XVII.

Die Bluterfamilie Mampel aus Kirchheim bei Heidelberg.¹⁾

Von

Dr. Hermann Lossen,
a. o. Professor der Chirurgie in Heidelberg.

(Hierzu Tafel XIII.)

Meine Herren!

Ich habe mir heute das Wort erbeten, um Ihnen über eine Bluterfamilie aus der nächsten Nähe Heidelbergs zu berichten, von welcher verschiedene Glieder bereits seit den zwanziger Jahren in der chirurgischen Klinik Hülfe suchten und deren Namen in den klinischen Journalen mehrfach vertreten ist. Herr Geh. Rath v. Chelius hat schon 1827 im 3. Bande der Heidelberger klinischen Annalen über einen dieser Familie entstammenden Bluter Nachricht gegeben und in einer Heidelberger Dissertation, „De Haemorrhagicis“, von Mutzenbecher aus dem Jahre 1841 finden sich bereits sämtliche, damals als Bluter bekannte Familienglieder genauer beschrieben.

In den fünfziger Jahren war auch das grossherzogliche Physikat Heidelberg durch einen forensischen Fall, sowie bei Gelegenheit des Impfens auf die Familie aufmerksam geworden und hatte eingehendere, freilich nicht ganz exacte Untersuchungen angestellt.

Wenn ich nun heute die Familie Mampel und ihre Descendenz aus Kirchheim bei Heidelberg einer nochmaligen, eingehenderen Besprechung unterziehe, so geschieht dies, weil ich neue Daten und Beobachtungen hinzuzufügen, die früheren theils zu berichtigen, theils zu erweitern habe und hierdurch im Stande bin, Ihnen ein Bild einer Bluterfamilie zu entrollen, wie es vollständiger wohl kaum gefunden werden dürfte.

Keinen geringen Antheil an diesen Untersuchungen hat Herr

1) Vortrag, gehalten auf der Versammlung mittelhessischer Aerzte zu Carlsruhe am 6. Juni 1876.

Pfarrer Schmitthenner in Kirchheim, der mir mit der grössten Liebenswürdigkeit die Geburts- und Sterberegister auszog und so die ganze Genealogie der interessanten Familie aufzustellen mir ermöglichte. Ich ergreife gern die Gelegenheit, ihm hierfür meinen Dank auszusprechen.

Ihnen gegenüber, meine verehrten Herren, darf ich mir die nähere Auseinandersetzung ersparen, was man unter Bluterkrankheit, Hämophilie, versteht. Die eigenthümliche, bis jetzt in ihren Ursachen noch unaufgeklärte Diathese, durch welche bei den kleinsten Verletzungen, aber auch spontan, profuse, schwer zu stillende, oft tödtliche Blutungen erzeugt werden, ist Ihnen Allen genügsam bekannt. Auch wird es Ihnen gegenwärtig sein, dass der Name „Bluter, Bleeder“ zuerst in Amerika aufkam, wo der praktische Arzt Otto in Philadelphia im Jahre 1803 eine Familie kennen lernte und beschrieb ¹⁾, in welcher solche Blutungen erblich vorkamen. Nasse ²⁾ lieferte in Deutschland die erste genauere Beschreibung zweier Familien, einer aus Westfalen, einer aus Sachsen. Von Schönlein datirt bekanntlich der etwas gesuchte Name „Hämophilie“, der sich indessen in Literatur und Praxis so ziemlich eingebürgert hat.

Eine erschöpfende Darstellung der räthselhaften Krankheit gibt Virchow im 1. Bande seiner speciellen Pathologie und Therapie, wo auch die damalige Literatur ziemlich vollständig angegeben ist.

Seitdem ist noch eine ganze Anzahl einzelner Fälle beschrieben worden. Meist handelte es sich um 1 oder 2 Glieder einer Familie.

Die hier uns beschäftigende Bluterfamilie ist bis zum Beginn der eigenthümlichen erblichen Diathese genau zu verfolgen.

Der Stammvater war Michael Mampel, ein gesunder, kräftiger, übrigens dem Abusus spirituosorum ergebener Mann, verheirathet 1798 mit Katharina Andreas. Weder in der Familie Mampel, noch in der Familie Andreas ist nach den übereinstimmenden Aussagen zweier noch lebender und geistig frischer Töchter von einer Neigung zu Hämorrhagien etwas zu bemerken gewesen.

In der Nachkommenschaft dieses Ehepaares Mampel beginnt zuerst die Krankheit aufzutreten, und zwar ist der erste Bluter der älteste Sohn, Georg Michael, derselbe, den Chelius erwähnt. Ihm folgen noch 5 Söhne und 4 Töchter; unter ersteren waren noch 2 Bluter; die Töchter waren gesund.

1) Medical repository. Vol. 6. Newyork 1803. S. auch bei Nasse, Archiv für med. Erfahrung 1820. S. 356.

2) Archiv für med. Erfahrung 1820. S. 355.

In der nun folgenden Generation, repräsentirt durch die Kinder zweier Söhne und zweier Töchter, finden sich 13 Bluter, und zwar hat die älteste Tochter Elisabeth, eine verheirathete Teutsch, unter 13 Kindern, 7 Knaben und 6 Mädchen, 5 Bluter; die andere, Anna Katharina, eine verheirathete Wendling, unter 19 Kindern, 12 Knaben und 7 Mädchen, 8 Bluter zur Welt gebracht. Die Töchter beider Familien leiden nicht an der Krankheit; die Nachkommenschaft der Söhne Mampel ist vollkommen frei.

In der dritten Generation hat sich bis jetzt nur 1 Bluter gezeigt, ein Enkel der Wendling, Carl Philipp Rehm.

Es sind somit innerhalb dreier Generationen, die etwas über 100 Glieder zählen, 17 Bluter zu verzeichnen; 9 von ihnen starben an Verblutung.

Nicht uninteressant dürfte es sein, die Krankengeschichten der einzelnen Bluter in Kürze zu erfahren. Sie sind zusammengestellt aus den im Wesentlichen übereinstimmenden Aussagen der beiden Frauen Teutsch und Wendling, sowie aus den früheren Berichten von Chelius und Mutzenbecher.

1. Georg Michael Mampel, geb. 1798, gest. 1853 (vgl. Chelius, Heidelberg. klin. Annalen Bd. III. S. 344), litt seit seiner frühesten Kindheit an Blutflecken und grösseren Blutunterlaufungen, die sich an verschiedenen Theilen des Körpers, besonders aber an den Armen und Beinen ohne irgend eine äussere Veranlassung zeigten. Sie kamen meist des Nachts zum Vorschein, so dass die Mutter den Knaben oft, ohne eine Spur von Flecken zu beobachten, zu Bett legte und ihn Morgens bedeckt mit Blutunterlaufungen aufhob.

Nach den unbedeutendsten Contusionen bekam er förmliche Blutgeschwülste. Aus den kleinsten Wunden blutete er profus. So verletzte er sich als sechsjähriger Knabe am Finger und verblutete beinahe. An Nasenbluten und Blutungen aus dem Zahnfleisch litt er sehr häufig. Auch hatte er zuweilen Blut im Harn.

Zeitweise klagte er über heftige, reissende Schmerzen in einzelnen Gelenken, besonders den Kniegelenken. Meist waren dann auch Anschwellungen der betreffenden Gelenke vorhanden.

Im späteren Alter liess die Neigung zu Blutungen nach. M. konnte sich nunmehr ohne Gefahr Blutegel an die schmerzhaften Gelenke setzen. Die Wunden heilten ebenso rasch wie bei einem Gesunden. Indessen nahmen die Gelenkschwellungen und Schmerzen mehr und mehr zu. Die meisten Gelenke waren etwas steif, der rechte Arm fast ganz unbeweglich geworden.

Mampel heirathete im 27. Jahre. Seine Kinder, 3 Söhne, 4 Töchter, waren keine Bluter. Er starb im 55. Lebensjahre.

2. Johann Peter Mampel, geb. 1802, gest. 1807, zeigte schon früh Symptome der Krankheit, fiel als fünfjähriger Knabe auf das Gesicht und verblutete aus Mund und Nase. Alter 5 $\frac{1}{6}$ Jahr.

3. Adam Mampel, geb. 1822, gest. 1837, war Bluter in hohem Grade. Er stiess sich als Knabe am linken Knie, bekam eine Gelenkschwellung (Haemarthron), wurde hieran lange behandelt und behielt ein steifes Knie zurück. Er ging von da ab an Krücken. Als er einstens ein Brett überschreiten wollte, fiel er auf den Rücken und bekam alsbald Schmerzen in der Brust und dem rechten Oberarm. An der rechten Seite des Thorax und dem rechten Arm traten diffuse Anschwellungen und blaue Flecken auf, welche von Tag zu Tag zunahmen. Heftiger Durst und Erbrechen quälten den Kranken, bis er am 5. Tage nach dem Falle unter Symptomen der Anämie starb. Die Section im Auftrage von Chelius ausgeführt zeigte:

Fast überall am Körper bläuliche Flecken von Blutunterlaufungen herührend; am stärksten an der Scapula und am Thorax. Nach Entfernung der Haut fand man an diesen Stellen eine ungeheure Blutanhäufung im Unterhautzellgewebe, so zwar, dass fast Alles von schwarzem, coagulirtem Blute durchsetzt war; ebenso zwischen und unter den Muskeln. Im Uebrigen war der Körper ausserordentlich blutleer, ganz so wie nach einem starken Blutverluste. Hier war dies um so merkwürdiger, als der Kranke durch keine Wunde irgend einen Tropfen Blut verloren hatte. Es lag eben fast alles Blut im Bindegewebe zwischen den Muskeln des Rückens und unter der Haut. Der Blutverlust kann somit mit Recht ein subcutaner genannt werden.

In den Lungen fand man einen parenchymatösen Bluterguss. Im linken Knie eine Ankylose. Die Blutgefässe boten, was Wandstärke und Porosität betraf, nichts Abnormes.¹⁾ Alter 14 1/2 Jahr.

4. Peter Teutsch, geb. 1821, gest. 1856, war sehr starker Bluter. Aus einer kleinen Hautabschürfung am Ellenbogen, die er im Streite erhielt, blutete er so heftig, dass man für sein Leben fürchtete. Auch er litt an häufigen Gelenkschwellungen.

Im Trunke, dem er ergeben war, fiel er über einen Steinhaufen und gleich darauf im Zimmer mit dem Kopfe auf den Boden. Hierbei verletzte er sich an Wange und Nase und blutete mit Unterbrechungen 8 Tage, bis er an Blutverlust starb. Er war an mehreren Gelenken etwas steif. Sein Gesicht soll im Tode fast schwarz von Blutunterlaufungen gewesen sein. Alter 35 Jahr.

5. Philipp Jacob Teutsch, geb. 1824, gest. 1830, zeigte schon früh Symptome der Bluterkrankheit. Als Knabe verletzte er sich am harten Gaumen und blutete aus der kleinen Wunde mit Unterbrechungen 8 bis 10 Tage lang. Aetzungen mit Lapis inf. waren fruchtlos; er starb an Blutverlust. Bei der Section soll sich am Halse ein grosser Tumor gefunden haben, der nur aus coagulirtem Blute bestand. Alter 6 Jahr.

6. Georg Teutsch, geb. 1830, gest. 1853, war ziemlich starker Bluter, litt oft an Gelenkschmerzen; blutete häufig aus der Nase und nach kleinen Verletzungen. Wegen heftigen Nasenblutens gab Mutzenbecher einmal das von Otto empfohlene Natr. sulf., worauf die Blutung stand.

Nach dem Genusse neuen Weines bekam Pat. Blutbrechen und Nasen-

1) Mutzenbecher, Dissert. Heidelberg 1841.

bluten und starb daran. Er war nicht lungenleidend. An den Gelenken, besonders den Kniegelenken, war er etwas steif. Alter 24 Jahre.

7. Christoph Teutsch, geb. 1833, gest. 1840, war hochgradiger Bluter; bekam in Folge eines Schläges eine grosse Blutgeschwulst am Kopf, die lange bestand, erst spät geöffnet und mit Compression behandelt wurde. An Gelenkschmerzen litt er häufig.

Später fiel er, verletzte sich und blutete zu Tod. Alter 7 Jahre.

8. Carl Teutsch, geb. 1835, gest. 1835. Nach Mutzenbecher bemerkten die Eltern bei dem Kinde schon sehr früh Sugillationen unter der Haut. Es starb 11 Wochen alt.

9. Philipp Wendling, geb. 1830, lebt noch. Er ist Bluter in geringem Grade. An Blutunterlaufungen litt er als Kind selten, blutete aber oft aus dem Zahnfleisch. Seine Lungen scheinen früher nicht ganz gesund gewesen zu sein. Bei dem Militär bekam er starkes Blutspeien und wurde entlassen. Er blutet noch jetzt leicht aus dem Zahnfleisch, ist im Uebrigen vollkommen gesund.

Er heirathete 1846 eine geb. Windisch. Seine Kinder, 4 Knaben, 4 Mädchen, sind keine Bluter. 6 starben früh, 2 leben.

10. Johannes Wendling I, geb. 1833, gest. 1833, lebte nur 10 Tage, doch wollen die Eltern an ihm schon Blutflecken beobachtet haben (Mutzenbecher).

11. Christoph Wendling, geb. 1834, gest. 1837, verletzte sich und blutete aus der kleinen Wunde sehr stark. Er starb nicht lange nachher an der Halsbräune. Alter 3 Jahre.

12. Joh. Jacob Wendling, geb. 1839, gest. 1873, war sehr starker Bluter. Als zweijähriges Kind blutete er aus der unverletzten Oberlippe so heftig, dass die Eltern Hülfe in der Heidelberger Klinik suchten. Das Ferrum candens wurde dreimal angewandt. Zweimal kehrte die Blutung wieder, und stand erst nach der dritten Cauterisation definitiv.

In späteren Jahren hatte Pat. öfters Blut im Harn. 1866 trat nach vorausgegangenem Blutharnen plötzlich eine Verstopfung der Urethra ein. Pat. eilte unter den heftigsten Schmerzen in die Heidelberger Klinik. Hier wurde die Blase mit Eiswasser ausgespült. Die Blutung schien zu stehen, kehrte indessen nach wenigen Stunden noch einmal wieder. Der Kranke entleerte spontan ein Drittel Uringlas nahezu reinen Blutes, welches alsbald coagulirte.

Im Jahre 1873 verheirathete sich Jacob Wendling in Amerika, starb aber 3 Wochen nachher an einer heftigen Lungenblutung. Er soll nie an den Lungen gelitten haben. Ein Kind von ihm (Mädchen) lebt, ist kein Bluter. Alter 34 Jahre.

13. Johannes Wendling II, geb. 1841, gest. 1848, wurde beim Spielen mit einer aus Holz geschnitzten Cigarrenspitze am harten Gaumen verletzt und verblutete sich während weniger Tage. Alter 7 Jahre.

14. Georg Michael Wendling, geb. 1843, gest. 1844, fiel mit dem Munde auf die Kante eines Holzthürchens und verblutete aus der erlittenen Lippenwunde. Alter 1½ Jahr.

15. Georg Wendling, geb. 1853, gest. 1854, bekam schon sehr früh bei der geringsten Veranlassung Blutunterlaufungen. Er starb während des Zahnens. Alter 1⅙ Jahr.

16. Carl Philipp Wendling, geb. 1854, lebt noch. Er ist sogenannter „innerlicher Bluter“; leidet zwar nicht an Blutungen unter die Haut oder in die inneren Höhlen, klagt aber zeitweise über Blutandrang nach dem Kopfe, Athembeschwerden, Herzklopfen. Vor einigen Wochen hatte er übrigens auch eine ziemlich heftige Blutung aus dem Zahnfleisch. Die genaue Untersuchung der inneren Organe ergibt ausser einer Milzschwellung und leichten Spitzendämpfung nichts Abnormes. Insbesondere sind die Herzdämpfung und die Herztöne vollkommen normal. Auch zur Zeit der „Wallungen“ konnte nichts Abnormes constatirt werden. Pat. ist von mittlerer Grösse, ziemlich kräftig gebaut und von blühendem Aussehen. Haut derb; Venen nicht durchscheinend.

17. Carl Philipp Rehm, geb. 1873. Er ist der jüngste der noch lebenden Bluter; blutete in seiner frühesten Kindheit einmal ausserordentlich heftig aus einem Blutegelstich; bekommt schon durch das Reiben der Beinkleider Blutunterlaufungen.

Im December 1875 kam er, aus zwei kleinen Wunden am harten Gaumen blutend in die chirurgische Klinik. Die Blutung hatte mit Unterbrechungen 3 Tage gedauert. Nach zweimaligem Betupfen mit Liquor sesquichlor. stand die Blutung, kehrte indessen nach einigen Stunden wieder, um dann nach einer nochmaligen Aetzung dauernd auszubleiben.

Der kleine Junge ist für sein Alter gut entwickelt und durchaus gesund. Die Untersuchung der inneren Organe, besonders des Herzens, ergibt nichts Abnormes.

Darf ich Ihnen nun, meine Herren, ein Gesamtbild der interessanten Familie geben, so ist zunächst zu betonen, dass allgemeine äusserlich erkennbare Zeichen der Constitutionsanomalie bei den wenigsten Mitgliedern zu finden waren. In der Literatur wird bald hervorgehoben, die Bluter hätten dunkles oder schwarzes Haar, dunkle feurige Augen, bald wiederum wird betont, es seien blonde, blauaugige Individuen mit besonders zarter, durchsichtiger Haut. Weder das Eine, noch das Andere passt auf unsere Familie. Es sind blonde, braune und schwarze Köpfe, blaue, graue und braune Augen vertreten. Einige Neugeborene sollen eine sehr feine, weisse Haut gehabt haben; doch hielten dies die Eltern selbst noch keineswegs für ein sicheres Symptom der Krankheit. Im späteren Alter verlor sich der feine Teint und die Bluter waren von ihren gesunden Geschwistern nicht mehr zu unterscheiden. Die erwachsenen Bluter werden als kräftige, theilweise als stattliche Männer geschildert.

Auffallend, übrigens auch bei anderen Bluterfamilien beobachtet, ist der ausserordentliche Kinderreichtum. Man meint, es sollte wie bei den niederen Organismen der Gefahr des Aussterbens durch zahlreiche Production begegnet werden.

Die 3 Generationen umfassen über 100 Glieder. Die Stammeltern hatten 11, zwei Familien in der zweiten Generation zählen

die eine 13, die andere 19 Kinder; in der dritten Generation sind die Zahlen 7, 8, 9 vertreten.

Wachsmuth ¹⁾ zählte in 12 Bluterfamilien 114 Kinder. Hier weisen die 3 Familien Mampel, Teutsch und Wendling schon 43 auf.

Gleichwohl sind es nur wenige, welche das Mannesalter erreichen. Abgesehen von der Bluterdiathese ist die Kindersterblichkeit eine sehr grosse. So starben von den 11 Mampel 4 Kinder vor dem dritten, von den 19 Wendling 9 im ersten und zweiten Lebensjahre.

Fast alle Autoren, welche über Bluterfamilien berichten, führen an, dass die Krankheit vorwiegend oder ausschliesslich in den männlichen Nachkommen auftrate, dass die weiblichen verschont blieben, aber die Anlage zu Blutungen auf ihre Söhne vererbten.

Es ist dieses doppelte Gesetz in unserem Falle durch drei Generationen hindurch zu verfolgen; es erleidet keine einzige Ausnahme.

Auf der beigegeführten Tafel (XIII) finden Sie eine Genealogie der Familie Mampel. Von den zahlreichen Stammgliedern sind nur die Bluter verzeichnet, sowie diejenigen Söhne und Töchter, welche heiratheten und Nachkommenschaft hatten. Ein Blick auf diesen Stammbaum lehrt nun sofort, dass kein einziges weibliches Glied der Familie als Bluter eingetragen ist. Keines litt an profusen Blutungen aus Wunden, keines an spontanen Blutflüssen. Selbst die Menstruation, welche bei allen rechtzeitig und regelmässig eintrat, war von keiner stärkeren Blutung begleitet und auch die zahlreichen Geburten verliefen ohne lebensgefährliche oder auch nur nachtheilige Blutverluste.

Gestützt auf diese durchgängige Immunität der weiblichen Familienglieder habe ich an einem Schwesterchen des jüngsten Bluters die Tonsillotomie am hängenden Kopfe ausgeführt. Die Blutung war eine minimale.

Aber auch die ausschliessliche Vererbung der Krankheit in der weiblichen Linie findet hier ihre volle und ausnahmslose Bestätigung. Kein Sohn, selbst wenn er Bluter war, hat wieder Bluter erzeugt; alle sind in den weiblichen Linien zu suchen. Während man für das vorwiegende Vorkommen der Bluterdiathese bei Männern — Grandidier ²⁾ fand unter 452 Blutern 420 Männer und nur 32 Frauen — gar keine Erklärungsversuche machte, wollte man das

1) Die Bluterkrankheit. Magdeburg 1841. Separatabdruck aus der Zeitschrift des Deutschen Chirurgenvereins. Bd. III.

2) Die Hämophilie nach eigenen und fremden Beobachtungen monographisch bearbeitet. Kassel 1855.

Forsterben durch die Frauen mit der frühen Sterblichkeit der Männer erklären. Wie wenig haltbar diese Annahme ist, beweist wieder die Stammtafel, nach welcher 4 männliche Glieder der Familie, darunter 3 ausgesprochene Bluter, heiratheten, aber durchaus gesunde Kinder erzeugten.

Fassen wir nun das Auftreten der Bluterkrankheit am Individuum ins Auge, so bietet sich uns ein äusserst mannigfaltiges Bild. In den verschiedensten Formen, durch Traumen bedingt und spontan, auf die Oberfläche der Haut, unter dieselbe und in die Tiefe der Körperhöhlen sehen wir das Blut sich ergiessen und nicht selten ist der Tod die unmittelbare Folge des Blutverlustes.

Obenan stehen Hämorrhagien nach Verletzungen, sowohl nach offenen Wunden als subcutanen Quetschungen. Von ersteren ist hervorzuheben, dass es ausnahmslos geringfügige Schnitt- und Stichwunden, unbedeutende Quetschwunden oder gar nur Hautabschürfungen waren, welche zu mehrtägigen, profusen Blutungen Veranlassung gaben (Fälle 1, 2, 4, 5, 7, 11, 13, 14, 17). In 6 Fällen (2, 4, 5, 7, 13, 14) endete die Blutung mit dem Tode, der jedesmal unter den Symptomen der stärksten Anämie eintrat. Die Mehrzahl der Verletzungen betraf den Kopf; es handelte sich um kleine Wunden der Lippen, des Zahnfleisches, des harten und weichen Gaumens, der Nase, der Wangen.

Nach Contusionen, oft den minimalsten, zuweilen selbst durch Reiben der Kleider, entstanden zahlreiche subcutane Hämorrhagien, die in einigen Fällen ganze Gliedmassen bedeckten. Die stärkste subcutane und intermusculäre Hämorrhagie finden wir in Fall 3 erwähnt. Sie war die unmittelbare Ursache des Todes, der in Folge der Anämie, wie nach einem offenen Blutergusse, eintrat.

Ausser diesen durch Verletzungen der Gefässe bedingten Blutungen sind spontane zu verzeichnen, und zwar theils unter die Haut, theils auf die freie Fläche der Schleimhäute. Fast bei allen Blutern der Familie werden Epistaxis und Blutungen aus dem Zahnfleische als häufige und sehr frühzeitige Vorkommnisse angeführt. Wichtiger noch sind Hämorrhagien auf die Oberfläche der Bronchialschleimhaut, in den Magen und in die Harnblase.

Lungenblutungen sind in Fall 9 und 12 beschrieben. Im ersten ist es unbestimmt, ob nicht eine phthisische Ulceration die Ursache war; im zweiten ist, wenigstens nach Aussage der Mutter des Kranken, jede Lungenaffection ausgeschlossen, dagegen litt Patient schon früher an Blutharnen und war überhaupt Bluter in hohem Grade. Die Lungenblutung war unmittelbar tödtlich.

Blutbrechen nach einer profusen Hämorrhagie der Magenschleimhaut war in Fall 6 die Todesursache.

Blutharnen wird in Fall 1 und dem eben schon erwähnten Fall 12 angeführt. In dem letzteren war die Blutung einmal so stark, dass Verstopfung der Urethra und Anurie eintrat.

An diesen Blutungen in die verschiedenen Hohlräume schliessen sich die Hämorrhagien in die Gelenke unmittelbar an. Sie lassen sich in manchen Fällen mit ziemlicher Sicherheit auf Traumen zurückführen (Fall 3); in anderen traten sie spontan auf. So wenigstens möchte ich die mit anderweitigen spontanen Blutungen, aber auch ohne dieselben erscheinenden schmerzhaften Gelenkschwellungen erklären. Ob nun hier das spontane Auftreten ein wirkliches oder nur ein scheinbares ist, d. h. ob nicht forcirte und excessive Bewegungen der Gelenke wie Traumen wirken können, mag dahingestellt bleiben. Auffallend ist es immer, dass das viel benutzte und manchen Traumen ausgesetzte Kniegelenk am häufigsten von derartigen Schwellungen und Schmerzen befallen wurde.

Die in späteren Jahren beobachteten Rigiditäten der Kapsel und die Pseudankylosen lassen sich sehr wohl aus der nachträglich entstandenen Entzündung ableiten. Es ist hierzu durchaus unnöthig, eine Verwandtschaft der Bluterkrankheit mit „Rheumatismus“ oder gar mit harnsaurer Gicht anzunehmen, eine Hypothese, die Virchow bereits in das Gebiet der Conjectural-Pathologie verwiesen hat.

Von den 17 Blutern starben, wie bereits oben erwähnt, 9 an Verblutung. Bei 6 floss das Blut aus kleinen Wunden mit geringen Unterbrechungen mehrere Tage lang; in einem Falle handelte es sich um einen colossalen subcutanen Bluterguss, im anderen führte eine profuse Lungen-, im letzten eine Magenblutung rasch den Tod herbei. Von den übrigen 8 leben noch 3; 4 starben frühzeitig an Kinderkrankheiten, 1 im 55. Lebensjahre an unbekannter Krankheit. Dieser letztere (Fall 1) bestätigte auch die von mehreren Beobachtern erwähnte Thatsache, dass die Bluterdiathese im späteren Alter an Intensität verliert. Er konnte sich nach den Vierzigen ohne Gefahr Blutegel ansetzen; bei einer Verletzung blutete er nicht mehr als ein Gesunder.

Grandidier ¹⁾ hatte in einer früheren Abhandlung schon angegeben, die meisten Bluter stürben zwischen dem 1. und 7. Lebens-

1) Ueber die erbliche Neigung zu tödtlichen Blutungen. Hannover'sche Annalen 1839. Bd. IV.

jahre. Von den 17 Blutern der Familie Mampel starben 2 im ersten Jahre; zwischen das 1. und 7. fallen 7 Todesfälle, 5 an Verblutung; die übrigen 5, darunter 4 an Verblutung, fallen in das 15., 24., 34., 35. und 55. Lebensjahr.

Am Schlusse der Darstellung angekommen, muss ich leider zugeben, dass hierdurch das Dunkel, welches über der verhängnissvollen Krankheit ausgebreitet liegt, an keinem Punkte durchbrochen ist.

Die anfänglich festgehaltene Ansicht, das Blut sei bei der Bluterkrankheit zu fibrinarm und coagulire deshalb mangelhaft, musste verlassen werden, sobald durch zahlreiche Beobachtungen constatirt war, dass das Blut wie gesundes gerinne und ganz ebenso auf alle styptischen Mittel hin verschorfe.

Man lenkte nun die Aufmerksamkeit auf die Gefässwände und gestützt auf einzelne Sectionsbefunde, besonders einen von Schönlein, in dem die Lungenarterie dünnwandig wie eine Vene angegeben war, nahm man und nimmt man noch an, die Wandungen der Blutgefässe gestatteten ein leichteres Durchtreten des Blutes. Es wurden selbst Parallelen mit Scorbut gezogen, mit dem die Bluterkrankheit durchaus Nichts zu thun hat. Abgesehen von entgegengesetzten Beobachtungen, übersah man, dass mit dieser Annahme nur die spontanen Blutungen, und auch sie nur im Beginn, erklärt waren. Die profusen, unstillbaren Blutungen aus offenbar verletzten Gefässen, die Fortdauer der spontanen Hämorrhagien war trotz der Hypothese so räthselhaft wie zuvor.

Suchen wir hierfür nach Erklärungen, so ist meines Erachtens nur ein Doppeltes möglich. Entweder ist die *Vis a tergo* zu stark, die unter gesteigertem Drucke stehende Blutsäule schwemmt den sich bildenden Thrombus immer wieder fort; oder aber, die Consolidation des Thrombus, sein Verwachsen mit der verletzten Gefässwand findet nicht in der gehörigen Weise statt.

Auf die erstere Möglichkeit hat Virchow bereits aufmerksam gemacht.¹⁾ Er fand in einem Falle von Bluterkrankheit²⁾ sehr enge Thoraxgefässe und eine äusserst elastische Aorta. Zugleich war die Thymus noch sehr gross. Virchow glaubte nun, diesen Befund, den er für eine Bildungshemmung ansieht, für die Erklärung der Blutungen verwerthen zu können. Die engen, elastischen Arterien sollten das Blut mit Macht in die Capillaren treiben, dies sei die gesteigerte *Vis a tergo*.

1) Virchow, Ueber hämorrhag. Zustände. Deutsche Klinik. 1859. Nr. 23.

2) Lemp, De Haemophilia nonnulla. Berolin. 1857.

Es dürfte einer solchen Interpretation gegenüber zu erwägen sein, dass eine constante Steigerung des Blutdruckes eine constante Ueberfüllung der Capillaren und damit eine stärkere Röthe der Haut, insbesondere der Gesichtshaut zur Folge haben, die Enge der Arterien aber mit der Zeit zu einer Hypertrophie des linken Ventrikels führen müsste. Das Erstere ist keineswegs immer, das Letztere noch nicht beobachtet worden.

Mir scheint die mangelhafte Consolidation des Thrombus das Moment zu sein, auf das bei künftigen Sectionen das Augenmerk zu richten ist.

Weitere Hypothesen aufzustellen verbietet mir sowohl die Zeit, als ihre Zwecklosigkeit.

Johann Peter Mampel-Catharina Andreas

1798

K = Knabe, M = Mädchen. Die roth gezeichneten Buchstaben bedeuten Bluter;
 ein rothes Kreuz bedeutet: gestorben an Verblutung