

# **Om hämofili och kirurgiska ingrepp hos hämofila personer / af Karl Dahlgren.**

## **Contributors**

Dahlgren, Karl.  
Bulloch, William, 1868-1941  
Royal College of Surgeons of England

## **Publication/Creation**

Stockholm : Isaac Marcus' Boktr.-Aktiebolag, 1908.

## **Persistent URL**

<https://wellcomecollection.org/works/mz9qj3ta>

## **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](mailto:library@wellcomecollection.org)  
<https://wellcomecollection.org>







*Band. m.*  
W. Bulloch

(3)

---

Om hämofili och kirurgiska ingrepp hos hämofila  
personer

af

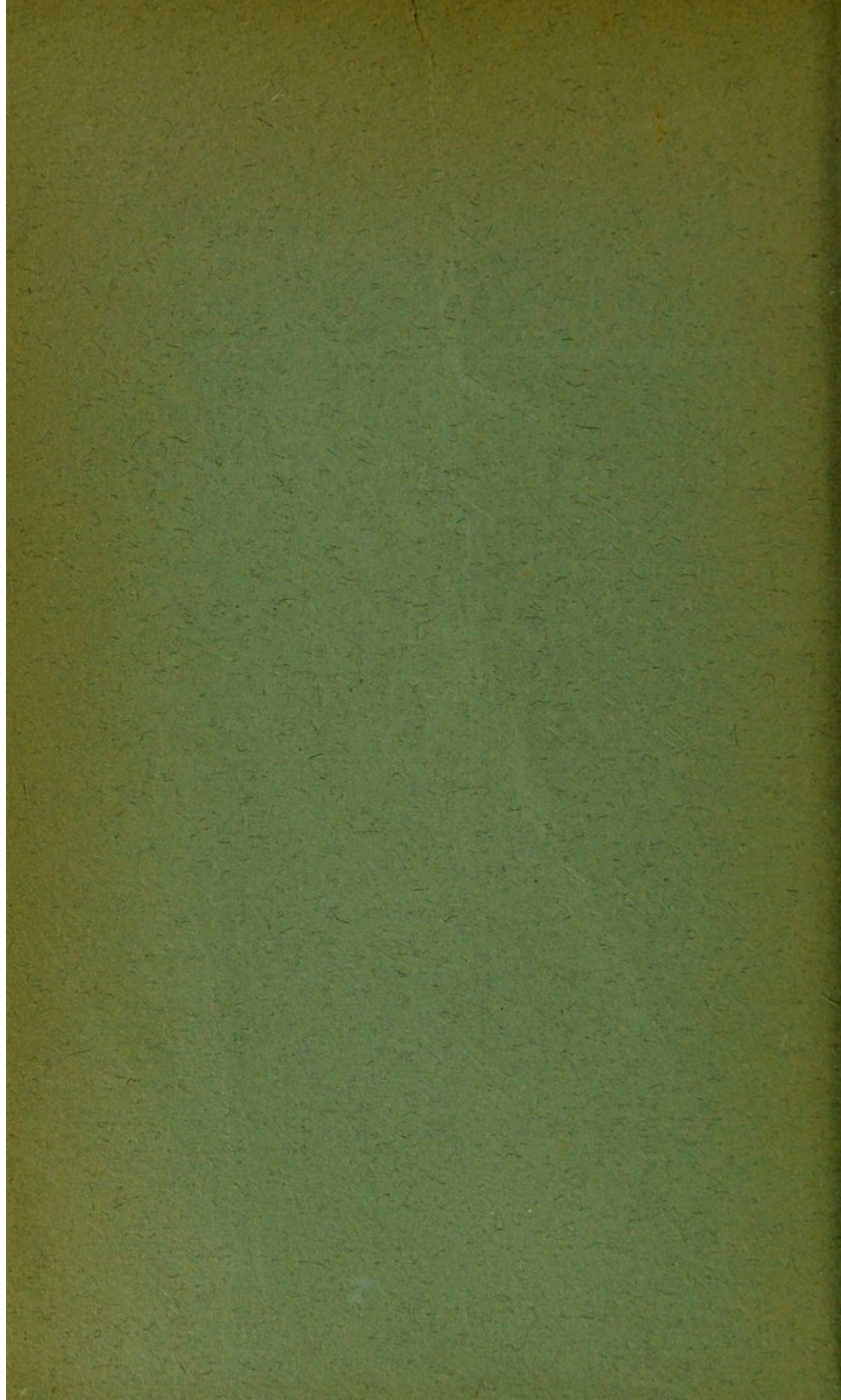
KARL DAHLGREN

---

SÄRTRYCK UR HYGIEA 1908.

---







## Om hämofili och kirurgiska ingrepp hos hämofila personer.

Af Karl Dahlgren.

Som bekant är hämofilien en sjukdom eller rättare en konstitutionsanomali, som utmärkes af benägenhet hos organismen för blödningar och ledgångsåkommor, båda ofta af svårartad natur och ofta trotsande all terapi. Hämofilien erbjuder sålunda ett speciellt kirurgiskt intresse; så länge den varit känd, har den också varit fruktad af kirurgen på grund af de faror den innebär för patienten. Att stå hjälplös inför blödning ur ett till synes obetydligt och ofarligt sår är nedslående; mer än pinsam blir denna situation för läkaren, om han själf satt det ifrågavarande såret utan att på förhand ha ägt kännedom om patientens abnormitet och följaktligen utan att ha tagit vederbörlig hänsyn till densamma vid ställandet af operationsindikationen.

Säkerligen äro fall med olycklig utgång af operationer hos hämofiler icke alltför sällsynta. Meddelanden om dylika i litteraturen äro dock sparsamma. Framförallt saknas mera detaljerade redogörelser för förloppet. Det har därför synts mig lämpligt att något utförligare publicera tvenne fall af appendicit hos hämofiler, opererade å kirurgiska kliniken i Uppsala i slutet af sistlidne år.

I det ena fallet var hämofilien på förhand känd. Trots detta beslöts operation såsom den enda utvägen till räddning för patienten från en fortskridande häftig peritonit. Om den andra patientens hämofila natur voro vi före operationen okunniga, men äfven här voro förändringarna i buken, såsom af sjukhistorien framgår, sådana, att utgången utan operation med sannolikhet blifvit densamma.



1. Det sistnämnda fallet, som till tidsföljden var det första, gäller *en 40-årig mjölkutkörare K.*, hvars sjukhistoria är följande:

Pat. har sedan 5 år astma. Dessförinnan alltid frisk. För 3 år sedan erhöll han plats såsom mjölkutkörare. I denna egenkap har han dagligen i alla slags väder måst färdas den  $1\frac{1}{4}$  mil långa vägen till staden. Måltiderna ha varit oregelbundna och tiden för desamma i regel knapp. Allt som oftast inställde sig häftiga koliksmärtor, som ibland höllo i flera timmar. Buken kändes härvid spänd men ömmade icke. Kräkningar förekommo ej, men vanligen sällade sig anfall af astma till buksymtomen. Våren 1906 låg han till sängs i 4 dygn på grund af svår värk i öfre delen af buken, strålande nedåt högra sidan. Under följande sommar och höst då och då smärtor, ibland häftiga. Ofta föregingos de af en frossbrytning. Under vintern och våren kunde han vara fri från symtom en hel månad. I juli 1907 ett svårare anfall med lokalisation af smärtorna till högra fossa iliaca och högra benet. Han iakttog nu äfven ömhet i buken. I sept. liknande anfall.

Afföringarna ha under dessa år i allmänhet varit tröga. Mera svårsmält mat har förorsakat kolik.

Sedan förloppet efter operationen gifvit anledning till misstanke på hämofili, uppgaf pat., att då han en gång skurit sig i ena handen, det visat sig nästan omöjligt att stilla blödningen samt att en broder lider af samma benägenhet för blödning. Vidare härom, se nedan.

För 2 dagar sedan insjuknade pat. ånyo i appendicit. I går afton inträdde sådan försämring i pat:s tillstånd, att sjukhusvård ansågs nödvändig.

*Stat. vid inkomsten* den  $\frac{1}{11}$  1907.

Kroppskonstitution god. Hull och muskulatur väl utvecklade. Hudfärg normal. Temp. 37,9. Puls 90.

Öfver båda *lungornas* nedre partier sträft inspirium och förlängdt expirium samt stora mjuka rassel.

*Hjärttonerna* svaga. Hjärtat når 1 cm. utanför mamillarlinjen.

*Urinen* ger vid Hellers prof *svåg undre ring*.

*Buken* är ej nämnvärdt uppdrifven. Ömhet markeras öfver hela högra halfvan af buken, öfver regio lumbalis och epigastrium. Nedanför nafveln når den något öfver medellinjen, strax ofvanför Mc B:s punkt är den intensiv. Défense musculaire öfver laterala delen af högra fossa iliaca. Ingen resistens palpabel.

Från rectum ingen ömhet eller nedbuktning.



*Operation omedelbart. (Dr Fredga).*

Före operationen:  $1\frac{1}{2}$  cgm morfin, 1 mgm stryknin och 2 sprutor kamfer subkutant. För att minska faran af narkosen gjordes hudsnittet under lokalanästesi (novokain-adrenalin). För lossandet af adherenserna i buken inleddes narkos med eter droppvis. 100 gm åtgingo.

Vid incisionen i peritoneum uttrann *en tunnflytande, gul, grumlig vätska*. Colon ascend. ovanligt kort; nästan hela fossa iliaca utfylld af tunntarmar. Dessa voro liksom peritoneum parietale injicerade. Fundus coeci låg högt upp vid kanten af os ilei. Vid lossandet af adherenser mellan coecum och tunntarmarna framkommo *ett par matskedar tjockt, grågult var*. Härvid anträffades proc. vermif. med spetsen riktad uppåt inåt mot kotpelaren. Den var kort och starkt svullen. De delar af tarmarna, som ingått i bildandet af nyssnämnda abscessväggar, voro likaledes starkt svullna samt försedda med varigt-fibrinösa beläggningar.

Betydligt ansvällda, nästan sammanbakade körtlar längs vasa ileocolica upp mot aorta.

Proc. vermif. exstirperades och stumpen öfversyddes med en snörsutur. Gummityg inlades mot tunntarmarna, sterila vekar och jodoformvekar mot appendixbädden och abscessväggen.

Ingen anmärkningsvärd blödning under operationen. Mesenteriolum och adherenser underbundos på vanligt sätt.

Diagnos vid operationen: *Appendicit. acut. perfor. et peri-appendicit. suppur. circumscript. et peritonitis sero-purulent. libera.*

Ordination: ingjutningar i rectum af rörsockerlösning med konjak; stimulantia, digitalis, jodkalium och anisdroppar.

$\frac{2}{11}$ . Pat. känner sig dålig, besvärar sig mycket af hosta. Buken är spänd. Med tarmsköljningar har väder afgått. Förbandet mer än vanligt bloddränkt. Blod framsipprar genom suturhålen i huden. Temp. 37,7—38. Puls 100—100.

$\frac{3}{11}$ . Pat. får mjölk blandad med Karlsbadervatten. Tamponaden måste lämnas orörd på grund af fortgående lindrig blödning från såret. Temp. 38—38,3. Puls 92—90.

$\frac{4}{11}$ . Pat. känner sig bättre. Buken är mjukare. Några vekar uttagas. En smärre blödning fortgår. Bittervatten. Temp. 37,8—38,3. Puls 80—90.

$\frac{6}{11}$ . Pat. får välling. Ytterligare några vekar aflägsnas. Blödning som förut. Lactas calcicus (1 tesked 5 gånger dagl.) ordineras. Temp. 37,7—38. Puls 74—80.

$\frac{7}{11}$ . Tillståndet förbättras. Afgång af fæces och gaser. Tamponaden nästan fullständigt aflägsnad. Ett gummirör inlades. Fortgående ringa blödning. Temp. 37,8—38,8. Puls 74—80.

$\frac{8}{11}$ . Omkring den osyddade delen af såret palperas en



resistens i buken. Dränageröret är fullt af koaguleradt blod. Tillståndet för öfrigt godt. Temp. 38,1—39,3. Puls 80—86.

<sup>10</sup>/<sub>11</sub>. Pat. klagar öfver värk i högra regio iliaca. Ett par kräkningar. Temp. 38,2—38,4. Puls 76—126. Resistensen i fossa iliaca kännes ökad; den når nu uppåt till navelplanet, åt vänster till medellinjen och nedåt till lig. Poupart. Sedan tamponaden uttagits, syntes i hålan koaguleradt blod, ur hvilket framsipprade färskt. Mot sårhålans väggar inlades remsor doppade i ferropyrin. Dessutom ges 2 sprutor stypticin. Ordination i öfrigt som förut.

<sup>11</sup>/<sub>11</sub>. Tillståndet mycket dåligt. Pat. kännes kall. Radialpuls knappast palpabel. Kvälningar och slemkräkningar. Besvärande hosta. Efter en tarmsköljning uttrann blod ur såret; dess mängd kan ej närmare bestämmas. Blödningsen ur såret tycktes därefter afstannad. Resistensen i buken har dock icke ökats. Temp. 38,5—38,3. Puls 120—120. 4 sprutor stypticin, morfin, svält. För öfrigt ordination som förut.

<sup>12</sup>/<sub>11</sub>. Pat. förefaller bättre. Pulsen kraftigare, 94—116. I förbandet hade uttrunnit en del gammalt blod. Resistensen ej ökad. I såret inlades nya ferropyrinremsor. Pat. kräks upp det mesta af hvad han förtär. Lactas calcicus måste på grund af kräkningarna utsättas. Väder afgår liksom förut med tarmsköljningarna. 5 sprutor stypticin. Temp. 37,5—38.

<sup>13</sup>/<sub>11</sub>. Tillståndet fortfarande bättre. Temp. 38,1—37,9. Puls 110—90. Förtär en del Mellins food samt mjölk och vichy-vatten. Kompresserna genomdränkta med svart, något stinkande blodvätska. Ordinationer desamma som förut.

<sup>14</sup>/<sub>11</sub>. Ingen förändring. Pat. kräks upp nästan allt han förtär. Temp. 37,1—38,1. Puls 92—104.

<sup>15</sup>/<sub>11</sub>. En hönsäggstor massa af lefradt blod ligger i dag utanför det gapande såret. En del af det illaluktande koaglet aflägsnas. Ingen färsk blödnings synbar. Resistensen i buken förefaller förminskad. Temp. 37,5—37,5. Puls 90—100.

På kvällen vid 9-tiden fick pat. svåra magplågor. Buken ej spänd eller öm. Ej obetydliga mängder gaser och fæces afgingo. Radialispuls knappt kännbar. Koksalt subkutant.

På morgonen den <sup>16</sup>/<sub>11</sub> försämring. Dyspnoe. Radialispuls ej kännbar. Någon förbättring efter en intravenös koksaltinjektion. Därefter ånyo försämring och senare på förmiddagen mors.

*Obduktion* <sup>18</sup>/<sub>11</sub>.

Ordinär kroppskonstitution. Strax ofvanför högra lig. Poupart ett med detta parallellt operationssår, fullständigt utfyllt med blodkoagel.

*Cirkulationsorganen.* Hjärtat af vanlig storlek. Aortavalv-



lerna obetydligt fibröst förtjockade. I närmaste delen af aorta ascendens en del knappnålshufvudstora intimaförtjockningar. För öfrigt intet anmärkningsvärdt med undantag af anämi i hjärtköttet och ringa mängd blod i hjärtkaviteterna.

*Respirationsorganen.* I högra lungsäcken 150 kbcm. gul-färgad serös vätska med mindre fibrinlamsor. Högra lungan i sin nedre del adherent till diafragma. På dess nedre lobs sidoytor och på basalytan talrika ecchymoser och mera utbredda sugillationer. Serosan mattglänsande med fina fibrinbeläggningar. Lungorna något ödematösa. Hypostas i nedre loberna. I öfrigt intet anmärkningsvärdt.

*Mjälten* af vanlig storlek, slapp, anämisk. Parenchymet ej sönderfallande.

*Digestionskanalen.* I bukhålan nära 100 kbcm. fæcesblandadt varigt exsudat. Öfverallt mellan tarmarna varig fibrinös beläggning. Under operationssåret en knytnäfstor af blodkoagel fylld, afstängd håla, upptill begränsad af coecum, bakåt och framåt af peritoneum parietale, åt vänster af tunntarmen. Strax till vänster om denna en af tunntarmsslyngor afgränsad mindre håla, fylld af blodkoagel. Väggarna i de båda hålorna fasta. De afgränsande tunntarmslyngorna omöjliga att trubbigt skilja från hvarandra. På ett ställe omkring  $\frac{1}{3}$  m. från coecum är tunntarmen fullständigt dubbelviken i den fasta blodmassan. Ofvanför detta ställe äro tunntarmarna utspända, dock ej i betydligare grad. Vid uppklippning i situ af coecum och sondering af appendixstumpen visar sig denna öppenstående, i fri kommunikation med bukhålan. Tarmmukosan starkt blodinjicerad i de intill blödnigarne liggande partierna, i öfrigt utan anmärkning. Ventrikeln utan anmärkning.

*Lefver och pankreas.* Lefvern af vanlig storlek, af slapp konsistens, med betydligt anämisk, något grumlig, ej svällande snittyta. Gallblåsan utan anmärkning. I gallan en del nötstora, fastare klumpar (af smörs konsistens), hvilka mikroskopiskt visa sig bestå af amorfa och kristalliniska massor samt enstaka celler med hämatoidinkristaller.

Pankreas blodfattig, i öfrigt utan anmärkning.

*Njurarna* af vanlig storlek, blodfattiga, men med tydlig teckning.

*Blåsans* slemhinna blek.

*Sädesblåsorna och vas deferens* utan anmärkning.

## II. 19-årig student, B.

Pat. genomgick vid 11 års ålder en svår lunginflammation, som varade en månad; har senare en gång haft influensa och två gånger angina.



Vid 6 års ålder ett häftigt »kolikanfall». Eljest ingen buk-åkomma förrän den 24 april 1907, då pat. plötsligt insjuknade med häftiga kräkningar och intensiva smärtor i hela buken samt tydligt uttalad ömhet i högra nedre delen af buken. Förbättring inträdde småningom och pat. lämnade sängen efter 12 dagar. Temp. högst 38,2. Behandling: svält, isblåsa, våtvärmande omslag, diet.

Under den därpå följande tiden hvilade pat. upp sig och fränsedt någon meteorism och obetydliga ventrikelbesvär var han frisk till natten mot den 21 juli, då han under en järnvägsresa plötsligt sjuknade med ofvannämnda symtom jämte diarré. Intogs följande dag å Akademiska sjukhuset och vårdades där under diagnosen appendicitis acuta till den 29 juli, då han utskrefs symptomfri.

Den 13 aug. och den 14 sept. liknande men mycket lindriga anfall.

Det nuvarande anfallet började den 1 dec. kl. 10,30 e. m. med tryckkänsla och ömhet i coecaltrakten samt svåra, än molande, än skärande smärtor i hela buken. Därtill kommo häftiga kräkningar som sedermera fortsatte dag och natt. Ingen sömn trots morfin.

<sup>2</sup>/<sub>12</sub>. På morgonen häftiga frossbrytningar. Öfriga symtom lika intensiva som förut. Intogs på middagen på Akademiska sjukhuset. Temp. på eftermiddagen 38—39—40—39,5. Puls 96—144—92. Smärtorna hade lagt sig något. I högra fossa iliaca tydlig, ej alltför stark ömhet. Buken för öfrigt oöm, mjuk, ej uppdrifven. Ingen défense musculaire. Från rectum intet abnormt

Den uttalade inkongruensen mellan de häftiga allmänsymtomen och de lindriga lokalsymtomen gjorde att trots de anamnestiska uppgifterna och de otvetydiga symtomen på appendicit en allmän infektion af annat ursprung misstänktes. Med kännedom om pat:s höggradiga hämofili ansåg jag, att under alla omständigheter operation ej borde företagas utom i största nödfall. Ordination: svält, isblåsa, 0,75 cgm morfin jämte kamfer subkutant.

<sup>3</sup>/<sub>12</sub>. Häftiga kräkningar under natten. Endast 3 timmars sömn. Smärtorna ha gifvit sig. Sista afföring <sup>1</sup>/<sub>12</sub>.

*Status* kl. 3 e. m. samma dag.

Kroppskonstitution något späd. Näringstillstånd tämligen godt. Ansiktet magert. Hudfärgen påfallande blek. Utseendet »glåmigt». De flesta kindtänderna karierade. Lungor och hjärta utan anmärkning. Urinen gulbrun, af sur reaktion, innehåller ej albumin eller reducerande substans.

Temp. 38,5—38,4. Puls 96—104.

Kväljningar och kräkningar. Vid stillaliggande inga smärtor. Pat. känner sig mycket trött och matt.



*Buken.* Ingen nämnvärd uppdrifning. Vid ytlig palpation ömmar pat. öfver det område å högra sidan af buken, som begränsas af linea alba, lig. Poupart. och ett horisontalplan genom spina il. ant. sup. Vid djupare palpation sträcker sig ömheten åt vänster 5 cm. öfver medellinjen. Å ett mindre område ofvanför laterala delen af lig. Poupart. är ömheten ganska starkt uttalad. Ingen hyperestesi i huden. Främre rektalväggen kännes kanske något nedbuktad. Uppåt åt höger obetydlig ömhet. Ingen resistens.

På aftonen samma dag ingen förändring i tillståndet. Vid undersökning af blodets koaguleringsförmåga enligt Wright erhålles en koagulationstid af 3 min. 15 sek. För blod från frisk person, undersökt enligt samma metod, är tiden 1 min. 45 sek.

<sup>4</sup>/<sub>12</sub>. Kl. mellan 3 och 4 på natten föreföll buken något mera fylld. Senare på morgonen hade fyllnaden i buken ytterligare ökats. Ömheten hade breddt ut sig åt vänster, nådde nu utanför vänstra m. rectus' laterala kant. Resistenskänslan vid palpation af bukens nedre del ökad. Urinen ganska starkt gul. Hellers prof ger svag men tydlig undre ring. Temp. 38,3. Puls 94.

Synnerligen häftiga kräkningar. Stegrad sjukdomskänsla.

Då tillståndet sålunda afgjort försämrats, beslöts operation.

*Operationsberättelse.* (Dahlgren).

Före operationen hade gifvits 2 *sprutor stypticin* samt *morfin och kamfer* likaledes subkutant. *Narkos:* eter droppvis.

Snedsnitt med trubbig delning af muskulaturen. Vid hudsnittet blödning ur ganska många kärl. Tvärs igenom peritoneum kunde man iakttaga öfre ytan af en inuti bukhålan stående mörkfärgad utgjutning. Vid dess öppnande utrann i riklig mängd en stinkande vätska, som närmast hade utseende af gammalt blod. (Antagligen blandning af blod och var. Mikroskopisk undersökning gjordes icke.) Coecum och synliga tunntarmar injicerade. Proc. vermif. kändes starkt svullen, fixerad i lilla bäckenet. Adherenserna löstes utan svårighet, proc. vermif. framdrogs och exstirperades efter underbindning af mesenterium och afklämning tätt intill coecum med tång. Vid basen var den delvis sönderfallen. Ett mindre, blödande kärl, som låg invid coecum, tilltäcktes med en sutur, som på samma gång veckade tarmväggen öfver den afbrända appendixstumpen. Man afstod från en noggrannare sutur af fruktan för blödningar ur suturhålen. Mot appendixbädden inlades klibbande jodoformgas och perifert om denna sterilt ljusveksgarn. Vätskan i buken utskaffades försiktigt genom uttorkning. Ingen spolning. Ett par suturer i m. obliqu. extern. För öfrigt lämnades såret öppet.

Diagnos på grund af fynden vid operationen: *appendicit.*



*acut. gangrænos. perforat. et periappendicit. fibrinos. et peritonit. liber. pelvis et part. infer. abdomin.*

Pat. föreföll föga påverkad af operationen och hämtade sig ovanligt hastigt. Under dagens lopp enstaka kräkningar af galla samt uppstötningar. Rätt obetydlig blödning från operationssåret. Urinmängden liten. Spår af alb. Temp. 39. Puls 122. Pat. erhåller 1,000 kbm. 5-%-ig drufsockerlösning subkutant samt ingjutning af lactas calcic. (2,5 gm löst i 50 gm vatten) i rectum.

<sup>5</sup>/<sub>12</sub>. Kräkningar såsom förut. Magsköljning visade tom ventrikel. Varmvattenblåsa i maggropen. Vid tarmsköljning afgingo gaser; sköljvattnet färgadt. Nedre delen af buken något utfyllt; ofvanför symfyssen palperas liksom förut en otydlig resistens. Temp. 38,8—38,4. Puls 96—120.

Blödningen äfven i dag rätt obetydlig, kommer hufvudsakligen från hudsårets mediala hälft. Urinmängden 500 kbm.

Behandling: 1 spruta stypticin 4 gånger, lactas calcic., 1,000 kbm. drufsockerlösning subkutant.

<sup>6</sup>/<sub>12</sub>. Mot kräkningarna göres äfven i dag magsköljning. Ventrikeln så godt som tom. Afföring och väderafgång. Urinmängden ökad, 850 kbm. Allmäntillståndet i hufvudsak oförändradt. Temp. 38,3—38,3. Puls 90—108. Behandling som förut.

<sup>7</sup>/<sub>12</sub>. Blödningen har under natten ökats rätt mycket. Blodet bildar här och hvar i kompresserna koagler. Kräkningarna ha upphört. Pat. börjar dricka med vanligt vatten utspädd mjölk. Urinmängd 950 kbm. Temp. 38—38,2. Puls 92—104. Ordination som förut jämte ovariintabletter (5 × 3) och till natten morfin.

<sup>8</sup>/<sub>12</sub>. Vid omläggningen på morgonen voro tampongerna fullständigt inbäddade i blodkoagler. Under dagens lopp ingen blödning. Pat. klagar öfver smärtor utefter högra nerv. ischiadic. För öfrigt mår han anmärkningsvärdt bra, dricker flera glas mjölk och har inga kräkningar. Urinen starkt gulfärgad, mängd 725 kbm., *Hellers prof negativt*. Temp. 38,1—38,5. Puls 86—92. Stypticinet utsättes. I stället gifves 40 gm 10-%-ig gelatina subkutant. Behandling i öfrigt som förut.

<sup>9</sup>/<sub>12</sub>. Trots tämligen god sömn (6 timmar) känner sig pat. mattare än i går. En kräkning under natten. Ett stort centimetertjockt blodkoagel har bildat sig mellan huden och kompresserna. Blödningen visade sig utgå hufvudsakligen från mediala sårvinkeln liksom förut. Den var till en del diffus; 3 à 4 starkare blödande punkter kunde dock urskiljas. Försök med kauterisation af sårytan medelst paquelin — strålände värme — visade sig fruktlösa. Visserligen bildades därvid koagler, men dessa upplöstes omedelbart af nytillkommet blod. Efter omstickningar syntes blödningen afstanna. Såret uttamponerades med kom-



presser, fuktade i adrenalin-novokainlösning (10 droppar adrenalin på 10 kbcm.  $\frac{1}{2}$ -%ig novokainlösning<sup>1)</sup>). Därefter gafs gelatina i samma dos som i går. I 3 à 4 timmar stod blödningen nästan fullständigt, men efter ytterligare 3 timmar befanns förbandet åter alldeles genomdränkt af blod. Tamponaden uttogs och såret fylldes med klibbande jodoformgas. Några timmar senare måste förbandet på grund af förnyad blödning åter bytas. Den klibbande jodoformgasen var genom koaguleradt blod sammanbakad till ett slags tak öfver sårhålan. Någon anmärkningsvärd blödning syntes nu icke i den mediala delen af såret. Däremot vällde blod fram i riklig mängd mellan garnbuntarna i den lateralt liggande gamla djupa tamponaden. Såret var utfyllt af flytande och halfkoaguleradt blod. Efter dettas aflägsnande tamponerades såret med remsor, doppade i Mercks antidifteriserum, hvaraf dock icke för tillfället fanns färskare än  $1\frac{1}{2}$  månad gammalt att tillgå, och äfven detta i liten kvantitet. Tarmkanalen har fungerat nöjaktigt och pat. har under dagens lopp förtärt 4 glas mjölk. Temp. 38,1—38,1. Puls 96—100. Liksom föregående dagar erhöll pat. lactas calcic. pr rectum och drufsockerlösning subkutant; till natten 0,75 cgm morfin. Kl. 12 på natten gafs intravenöst 18 kbcm. serum af nyssnämnda slag. Under första halftimmen efter denna injektion syntes pat. blek, och hans puls var mjuk och dålig.

<sup>10</sup>/<sub>12</sub>. Pat. har sofvit större delen af natten och känner sig välmående; förtär mjölk, hafrevälling och vispade ägg.

Vid granskning af förbandet på morgonen syntes blödningen ha varit betydligt mindre än de närmast föregående dagarna.

Resistensen ofvanför symfyisen mindre lätt att uppfatta. Däremot kännes en resistens mellan såret och högra bröstkorgranden, sannolikt liggande i bukväggen.

Vid omläggning på förmiddagen befunnos de djupa delarne af förbandet innehålla rätt mycket blod och en afsevärd mängd var, instängdt under tamponaden. Ny tamponad, fuktad i Selanders antidifteriserum, 14 dagar gammalt (det färskaste som stod att erhålla). Efter knappa 2 timmar var förbandet ånyo genomdränkt. Nu konstaterades, att liflig blödning ägde rum från tvenne punkter i den nedre sårsläppen samt mindre stark från en djupare belägen punkt. Utmed främre omfånget af den gamla, sedan operationen kvarliggande tamponaden framträngde smutsigt var, uppblandadt med stinkande gaser. Detta uttorkades efter försiktig vidgning af muskelsåret. De två förstnämnda blödande kärlen omstuckos, det tredje kunde icke fattas. Tamponad som förut med remsor, fuktade i Selanders serum. Af detsamma gafs kl. 3 e. m. 30 kbcm. subkutant. Under återstoden af dagen

<sup>1)</sup> Anm. Kokain hade varit att föredraga.



var blödningen jämförelsevis obetydlig och härledde sig hufvudsakligen från mediala sårvinkeln.

Temp. 38,2—38,4. Puls 100—102, rätt stor, men påtagligt mjuk samt dikrotisk.

Blodets koaguleringsförmåga var vid undersökning kl. 10 e. m. enligt Wrights metod 2 min. 10 sek.

Till natten gafs morfin.

<sup>11</sup>/<sub>12</sub>. Natten lugn. De djupa delarna af förbandet voro på morgonen genomdränkta. Ett rätt stort koagel hade bildats mellan förbandet och huden. Förbandet lämnades i dag orördt. Dess ytliga delar genomdränktes småningom af en tunnflytande, brun vätska, som sipprade fram endast från mediala sårvinkeln och som var tillblandad med ringa mängd färskt blod.

Befinnandet tämligen godt. Resultatet af tarmsköljningen sämre än föregående dygn. Pat. har känt knip i magen och därför förtärt mindre föda. På aftonen kräkning. Temp. 38—38,1. Puls 100—94.

Urinen ägghvitefri.

Ordination som förut jämte 200 gm rofolja pr rectum.

<sup>12</sup>/<sub>12</sub>. Sömn först efter kl. 4 morgonen. Ingen färsk blödning men riklig afsöndring från såret af en brunaktig vätska. Tarmsköljning på morgonen utan nämnvärdt resultat. Rofolja och ricinolja pr rectum. Magknip. Ingen väderafgång. Buken på middagen något mera fylld i nedre delen; här någon dämpning men ingen resistens. Främre rektalväggen kännes måttligt nedbuktad. Då det befarades, att den djupa tamponaden åtminstone delvis vore orsaken till den försvårade tarmpassagen, aflägsnades densamma helt och hållet. Detta skedde utan nämnvärd blödning. Omkring tampongerna tämligen rikligt med gasblandadt var. I sårytorna syntes på flera ställen upp till valnötss stora hämatom. Mellan såret och bröstborgsranden ett stort, mycket ömmande infiltrat i bukväggen, sannolikt i den subkutana väfnaden. Ny tamponad med xeroformgas. En half timme efter omläggningen erfor pat. ett slags »kurrande» i högra sidan. Därefter lindrades knipen och tarmsköljningen lyckades bättre. Vid 10-tiden på aftonen konstaterades en ganska ymnig pågående blödning från subkutana väfnaden nära bakre sårvinkeln. Såret uttamponerades med antidifteriserum. Efter 2 timmar syntes ingen ny blödning. Temp. 37,8—38,5. Puls 90—100.

<sup>13</sup>/<sub>12</sub>. Pat. sof till 2-tiden på natten. Vid då företagen undersökning af förbandet konstaterades ny blödning. Pat. hade redan förlorat ganska mycket blod. Omstickningar försöktes men öfvergåfvos såsom fullständigt resultatlösa. Omedelbart därefter stannade blödningen spontant. Ännu kl. 6 f. m. stod blödningen, men kl. 8 befanns förbandet åter fullständigt genomdränkt. Ferri-



pyringas inlades och sårkanterna sammandrogos öfver densamma med suturer.

Efter dessa upprepade blödningar var pat. mycket blek och medtagen; erhöll 1,000 kbcm. drufsockerlösning subkutant. Under förmiddagen gafs 30 kbcm. antidifteriserum.

Tarmen funkionerade tillfredsställande; gaser afgingo i riklig mängd och buken föll tillsammans. Pat. förtärde mjölk och hafrevälling. Klagade öfver spänningar i själfva såret och fick härfor morfin.

Vid 6-tiden på eftermiddagen blef pulsen, som förut varit ganska fyllig, liten och mjuk; frekvens 116—104. Pat. blef blåblek och kändes kall. Temp. 37,9—38,3. Stimulerades. Ytterligare 500 kbcm. drufsockerlösning.

<sup>14</sup>/<sub>12</sub>. Natten relativt lugn. Ingen färsk blödning. Förbandet rikligt genomdränkt med sönderdeladt blod. Ofvanför och bakom såret hade uppstått en blågrönt missfärgad valk, tjock som en ordinär underarm. På middagen hade en af de öfver tampongerna knutna suturerna skurit igenom; under sårkanten framvällde rikligt med halfkoaguleradt blod. Vid tryck på den nyss beskrifna valken sjönk den tillsammans under afgang af stinkande gaser. Temp. 38—37,8. Behandling som förut.

<sup>15</sup>/<sub>12</sub>. Pat. var under förmiddagen tämligen kry, förtärde mjölk, hafrevälling, buljong och ägg. Senare besvärades han af hicka och uppstötningar, föreföll slapp och likgiltig.

En del lösa, sönderdelade koagler bortskaffades ur såret.

Temp. 37,5—38,3. Puls 100—116, mindre och mjukare än förut. På förmiddagen subkutant gifven drufsockerlösning hade på aftonen icke resorberats.

Ordinationer: kamfer, koffein, stryknin, digalen och till natten morfin.

<sup>16</sup>/<sub>12</sub>. Temp. 37,7—38,5. Puls 104—110, något bättre än under gårdagen. Buken insjunken. Tarmen funkionerade tillfredsställande.

Förbandet rikligt genomdränkt med sönderdeladt blod. Sårhålan utfylld med tjärliknande massa i så stor mängd, att den misstänktes ha framkommit från peritonealhålan.

Ordination delvis som förut jämte extractum secale cornut., oxidum magnesic. och till natten morfin och veronal.

<sup>17</sup>/<sub>12</sub>. Pat:s utseende förändradt; han befinner sig i ett tillstånd af eufori. Temp. 38,9—39,1. Puls 110—112, mycket liten och mjuk. Senare på dagen inställde sig vända.

Tamponaden byttes. Sårtyorna betäckta af tjärliknande blod.

<sup>18</sup>/<sub>12</sub>. Tillståndet i det hela oförändradt. Temp. 39,1—39,1. Puls 130—140.



Den tjärliknande afsöndringen något ökad. Liksom förut förefinnes en dämpning i omgifningen af såret samt i regio suprapubica. Främre rektalväggen kännes något nedbuktad.

På aftonen betydlig försämring trots stimulantia.

<sup>19</sup>/<sub>12</sub>. Fortgående försämring. Under natten har tillkommit andnöd. Mors kl. 11 f. m.

*Obduktion* <sup>20</sup>/<sub>12</sub>. (Assistenten Forselius).

*Yttre besiktning.* Hud och slemhinnor ytterst bleka. Operationssåret täckt af blodlefrar, i botten ligger coecum, belagd med variga fibrinpelsar. Bakom operationssårets öfre ända en flathandsstor subkutan håla, innehållande blodfärgadt var.

*Nervsystemet* undersöktes ej.

*Cirkulationsorganen.* Hjärtat mycket blekt, för öfrigt normalt.

*Respirationsorganen.* Vänstra lungan visar i nedre delen atelektas, för öfrigt utan anmärkning. Högra lungan visar starkt varig bronkit, samt i bakre hälften af nedre loben massor af till ärtstora bronkopneumonier i tämligen tidigt stadium.

*Mjälten.* Infektionsmjälte.

*Digestionsorganen, peritoneum.* I lilla bäckenet en af tunntarmar, omentet och urinblåsan begränsad, väl afstängd håla, rymmande 0,5 liter gräddlikt var. Bakom coecum en liten abscess. I peritonealhålan för öfrigt ingen retning. Ur appendixstumpen kunde en varpropp frampressas.

*Njurarne, levern och pankreas anämiska.*

Innan jag öfvergår till mitt egentliga ämne, hämofilien, och de delar af ofvanstående sjukhistorier, som stå i närmare samband härmed, vill jag ägna några ord åt förloppet i de båda fallen af den sjukdom, som gaf anledning till operationen.

Diagnosen appendicit var hos båda patienterna fullt klar, motiverad af såväl anamnesen som af det objektiva fyndet vid undersökningen. Beträffande fall 2 fästes vår uppmärksamhet vid de för en appendicit i dess början ovanligt höga temperaturerna, som kommo oss att misstänka komplikation med någon allmän infektionssjukdom, ehuru sättet för sjukdomens början ej talade därför. Redan denna omständighet utgjorde ett skäl till uppskof med operation. Kännedomen om patientens uttalade hämofili uteslöt dessutom hvarje tanke på ett ingrepp, så länge de lokala symtomen voro jämförelsevis lindriga. Det vidare förloppet med



ökad intensitet och utbredning af ömheten, ökad fyllnadsgrad och spänning af buken, nedbuktnig af främre rektalväggen, tillkomsten af albumin i urinen, ökad sjukdomskänsla etc. var emellertid ägnadt att häfva vidare betänkligheter. Det blef klart för oss läkare liksom för patientens moder, som haft olyckan att förut förlora en son i blindtarmsinflammation, att den enda räddningen för patienten vore att söka i en operation. Operationsfyndet lämnade ytterligare stöd åt denna vår uppfattning.

I fall 1 tvekade vi ej att operera omedelbart efter patientens inkomst till sjukhuset. Huruvida vi skulle ha handlat på samma sätt, äfven för den händelse vi då varit underkunniga om patientens blödareanlag, därom kan man efteråt svårligen yttra sig med bestämdhet. Så mycket kan man dock våga påstå, att de vid operationen påvisade förändringarne i buken voro af den beskaffenhet att olycklig utgång utan operation varit mer än sannolik.

Operationstekniken var i fall I den vid appendicit-peritonit vanliga. I fall 2 underlät jag att göra en omständigare sutur på coecum för att icke riskera uppkomsten af subserösa blödningar i dess vägg. Stumpen krossades med en kraftig tång och underbands. Slemhinnan i densamma utbrändes med paquelin. Öfver den så behandlade stumpen hopdrogs tarmväggen med en enda sutur. Närmast intill denna del af coecum inlades klibbande jodoformgas.

Hvad resultatet af peritonitbehandlingen beträffar, så torde i fall II förloppet efter operationen liksom också obduktionsfynden ge fullt fog för det antagandet, att den olyckliga utgången ej får skrivas på appendiciten eller dess omedelbara följder. Både i afseende på tarmens funktion och peritoneums tillstånd för öfrigt inträdde nämligen förbättring och af obduktionsprotokollet framgår att hela peritonealhålan med undantag af fossa Dougl. och närmaste omgifningen till coecum var utan anmärkning. Det i bäckenet förefintliga exsudatet var flera dagar före döden diagnosticeradt. Att det icke blifvit tömdt berodde dels på dess ringa inverkan af sjukdomsbilden, som helt och hållet behärskades



af blödnigarne, dels på vår fruktan att genom förnyadt ingrepp framkalla ökade sådana.

Det kan i förbigående anmärkas, att exsudatet under lifvet antogs bestå till hufvudsaklig del af blod; vid obduktionen tedde det sig som ett gräddlikt var.

En liten bakom coecum belägen abscess hade under andra förhållanden säkerligen icke vållat oss några svårigheter.

De bronkopneumoniska härdarne daterade sig utan tvifvel från en tidpunkt, då patientens öde redan var besegladt.

Om mina ofvan gjorda antaganden äro riktiga, nämligen att å ena sidan peritoniten skulle ha fört till mors utan operation och å den andra att vid frånvaro af hämofili hos patienten peritoniten genom den företagna operationen skulle ha häfts, så är tydligen tidpunkten för operationen under förhandenvarande omständigheter, då det gällde att endast i högsta nödfall ingripa blodigt, riktigt vald.

Oaktadt i fall I obduktionen visade utbredd peritonit, är jag benägen anse, att äfven här hufvuddödsorsaken varit hämofilien med de däraf förorsakade stora blodförlusterna och härmed sammanhängande minskad resistens mot infektion. Jag förutsätter härvid, att den vid obduktionen funna utbredda processen i buken varit en följd af de gynnsamma betingelser för infektionens spridning, som de sista dagarnes kraftnedsättning medfört. Den påtagliga förbättringen af buksymtomen under den första veckan efter operationen talar för riktigheten af detta antagande.

De under benämningen *hämorrhagiska diateser* gående sjukdomsbilderna äro föga väl afgränsande från hvarandra. Vill man åt hämofilien — namnet härrör från Schönlein och hans lärjungar — bereda en själfständig ställning gent emot de andra (scorbut, purpura, morbus maculosus, peliosis), måste man, synes det mig, hålla fast vid framför allt dess *kongenitala natur*. Denna egenskap betonas också i regel såsom för den egentliga hämofilien väsentlig. Med en och annan författare omnämner dessutom en *förrvärvad hämofili* utan att lämna någon definition därpå. Blödnigarne skola härvid utmärkas af liknande resistens mot behandling som vid den



medfödda; föregående tecken på hämofili saknas dock hos patienten liksom hållpunkter för åkommans ärftlighet. R u g h <sup>1)</sup> har sålunda publicerat ett fall — en 22-årig man — där blödningarne synas ha varit fullt karakteristiska, men där anamnesen innehåller den bestämda uppgiften, att blödare ej funnits i släkten och att patienten vid föregående skador ej lidit af abnorma blödningar. I hvad mån denna form af hämofili hör tillsammans med den medfödda torde icke kunna afgöras, förrän full klarhet om sjukdomens etiologi erhållits.

Man ser också omnämnd en form af hämofili, som benämnes *kongenital* i motsats mot hereditär. L i t t e n <sup>2)</sup> säger härom: » — — jedoch scheint auch eine sogenannte congenitale Form der Krankheit vorzukommen. Man versteht darunter, dass aus Ehen gesunder und aus gesunden Familien stammender Eltern Kinder hervorgehen, die Bluter sind. Von diesen letzteren kann sich die Krankheit naturgemäss wieder weiter hereditär fortpflanzen». Kongenital är här tydligen användt i en ovanlig betydelse, eftersom den hereditära formen väl utan vidare får anses som kongenital. Det är för öfrigt lätt att inse, att nyssnämnda definition är otillfredsställande, alldenstund den på intet sätt anger sjukdomens kongenitala natur. Huru kan det för öfrigt tänkas möjligt afgöra, om i det särskilda fallet hämofilien är medfödd, när i hereditärt hänseende intet tyder därpå? Härtill måste otvifvelaktigt fordras, att patienten omedelbart efter födelsen ådagalägger sin hämofila natur, t. ex. genom svårstillbar blödning ur nafvelsträngen. Erfarenheten lär dock, att denna komplikation endast sällan förekommer t. o. m. vid den hereditära hämofilien, som i regel ger sig tillkänna först efter ett eller annat år.

Ärftligheten är en egenskap hos hämofilien, som åt den samma ger ett mycket stort allmänt medicinskt intresse. Grandidier kallar hämofilien den »mäst ärftliga af alla ärftliga sjukdomar». Man känner numera en stort antal blödarefamiljer, af hvilka många blifvit noggrannt studerade. Ur dessa studier ha framgått vissa egendomligheter för ärftligheten af hämofili. I somliga familjer gå sålunda kvinnorna fullständigt

<sup>1)</sup> Annals of Surgery. May 1907.

<sup>2)</sup> Die deutsche Klinik. Bd. III (1903).



fria. Inom den af Lossen <sup>1)</sup> beskrifna familjen Mampel i Heidelberg — inalles 207 individer — finnes bland 37 blödare ingen kvinna. Sahli <sup>2)</sup> redogör för 4 familjer med endast manliga blödare. I andra finnas äfven kvinnliga hämofiler, men deras antal är i förhållande till de manliga påfallande litet. Enligt Grandidiers statistik är detta förhållande 1:13.

Det mest anmärkningsvärda är kanske, att *åkomman fortplantas nästan uteslutande genom kvinnorna, äfven genom de kvinnor, som själfva icke äro blödare*. Det är följaktligen bland sönerna till kvinnor tillhörande blödarefamiljer som man träffar de flesta blödarne.

I korthet angifvas ärftlighetsförhållandena vid hämofili af Grandidier på följande sätt:

1. *Männer aus Bluterfamilien, die selbst Bluter sind, erzeugen mit Frauen, die nicht aus Bluterfamilien stammen, bei weitem nicht immer hämophile Kinder; im Gegentheil sind in diesem Fall die Kinder häufiger gesund und nicht hämophil. Umgekehrt aber scheinen dagegen unter den Kindern von Frauen, die Bluterinnen sind, sich ganz regelmässig auch wieder hämophile zu finden.*

2. *Männer, die aus Bluterfamilien stammen, ohne selbst Bluter zu sein, erzeugen mit Frauen aus anderen Familien so gut wie niemals hämophile Kinder. Dagegen finden sich unter den Kindern von Frauen, die Bluterfamilien angehören, ohne selbst zu bluten, dennoch fast ausnahmslos solche, die an ausgesprochener Hämophilie leiden.*

Båda mina patienter hafva uttalade blödare bland sina släktingar.

*Fall I. Familjeanamnes.* Om K:s föräldrars hälsotillstånd är intet känt. Båda skola ha dött af invärtessjukdomar. K. har haft 3 syskon, däraf 2 bröder och 1 syster. *Den äldre brodern* blef 1903 stängad i ena armen af en ko. Infördes till sjukhus, där ymniga blodutgjutningar i underhudsbindväfven konstaterades. Efter några dagar gjordes för att tömma dessa en incision. Härvid uppstod enligt af läkaren godhetsfullt lämnadt

<sup>1)</sup> Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie. Bd 76. H. 1.

<sup>2)</sup> Zeitschrift f. klin. Medicin. Bd 56.



meddelande en intensiv venös blödning, öfver hvilken man först efter stora ansträngningar kunde göra sig till herre. Patienten fick upprepade anfall af kollaps. Efter ett dylikt anfall försvann synförmågan fullständigt på det ena ögat och delvis på det andra. Han vistas nu vid en blindskola. *Den yngre brodern*, som emigrerat till Amerika, är afliden på sjukhus därstädes till följd af ett olycksfall. Om *systemen*, som är gift, kunna släktingarna ej lämna några upplysningar. Hennes vistelseort obekant.

*K. har 3 barn*: 2 flickor, resp. 20 och 12 år, och 1 gosse, 17 år. Den äldsta flickan tyckes vara frisk. *Sonen har däremot enligt moderns uppgift tydliga anlag för blödning*: han får lätt näsblödningar och om han skadar sig, är blödningen svår att stilla. *Den yngre flickan skall vara klen och ha blödareanlag*, ehuru ej i samma grad som brodern.

*Om K. erhållna anamnestiska uppgifter, som ha sammanhang med hans blödareanlag.* 1895 skadade han sig i ett knä och vårdades å härvarande akademiska sjukhus en kort tid under diagnosen hämartros. Fullständig hälsa inträdde. 1899 fick han en järnflisa i ena ögat. Detta enukleerades å Serafimerlasarettet. Enligt anteckningarna visade såret benägenhet att blöda. 1905 vårdades han på samma sjukhus för en skada i ena armen, erhållen å en rullharf. Litet sår med betydande hämatom, som sträckte sig från öfverarmens midt ut i fingrarna. Under läkningen blödde såret lätt.

*Fall II. Familjeanamnes.* *B:s moder, 58 år, är blödare*, för öfrigt frisk. 3 gånger har hon varit nödsakad låta extrahera tänder. 1:sta gången vid 13 års ålder. Någon dag efteråt uppstod en mycket svår blödning; vidare detaljer saknas. 2:dra gången vid 22 års ålder. Efter 2 dygn inställde sig en blödning, som läkare först efter flera timmars arbete kunde stilla. Båda gångerna hotade förblödning. 3:dje gången vid 47 års ålder. Härvid ingen abnorm blödning. 6 år gammal opererades hon under narkos för blödning från underlifvet; detaljer saknas. Då hon var 12 år, inciderades en abscess i hufvudet utan farlig blödning. Menstruationerna började i hennes 13:de år, ha alltid varit synnerligen ymniga. Vid ett menstruationstillfälle, då hon var 16 år, inställde sig svåra störtblödningar, som stillades af läkare och följdes af längre tids underlifsbehandling. Hon har genomgått 4 partus: 1:sta mycket svår med stora blödningar, som först småningom upphörde; 2:dra lätt utan abnorm blödning; 3:dje mycket svår med våldsamma blödningar — hon var ytterst nära att förblöda —; 4:de ganska lindrig. Alla hennes barn äro söner. Klimakterium inträdde, då hon var 53 år. — Fortfarande medföra äfven små skador för henne stora och lång-



variga blödningar. Ofta inträder förnyad blödning, sedan såret synts läkt.

*Hennes äldsta son* fick efter en tandextraktion mycket häftig blödning, som varade i 6 dygn. I samband med en angina uppträdde svår näsblödning och häftiga blodkräkningar. Efter ett trauma fick han spondylit och senare hjärntuberkulos, hvaraf han dog.

Hos *näst äldsta sonen* förmärktes ingen benägenhet för blödningar. Han afled i blindtarmsinflammation.

*Den yngsta sonen* opererades vid 5 års ålder för högersidig tuberkulös koxit. Operationen förlöpte utan anmärkning, men 3 dagar därefter började det plötsligt blöda så häftigt, att man fruktade förblödning. Under 9 dygn gafs secale. Först efter 10 dygn afstannade blödningen. Vid 10 års ålder i samband med scarlatina mycket svåra näsblödningar under 2 å 3 dagar. Då han var 13 år, exstirperades en körtel från ena submaxillaris-regionen. Ingen ovanlig blödning under operationen. Såret syddes primärt, och patienten forslades till sitt hem. Dagen därpå uppkom en kolossal blödning; patienten var vid inkomsten till sjukhuset nästan förblödd. Efter 8 dagar utskrefs han från sjukhuset och 3 dagar senare måste han återföras dit på grund af förnyad blödning. Läkaren ansåg under de närmaste dagarna tillståndet hopplöst. Blödningen stannades dock äfven nu, och såret läktes. Hösten 1907 åstadkom en fallande gipsbild ett sår i hufvudet. Äfven nu envisa blödningar och långsam läkning. Modern anser denne sonen vara »den värste blödaren».

Modern känner icke till något ytterligare fall af blödarsjuka i släkten.

*Om B. erhållna anamnestiska uppgifter, som hafva sammanhang med hans blödareanlag.* Han har lidit af näsblödningar och får vid minsta kontusion stora blodutgjutningar i underhuden. Efter ett fall utför en trappa måste han ligga 3 veckor, innan blodutgjutningarna resorberades. I juli 1894 erhöll han till följd af ett trauma i ansiktet en »bula», som icke lade sig förrän vid jultiden samma år. Vid fall från bicycle 1905 uppkom en hämartros i ena fotleden, som fordrade långvarig behandling. Äfven andra skador med besvärande blödningar ha förekommit.

Om hämofiliens väsen äga vi alltjämt ringa eller ingen kunskap. Bland de många teorier, som uppställts härom, ha flertalet på grund af fortsatta undersökningar visat sig fullständigt ohållbara: ingen har erhållit tillräckligt stöd i fakta.

Det är hufvudsakligen mot tvänne möjligheter eller en kombination mellan dessa bada som man riktat sin upp-



märksamhet: man har sökt sjukdomens orsak i anomalier a) hos kärlen och kärlsystemet b) hos blodet.

Nära till hands låg antagandet af särskild bräcklighet hos kärlen vid hämofili. Som stöd härför har anförts bl. a. Virchows observationer.<sup>1)</sup> Han fann nämligen, att kärlväggarna voro särskildt tunna, delvis fettdegenererade och att aorta dessutom var ovanligt trång. Sahli invänder häremot, att dessa förändringar icke kunna betraktas som specifika för hämofilien, eftersom desamma påvisats äfven vid klorosen. Af flera författare gjorda mikroskopiska undersökningar af de finare kärlen äro dessutom föga öfverensstämmande och hafva icke gifvit något positivt resultat.

Delvis stödjande sig på Virchows nyssnämnda fynd har Immermann uppställt en teori, som han enligt Litten<sup>1)</sup> formulerar på följande sätt: »Die Hämophilie ist eine meist auf angeborener Anlage beruhende und meist zugleich auch habituell bestehende Form der hämorrhagischen Diathese, bei der die häufig stattfindenden und leicht hervorrufbaren Blutungen warscheinlich deswegen mit auffallender Vehemenz, Hartnäckigkeit und Gefährlichkeit verlaufen, weil ein meist angeborenes und habituelles *Missverhältnis zwischen der Grösse des Blutvolumens und der Capacität des Gefässapparates* vorhanden ist, welches eine *ungewöhnliche Steigerung des Seitendruckes* in dem letzteren zur Folge hat. Functioneller Erethismus des Herzens und stärkere Entwicklung der Herzmuskulatur können ausserdem noch in manchen anderen Fällen des Leidens bei der Entstehung der Blutungen, sowie bei der Erzeugung ihrer abnormen klinischen Verlaufsweise insofern wesentlich betheiligt sein, als sie eine Neigung zu Fluxionen bei den betreffenden Individuen involviren, endlich kommen möglicherweise auch noch neurotische Einflüsse mitunter hinzu, um die permanente fluxionäre Diathese zeitweilig zu steigern.»

Oertel<sup>2)</sup> uppfattar hämofilien som en »*hydrämisk plethora*».

*Förstoring af vänstra hjärtkammaren hos hämofiler*

<sup>1)</sup> Litten, l. c.

<sup>2)</sup> Sahli, l. c.



och därmed i sammanhang stående ökad blodtryck har af Schönlein och andra tillskrifvits kausal betydelse.<sup>1)</sup> Här emot invändes, att hvarken hjärtförstoringen eller ökningen af blodtrycket äro konstanta fynd vid hämofili. Sahli har tvärtom funnit blodtrycket nedsatt.

Mot dessa teorier, som basera sig på ökad blodtryck vid hämofili erinrar Sahli om blodtrycksförhållandena vid nefrit. Han säger: »Was würde übrigens der hypothetische hohe Blutdruck erklären, da wir doch bei der chronischen Nephritis, welche wohl zu den höchsten Blutdrucksteigerungen führt, die es giebt, zwar eine gewisse, übrigens nur in einer Minderzahl der Fälle auftretende Neigung zu spontanen Blutungen beobachten, nicht aber die Eigenthümlichkeit der Blutungen, anzudauern? Und selbst wenn man annehmen wollte, dass bei der Hämophilie zu dem hohen Blutdruck nach den angeführten Autoren noch die Brüchigkeit der Gefässe als wesentliches Moment hinzukommt, so wäre auch mit der Annahme dieser Combination die lange Dauer der Blutungen nicht erklärt».

En af W. Koch framställd teori, enligt hvilken hämofilien är att betrakta som en toxisk infektionssjukdom identisk med scorbut, förtjänar enligt Litten och Sahli knappast att diskuteras. Äfven om den kunde förklara sjukdomens ärftlighet (jämför syfilis!), så faller den på det faktum, att hämofilien ofta ärfves genom personer, som själfva äro fullt friska.

De som hos blodets beskaffenhet sökt hämofilien orsak, ha som regel vändt sin uppmärksamhet mot dess koagulationsförmåga. Denna skulle hos en hämofil person vara nedsatt. Upprepade undersökningar ha också gifvit vid handen, att så är förhållandet, i det att tiden för blodets koagulation understundom varit afsevärdt längre än normalt. Denna iakttagelse har emellertid ingalunda regelbundet bekräftats. Andra undersökare ha till och med funnit koagulationstiden för blodet hos hämofiler betydligt kortare än normalt.

Om orsakerna till motsägelsen i dessa resultat lämnar

<sup>1)</sup> Sahli, l. c.



Sahli värdefulla meddelanden i sin uppsats Ueber das Wesen der Hämophilie <sup>1)</sup>, däri han redogör för 4 fall af sjukdomen, som blifvit ingående undersökta i olika riktningar. Resultaten äro i största korthet följande.

Sedan Sahli påvisat ohållbarheten hos de ofvan omnämnda teorierna, konstaterar han genom egna undersökningar frånvaro af nämnvärda förändringar i blodets morfologi och alkalitetsgrad samt i serums vattenhalt och osmotiska tryck. Han öfvergår därefter till frågan om det hämofila blodets koagulationsförmåga. Undersökning af fibrinhalten vederlägger det antagandet, att hämofilien skulle bero på bristande mängd fibrinogen eller fibrin hos blodet. *Det visade sig, att hos den undersökte, som vid tiden företedde symtom af hämofili, blodet vid koagulation lämnade minst lika mycket fibrin som normalt blod.*

För bestämmande af blodets koagulationstid har Sahli använt Vierordts förfarande, och till undvikande af sådana fel, som kunna orsakas af tillfälliga omständigheter såsom olikheter i omgifvande temperatur etc., har hvarje försök kontrollerats af samtidigt gjorda försök på frisk person af samma ålder och kön. De så utförda undersökningarna ha gifvit synnerligen intressanta resultat.

*Sahli fann blodets koagulationstid hos hämofila personer otvetydigt förlängd såväl med hänsyn till koagulationsprocessens inträdande som dess afslutning under förutsättning dock, att personen i fråga vid tiden icke led af pågående blödning. I senare fallet — under pågående hårdnackad hämofil blödning — däremot visade det blod, som togs ur det blödande såret, enormt stegrad koagulationshastighet, under det att försök med blod, samtidigt taget från ett färskt sticksår på annat ställe å kroppen, gaf till resultat lätt stegring af koagulationshastigheten eller i hvarje fall åtminstone normal sådan. Under tiden mellan tvenne blodförluster skedde koagulationen långsammare än normalt, såvida blodet togs ur ett omedelbart förut gjort sår. Om till försöket användes blod från ett sår, som blödt någon stund — t. o. m. endast 11*

<sup>1)</sup> l. c.



*minuter —, erhöjls ett motsatt resultat: koagulationshastigheten var större än normalt. Ur dessa iakttagelser drager Sahli bland annat den slutsatsen, att blodet ur ett sår, som icke längre är fullt färskt, upptager fibrinferment eller andra ämnen, som verka befordrande på koagulationen. Vid undersökningar på koagulationshastigheten vid olika sjukdomar är det följaktligen af vikt, att blodet tages från ett omedelbart förut gjordt sår.*

En annan följd af nyssnämnda observation är, *att den nedsatta koagulationshastigheten hos hämofilt blod icke kan vara den egentliga orsaken till blödningsarnas svårartade natur, eftersom denna egenskap hos blodet vid tiden för blödningsarna är upphäfd och ersatt af ökad koagulationshastighet.*

Sahli frågar sig nu: *Hvarför koagulerar det hämofila blodet under tiderna mellan blödningsarna dåligt? Hvarför äro hämofila blödningsar svåra att stilla?*

För att besvara dessa spörsmål konstaterar Sahli först genom undersökningar på sina patienter, *att tillsats redan af spår af defibrineradt normalt blod till hämofilt intervallärblod är tillräcklig att påskynda koagulationen till det normala.* Af denna observation tillsammans med det förut bevisade faktum (se ofvan!), att fibrinbrist icke är skulden till den långsamma koagulationen hos hämofilt intervallärblod, följer enligt Sahli, att detta i stället saknar en eller flera af öfriga till fibrinfermentationen medverkande substanser. Längre fram i uppsatsen göres det antagandet angående de vid nyssnämnda försök verksamma ämnena i det defibrinerade blodet, »dass es sich wahrscheinlich um die Wirkung zugesetzter Thrombokinase oder zymoplastischer Substanzen handelt».

I ett ingående resonnemang om förloppet vid den normala blodstillningen kommer Sahli vidare till den uppfattningen, *att orsaken därtill att blodet hos hämofiler vid blödningsar icke bildar tromber i de öppnade kärlen är att söka i vissa kemiska egenskaper hos kärlväggen.*

Utan att söka följa den skarpsinniga — om ock ej fullt bindande — bevisföring, som Sahli presterar för sin



åskådning meddelar jag här hans svar på ofvannämnda frågor. För den andra frågan lyder det: »*Wir formuliren also per exclusionem den Schluss, dass die Ursache des Ausbleibens der natürlichen Blutstillung bei der Hämophilie darin zu suchen ist, dass die lädirte Gefässwand an der Läsionsstelle, wo sich der Thrombus bilden sollte, nicht die erforderlichen Mengen Thrombokinase oder zymoplastischer Substanz liefert, um aus dem disponiblen Thrombogen resp. Betaprothrombin an Ort und Stelle Fibrin-ferment zu erzeugen.*»

Om sålunda den förminskade koagulationsförmågan hos hämofilt intervallärblod ej kan tillskrifvas någon väsentlig betydelse såsom kausalt moment för blödningarnas långvarighet, så säger sig Sahli ej vilja bestrida ett visst sammanhang mellan nedsättningen i koagulationsförmågan och kärlväggens bristande förmåga att befordra trombbildningen. »Im Gegentheil erscheint es mir höchst wahrscheinlich, dass es sich da um kein zufälliges Zusammentreffen handelt.»

Den första frågan besvarar Sahli på följande sätt: »*Es liegt nahe, anzunehmen, dass die mangelhafte Gerinnbarkeit des Blutes in den Intervallen zwischen den Blutungen darauf beruht, dass auch die Zellen des Blutes zu dieser Zeit, wo die reactive Wirkung der Blutverluste nicht vorhanden ist, in ungenügender Menge Thrombokinase oder zymoplastische Substanzen abspalten, wodurch die Bildung von Fibrinferment vermindert wird.*»

Sin uppfattning om hämofiliens väsen sammanfattar Sahli slutligen på följande sätt: »*Bei dieser Auffassung würde es sich bei der Hämophilie um die gemeinsame Eigenschaft der Gefässwand und der Blutzellen handeln, dass sie weniger leicht als in der Norm diese Substanzen abgeben oder sie auch vielleicht in geringerer Menge enthalten. Und da es sich da um Zellen verschiedener Natur handelt, so wäre es nicht undenkbar, dass der hämophile Organismus sich überhaupt dadurch von dem normalen unterscheidet, dass in Folge einer vererbaren Fehlerhaftigkeit des Keimplasmas seine Zellen ganz im Allgemeinen weniger leicht jene Stoffe abgeben, oder davon*



*weniger enthalten.* Diese Frage wäre vielleicht bei Gelegenheit eines Todesfalles eines Hämophilen durch die Untersuchung der Organe auf ihren Gehalt an Thrombokinasen und zymoplastischen Substanzen einer directen experimentellen Untersuchung zugänglich.»

Denna teori lämnar, framhåller Sahli till sist, en nöjaktig förklaring äfven af den s. k. lokala hämofiliens natur. »*Es handelt sich hier offenbar um Fälle, wo nur in bestimmten Organen, also z. B. in den Nieren die Gefässwände die chemischen Eigenschaften der Hämophilie besitzen, wie man ja auch umgekehrt sagen kann, dass diese lokalen Hämophilien mit Bestimmtheit von der Blutbeschaffenheit weg und auf die Beschaffenheit der Gefässe als die Ursache der Hämophilie deuten.*»

Som vi se, grundar sig Sahlis teori om hämofiliens väsen till en del på slutsatser, dragna ur resultatet af noggranna undersökningar, men sist och innerst på en hypotes om en viss kemisk anomali hos blodets och kärlväggens celler, för hvilken det torde bli svårt att skaffa nöjaktiga bevis. Utan vidare måste man ge Sahli rätt däruti, att nedsättningen af blodets koagulationsförmåga ej ensam nöjaktigt förklarar blödningens svårartade natur. Utom den observationen, att det hämofila blodet under pågående blödning koagulerar minst lika hastigt — t. o. m. mycket hastigare — än blod från frisk person, talar äfven det kliniska förloppet för Sahlis uppfattning. Koagler bildas hastigt nog i det blödande såret och mot dessa koaglers styrka synes intet vara att anmärka. Iögonenfallande är däremot, att vid hämofila blödningar koaglerna icke fästa på normalt sätt till sårytorna. I ett normalt sår vållar det i regel en viss svårighet att t. ex. med en pincette aflägsna blodlefrar; de gå sönder och följa med endast bitvis. I ett hämofilt sår följa hela lefrarna utan svårighet med instrumentet; de sakna nämnvärdt fäste och låta sig med lätthet bortspolas äfven af en svagt påträngande parenkymatös blödning. Härtill torde väl knappast gifvas någon annan förklaring än den, att koaglerna i hämofila sår icke eller icke i samma grad som normalt fortsätta sig in i



kärllumina. Med andra ord: den för blodstillningen nödvändiga trombbildningen uteblir eller är otillfredsställande. Goda skäl föreligga utan tvifvel att såsom Sahli skrifva den uteblifna trombbildningen till en del åtminstone på bristande funktion hos kärlen. Huruvida man härvid i likhet med Sahli bör fästa sig uteslutande vid en kemisk verkan torde däremot vara rätt tvifvelaktigt. Sahli bestrider icke, att kärlen äfven på fysikalisk väg — genom förminskning af sina lumina (kontraktion eller endotelsvällning) — bidraga till trombbildningen vid normal blodstillning, men han tillskrifver den icke någon afgörande betydelse och vill i hvarje fall göra gällande, att det icke förefinnes något skäl förut-sätta en nedsättning af denna kärlväggens funktion vid hämofili.

Under alla förhållanden lämnar äfven den Sahliska teorien en del egendomligheter hos de hämofila blödningarna oförklarade. *Huru kommer det sig såhunda, att hos en hämofil person blödningarnas styrka växla i så hög grad?* Vid ett tillfälle uppstår ur ett helt litet sår en lifsfarlig eller dödande blödning; vid ett annat inträder blodstillning i ett anseeligare sår på kanske normalt sätt.

*Hvarpå beror, att de olycksbringande blödningarna ofta inställa sig först någon tid efter sårets uppkomst?* Större operationer kunna såsom i mina fall utföras utan abnorm blödning; 2 à 3 dagar senare börjar en blödning, som trotsar alla blodstillningsmedel.

Om man ej vill uppfatta alla med användning af olika medel mot hämofila blödningar erhållna gynnsamma resultat såsom rena tillfälligheter — och detta synes knappast befogadt —, så saknar man hvarje nöjaktig förklaring därtill, att samma behandling vid andra tillfällen t. o. m. hos samma person visar sig fullkomligt maktlös.

Dessa och liknande spörsmål synas mig tala för, att man vid utforskandet af hämofiliens etiologi och patogenes måste räkna med äfven andra faktorer än de af Sahli framhållna.

Det har redan i det föregående antydts, att *sektionsfynden* icke lämnat någon bestämd ledning till nyssnämnda



frågas lösning. I regel inskränka de sig till blodutådringar i väfnaderna, ytterst starkt uttalad anämi i samtliga organ med dess följder samt i fall af infektion tecken på allmän sepsis. De hämofila ledgångsåkommorna visa understundom förändringar, som karaktäriseras af deras hämorrhagiska ursprung. En del andra fynd hafva icke visat sig konstanta.

*Sjukdomsförlopp.* Hämofilien manifesterar sig någon gång, ej ofta, redan vid nafvelsträngens afklippning. I det stora flertalet fall — — nära  $\frac{3}{4}$  enligt Litten — — inställer sig den första hämofila blödningsen nära slutet af andra lefnadsåret. Steiner har observerat tvänne fall (far och son), där hereditär hämofili ej røjde sig förrän i 22 lefnadsåret. De flesta hämofiler duka under för sin åkomma under första lefnadsåren; sällan uppnås hög ålder. Med tilltagande ålder skall dock benägenheten för blödningsar hos somliga hämofiler aftaga. Bland oftast förekommande anledningar till uppkomsten af hämofila blödningsar, utom olyckshändelser och operativa ingrepp, må nämnas nafvelsträngens afklippning, den rituella circumcisionen, den första dentitionen och hos kvinnliga blödare menstruationens begynnelse och partus.

De hämofila blödningsarna äro dels *traumatiska* dels *spontana*. Gränsen mellan dessa former är dock ofta svår, ibland omöjlig att angifva, emedan hämofila blödningsar kunna uppstå till följd af traumata af så obetydlig styrka, att de lätt förbises af patienten. För båda formerna är svårstillbarheten en utmärkande egenskap. Blödningsarne äro dels *öppna* dels *interstitiella*, de senare ofta lokaliserade till underhudsbindväfven.

Såsom exempel på traumata, som hos hämofiler medfört dödande blödningsar, kunna anföras: tandextraktioner (ej sällan), strabismoperationer, afklippning af tungbandet, anbringande af blodiglar, koppning, vesikatoriers användning, circumcision (ofta), hymens bristning vid coitus (1 fall omnämndt af Wachmuth), bett i tungan, borstning af tänderna. T. o. m. en så lindrig åtgärd som lapisering af konjunktiva hos nyfödd har enligt Müller vållat dödande blödningsar. 2 gånger är dödande blödningsar ur peritoneum iakttagna.

De *spontana* blödningsarna härröra oftast från slemhinnan i näsa och mun, men äfven från urin- och genitalorganen.



lungorna, magen och tarmen. Af dessa ha blödningarne från urinvägarne ådragit sig särskild uppmärksamhet och ett flertal fall af hämaturi ha publicerats, där orsaken antagits vara hämofili. Om en notorisk hämofil person eller en person af notoriskt hämofil familj utan annan kliniskt påvisbar anledning får njurblödning, så bör det vara fullt berättigadt att anse den som ett symtom af hämofili, men däremot är det säkerligen förhastadt att i hvarje fall af hämaturi, där annan orsak ej kan kliniskt påvisas, diagnosticera hämofili. Det har nämligen genom histologiska undersökningar visats, att den under sådana förhållanden exstirperade, makroskopiskt friska njuren ej sällan är sätet för förändringar af kronisk natur, hvilkas betydelse såsom orsak till blödningen ej kunna uteslutas. Själf har jag genom operation (nefrektomi, njurklyfning, dekapsulation) erhållit hälsa i flera fall, där undersökning af den uttagna njuren eller af för undersökning exstirperadt stycke konstaterat tydliga anatomiska förändringar. Hämofiliens betydelse för uppkomsten af hämaturi har utan tvifvel blifvit mycket öfver-skattad.

*Ledgångsaffektioner* äro så ofta förekommande vid hämofili, att de kunna betecknas som ett vanligt symtom af sjukdomen. I sitt första uppträdande af uttaladt akut natur ge de ofta anledning till kroniska förändringar af högst ingripande slag. Efter upprepade med eller utan påvisbart föregående trauma uppkomna blödningar i leden, af hvilka många kunna gå tillbaka utan att kvarlämna nämnvärda spår (*Königs första stadium*), inträda kroniskt inflammatoriska symtom, som visa mycken likhet med de bilder man är van att finna vid tuberkulos (*andra eller inflammatoriska stadiet*). Slutligen tillkomma regressiva förändringar (*tredje stadiet*) med förstörelse af ledkapseln, subluxationer, ankylos och deformation af leden.

Af kirurgiska komplikationer till hämofili må äfven nämnas Volkmanns kontraktur, beskrifven af Groves<sup>1)</sup>.

*Diagnos.* Klinici ställa vanligen diagnosen hämofili i hvarje fall af mot vanliga blodstillningsåtgärder resistent blöd-

<sup>1)</sup> Brit. Medic. journal 1907. März 16. Ref. i Centralbl. f. Chir. 1907. N:o 29.



ning. Från viss synpunkt och särskild med hänsyn till betydelse af det olyckligt valda namnet kan detta anses berättigadt. Om man emellertid ger åt begreppet hämofili en dylik omfattning, måste man dock för att icke riskera sammanblandning af sjukdomar med olika etiologi och patogenes skilja emellan åtminstone 2 former af hämofili: 1) *den hereditära* och 2) *den icke hereditära*. Möjligen bör den senare uppdelas i tvänne underafdelningar a) en kongenital och b) en förvärfvad. Huruvida och i hvad mån dessa former af hämofili äga etiologisk samhörighet får öfverlämnas åt vidare forskningar att utröna.

För den egentliga eller hereditära hämofilien är karaktäristiskt 1) *att den är kongenital och ärfves* enligt ofvan angifna, egendomliga lagar, egenskaper, som utan vidare skiljer den från andra med blödningar förenade sjukdomar såsom scorbut, morbus maculosus etc., som äro förvärfvade och af hvilka åtminstone den förra är beroende af yttre betingelser och sällan förekommer sporadiskt; 2) *att den är ett fortvarande tillstånd* och 3) *att blödningarne äro i högsta grad resistent mot all behandling*. I allmänhet uppgifves, att blödningarne vid den hereditära hämofilien äro större och svårare att behärska än vid den icke hereditära.

Den sjukdomsbild, som med fasthållande af dessa karaktäristica erhålles, är med all sannolikhet enhetlig. Hvad åter den icke hereditära hämofilien beträffar, så är i regel differentialdiagnosen mellan denna och scorbut icke svår, om man erinrar sig scorbutens epi- och endemiska uppträdande och dess lokalisation till tandköttet. Gentemot sporadiska fall af scorbut utan tandköttssaffektion har man att hålla sig till beskaffenheten af patientens allmäntillstånd, som vid scorbut är mer eller mindre starkt angripet, under det att en hämofil person, bortsedt från benägenheten för blödningar, ofta är i besittning af en god hälsa. Att skilja den icke hereditära hämofilien från andra former af hämorrhagisk diates, såsom morbus maculosus, purpura etc., torde ofta erbjuda svårigheter. Strängare gränser kunna säkerligen icke dragas, förrän större klarhet vunnits angående dessa sjukdomars verkliga väsen.

*Prognos.* Litten yttrar härom: »Die Prognose der Hämophilie ist keine günstige: 60 % der Bluter erliegen vor dem



achtem Lebensjahre, nur 11 % erreichen das 22 Jahr. Nach der Pubertät sind die Aussichten etwas besser; immerhin kann auch im späteren Leben schon eine leichte Verletzung tödten.»

*Behandling.* Angående vår förmåga att verksamt uppträda mot hämofila blödningar ha vi i ofvan beskrifna fall gjort endast sorgliga erfarenheter. Ett flertal för att icke säga de flesta till blödningens stillande rekommenderade medel ha försökts, alla utan påvisbart resultat.

Om en verkligt kausal behandling af hämofili kan af lätt insedda skäl tillsvidare ej vara tal. De enda rationella försöken i denna riktning ha vändt sig mot nedsättningen i blodets koagulationsförmåga och haft till ändamål att höja denna. Vegatabiliska dietkurer, som i de flesta handböcker rekommenderas till hämofiliens häfvande, måste nämligen, såsom Sahli betonar, betraktas som fullkomligt ovetenskapliga och tillkomna endast på grund af förväxling mellan hämofili och scorbut.

I första hand komma vid hämofila blödningar *de vanliga blodstillningsåtgärderna* till användning, såsom underbindning, omstickning, tamponad, kompression, höjdläge etc. Vid anläggning af *omstickningar* gör man dock ofta den oangenäma erfarenheten, att nålstygnen förorsaka lika stora eller större blödningar än den man söker stilla. Kraftig *tamponad* med olika slags material kommer väl närmast härefter i fråga. Sådana hämostatiska medel, som i likhet med järnklorid skadligt inverka på väfnaderna, böra naturligen endast i nödfall tillgripas. Detsamma gäller om *kauterisation* med paquelin. I fall 2 gjorde jag försök att med strålände värme från en paquelin framkalla koagulation å sårytan. Detta lyckades utan svårighet, men de så erhållna koaglerna bortsköljdes efter några ögonblick af det påträngande blodet. Till de mera effektiva åtgärderna för tillfällig blodstillning höra en *kraftig kompression* ev. med gummibinda och elevation. Tillräckligt länge fortsatt kompression ha i fall af hämofil blödning medfört definitivt afstannande af blödningen.

Till användning speciellt mot hämofila blödningar ha rekommenderats ett flertal medel. Hit höra kalksalter, blodserum, gelatina, adrenalin, ergotin, ovariin, thyreoideaextrakt.



*Kalksalters* befordrande inflytande på koagulationen är bevisad. Wright <sup>1)</sup> har ådagalagt, att efter intagning per os af kalciumklorid (2 gm.) eller kalciumlaktat (4 gm) blodets koagulationstid såväl hos blödare som hos icke blödare förkortats. I ett fall visade dock samma försök på en hämofil person negativt resultat; denne resorberade icke kalken. Först efter subkutan insprutning af 0,5 gm. kalciumlaktat erhöles en betydlig förkortning af koagulationstiden på samma gång den blödning från tandköttet, för hvilken patienten sökte hjälp, stannade. Några dagar förut hade dock en liknande insprutning af 0,5 gm. på samma person visat sig fullständigt overksam. Wright afråder från subkutan användning af kalciumklorid; beträffande laktatet tillägges, att det icke bör insprutas i starkare koncentration än 1:20. Såväl Wright som andra tillråder lokal applikation af kalciumklorid. Steward <sup>2)</sup> har funnit kalciumklorid utan effekt. Resultatet i mina båda fall beträffande laktatet, användt per os och per rectum, var negativt.

Med anledning af en uppsats af Broca »Die Blutstillung bei den Hämophilen durch Injektionen mit frischem tierischen Serum» <sup>3)</sup> ställde jag stora förväntningar på *antidifteriserum*. Broca utgår från det antagandet, att hämofiliens orsak är att söka i nedsättning hos blodets koagulationsförmåga och rekommenderar på grund af iakttagelser på hämofila personer gjorda dels af honom själf dels af Weil *färskt blodserum* såsom ett synnerligen tillförlitligt medel såväl direkt mot hämofila blödningar som till förekommande af blödningar hos hämofila personer. Människoserum och hästserum äro att föredraga; lämpligast väljes antidifteriserum på grund af dess stora tillgänglighet. Effekten skall vara lika påtaglig både vid lokal användning som vid subkutan och intravenös insprutning. En kompress doppad i antidifteriserum stillade sålunda genast en blödning, som trots andra blodstillnings-

<sup>1)</sup> Lancet. 1896. jan. 18

d:o. 1905. oct. 14.

<sup>2)</sup> d:o 1902. Nov. 15.

<sup>3)</sup> Med. klinik. 1907. N:o 48.



försök fortgått i 3 veckor med endast korta uppehåll. Till serums profylaktiska verkan har Broca så stort förtroende, att han säger sig numera icke tveka att hos hämofila personer efter seruminsprutning företaga nödvändiga kirurgiska ingrepp t. ex. vid bräckinklämning, flegmone, appendicit. Verkan af subkutan injektion är dock icke att beräkna förrän efter 24 timmar. Om operationen icke utan fara kan uppskjutas så länge, ges serum intravenöst. Subkutan dos 20 à 30 kbcm., intravenös 10 à 20, hälften för barn.

Broca betonar till sist, att metoden är användbar *endast vid sådana blödningar, som äro beroende på nedsatt koagulationsförmåga hos blodet* och att *»die heilende Wirkung ist eine beschränkte»*, i det att blodbeskaffenheten ändras för en tid. Något mått på denna tid uppgifves icke. Dock skola anfallen af hämofili hos flera personer, som hvar 3:dje månad erhållit insprutningar, aftagit både i frekvens och styrka.

Metoden är teoretisk grundad på det af Sahli och andra påvisade förhållandet, att koagulationstiden för hämofilt blod väsentligt förkortas genom tillsats af normalt serum. Sedan Sahli därjämte konstaterat, att under pågående blödning blodets koagulationstid ej är förlängd utan snarare tvärtom, så kan det med skäl ifrågasättas, huruvida en förkortning af densamma är af någon betydelse för blodstillningen.

Tyvärr ha vi icke kunnat bekräfta Brocas gynnsamma erfarenheter. 14 dagar gammalt antidifteriserum, det färskaste som stod att erhålla, visade hvarken vid lokal eller subkutan applikation någon inverkan på blödningen.

*Gelatina.* De resultat, hvartill olika undersökare kommit beträffande gelatinans verksamhet såsom blodstillningsmedel och dess ofarlighet, äro betydligt växlande. Såväl djurexperiment som ett stort antal kliniska iakttagelser synas dock till fullo konstatera, att åsyftad effekt under vissa förutsättningar kan erhållas. Flera användningssätt kunna ifrågakomma: ingifning per os och per rectum, subkutan och intravenös insprutning. Af dessa synes intagningen per os icke åtnjuta något förtroende, ehuru enstaka fall med godt resultat ej saknas. Troligt är nämligen, att gelatinan på sådant sätt förändras i digestionskanalen, att det icke längre har någon



verkan såsom blodstillande. Samma betänkligheter torde man kunna hysa mot dess användning per rectum.

Enligt Sackur <sup>1)</sup> som utfört en del djurexperiment och därvid funnit gelatinans blodstillande förmåga problematisk. *äro både intravenösa och subkutana insprutningar af gelatina förenade med faror för trombbildning i andra kärl än de, som lämna blödnigen.* Sackur vill dock ej helt fördöma den subkutana användningen, men anser den tillåtlig »nur bei solchen Kranken, bei denen die unstillbare Blutung direkt einen letalen Ausgang herbeizuführen droth.»

Kaposis <sup>2)</sup> försök <sup>3)</sup> angående gelatinans hämostatiska verkan äro af stort intresse. Af desamma framgår, att en väsentlig skillnad förefinnes mellan det Merckska preparatet som genom steriliseringen beröfvats sin egenskap att stelna vid rumstemperatur, och stelnande gelatina. *Endast af den senare kan man vid subkutan insprutning vänta sig en kraftigare hämostatisk effekt.* Den till undvikande af infektion (tetanus) nödvändiga steriliseringen måste därför ske på sådant sätt, att gelatinans nyssnämnda egenskap bevaras. Kaposi rekommenderar härtill den af Krause angifna metoden: *gelatinan behandlas under 5 på hvarandra följande dagar i ångbad vid 100° C., hvarje gång 1/2 timme.* Till lokal applikation anser Kaposi båda slagen af gelatina lika användbara. Intravenös insprutning synes Kaposi icke finna lämplig.

Gebele <sup>4)</sup> anser sig ha funnit, att positivt resultat med gelatina erhålles endast i det fall, att djuret förut förlorat en viss mängd blod, en förutsättning, som vid gelatinans användning på människa väl alltid är förhanden.

Mot *adrenalinets* användning vid hämofila blödnigar kan från teoretisk synpunkt göras invändningar. Den kärldilatation, som vid lokal applikation måste följa på kärskontraktionen,

<sup>1)</sup> Mitteil. a. d. Grenzgebieten d. Medizin u. Chirurgie. Bd 8.

<sup>2)</sup> D:o. Bd 13.

<sup>3)</sup> Försöksanordningen är värd ett omnämmande. I stället för att i likhet med föregående experimentatorer undersöka blodets koagulationstid före och efter insprutningen af gelatinan pröfvade han dess förmåga att återställa den normala koagulationen hos blod, som blifvit behandladt med ett af Franz ur blodiglar framställt ämne, hirudin, som hämmar blodets koagulation för en kort tid.

<sup>4)</sup> Münchener medic. Wochenschrift. 1901. N:o 24.



kan befaras verka i ogynnsam riktning och samma är förhållandet med den vid ingifning (per os, subkutan eller in-  
revanös) uppkommande ökningen af blodtrycket. Såsom Sahli  
framhåller, bör effekten vid lokal användning vara beroende  
på huruvida kärilkontraktionen kvarstår tillräckligt länge för  
uppkomsten af tromber.

Om *ergotinens* betydelse för här åsyftade ändamål yttrar  
Sahli: »Vollständig jeder wissenschaftlichen Begründung baar  
scheint mir die Anwendung des Ergotins als Blutstillungs-  
mittel bei der Hämophilie zu sein, da zur Stunde noch nicht  
der Schatten eines Beweises vorliegt, dass dieses Mittel gegen  
andere als Uterusblutungen, die es durch Verstärkung des  
Uterustonius beeinflusst, wirksam ist.»

Af det faktum, att kvinnor sällan äro behäftade med  
hämofili, har Grant <sup>1)</sup> dragit den slutsatsen, att ovarierna  
äga en skyddande förmåga mot hämofili och rekommenderar  
på grund häraf *ovarialextrakt*. (Enorm fruktsamhet hos dött-  
rar till blödare — i medeltal 9,5 barn på hvarje blödare-  
familj mot 5 hos andra familjer — skulle likaså tala för ett  
visst sammanhang mellan hämofili och generationsorganen).  
Till en patient, som var nästan förblödd från ett sår på  
foten och hos hvilken andra medel visat sig maktlösa gafs  
*ovarialextrakt* från får (Burrough, Welcome and Cie; 0,15  
gm. 3 ggr dagl.); allmäntillståndet höjde sig genast, blöd-  
ningen upphörde fullständigt efter 2 dagar. Andra kirur-  
giska åtgärder vidtogos dock samtidigt. Zavadier har sett  
samma nytta af *ovarialextrakt*.

*Thyreoideaextrakt*. Hos en 15-åring med ytterlig kakexi  
till följd af hämofil hämaturi använde Fuller <sup>2)</sup> thyreoidea-  
extrakt (0,30 gm. 3 ggr. dagl.) med omedelbart godt resultat.  
Rugh <sup>3)</sup> har i ett fall af blödning från operationssår å ett  
knä förgäfvets under ett par veckor användt ett flertal blod-  
stillningsmedel, däribland kalciumklorid, adrenalin, gelatina  
(alla invärtes). Gelatinan skall ha medfört hastigare koagula-  
tion med bildning af mycket starka koagler dock utan att

<sup>1)</sup> Lancet. 1904. Nov. 5.

<sup>2)</sup> La semaine medicale. 1903. Mars 11.

<sup>3)</sup> l. c.



blödningen påverkas. När patientens tillstånd blifvit nästan hopplöst, gafs thyreoideaextrakt och följde därpå omedelbar förbättring: blödningen upphörde, temperaturen föll, smärtorna försvunno och en påtaglig förändring inträdde hos såret, i det att granulationerna antogo ett friskt utseende. Effekten förklaras så, att thyreoideaextraktet tillfört kroppen någon vital substans, som i dessa fall helt eller delvis saknas.

Vanneman <sup>1)</sup> har sett gynnsamma resultat af *stora doser kina* i 2 fall af hämofili; i det ena hade ovarial- och thyreoideaextrakt förgäfves blifvit försökta. Vid en efter 2 år återkommande blödning hos samma patient *gjorde kinan icke den ringaste nytta*.

Bland andra mot hämofila blödningar rekommenderade medel må nämnas Alex. Schmidts <sup>2)</sup> s. k. *zymoplastiska substans*, ett ämne, genom hvilket blodets koagulationsförmåga ökas. Vanteuffel fann denna ökning hos en hämofil person så betydlig, att blodets koagulationstid sjönk från 4½ minut till 10 sekunder. Undersökningen synes dock vara gjord på det sätt, att den zymoplastiska substansen tillsattes till blodet i reagensglaset. Till blödningens stillande hos samma person anbringades medlet lokalt. Om effekten heter det hos Grawitz<sup>2)</sup>: »Auch bei lokaler Applikation auf das blutende Zankfleisch zeigte das »Zymoplasma« eine ausgezeichnete styptische Wirkung, sobald zunächst durch Kokaineinspritzung eine Kontraktion der Gefässe und momentanes Sistieren der Blutung, also eine Möglichkeit zur Einwirkung der gerinnungbefördernden Substanz bewirkt war».

I mina båda fall har försöksvis användts äfven Mercks *stypticin*, ett enligt uppgift ofarligt hämostaticum, som jag förut gifvit profylaktiskt före operationer, där svårare blödningar kunnat väntas såsom vid cholämi. Den effekt jag i dylika fall trott mig ha konstaterat, uteblef dock här, såvida frånvaron af nämnvärd blödning under operationen i fall 2 icke får tillskrifvas medlet i fråga (se ofvan!). Stypticin ges invärtes (0,05 gm 4 à 5 gånger dagl.) och

<sup>1)</sup> Notis i La semaine médicale. 1904. Fevr. 3.

<sup>2)</sup> Grawitz, Klin. Pathologie des Blutes. Leipzig 1906.



intramuskulärt (1—2 kbcm. af 10 % lösning); appliceras äfven lokalt i form af salva (1 : 15), gas eller vadd (30 %).

Som synes, äro de till blodstillning vid hämofili rekommenderade medlen icke få. Icke heller saknas exempel på goda resultat, men tyvärr äro dessa föga bevisande. Samma åtgärd, som den ena gången synts medföra en glänsande effekt, har en annan gång visat sig fullkomligt overksam t. o. m. hos samma person. Mest pålitlig synes mig *kraftig kompression af såret eventuellt med samtidig lokal användning af koagulationsbefordrande medel såsom serum, gelatina, zymoplasma, kalksalter*. Af dessa har man dock enligt Sahli att vänta sig någon effekt *endast i det fall att de inpressas i väfnaderna och särskildt i de blödande kär-lens lumina*. På grund af ogynnsam lokalisation äro emellertid somliga blödningar icke tillgängliga för kraftig kompression: så t. ex. blödningar ur laparotomisår och ur peritonealhålan. Möjligen kan härvid en mycket omsorgsfull sutur ersätta kompressionen. En kollega har meddelat mig, att han på detta sätt lyckats förhindra vidare blödning och erhålla per primumläkning i ett fall af appendicit, där under operationen (intervall-operation) uppträdde blödningar såväl ur buksåret som ur peritonealhålan, som ej läto sig stillas på vanligt sätt. I de svårare formerna af hämofili, där hvarje nålstyng ger upphof till ymnig blödning, är nog ej mycket att vänta af en sutur, hur noggrant den än göres. Äfven om blödning utåt därigenom kan förhindras, kvarstår fara för blödningar inuti väfnaderna. Steward<sup>1)</sup> beskriver ett fall, där efter tonsillotomi och operation för adenoida vegetationer följde dödligt förlöpande blödning inuti larynx' och farynx' väfnader och i halsens mjukdelar. En ymnig yttre blödning hade afstannat af sig själf.

Vid många former af sår, bland annat de infekterade, är man för åstadkommande af kompression hänvisad till tamponad.

Vanteuffels ofvan nämnda *kombination af kokaininsprutning och tamponad med koagulationsbefordrande ämne*

<sup>1)</sup> Lancet. 1902, nov. 15.



Stockholm, Isaac Marcus' Boktryckeri-Aktiebolag, 1908.



R. Age. 40. male.

Previous History: asthma for 5 yrs.

Several attacks of appendicitis

1895 injury to knee, great effusion

1899 eye removed, much bleeding

1905 injury to arm, big hematoma  
bleeding of wound.

Cause of Appendicitis: operated on.

much bleeding; Could not be stopped  
properly until death, which occurred  
16 days after operation.

means used for stopping bleeding:

Ligatures.

Packing of gauze  
adrenalin

Lactus calcicus

ferropyrin

stypticin (subcut)

Family history

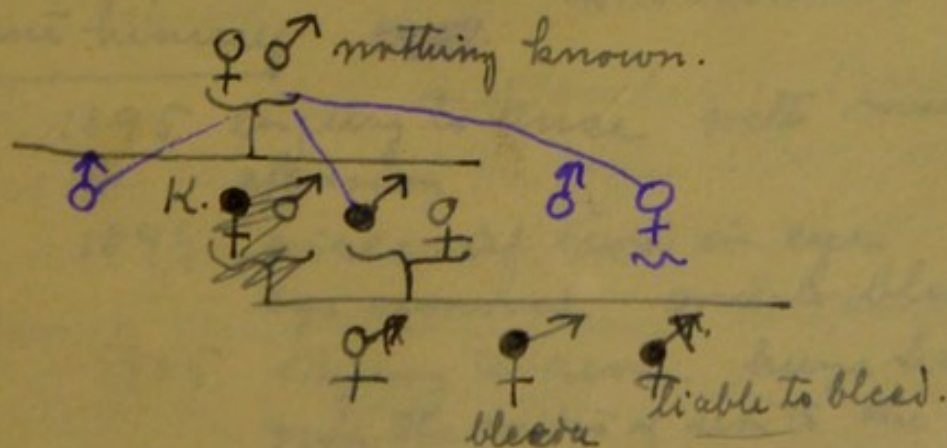
Known bleeders:

elder brother.

of children: one boy

and girl

(has got 2 girls and one boy)









are I

Father: nothing known

Mother: " "

Older brother: once gored in this arm by  
a Bow; much bleeding.  
when dressed the bleeding could  
hardly be stopped

Repeated Collapses.

during one of these par. got  
blind, is now at an institute  
for the blind.

Younger brother: died in America from an accident.

Sister: nothing known.

Children: 1. Daughter 20 yrs. healthy

2. Boy. 17. " bleeder

suffers from bleeding from  
nose, which does very  
difficult to stop.

Slightest cut causes  
immense bleeding.

3 girl. weak, bleeder, not  
in so high a degree  
as brother.

patient himself ~~1728~~

1895 injury to knee with much  
effusion

1899 piece of iron in eye  
eye removed. much bleeding

1905 injury to arm. huge hematoma  
from the middle of arm to the fingers



Father: meeting tomorrow  
Mother: "

like father: over grass in this room by  
a tree; / much bleeding  
when dressed the bleeding could  
hardly be stopped

happened yesterday.  
during one of these fits. For  
blind, is now at an institution  
for the blind.  
Younger brother: died in December from an accident  
Sister: meeting tomorrow.

Children: 1. Described 20 yrs. healthy  
2. Boy. 17. " brother  
suffers from bleeding from  
nose, which has been  
difficult to stop.  
Slightest cut causes  
immense bleeding  
3. Girl. 16. " brother  
is in high school  
is healthy

Recent history

1892 injured to knee with stone  
officer  
1891 piece of iron in eye  
eye removed. wound bleeding  
1890 injured to arm. large hematoma  
from the wrist & into the finger



Case I Age 40. male. Milk-car-man.

Suffering from asthma for 5 yrs. Up till that time always healthy. - - - - -  
Irregular meals. Little time for meals.

1906 in bed 4 days for bad pain in abdomen, mostly in upper part radiating down into rt. side. In summer the same year often pain (abdominal), sometimes very acute. Recurred during the winter and spring 07 less often. In July 07 a bad recurrence of pain with localisation in R.I.F. and right leg. There was this time tenderness as well. In Sept. 07 similar attack again. B.N.O. well.

30<sup>th</sup> of Oct. 07. a new attack; this time very bad. Was taken in to hospital.

at admission 1. 11. 07.

Constitution good. Muscles well developed. Well nourished. Temp. 37.9 Pulse 90. Prolonged expiration at bases of lungs with a few soft râles.

Heart weak. A.B. 1 cm. outside M.C.L.

Abdomen: not distended. Tenderness over the whole of the right side, more marked just above Mc.B.'s point

"Défense musculaire" over lateral part of R.I.F. No lump felt  
p.r. no tenderness or pain



Suffering from asthma for 5 yrs. Up to  
that time always healthy.  
Irregular meals. Little time for exercise.

1902 in bed 4 days for bad pain in  
abdomen, mostly in upper part radiating  
down into left side. In summer the same  
pain often from (abdominal) cramps,  
very acute. Recurred during the winter  
and spring of last year. In July 01  
a bad recurrence of pain with localisation  
in R. I. F. and right leg. There was this  
time tenderness as well. I kept 01 similar  
attack again. To N. O. well.

So of Oct. 01. a new attack; this time  
very bad. Was taken in to hospital.  
At admission 1. 11. 01.

Constitution good. Mucous over lungs  
well nourished. Temp. 37.9 Pulse 90.  
Irregular expiration at base of lungs with  
a few soft rales.

Clear chest. A. 10. 1 cm. outside M.C.L.  
Abdomen: not distended. Tenderness  
over the whole of the right side, most  
marked just above McP's point.  
"Hepatic enlargement" over lateral part  
of R. I. F. No lump felt  
P.A. no tenderness or pain



Operation:

pus found in two places. Adhesions between Cecum and ileum. Appendix short and very swollen.

Appendix removed. Gauze-drain-packing and iod.-gauze against the abscess-walls and invaginated appendix stumps.

Diagnosis at operation: Appendicit. acut. perfor. et periappendicit. suppur. circumscript. et peritonitis sero-purulent. libera. There was no unusual bleeding during the operation.

Prescription: nourishing enema;  
stimulantis; digitalis; ~~iod.~~ pot-iod.  
and anis.

Prognosis  
22.11.07.

Pat. feels bad; troubled by cough.  
Abd. distended by gas. Dressing markedly blood stained. Blood coming through at the stitches in the wound.

Temp. 37.7 - 38 Pulse 100.

11.07.

Bleeding from wound goes on.

Temp. 38 - 38.3 Pulse 92 - 90.

11. Pat. better; abdomen not so distended. Some drains taken out. Some bleeding going on. Temp. 38.4 - 38.3 Pulse 80 - 90



found in two places. (Lobster  
between the two and the  
about and very small.  
Hypocistis removed. Large brain-  
and for-  
and irregularly shaped.

Operation at operation: Chaperon's. acute.  
to the operation, support. Cistern  
to the operation, support. Cistern  
there was no unusual bleeding during  
the operation.

Excision: removing enema;  
stomach contents; Cistern; for-  
and one.

for feels bad; troubled by cough.  
Old, diminished by gas. Bleeding vessels  
at the stomach in the wound.  
Temp. 37.7 - 38 Pulse 100

11.07  
Bleeding from wound gas on.  
Temp. 38 - 38.2 Pulse 92 - 90  
11. Pat. better; abdomen not so distended  
Some drains taken out. Some bleeding  
going on. Temp. 38.4 - 38.2 Pulse 80 - 80



6.11. A few more drains removed.  
Bleeding as before. Sactas calcicus  
prescribed. Temp. 37.7 - 38 Pulse 74-80.

7.11. Pat. better. B.O. normally.

India rubber tube inserted.

Bleeding less but still going on.

Temp. 37.8 - 38.8. Pulse 74-80.

8.11. Around the unstitched part of  
the wound a small lump is palpable  
Drainage tube full of clotted blood.

Temp. 38.1 - 39.3. Pulse 80-86.

10.11. Pain in R.S.F. Vomited twice  
temp. 38.2 - 38.4 Pulse 76 - 126.

Resistance in R.S.F. increased.

Reaches up to umbilical plane, to the  
middle line, and down to Poupart's lig.

In the wound is seen coagulated blood,  
out of it drops fresh blood.

Terrapirin applied. 2 syringes of stypticin.

11.11. Pat. worse; feels cold;

Pulse hardly felt; Sick several times;  
Cough very troublesome; After an  
enema, a lot of blood came out of the  
wound. The bleeding seemed to have  
stopped after that. The resistance

not increased. Temp. 38.5 - 38.3

Pulse 126 - 120. 4 syringes of stypticin



Pulse 120-130. Temperature of skin  
not increased. Temp. 38.5 - 38.8

Slipped after that. The reaction  
wound. The bleeding seemed to have  
ceased, a lot of blood came out of the  
cough very terrible now; after on  
Pulse hardly felt; skin several times  
11.11. Pot. vom; face cold;

Temperature in R.T.F. 38.5 - 38.8. Pulse 120-130.  
Reaction in R.T.F. is absent.  
Head up to umbilical plane, to the  
middle line, and down to Poupart's lig.  
The wound is now completely closed.  
out of it drops fresh blood.  
Temperature of skin  
Temperature in R.T.F. 38.5 - 38.8. Pulse 120-130.

8.11. Around the umbilical part of  
the wound a small lump is palpable  
brimful. This full of clotted blood.  
Temp. 38.1 - 38.5. Pulse 80-85

7.11. Pot. better. R.O. morning.  
Pulse 75-80. Temp. 37.5 - 38. Pulse 75-80  
A few more drains removed.  
Bleeding as before. Last as colic



Morphine given.

12.11. Pat. somewhat better. Pulse stronger 94-116. Dressing soaked with old blood. Tetracycline applied. Lactar Calcicus taken off. 5 syringes of stypticin Temp. 37.5-38.

13.11. ~~The same~~. Condition somewhat the same. Temp. 38.1-37.9. Pulse 110-90. Sick after. Dressing soaked with black, somewhat foul-smelling blood.

14.11. No change.

15.11. Lump of coagulated blood, size of a hen's egg, seen in the wound. partly removed. No fresh bleeding. The resistance in abdomen seems diminished.

Temp. 37.5-37.5 Pulse 90-100.

9 p.m. bad ~~pain~~ abd. pain. No distention of abdomen. No tenderness. Pulse hardly felt. Saline subcut.

16.11. getting worse. Dyspnoea.

Pulse disappearing. Venous injection of saline.

Later on same day: worse; died.

P.M. 18.11.

Operation - wound filled with blood-clot



12.11. Post-operative fever. Pulse  
stronger 94-110. Dressing soaked with  
old blood. Temperature applied.  
Heart on surface. Taken off.  
2 signs of effusion. Temp. 37.2-3

13.11. The same. Condition improved.  
The same. Temp. 38.1 - 37.9.  
Pulse 110-90. Ends after  
dressing soaked with blood. Same.  
about four. Smelling blood.

14.11. No change.  
15.11. Lump of coagulated blood, size  
of a hen's egg, seen in the wound.  
Partly removed. No fresh bleeding.  
The wound on abdomen seems  
diminished.

Temp. 37.2. 37.2. Pulse 90-100  
P.M. Last pain abt. 4 p.m. No  
distention of abdomen. No tenderness.  
Pulse hardly felt. Saline subcut.

16.11. Getting worse. Dyspnoea.  
Pulse less appearing. Breathing rapid.  
of saline.  
later on same day. Worse; died.

P.M. 18.11.  
Operation - wound filled with blood clot.



5

Heart .... A.V. somewhat thickened.  
small quantities of blood in the chambers.  
Heart muscle pale.

Lungs : 150 c.c.m. yellowish serous fluid  
in right pleural cavity with some lymph-  
flakes. Rt lung adherent to diaphragm.  
Ecchymoses in lower part of same lung.  
Both lungs oedematous.

Abdomen

In peritoneal cavity about 100 c.c.m.  
thick fluid mixed with feces. Fibrinous  
adhesions. Under operation - wound  
there was a cavity filled with a blood  
clot, size a fist; Another cavity filled  
with blood-clot was found to the left of  
the first. Walls of both cavities firm.  
There were many adhesions between the  
walls of gut surrounding these cavities.

In gall bladder some lumps are found,  
(size hazel nuts) consisting microscopically  
of crystalline masses

Otherwise N.R.







B. student. 19 yrs. male.

Previous history.

11 yrs old. pneumonia

Influenza

Angina twice

Repeated attacks of appendicitis

Suffered from bleeding from nose.

Copious bleeding from slight cause

1894 injury to face big hematoma

1905 injury to ankle "

Cure of appendicitis operated on; died 16 days

after; bleeding all time more or less.

Means used to stop hemorrhage:

ligatures

sutures round bleeding areas

packing of iodform gauze and sterile gauze

plugging

stypticin (subcut)

antidiphtheria serum locally applied

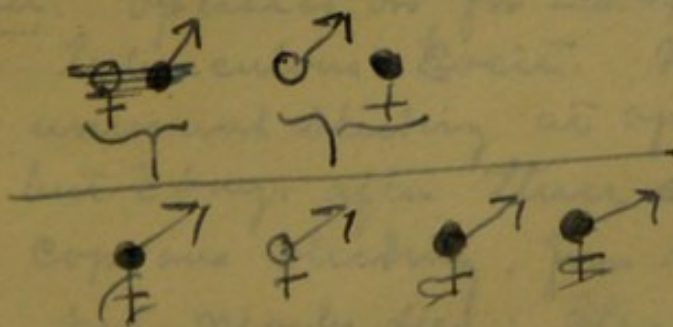
ferropyrin

Family history:

Bleeders known:

mother

2 brothers (one of 3)









Case 4

mother. 58 yrs. bleeder.  
at extractions of teeth at 3  
occasions very much bleeding  
Was operated on at 6 yrs old  
for bleeding from uterus (details  
missing)  
menstruations started at 13.  
at 16 yrs bled bleeding during  
one period.

4 parturitions

- 1) much bleeding
- 2) no abnormal bleeding
- 3) very bad bleeding
- 4) slight bleeding

Climacteric at 53 yrs.

Slight cuts produce bleeding.

first brother: at a tooth extraction bleeding  
for 6 days.

Angina: connected with much  
nose-bleeding and hematemesis  
died from tuberculous of brain.

brother: No bleeder.

youngest brother: Operated on for ~~the spine~~  
tuberculous ~~locit~~. No ~~great~~  
unusual bleeding at operation,  
but 3 days after there was a very  
copious bleeding, from which  
pat. nearly died; bleeding lasted  
for 10 days.

16 yrs old: Scarlet F. very bad nose-bleeding



10 yrs old. 2 weeks. 2. very bad nose bleeding.

for 10 days.  
Foot. very dry; bleeding from  
exposed bleeding, from which  
but 3 days after there was a very  
unusual bleeding at operation.  
tuberculosis. (Foot). The nose  
operated on for 10 days.

No blood.

dis from tuberculosis of nose.  
nose. bleeding and throat  
angina: removed with nose  
for 6 days.

Next brother: at a tooth extraction bleeding

slight cuts forehead. bleeding.

Chlorosis at 18 yrs.

slight bleeding

very bad bleeding

of an enormous bleed

!! nose bleeding

4 years

at 16 yrs. bad bleeding during

menstruation at 15

for bleeding from uterus (leucorrhoea)

occasional very much bleeding

at extraction of teeth at 3

58 yrs. bleeder



3 yrs old. 1 gland removed from submaxillary  
region. Day after operation copious  
bleeding, lasted 8 days. Discharged  
from hospital. 3 days later new  
bleeding.

Mother considers this son to be the  
worst bleeder in the family.  
No other bleeders known in the family.

attained himself 27.9.07. In hospital for

nose-bleeding frequent.  
and bleeding from slightest cause.

1905 bicycle accident. supp. hematoma  
of ankle.

Vomiting was very severe. No sleep.  
The 2<sup>nd</sup> of Dec. he was taken in. Temp  
38.5 - 40 - 39.5 Pulse 96 - 144 - 92  
Pain less. Tenderness in R.I.F.  
Abd. more or less tender, not distended.  
P.R. nothing abnormal.

Emphysema known to exist. Operation therefore  
delayed as long as possible.

Violent vomiting during night. Bad  
sleep. Pain less. B.N.O.

Face wasted; pale.  
Constitution somewhat slender;  
lungs and heart normal.  
Stomach empty, acid, no alk. in urine.  
Temp. 38.5 - 38.4 Pulse 96 - 104  
During day: no pain when perfectly quiet.



again. Day after operation  
bleeding, lasted 8 days. Discharge  
from vagina. 3 days later men-  
struation.

Menstruation this was to be the  
normal blood in the family.

No other blood in the family.

Menstruation

Menstruation - bleeding

from vagina. 2 cases.

1907. Doctor's account. Supp. 1000  
of water.



see II.

Age 19. Student.

Previous Hist: at 16 yrs. pneumonia.

Influenza ~~three~~; and Angina twice.

At 6 yrs. attacks of "kolik."

Sudden attack of vomiting and intense  
abdom. pain, and tenderness in right side of abd.

24. 4. 07. In bed 12 days.

Second attack 27. 9. 07. In hospital for  
9 days.

Third and 4<sup>th</sup> attacks 13. 8. 07 and 14. 9. 07.

### Present Complaint

began <sup>1.12.07</sup> with sudden <sup>feeling of pressure</sup> ~~pain~~ and tenderness in  
R.T.F., and pain all over abdomen.

Vomiting was very severe. No sleep.

On the 2<sup>d</sup> of Dec. he was taken in. Temp

18 - 39 - 40 - 39.5 Pulse 96 - 144 - 92.

Pain less. Tenderness in R.T.F.

Abd. more or less tender, not distended

1 p.m. nothing abnormal.

Amoebiasis known to exist. Operation therefore  
delayed as long as possible.

1.12 Violent vomiting during night. Bad  
sleep. Pain less. B.N.O.

Face wasted; pale,  
Constitution somewhat slender;

Lungs and heart normal

Urine amber, acid, No alb. or sugar.

Temp. 38.5 - 38.4 Pulse 96 - 104

Wick during day; No pain when perfectly quiet

But Tired



Page 19. The Case

At 6 yrs. outbreak of "fever".  
At 10 yrs. feverishness.  
At 12 yrs. feverishness, and coughing fits.

At 14 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 16 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 18 yrs. feverishness and coughing fits.

At 20 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 22 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 24 yrs. feverishness and coughing fits.

At 26 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 28 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 30 yrs. feverishness and coughing fits.

At 32 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 34 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 36 yrs. feverishness and coughing fits.

At 38 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 40 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 42 yrs. feverishness and coughing fits.

At 44 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 46 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 48 yrs. feverishness and coughing fits.

At 50 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 52 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 54 yrs. feverishness and coughing fits.

At 56 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 58 yrs. feverishness and coughing fits.  
At 60 yrs. feverishness and coughing fits.



7  
No marked distension.  
Tenderness over an area limited by  
linea alba, Poupart's lig, and a horizontal  
plane through A.S.S.

On deep palpation tenderness more spread.  
superficial hyperaesthesia.

In the evening the same day: no change  
test for blood-coagulation (Wright's method)  
norm. 15 sec. (<sup>healthy</sup> blood 1 min. 45 sec)

Abd. somewhat distended. Tenderness  
more wide spread. Resistance in lower  
part of abdomen increased.

Urine: yellow, trace of alb.

Temp. 38.3 Pulse 94.

more vomiting. Increased feeling of sickness.  
not much worse

### Operation

At opening much bleeding. When peritoneum  
divided a large quantity of foul-smelling  
red-stained fluid euded.

Cecum and intestine injected. Appendix  
seen, fixed to R.I.F.

Appendix removed. At the base it was a little  
granular. The stump was not invaginated.  
Fear that bleeding should take place through  
sutures.

Cecum and appendix-stump was laid 10d-gauze  
over and over this sterile drains  
several of stitches were made through  
oblique, otherwise the wound was left open







agnos. Appendicilis acut. gangraenos.  
perforat. et. periappendicit. fibrinos.  
et peritonit. liber. pelvis et part. infer.  
abdomin.

Pat. recovered very quickly from the operation  
vomited a few times. Not much bleeding  
from wound. Quantity of urine small.  
Trace of alb. Temp. 39. Pulse 122.

injections pr. rectum and subcutan.

112 Vomiting. Stomach-wash.  
Lower part of abd. somewhat distended  
above symph. pub. some increased resistance  
Temp. 38.8 - 38.4. Pulse 96-120.

Bleeding small;  
treatment: 1 syringe stypticin 4 times.  
as calcic. 1000 c.c.m. ~~sugar~~-dissolved  
oxygen subcut.

112 Stomach-wash. B.O.  
quantity of urine increased (850 c.c.m.)  
Temp. 38.3 - 38.3 - Pulse 90-108.

Treatment, as before.

112 Bleeding increased. Vomiting stopped  
~~given~~ given diluted milk to drink.  
quantity of urine 950 c.c.m. Temp 38.  
Pulse 92-104.

treatment as before + morphine for night

112 The dressing was to day soaked  
with blood. Much of it coagulated.  
No bleeding during this day



et peritum. liber. pulvis. 100. 100.  
ad. 100. 100.

Pat. recovered very quickly from the operation  
within a few hours. No more bleeding  
from wound. Amount of urine 2000.  
Temp. 38.5. Pulse 100.  
Indications for reaction and sedation.

12. Vomiting. Stomach - normal.  
Lower part of abd. somewhat distended  
due to gas. Some increased resistance  
Temp. 38.5 - 38.5. Pulse 95-100.

Blanching of skin;  
anemia. 1 cup of coffee. 4 times.  
Act on caloric. 1000 kcal. 1000 kcal.  
Sedation.

13. Stomach - normal. 100. 100.  
Amount of urine increased (800 B.C.M.)  
Temp. 38.5 - 38.5. Pulse 10-108.  
Treatment. as before.

14. Blanching increased. Vomiting stopped.  
Skin distal with to drink.  
Amount of urine 800 B.C.M. Temp 38.  
Pulse 95-100.

as before + morphine for relief

15. The bleeding from the wound  
with blood. 1000 of it. 1000 of it.  
No bleeding during this day.



Pain seem to be better, except for pain  
my right New. ischiadic.  
No alb. in urine. Temp. 38.1 - 38.5  
ulse 86 - 92.

Iselatin injected. (strength 10%).

Bleeding going on. 3 or 4 points from which  
bleeding is more copious than the rest were  
cauterized by heat, but in vain. Packing  
the gauze tied, gauze soaked with adrenalin  
and novokain. Iselatin as yesterday.  
Bleeding stopped for 3-4 hrs. New packing  
in today's gauze. Dressing renewed a  
few hrs. later.

Temp. 38.1 - 38.1 pulse 96 - 100.  
actas. Calcic. and other things tried.

Pain stronger. Good night;  
bleeding had been less during the night.  
Distance increased between wound  
and right costal margin.

New packing, moistened in Selander's  
trichloroethane-serum. New dressing  
this later. Two or three bleeding  
points ligatured. Towards the afternoon  
bleeding.

Coagulation. Time for the blood 2 min 10 sec.



My night New. Lachistic.  
No old in river. Temp. 38.1 - 38.5  
No 22 - 23.

Water impeded. (Temp 10.5)

Following going on 3 or 4 points from which  
nothing is more obvious than the great  
narrowing of the river, but in vain. Following  
the gorge tried, young caught with admirable  
method. Result as yesterday.  
Following stopped for 3-4 hrs. New following  
the topography. Following removed a  
few hrs. later.

Temp. 38.1 - 38.5. June 26 - 100.  
Action. Calm. and other things tried.

For stronger. Good night.  
Nothing has been seen during the night.  
Interest was increased between around  
the night. Coast of mountains.  
In following, mounted in 2 chambers.  
The light was seen. New dressing  
has later. Two or three following  
but lighted. Towards the afternoon  
a following.  
Sung this time for the first 2 and 10 sec.



about same as yesterday.

12

There is some tenderness & increased resistance between wound and right orbital margin.

Dressed without any new haemorrhage. About 10 o'clock at night fresh haemorrhage taking through dressing. Wound plugged with gauze soaked in ~~the~~ antiseptic - cerum. After 2 hrs. bleeding stopped.

12

Fresh bleeding 2 a.m. Stitching around bleeding points tied; in vain; suddenly bleeding stopped spontaneously.

.. a.m. still no bleeding.

.. a.m. dressing soaked with blood.

about. injections.

.. p.m. pulse: 116 - 104.

Pat. cold, pale.

temp. 37.9. - 38.3.

12

No fresh bleeding

A blister, bluish-green formed near edge of wound, punctures contained stinking gas.



About 2 am or just ending

2.12

There is some tenderness & excitement  
between the two animals and right  
about morning.

Chased with one very near the house.  
About 10 o'clock at night spent the night  
looking through the window. Wound slightly  
the same looked in the antechamber.  
After 2 hrs. bleeding stopped.

2.12

Still bleeding 2 a.m. Little  
and bleeding from the side; in some  
spontaneously stopped bleeding.  
2 a.m. the one bleeding.  
2 a.m. the one bleeding with blood.

about injection

10 a.m. pulse 110 - 104

10 a.m. cold. pale

Temp. 37.4 - 38.5

2.12

No fresh bleeding

2 white, blue, green, brown, over edge  
of wound, punctures, brownish staining  
over.



12

no marked change.

12

Better. Bowels worked well.  
Wound full of tar-like mass.

11. 12

12 } little change.

12. worse during night  
died 11. a.m.

M.

Anemia

behind op. wound a subcut. cavity  
filled with blood-stained pus.

Broncho-pneumonia of rt. lung.

Septic spleen.

two abscess cavities ~~in~~ behind caecum  
and one at stump of appendix.

Translation by M<sup>r</sup> Palmer

London Hospital

1910



No marked change.

Boiler. Power worked well.  
Normal for ton. like ocean.

5.15 } little change.  
8.15 }

P. 15. Waves during night.  
Wind 11. a.m.

M.

Examiner  
Behind op. around a subject. Count  
first with blood-stained face.

Formosa - Formosa of the lung.  
Septic spleen.  
Two other cavities as behind ear  
and one at stump of appendage.

Examination by M. D. Barber

London Hospital

1910



