkschnitte machte, zwei verbluteten. Nur einer ist mit mannigfachen Blutungen mit steifem Gelenk entlassen worden. Dagegen wird man öfters in die Lage kommen, durch Extension, durch mässige Gewaltanwendung und Gypsverband, durch Maschinen Kontrakturen beseitigen, mindestens aber zu verhüten. „So tritt denn,“ sagt König, „die Frage nach dem, was man bei dem Blutergelenk thun soll, vollkommen zurück gegenüber der Frage, was man lassen soll.“

Wright (Therapeut. Monatshefte 1893 Seite 293) empfiehlt Blutern, bei denen blutige Operationen gemacht werden sollen, vorher eine Zeit lang kurgemäss Kalksalze zu geben, denen eine starke, die Gerinnung beschleunigende Einwirkung zugeschrieben wird. Als sehr energisches Stypticum rühmt er eine Fibrinfermentlösung, der 1 % Chlorcalcium zugesetzt ist. Dieses Stypticum hat den Vorzug vor andern derartigen Mitteln

wie Acid. tannic., Alkohol, Ferr. candens etc., dass es nur das Blut zur Gerinnung bringt, ohne die Gewebe anzugreifen, zu koagulieren oder zu verschorfen. Dieses Verfahren wird jedoch von andern als gefährlich bezeichnet.

Neuerdings (Therapeut. Monatshefte 1899 Seite 291) ist in Frankreich die Gelatinebehandlung vielfach diskutiert worden, und hat man diese Methode auf der einen Seite wegen ihrer vorzüglichen Wirkung ebenso sehr gerühmt, wie man sie auf der andern wegen der grossen Gefahren, mit denen sie verbunden sei, verdammt. Carnot befürwortet aufs neue die Gelatine, die nicht nur vollkommen schadlos für die Gewebe sei, im Gegenteil einen guten Nährboden für die Gewebszellen bilde, die das Gerinnsel sehr schnell durchwachsen und einen organisierten Verschluss der Gefässe herstellen. Zur besseren Haltbarkeit giebt er Glycerin und Chlorcalcium zu. Diese Mischung findet hauptsächlich Anwendung bei Flächenblutungen, bei unzugänglichen Gefässen oder bei multiplen Blutergüssen und auch bei Operationen am Knochen. Was die subcutane und intravenöse Gelatineinjektionen betrifft, so sind sie nur mit äusserster Vorsicht anzuwenden. Dagegen wird in einer Sitzung des Altonaer Aerztlichen Vereins ein Hämophiler vorgestellt, der seit 8 Jahren Anschwellungen der Gelenke hatte und bei dem Gelatinekochsalzlösungen injiziert wurden. Der Kranke war 15 Jahre alt; es wurde bei ihm das linke Kniegelenk punktiert und ausgespült, doch schwoll das Gelenk alsbald wieder an und das Blut spritzte im Bogen aus der Punktionsöffnung. Erst nach Injektion von 200 ccm einer 1 % Gelatine-Kochsalzlösung in das Gelenk stand die Blutung. Später wurden noch 5 mal je 200 ccm einer 2½ % Gelatinekochsalzlösung teils in das Gelenk, teils subcutan injiziert. Der sehr anämische Patient erholte sich bald wieder

und sind seitdem Rezidive nicht mehr eingetreten (Münchener Medic. Wochenschrift 1899. 47. S. 1578).

II.

Im Anschluss an diese Ausführungen und zur Ergänzung der bisher veröffentlichten Fälle von Hämophilie bin ich in der Lage, über eine weitere Bluterfamilie von 93 Mitgliedern zu berichten, deren Ursprung bis zum Anfang des letzten Jahrhunderts zurückverfolgt werden kann, und von der heute noch Mitglieder am Leben und mir bekannt sind. Da die Geschichte dieser Familie in mehrfacher Beziehung von Interesse ist, lasse ich dieselbe hier folgen.

Geschichte einer weiteren Bluterfamilie. Als ältestes Mitglied dieser Familie ist ein Bürgermeister Heinrich in Hecklingen (ca. 1812) anzuführen, aus dessen Ehe vier Töchter hervorgingen:

I. Name der ersten Tochter ist unbekannt; dieselbe war in Riegel verheiratet und starb kinderlos.

II. Die zweite Tochter, Veronika, verheiratete sich mit Matthäus Hämmerle in Hecklingen; dieselben hatten 5 Kinder.

1. Benedikt H.; von diesem wird berichtet, dass er viel Nasenbluten hatte und verkrüppelt war, worunter die Leute verstehen, dass er ein steifes Knie oder steifen Ellenbogen hatte; derselbe starb im Alter von 20 Jahren.

2. Barbara H., verheiratete Müller in Hecklingen. Dieselbe hatte ein blasses Aussehen, schwarze Haare, war korpulent und kräftig gebaut. Zwischen ihrem 30.—50. Lebensjahr hatte sie im Früh- und Spätjahr fast regelmässig Blutbrechen, auch ging Blut beim Stuhlgang während der gleichen Zeit ab. In den späteren

Jahren wurde sie ganz steif, sodass sie sich nicht mehr bewegen konnte. Während ihres ganzen Lebens bekam sie bei dem geringsten Anstossen an einen harten Gegenstand leicht blaue Flecken, die allmählich die verschiedenen Regenbogenfarben annahmen. Es ist nicht genau festzustellen, ob die Frau auch schon in früheren Jahren an Blutungen gelitten hat, und habe ich dieselbe deshalb in der Stammtafel nicht als Bluterin bezeichnet. Immerhin sprechen die langjährigen Blutungen und die später dazu gekommene Steifigkeit der Gelenke für Hämophilie; die Frau wurde 72 Jahre alt.

Aus ihrer Ehe entsprang ein mit Bezug auf Hämophilie vollständig gesunder Sohn, und auch dessen Söhne und Töchter zeigen nichts von dem Leiden. Dagegen besitzt die Tochter, die verheiratete Barbara Muser in Bleichheim zwei Söhne und zwei Töchter, wovon die Söhne ausgesprochene Bluter sind.

Der älteste Sohn, Robert M., lebt noch und ist Müller. Die Mutter erzählt, dass sie während der Schwangerschaft viel Nasenbluten gehabt habe, die Geburt jedoch normal ohne Störungen (Blutungen) verlaufen sei. Das Kind war dick und gesund bis zum dritten Lebensjahr. Da bemerkte eines Tages der Vater in der rechten Inguinalbeuge eine steinharte Geschwulst, das Kind wurde blass und hatte keinen Appetit mehr; dabei hatte es heisse, brandige Lippen, starke Schmerzen und schrie laut. Allmählich verschwand die Geschwulst wieder und eine ähnliche trat im rechten Knie unter ähnlichen Begleiterscheinungen auf. Bei den Bewegungen im Knie fühlte der Kranke ein eigentümliches Knarren. Die Schwellungen traten in den verschiedenen Gelenken abwechselnd auf. Dieselben Erscheinungen bestehen auch heute noch, und zeigen sie sich hauptsächlich nach stärkeren Anstrengungen. Beim geringsten Anstossen entstehen gleich grosse Hämatoeme; zugleich

bestehen Nasenbluten und Blutungen aus dem Zahnfleisch, doch ist dies in letzter Zeit zurückgegangen. Die Mutter sieht dem Kranken den Eintritt einer Blutung, sei es Nasenbluten oder Blutung in ein Gelenk voraus. Er ist dann zornig, aufgeregt und es ist ihm nichts recht zu machen. Gelegentlich verletzte er sich am Finger unbedeutend an einer Circularsäge, wobei eine starke Blutung erfolgte. Alle möglichen Versuche, die Blutung zu stillen, waren vergebens; es blutete acht Tage lang ohne Unterbrechung; schliesslich stand die Blutung von selbst. Der Kranke ist sonst kräftig gebaut mit gut entwickeltem Fettpolster und kräftiger Muskulatur, hat blasses Aussehen, schwarze Haare; geistig ist er gut entwickelt. Er wurde deshalb auch zum Militär gezogen, doch noch nachträglich auf ein Zeugnis des Bezirksarztes hin entlassen. Jetzt ist er 28 Jahre alt.

Der vor zwei Jahren verstorbene Bruder wurde 17 Jahre alt. Er war bis zum dritten Lebensjahr gesund, bis unerwartet im rechten Kniegelenk eine Schwellung eintrat, die mit der Zeit wieder abnahm; doch blieb von der Zeit ab in diesem Gelenk eine Funktionsstörung zurück und wurde es schliesslich wie der rechte Ellenbogen ganz steif. Zugleich bestand heftiges Nasenbluten; das Blut sah nach dem Ausspruch der Mutter, wenn es lange geblutet hatte, ziegelfarbig, wässerig aus. Auch litt der Kranke an starkem Bluten aus dem Zahnfleisch, das oft 8 Tage anhielt, und wusste sich der Arzt bisweilen nicht anders zu helfen, als dass er die betreffenden Zähne extrahierte, um die Alveolen fest austamponieren zu können. In den letzten zwei Jahren hatte der Kranke auch Blutbrechen, und er starb gelegentlich einer Magenblutung unter Krämpfen, nachdem er zwei Waschschüsseln voll Blut erbrochen hatte. Auch dieser Kranke soll im Besitz guter geistiger Fähigkeiten gewesen sein.

3. Die zweite Tochter Cäcilie H., verheiratete Kopp in Hecklingen, besitzt 4 Söhne, davon war der älteste mit Hämophilie belastet. Er hatte starkes Nasenbluten, Gelenkschwellungen verbunden mit reissenden Schmerzen, und konnte später wegen Steifheit im Kniegelenk nicht mehr recht gehen. Derselbe wurde 40 Jahre alt und starb gelegentlich einer Blutung aus den Harnwegen. Die Brüder dieses Patienten sind gesund und auch die Kinder eines dieser Brüder.

4. Bei den Kindern der dritten Tochter Theresia H. und deren Nachkommen lässt sich nichts von dieser Krankheit nachweisen.

5. Ebenso sind die Kinder und deren Nachkommen eines zweiten Sohnes Joseph H. von Hämophilie frei.

III. Die dritte Tochter von Bürgermeister Heinrich, verheiratete Märzweiler, ist nach Amerika ausgewandert.

IV. Die vierte Tochter Katharina Heinrich, verheiratete Ligibel in Hecklingen, hatte 4 Töchter und 1 Sohn. Die erste Tochter wanderte nach Amerika aus; in den Familien der zweiten und dritten Tochter ist Hämophilie nicht festzustellen; auch sind deren Nachkommen bis auf heute von dieser Krankheit frei. Der Sohn dagegen war wieder ein Bluter und starb im Alter von 10 Jahren an dieser Krankheit. Es werden von ihm die schon mehrfach erwähnten Erscheinungen (Nasenbluten, Gelenkschwellungen) berichtet.

vierte Die dritte Tochter Katharina L., verheiratete Schindler, hatte zwei Töchter. Die ältere Tochter Josepha ist nach Endingen verheiratet, und ist bei ihren Kindern und deren Nachkommen nichts von Hämophilie nachzuweisen.

Dagegen finden wir unter den 13 Kindern der zweiten Tochter Bertha, verheiratete Helbling in Endingen, 4 Bluter.

Der zweite Sohn August Heinrich H. ist jetzt 19 Jahre alt. Er machte an Kinderkrankheiten nur die Masern durch und lernte schon früh ($\frac{3}{4}$ J.) laufen. Durch das Fallen bei den ersten Gehversuchen erlitt er in der Gesässgegend starke Blutunterlaufungen, die nacheinander die verschiedenen Regenbogenfarben annahmen. Als diese Verfärbungen verschwanden, traten heftige Blutungen aus der Nase ein, die der Arzt nicht stillen konnte. Die Blutungen dauerten 4—5 Tage und standen dann spontan, wiederholten sich aber nach 3—4wöchentlicher Pause; der Kranke erholte sich dabei immer sehr rasch. Das Blut konnte stundenlang in den Gefässen aufbewahrt werden ohne zu gerinnen. Das Nasenbluten dauerte bis zum 15. Jahre, nahm jedoch allmählich an Intensität ab. Im 6.—7. Jahre traten reissende Schmerzen in den Gliedern auf, zuerst über dem linken Fussgelenk, wobei dasselbe anschwell. Die Schwellung entstand spontan und wurden die verschiedenen Gelenke davon befallen; ein neues Gelenk wurde immer erst wieder affiziert, wenn das alte abgeschwollen war. Veränderungen blieben nur am linken Kniegelenk zurück; es steht in rechtwinkliger Flexion, jeglicher Streckungsversuch ist unmöglich, während die Beugung noch gut ausgeführt werden kann. Linker Unter- und Oberschenkel sind stark atrophisch; seit 2 Jahren muss er an einem Stock gehen. Die Gelenkschwellungen treten seit der Inaktivität des linken Beines im rechten häufiger auf. Die Gelenkschwellungen erfolgen hauptsächlich im Früh- und Spätjahr, bisweilen alle 14 Tage. Trat Nasenbluten ein, so hörten die Gelenkschmerzen auf. Ohne vorherige Verletzung treten Blutungen aus dem Zahnfleisch auf, sodass der Kranke morgens Blutgerinnungsmassen aus dem Munde nehmen kann. Seit 2—3 Jahren hat der Patient ungefähr drei mal im Jahr mehrere Tage anhaltende Nierenblutungen.

Auf Druck und Stoss entstehen grosse Blutunterlaufungen. Im übrigen ist Patient gesund, hat blasses Aussehen, schwarze Haare und gute geistige Fähigkeiten.

Der dritte Sohn Ernst H. hatte ähnliche Krankheitserscheinungen wie oben (Sugillationen in der Gesässgegend, Nasenbluten, Gelenkschwellungen) und starb im Alter von 8 Jahren durch Verblutung an einem Zungenbiss innerhalb zwei Tagen.

Der vierte Sohn Rudolf H. wies ebenfalls die schon mehrfach erwähnten Krankheitserscheinungen auf und starb 3 Jahre alt an einer Zahnfleischblutung in zwei Tagen.

Die beiden andern Söhne starben ebenfalls in jungen Jahren, der eine Friedrich, 6 Jahre alt, infolge einer Schusswunde, der andere Friedrich, 1½ Jahre alt, an Keuchhusten; doch waren beide nicht mit Hämophilie belastet, wenigstens war noch nichts von dieser Krankheit bei ihnen zu bemerken. Die sieben Töchter sind frei von dem Leiden.

Ueberblicken wir nochmals kurz den ganzen Stammbaum, so sehen wir, dass nur das männliche Geschlecht, jedoch nicht immer alle Mitglieder der gleichen Familie, von Hämophilie befallen sind; dass ferner die Töchter, ohne selbst das Leiden zu haben, die Krankheit mit Uebersprungung einer Generation übertragen. Es lassen sich unter den 93 Mitgliedern des Stammbaumes, wobei der Kinderreichtum der Familien auch hier bemerkenswert ist, neun Bluter feststellen, welche alle die im ersten Teil angeführten charakteristischen Merkmale der Hämophilie aufweisen. Alle litten mehr oder weniger an starken Blutungen, seien es Sugillationen, Nasenbluten, Magen- oder Nierenblutungen, die immer lange andauerten und schwer zu stillen waren, sodass einige an den Blutungen zu Grunde gingen. Es ist ferner festzustellen, dass die Neigung zu Blutungen in den

spätern Jahren abnahm und an ihre Stelle die Gelenkschwellungen traten, dass also ein gewisser Antagonismus zwischen den Blutungen und Gelenkerkrankungen besteht. Von den Blutern überschritten nur drei die Pubertätsjahre; allen waren eine zarte, blasse Hautfarbe, schwarze Haare, leicht erregbares Temperament eigen; doch loben die Eltern und Verwandten ihr gutmütiges, liebevolles Benehmen und ganz besonders ihre gut entwickelten geistigen Fähigkeiten.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Thomas, für die fortwährend höchst liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Stammbaum

□ = Männliches Geschlecht.
 ○ = Weibliches Geschlecht.
 ■ = Toter.

