

Sandelin 118

Hämofilemas artropati

Finska Läkarsällskapet  
andlingar. Helsingfors

1893. Bd XXXV. Häft- X



(A. E. Sandelin's case.  
published by him  
but Dr. H. Schulten's case)

V. K. boy, 6 years old.  
admitted. 27. X. 1892.

\* Family history: Mother healthy. Father suffering from cough.  
No bleedings have been observed in the family.  
Previous history: Child has at several occasions been bleeding from small wounds  
once or twice very dangerously.

### History of present illness

Child was knocked down 2 yrs ago and hurt his right knee.  
The following night following the day of accident, the knee swelled  
and the leg became flexed and could not be extended again.  
The knee has since been bad on and off, and there has been  
much pain when bad, so that he has not been able to move it.  
He has however been able to move about, although he has  
not been able to extend the leg perfectly. Sinuses have not  
formed. General health fairly good. Appetite good as a  
rule, except when knee has been very bad. Has had  
lod. pigm. and massage.

### Condition on admission

General constitution good. Skin pale. Lungs and heart  
normal. Digestion good. Ureae free from alb. and sugar.  
Temp. N. Pulse 90, good.

Right knee swollen, [spindle shaped] (27 cm x 23 cm) the  
swelling firm, elastic not fluctuating. No pain, bones  
not fractured. Skin normal colour, but a little warm.  
No sinus. Flexion <sup>of knee</sup> ~~50~~ 50 degrees. Cannot be extended.

Patient walk, but is limping considerably.

Right femur  $1\frac{1}{2}$ -2 cm. longer than the left. Muscles of right  
leg a little wasted.

Diagnosis Gonitis tuberculosa.

### Treatment and Course

14. XI The knee-joint was opened by a transv. incision below  
patella. Reddish fluid escaped. There was beside fluid blood  
also coagula adhering to the capsule of the joint. The capsule  
is thickened in places, and all over brown-yellow-green in  
colour. In places adhesions to the <sup>capitulum</sup> ~~joint~~ surfaces.

The ~~art.~~ <sup>of the femur</sup> surfaces were deformed, the external condyle being a little  
flattened.

As haemophilia was supposed to be the cause of the trouble the  
operation was not completed.

The bleeding from the wound slight, easily checked by a tamponade  
Wound was dressed and leg elevated.

15. X. at Schulten?  
Hämophilias arthropathien

Friska Läkare sällskapet.  
Hälsö. 1893. XXXV.

15. XI. Patient got towards the night somewhat uneasy and a little delirious.
16. XI. Skin pale, Mucous Membr. livid, pulse small.  
Dressing soaked with blood, and diffuse bleeding from the whole of the wound.  
In the afternoon the dressing was again soaked with blood, no pulse felt.  
Hypodermic inject. of salt. sol. was given (550 c.m.<sup>3</sup>), after which the pulse could be felt again.  
The whole surface of the wound was treated with Paquelin; Pengawon Djambi was dented on, and <sup>to</sup> the joint was applied a Tamponade, which wound was ~~secured~~ stitched up with a couple of Stit clus, and leg was elevated.  
Salt. sol (300 cm<sup>3</sup>) subcutaneous.  
Pulse 120 - 160.
18. XI. Dressing wet, eats egg, and her milk, wine etc.
21. XI. Temp last night 40°C. to day 39.5°  
When dressed there was stinking, thin blood mixed pus in the joint; joint was washed and drained.  
Patient is quiet.
23. XI. From the wound, caused by the injection (at left shoulder) there has been rather much bleeding.  
He has had two motions containing blood.
24. XI. Bleeding from nose, stopped by tamponade soaked in Pengawon Djambi.
5. XII. There have been repeated haemorrhages from the knee.  
The tissues around the knee very anemic.  
Pulse small, rapid. Temp. 38°C.  
Discharge thin and bad smelling
11. XII. Petten.  
Discharge yellow, thick.
22. XII. fairly well.  
~~abscess in popliteal space~~ suppurated abscess opened and drained.
27. XII. Some days there has been bleeding from the tongue  
temp. 39°C.
14. I. 93. patient gets weaker.  
Temp. 39.5° - 40°  
Mucous again drained.
17. I. Much bleeding from knee.  
Inject. hypodermic
18. I. This bleeding  
died in the afternoon.

P. M.

the internal organs had no changes except those caused by the an  
The heart contained besides coagula also thin fluid blood.  
arteries seemed thin at the base.

Knee: see: joint stiff, cannot be flexed more than a few degrees  
several sinuses on each side, leading down to bone.  
About 7 cm. of lower end of femur is bare, surrounded by blood cl  
Articular surfaces grown together. When it is broken up the cart.  
seen to have disappeared almost entirely. No signs of traumatic lesion

Från kirurgiska kliniken i Helsingfors.

## Hämofilernas arthropathier.

Af

**E. Sandelin.**

Det intresse, med hvilket hämofilin i början och medlet af detta århundrade studerades, synes sedermera betydligt afsvannat. I litteraturen från de par senaste decennierna finner man endast få och föga upplysande meddelanden. Och dock är vår kunskap om denna intressanta konstitutionsanomali ännu högst ofullständig. Om orsakerna till hämofilins första uppkomst veta vi intet, högst litet om de förändringar i organismen, hvilka betinga hämofilernas egenomliga disposition för profusa, lifsfarliga blödningar.

Hämofilin är, som bekant, en kongenital och habituell, därjämte äfven vanligen hereditär, hämorrhagisk diathes. En gång förefintlig fortplantas den nämligen med stor envishet till kommande generationer, hvarför äfven de flesta hittills kända hämofiler tillhöra så kallade blödarefamiljer, där alla eller åtminstone fiertalet medlemmar äro angripna, från födelsen hela lifvet igenom. Dock känner man ett ingalunda obetydligt antal fall, där hämofilin uppträder isolerad, utan

hereditär belastning, och sålunda är enbart kongenital (Grandidier<sup>1</sup>).

Frågan om hämofilins pathogenes rör sig ännu helt och hållet på hypotesernas område. Några säkert konstaterade och för alla fall gällande pathologisk-anatomiska förändringar af den betydelse, att symptomen på grund af dem tillfredsställande kunde förklaras, känna vi icke. Eichhorst<sup>2</sup> anser följande förklaring vara mest plausibel: „förminskadt antal hvita blodkroppar i blodet, därigenom å ena sidan skadlig återverkan af det förändrade blodet på kärlväggarna och ökad disposition för diapedesis och rhexis, hvartill äfven kärlens abnormt tunna väggar bidraga; å andra sidan fördröjd och föga resistent koagulationsbildning, till följd hvaraf en uppkommen blödning underhålles“. Häremot kunna nu många invändningar göras. Assman<sup>3</sup>, Fingar<sup>4</sup> m. fl. hafva väl funnit att de röda blodkropparnas antal i början af blödningarna är ökad och därigenom relativ brist på hvita är för handen, men huru denna anomali uppkommit och hvar den skadliga återverkan på kärlväggarna består, detta fordrar också sin förklaring. Allt för stor vikt kan ej heller fästas vid den försämrade koagulationsförmågan, ty vi veta ju, att vid hämostasen öfverhufvud koagulationen, ehuru medverkande, likväl endast är af underordnad betydelse, i jämförelse med de processer, hvilka härvid försiggå i blodkärnen.

---

<sup>1</sup> Grandidier. Schmidts Jahrb. Bd. 117, pag. 336.

<sup>2</sup> Eichhorst. Handb. d. spec. Pathol. u. Therap. Bd. IV, pag. 75. 1891.

<sup>3</sup> Assman. Die Hämophilie. Inaug. diss, Berlin 1869. (v. Ziemss Handb. d. spec. Path. u. Therap. Bd. XIII, pag. 463.

<sup>4</sup> Fingar. Schmidts Jahrb. Bd. 117, pag. 330.

Mera anslående är Immermanns<sup>1</sup> hypotes, i hufvudsak nyligen understödd af M. Fischer<sup>2</sup>. Dessa antaga nämligen en, på ökad verksamhet hos de blodbildande organen och på kongenitala anlag beroende, tidtals påkommande, så höggradig plethora sangvineae, att de med i allmänhet abnormt tunna väggar försedda och möjligen äfven eljes förändrade kärlen ej förmå motstå det ökade trycket. Genom denna hypotes kunna vi förstå den lätthet, med hvilken blödnigen kommer till stånd — på grund af stöt, obetydliga sår, ja fullkomligt spontant —; blödnigarnas häftighet, svårigheten att stilla dem; vidare den stora tolerans, hämofilerna ofta visa för äfven excessiva blodförluster och den öfverraskande snabbhet, med hvilken förlusten efter blödnigens stillande ersättes. Däremot förklaras ej det faktum, att blödnigen kan fortfara, ehuru genom blodförlusten trycket i kärlen icke blott sjunkit till det normala, utan äfven lågt därnnder, och att letal utgång ofta blir följden af en sådan blödnig. — Möjligen kunde här antagas nervösa (vasomotoriska) inflytelser på kärlen, men därom är ännu intet närmare bekant.

Hämofilernas karakteristiska blödnigar, såväl de superficiella, som de interstitiella kunna själfallet uppkomma i kroppens alla organ. För de spontana blödnigarna synas dock vissa prädispositionsställen förefinnas. I främsta rummet komma blödnigar från näsans slemhinna, därefter från munnen och digestionskanalen, urogenitalorganen, lungor och slutligen från det osårade integumentet (Grandidier<sup>3</sup>). Mest sällsynta synas blödnigarna vara i de af serösa membraner

---

<sup>1</sup> Immermann. v. Ziemssens Handb. d. spec. Path. u. Therap. Bd. XIII, pag. 480—500.

<sup>2</sup> Fischer, M. Zur Kenntniss d. Hämophili, Diss. München.

<sup>3</sup> Grandidier. Schmidts Jahrb. Bd. 117, pag. 332.

omgifna inre kaviteterna. Så förefinnas inga observationer öfver blödningar i hjärt- och lungsäckarna, endast tvenne i peritonealhålan säkert konstaterade (Grandidier, Lemp<sup>1</sup>).

Frågan om blodutgjutningen i lederna har ända till senaste tider varit obesvarad. Vål har det länge observerats, att hos hämofilerna en utpräglad disposition för vissa ledgångsaffektioner förefanns. Men på grund af dessa affektioners yttre utseende, uppkomst och förlopp var man böjd att anse dem för vanliga „giktiska“, „reumatiska“ eller „tumor-albus“ artade åkommor, för hvilka hämofilin på sin höjd utgjorde ett prädisponerande moment, ingalunda orsaken. Bland äldre författare har isynnerhet Lange<sup>2</sup> behandlat denna fråga. Han finner den afficerade leden svullen och ömmande, motilitetsstöringen beroende af svullnadens storlek, förloppet och utgången obestämda. Än återgår leden till det normala på längre eller kortare tid, månader, veckor, till och med på några dagar, än qvarstå betydliga störingar. Recidiv äro vanliga. Ibland är endast en led angripen, ibland flere samtidigt eller efter hvarandra. Allt detta kunde tala för åkommans reumatiska natur. Men emedan febersymptom saknas, vill ej Lange obetingadt räkna affektionen till akut reumatism eller reumatisk ledgångsinflammation, utan accepterar Elsässers benämning tumor albus, dock med tillägget „rheumaticus“. Särskildt framhåller Lange, att en blodutgjutning i leden ej kan antagas, emedan det ofta observerade snabba förloppet — par veckor, till och med 4—5 dagar — samt den omständigheten, att ännu aldrig en blod-

---

<sup>1</sup> v. Ziemssen. Handb. d. spec. Pathol. u. Therapie. Bd. XIII, pag. 459.

<sup>2</sup> Lange. Oppenheims Zeitschrift f. d. gesamt. Medicin. Bd. XLV, pag. 208. 1850.



utgjutning blifvit konstaterad, med säkerhet talar däremot. Vidare menar han, att en „svullen, vid tryck smärtande, men fullkomligt rörlig och därjämte krepiterande led omöjligt passar för en hämarthros“.

En liknande uppfattning gör sig gällande hos en mängd senare författare. Ätven delas den i hufvudsak af Grandidier<sup>1</sup>. Enligt honom förekommer åkomman oftast höst och vår, vid kall och fuktig väderlek. Orsaken är i de flesta fall förkylning, sällan trauma. Dock anser redan han dessa arthropathier vara direkta symptom af hämofilin och medger, att i en del fall troligen blod förefunnits i leden, ehuru detta ännu ej var bevisadt. utan endast antaget på grund af kliniska symptom (Dubois<sup>2</sup>, Assman<sup>3</sup>).

Numera finna vi i litteraturen några fall publicerade, där man varit i tillfälle att närmare granska de angripna lederna. Alltid har man påträffat otvetydiga tecken på intraartikulära blödningar. Reinert<sup>4</sup> var den första, som konstaterade en sådan blodutgjutning, nämligen i skulderleden hos en utpräglad blödare, hvilken redan förut lidit af spontant uppkomna svullnader i olika leder. På grund häraf uttalade Reinert den åsikten, att åtminstone i en del fall hämofilernas ledaffektioner berodde på intraartikulära blödningar.

Simon<sup>5</sup>, som för öfrigt själf var öfvertygad om ledaffektionernas reumatiska karaktär, meddelar ett af Horand iakttaget fall, där blodutgjutning i leden med all

---

<sup>1</sup> Grandidier. Schmidts Jahrb. Bd. 154, pag. 93. 1872.

<sup>2</sup> Dubois. Gazettea médic. de Paris. 1838.

<sup>3</sup> Assman. Die Hämophilie. Diss. Berlin 1869.

<sup>4</sup> Reinert. Ueber Hämophilie. Diss. Göttingen 1869.

<sup>5</sup> Simon. Recherches sur l'Hémophilie. These de Paris 1874. (Schmidts Jahrb., Bd. 173.)

sannolikhet kunde antagas. En ung man, lidande af svullnad i högra knäleden, afled till följd af förblödning från ett sår, uppkommet genom i terapeutiskt syfte applicerad glödjärn å knäet. Vid sektionen befunnos högra knäledens alla partier rödaktiga, såsom det tycktes till följd af resorbtion af en blodutgjutning. I venstra knäleden syntes en verklig intraartikulär hämorrhagi.

Zielewicz<sup>1</sup> beskriver ett synnerligen intressant och karaktäristiskt fall. Hos en 12-årig gosse, som fyra veckor förut stött sitt högra knä, men ännu någon tid kunnat röra sig tämligen väl, fann han leden svullen (~~37~~ cm > 27 cm) <sup>35</sup> med otydlig fluktuation och lätt kontraktur, patella orörlig. Undersökning i narkos gaf ej anledning till misstanke om djupare läsion af ledändorna. Med Pravaz' spruta erhöles från leden flytande blod. Ett komprimerande gipsförband anlägges nu. Då detta efter par veckor aflägsnas, inställa sig omedelbart starka smärtor i leden, patienten blir orolig, får temperaturstegring (38,3°C) och ömmar för beröring af leden. Kort därpå skrides till incision, hvarvid man finner leden och öfre recessen fyllda dels af flytande blod, dels af koagula. Patienten dör 20 timmar efteråt till följd af ostillbar blödning från operationssåret. Denna blödning jämte sedermera erhållna anamnestiska uppgifter bekräfta otvetydigt ett fall af hämofili. — Vid sektionen synes leden fylld af koagula, dels fria, dels adhererande vid kapseln. Condylus externus femoris visar ett ojämnt ställe. Ligamentapparaten är intakt, likaså kapseln.

Att nu på grund af dessa få fall draga någon bestämd slutsats om arthropathiernas natur vore förhastadt, ehuru väl

<sup>1</sup> Zielewicz. Centralblatt f. chir. 1880, pag. 243.

de kliniska symptomen ingalunda tala emot, utan fast mera bekräfta Reinerts uppfattning, att de bero på intraartikulära blödningar, en åsikt, som också Lassen<sup>1</sup> uttalat, utan att dock närmare motivera densamma. Äfven finna vi ännu från senaste tider andra åsikter härom. Så t. ex. förklarar M. Fischer<sup>2</sup>, att ben- och ledaffektionerna härleda sig från „ökad verksamhet hos benmärgen“, ehuru han ganska riktigt anmärker, att de ofta observerade muskelsmärtorna och neuralgierna bero på små blödningar i dessa. — Bowlby<sup>3</sup> anser processen beslägtad med den vid arthrits deformans; åtminstone kunna förändringarna ej förklaras blott af blodutgjutningar i lederna, utan han antager, att hos en del hämofiler en speciell disposition för vissa ledgångsinflammationer förefinnes.

Franz König<sup>4</sup> har det lyckats att bringa klarhet i denna fråga. På naturforskaremötet i Halle 1891 har han i ett föredrag tagit dessa hämoofilernas arthropathier närmare till tals, därvid stödjande sig på 8 af honom under de senaste 10 åren observerade fall. I tre af dessa fall företogs operativt ingrepp, emedan vid diagnosens ställande förväxling skedde med tuberkulös arthrit, detta med den olyckliga påföljd att tvänne af dem<sup>5</sup> kort efter operationen afledo till följd af förblödning. På grund af härvid gjorda iakttagelser

<sup>1</sup> Lassen Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. VII. (Schmidts Jahrb. Bd. 173, pag. 189, 1877.

<sup>2</sup> Fischer, M. Zur Kenntniss d. Hämophilie, Diss, München. (Virchow u. Hirsch. Jahrb. d. ges. medie. II, 1889).

<sup>3</sup> Bowlby. Bartholom. hosp. Reports, pag. 77. (Virchow u. Hirsch. Jahrb. d. ges. Medic. 1890, II, pag. 357).

<sup>4</sup> König. Die Gelenkerk. bei Blutern. Samml. klin. Vorträge, begr. v. R. v. Volkmann. N:o 36, 1892, pag. 233—242.

<sup>5</sup> Ett af dessa fall är förut publicerat af Bokelmann, dissert. Göttingen 1881.

kunde König icke blott konstatera, att åkomman berodde på intraartikulära blödningar, utan äfven gifva en fullständig bild af de pathologisk-anatomiska förändringarna. — Härom dock mera längre fram.

På kirurgiska sjukhuset härstädes har ett hithörande, i allo karakteristiskt fall nyligen observerats. Med professor af Schulténs tillåtelse och på hans inrådan skall jag här relatera detsamma.

V. K., 6-årig skollärareson från Nummis, intogs 18<sup>27</sup>/X 92. Patienten uppgaf följande

Anamnes. Modren frisk, fadren lider af hosta. För två år sedan blef patienten af en lekkamrat knuffad utför en backe och stötte därvid sitt högra knä. Under påföljande natt svälldes knäleden till, hvarjämte underbenet drogs upp mot låret, så att patienten ej kunde räta ut extremiteten. Knäet har sedan dess varit än bättre, än åter sämre, hvarvid patienten känt smärta i detsamma och ej kunnat gå. Eljes har han behjälpligt kunnat röra sig, dock utan att räta ut benet. Fistelbildning har ej förekommit. Allmänbefinnandet skäligen godt. Aptiten god utom vid de tillfällen, då knäet varit sämre. Har behandlats af läkare, som ordinerat jodpensling och massage.

Allmänna tillståndet. Konstitution vanlig, kraft- och näringstillstånd tämligen godt. Hudfärgen blek. Från lungor och hjärta intet att anmärka. Digestionsorganen funktionera normalt. Urinen albumin- och sockerfri. Temperaturen normal. Pulsen regelbunden, väl fylld, frekvens 90 slag i minuten.

Lokala symptom. Högra knäledstrakten spolförmigt uppdrifven (27 cm > 23). Svullnaden tämligen fast, elastisk, ej fluktuerande. Smärtor ej. Någon uppdrifning af patella eller angränsande benändor ej uppvisbar. Öfverliggande hud af normal färg, kännes något het. Inga fistelöppningar. Benet hålles i knäleden flekteradt i en vinkel af 130° samt i lindrig valgusställning, kan ej rätas ut, ej heller flekteras fullständigt. Patienten kan gå svårt linkande på högra fotens tår. Högra femur 1<sup>1</sup>/<sub>2</sub> à 2 cm längre än venstra. Muskulaturen å högra benet något atrofierad.

Diagnosen blir Gonitis tuberculosa dextra.

Behandling och förlopp. Den 1<sup>4</sup>/XI. Arthrotomia genus dextr. Leden öppnas med tvärsnitt under patella.

Körsbärsfärgad vätska utströmmar. Utom tunnflytande blod innehåller leden lösa koagula, hvilka till en del adherera vid kapseln. Denna är ställvis förtjockad, öfverallt af egendomlig färg (brunt-gulgrön), beroende på sönderdeladt blodfärgämne; här och där adhärenser med ledytorna. Brosken, isynerhet å femur, ojämna af skarpkantiga defekter af egendomlig utbredning. Femur ledytan förefaller dessutom deformerad, i det att yttre kondylen är något platt. — Hämofili misstänkes såsom orsak till förändringen, hvarföre operationen omedelbart afbrytes. Blödningen från operationsåret är obetydlig, stillas lätt medels tamponad. Ett lätt komprimerande förband anlägges och benet eleveras.

<sup>15</sup>/<sub>XI</sub>. Patienten, som hittills befunnit sig väl, blir mot qvällen orolig och lätt oredig.

<sup>16</sup>/<sub>XI</sub>. Huden vaxblek, slemhinnorna livida, pulsen trådfin, sensoriet oklart. Förbandet ombytes, hvarvid leden befinnes fylld af blod och lösa koagula, delvis insprängda i närliggande väfnader; diffus blödning från hela operationsåret. På e. m. är förbandet genomblödt, patienten pulslös. Efter hypodermatisk injektion af koksaltlösning (550 cm<sup>3</sup>) blir pulsen åter kännbar. Hela sårytan behandlas med Paqvelin, Pengawor Djambi inströs, leden tamponeras, hudsåret fastdrages med par suturer och benet eleveras; därpå åter koksaltlösning subkntant (300 cm<sup>3</sup>). Pulsen 120—160 slag i minuten.

<sup>18</sup>/<sub>XI</sub>. Förbandet slagit lätt igenom, förstärkes. Pat. förtär ägg, mjölk, vin m. m.

<sup>21</sup>/<sub>XI</sub>. Temperaturen visade föregående qväll 40°C, i dag på morgonen 39,4°. Vid förbandsbytet finnes i leden stinkande, tunnflytande, blodblandadt var. Öfra recessen dräneras uppåt, leden ntsköljes. Pat. är dock lugnare samt redig.

<sup>23</sup>/<sub>XI</sub>. Från sticksåret (vid venstra scapulan) efter injektionen af koksaltlösningen uppstår under natten en riklig blödning, hvilken fortfor hela dagen, oaktadt komprimerande förband och upprepade förstärkningar. Tvänne blodblandade afföringar.

<sup>24</sup>/<sub>XI</sub>. Näsblödning, som stillas medels tampon af Pengawor Djambi<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Pengawor Djambi visade sig i allmänhet vara ett godt blodstillande medel; kan äfven, enligt anställda försök, steriliseras i ånga utan att åtminstone märkbart förlora sina egenskaper.

<sup>5</sup>/<sub>XII</sub>. Till följd af upprepade, delvis starka blödnigar från väfnaderna kring knäet är patienten höggradigt anämisk och ytterst medtagen, sedan några dagar oredig; pulsen liten och frekvent, temp. circa 38°C. Alla väfnader kring knäet höggradigt bleka, nästan hvita, sekretionen tunn, stinkande.

<sup>11</sup>/<sub>XII</sub>. Patienten har under de senaste dagarna repat sig betydligt, intresserar sig för omgifningen; matlust, natt-sömn goda. Väfnaderna kring knäet få färg, visa tendens till läkning. Sekretionen gulafärgad, mera tjockflytande.

<sup>22</sup>/<sub>XII</sub>. En större abscess i knävecket dräneras, hvarvid huden genombrännes med Paqvelin. Endast från en af fistelöppningarna lindrig blödning. Patientens tillstånd jämförelsevis godt.

<sup>27</sup>/<sub>XII</sub>. Sedan några dagar blödning från tungan. Temperaturen på aftonen 39°C.

18<sup>14</sup>/<sub>I</sub> 93. Temperatur de par senaste veckorna om morgonen 38°C., om qvällen 39,5—40°, patientens krafter i hög grad medtagna. Abscessen i knävecket måste åter dräneras (Paqvelin).

<sup>16</sup>/<sub>I</sub>. Blödning från två, å lårets framsida belägna fistelöppningar. Öfra hälften af låret spolfornigt uppdrivet, på djupet fluktuation (djupliggande hämatom).

<sup>17</sup>/<sub>I</sub>. Blödning genom förbandet. Pat. svagare, delirerar. Pulsen liten, frekvent; hypodermatisk infusion af koksaltlösning.

<sup>18</sup>/<sub>I</sub>. Blödnigen fortfar, ostillbar; krafterna aftaga under dagens lopp, pulsen blir minimal, respirationen försvåras. Patienten dör på aftonen.

Vid obduktionen den <sup>21</sup>/<sub>I</sub> funnos i de inre organen endast sådana förändringar, som betingats af den allmänna, höggradiga anämin. Dock må anmärkas, att i hjärtkamrarna, förutom koagula äfven förefanns särdeles tunnflytande blod; aorta, som vid basen hade en diameter af 4,5 cm, föreföll tunn; en liten bimjälte påträffades.

Högra knäleden visar följande förändringar: leden alldeles styf, så att benet kan flekteras endast några grader. På hvardera sidan en mängd fistelöppningar, som leda in till benet. Likaledes finnes äfven å nedre delen af femur 3 fistelöppningar, som leda till en större kavitet, innehållande smärre rester af blodkoagula, i hvilken kavitet femur i en utsträckning af circa 7 cm är blottad. Vid upprepareringen af de mjuka, delvis ärriga partierna kring knäleden, befinnas de mot hvarandra vettande ledgångsytorna fastvuxna vid hvarandra. Då denna sammanväxning genombrytes, befinnes

brosket till största delen försvunnet, kvarstår endast såsom en smal ring kring såväl femurs, tibias som patellas ledytter; broskets yta öfverallt ojämn till följd af tätt stående, mera eller mindre djupa defekter. Ledgångsytorna, delvis kariöst förstörda, äro till större delen öfverdragna med en brokig (rödbrun, blågrön) membran, bestående af fibrillär bindväf med talrika kärl och riklig pigmentering. Benändornas form i hufvudsak normal, om man undantager en tydlig afplattning; så är eminentia intercondyloidea å tibian mindre framträdande, femurs condyler platta och utbredda, isymerhet den yttre; Patellas bakre yta ojämn och oregelbunden, så att facetterna ej äro tydligt skiljda från hvarandra. Några tecken på en föregående traumatisk läsion af benen kan ej upptäckas. Kapseln, så vidt bibehållen, är ojämnt förtjockad, här och där försedd med strängformiga, ärriga bildningar; öfverallt kan med mikroskopet rikligt blodpigment i väfnaden påvisas. -- Venstra kuäleden fullkomligt normal.

Af förloppet efter operationen framgår tydligt, att här ett fall af hämofili förelåg. Detta bekräftades äfven fullkomligt af de uppgifter, som sedermera erhöles af patientens föräldrar. Enligt dessa har nämligen patienten ända från liten ofta varit utsatt för svåra blödningar, vanligen af obetydlig anledning, — små sår, nålsting, bett i tungan o. dyl. Senaste höst hade han vid ätning sårat sitt tandkött med den påföljd, att en häftig och långvarig blödning uppstod, som ej med något medel kunde stillas. Slutligen, då patienten redan var så medtagen, att endast döden kunde väntas, upphörde blödningen spontant, hvarefter han raskt tillfrisknade. — Patientens släktförhållanden äro föga upplysande. Fadren och hans släkt i allmänhet frisk. Modren har såsom ung lidit af värk i höften, hvaraf hon blifvit halt. Hennes far, 8 farbröder och en faster hafva alla dött unga, af hvilken sjukdom är okänt. Någon blödare har icke observerats i slakten. — Att döma häraf skulle således detta fall tillhöra den kongenitala, ej hereditära, formen af hämofili. Uppgiften om sjukligheten i modrens släkt kunde väl betrak-

tas såsom stöd för den af flere författare t. ex. Fischer<sup>1</sup> uttalade åsikten, att denna kongenitala form skulle stå i samband med vissa dyskrasier hos föregående generationer. Denna fråga är dock ännu outredd. Ty om man äfven ofta hos föräldrar eller förfäder funnit vissa sjukdomar, såsom syflis, tuberkulos, gikt, lung- och hjärtsjukdomar, så gäller detta ingalunda alla knappast flertalet fall (Grandidier<sup>2</sup>). I detta fall talar häremot äfven den omständigheten, att patienten har en fullkomligt frisk bror.

Sammanfatta vi nu iakttagelserna om detta fall, finna vi, att hos en utpräglad blödare uppkommer helt hastigt, efter föregående lindrigt trauma, en stor svullnad i högra knäleden med betydlig funktionsstöring. Efter öfvergående förbättringar och försämringar kvarstår slutligen svullnad, kontraktur och ankylos. I leden, som öppnas två år efter affektionens första uppkomst, finner man blod och koagula, kapseln förtjockad och pigmenterad, adhärensor mellan ledytorna, brosket usureradt, ledytorna, så när som på en tydlig afplattning, af normal form. — Detta öfverensstämmer i hufvudsak med Königs<sup>3</sup> beskrifning om hämofilernas arthropathier. Han indelar affektionen i tre stadier. Första stadiet visar bilden af en vanlig hämarthros i en eller flere leder. Öppnas leden finner man där dels flytande blod, dels koagula, af hvilka en del affärgade; fibrinafflagringar såväl på kapseln som brosket; kapseln förtjockad, succulent, af blodfärgämne missfärgad; brosket i begynnande uppluckring. I fall läkning ej kommer till stånd, uppkommer Königs andra stadium, det inflammatoriska. Förändringarna i leden

<sup>1</sup> Fischer. Zur Kenntniss d. Hämoph., diss., München.

<sup>2</sup> Grandidier. Schmidts Jahrb. Bd. 117, pag. 336.

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



öfverensstämma nu närmast med den form af ledgångstuber-  
kulos, som König kallat *hydrops tuberculosus fibrinosus* —  
svullen led med fluktuerande utgjutning och växlande för-  
tjockning af kapseln. I leden finner man, i fall ny blödning  
ej förekommit, mera serös, dock brunaktig vätska. Särskildt  
i ögonen fallande är den stora mängden rörliga, brunaktiga  
synovialfransar. Brosket har förlorat sin hvita färg, är smut-  
sigt rödt eller gråbrunt; här och där fibrinaflagringar, hvilka  
visa tendens till bindväfsnybildningar. De mest karak-  
tärstiska förändringarna äro dock skarpkantade, större eller  
mindre defekter i brosket, mest förekommande där, hvarest  
äfvén fibrinaflagringar finnas. Vid mikroskopisk undersökning  
påträffas i väfnaderna rikligt blodpigment.

Förstöringarna i leden äro redan så betydande, att en  
restitutio in integrum ej mera kan inträffa. Småningom ut-  
bildas Königs tredje stadium, det regressiva. Till följd af  
bindväfsnybildning, ärrskrumpning, sammanlödning af led-  
ytorna, uppstå kontraktur, ankylos, deformiteter, ledens funk-  
tion blir upphäfd och ledhålan oblitererar. Öfverallt erinrar  
dock förhandenvaron af blodpigment i väfnaderna om affek-  
tionens natur. — Äfvén detta stadium liknar i mycket de  
tuberkulösa ledaffektionerna, sådana de med tiden utbilda  
sig, dock förekomma icke här fistel- och varbildning.

Så vidt jag kunnat finna, äro de ofvan omnämnda, af  
Reinert, Horand och Zielewicz iakttagna samt Kö-  
nigs tre fall de enda i litteraturen tillgängliga, där en an-  
gripen led hos blödare blifvit öppnad. König har dessutom  
ntfört ett antal punktioner. Liksom i det härstädes obser-  
verade fallet, har man i alla dessa funnit tecken på före-  
gående blodutgjutning. Antalet är visserligen ännu ringa  
men de härvid påträffade förändringarna kunna dock anses  
fullt berättiga den uppfattningen, att hämofilernas artbro-

pathier bero på intraartikulära blödningar. Också kunna alla, så väl symptom som patologisk-anatomiska förändringar enkelt och tillfredsställande förklaras endast af blodutgjutningen, utan tillhjälp af antagande om „reumatiska“, „giktiska“ eller med arthrits deformans beslägtade inflytelser, än mindre om „ökad verksamhet hos benmärgen“. Detta framgår tydligt, om vi följa de processer, hvilka vid en vanlig traumatisk hämarthros hos icke blödare försiggå i leden, sådana de experimentelt och kliniskt blifvit fastställda.

Liksom vid hämorrhagier i allmänhet, koagulerar äfven det i leden utgjutna blodet. Dock synes synovialmembranen, i analogi med kärlintiman, värka hämmande på koagulationen, så att denna icke blott försiggår långsammare utan äfven blir ofullständig. Riedel<sup>1</sup> har vid experiment på djur funnit att endast  $\frac{1}{3}$  af blodet koagulerar,  $\frac{2}{3}$  blir flytande. Kocher<sup>2</sup> framhåller, att detta hämmande inflytande paralyseras, i fall blodet kommer i beröring med någon sår-yta. Koagulationen är därför beroende icke blott af tiden, utan äfven af traumats beskaffenhet. Volkmann<sup>3</sup> fann i allmänhet blodet i leden flytande inom de 3 första dagarna, stundom ännu efter 6—8 dagar. Vanligen var dock efter 4—8 dagar en del af blodet koaguleradt, ehuru största delen befanns flytande.

Den del af blodet, som förblir flytande, resorberas jämförelsevis raskt (Secker<sup>4</sup> m. fl.), om den lilla resorberande ytan tages i betraktande. Koaglerna däremot, såväl de fria, som äfven de, hvilka häfta vid synovialis omgifvas af endotel

<sup>1</sup> Riedel. Verhalten v. Blut in d. Gelenken. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. XII, pag. 477.

<sup>2</sup> Kocher. Centralblatt f. Chirurgie, 1880, pag. 322.

<sup>3</sup> Volkmann. Centralblatt f. Chirurgie, 1880, pag. 146.

<sup>4</sup> Secher. Schmidts Jahrb. Bd. 187, pag. 62.

och cellsträngar inväxa, under det att blodkropparna försvinna. Sedan inträda i den unga bindväfven regressiva förändringar, ledinnehållet minskas allt mera. Småningom återstå endast smärre fibrinflockar, resterande blodkroppar och fett. Slutligen resorberas äfven detta och leden återfår sitt normala tillstånd (Riedel<sup>1</sup>). Utgången är dock icke alltid så gynnsam. Stundom kan resorbtionen fördröjas eller bli ofullständig. Koaglerna värka då såsom främmande kroppar retande (Secher); detta jämte den nybildade bindväfven ger anledning till förtjockning af kapseln, ojämnheter å brosket, adhärenser, ankylos och obliteration af ledhålan. Volkman<sup>2</sup> har 14 veckor efter en kontusion funnit synovialsäcken fylld af koagula. I ett annat fall fann han, 11 månader efter ett trauma, knäleden i sträckt ställning ankyloserad. Brosken sammanvuxna med hvarandra och med synovialis genom ett lager fast bindväf. Denna bindväf var öfverallt af rostbrun färg och visade, liksom synovialis riklig inlagring af kornigt pigment.

Då nu hos hämofiler blödningarna i allmänhet komma till stånd så väl fullkomligt spontant som äfven på grund af så obetydliga traumata, att någon nämnvärd läsion af väfnaderna ej förefinnes, kunna vi tänka oss, att detta äfven är fallet i leden. Den intakta synovialmembranen hindrar eller fördröjer det utgjutna blodets koagulation, hvarför resorbtionen lätt och fullständigt kan försiggå och leden återfå sitt normala tillstånd på någon vecka, ja till och med på 5 å 6 dagar. Men detta gynnsamma förlopp kan på många sätt störas. Så förefinnes hos hämofilerna ständigt

---

<sup>1</sup> Riedel l. c. [König. Lehrb. d. spec. Chirurg. Bd. III, pag. 404 (1891)].

<sup>2</sup> l. c.

fara för nya blödningar, hvarigenom resorbtionen fördröjes och förhindras. Det utgjutna blodet kan delvis koagulera och koaglerna värka retande på väfnaderna. Retningstillståndet underhålles och stegras ytterligare däraf, att lederna vid gående och arbete fortfarande kunna begagnas (König<sup>1</sup>); då nämligen ingen djupare läsion af ledens delar finnas, upphör snart den mera eller mindre starka smärta, som möjligen vid blödningen påkommit, hvarför rörelserna smärtlöst kunna utföras. De härigenom uppkomna inflammatoriska processerna förorsaka de förut omnämnda förändringarna, bindväfsnybildning, adhärenser, usurer i brosken. Regressiva processer fullborda slutligen förstöringarna i den angifna leden. — De af König särskildt betonade synovialfransarna (se ofvan), hvilka i vårt fall saknades eller åtminstone ej framstodo på något i ögonen fallande sätt, kunna väl vid hämofilernas arthropathier förekomma i olika grader af utveckling på samma sätt, som vid andra kroniska retnings-tillstånd i lederna, såsom t. ex. vid Arthritis chronica serosa, Arthritis chronica ulcerosa sicca, Arthritis deformans m. fl.<sup>2</sup>

Mot antagandet, att affektionen vore besläktad med arthrits deformans, tala såväl Königs<sup>3</sup> iakttagelser, som äfven det här observerade fallet. Väl förekommo vissa förändringar i ledgångsytorernas form, men tecken på sådana hyperplastiska processer, hvilka för Arthritis deformans äro karaktäristiska, saknades helt och hållet. — Anmärkningsvärdt är, att knäleden framför alla andra är utsatt för de mera svårartade arthropathierna. Härtill bidrager, utom de

---

<sup>1</sup> König l. c. pag. 235.

<sup>2</sup> Jämför Ziegler. Lehrb. d. spec. Pathol. Anat., pag. 220 o. följ. (Jena 1890).

<sup>3</sup> König, l. c. pag. 241.

anatomiska förhållandena, utan tvifvel äfven knäledens för trauma utsatta läge samt den omständigheten, att den skadliga invärkan af fortsatt begagnande af extremiteten här i högre grad, än i andra leder kan komma till stånd. Grandidier<sup>1</sup> har funnit ankylos 4 gånger i höft- och knäled samtidigt, 4 gånger ensamt i höftleden, 5 gånger i knäleden, 1 gång i hvardera af armbågs- och skulderlederna. I alla här förut omnämnda fall, med undantag af Reinerts, var knäleden den afficerade.

---

Igenkännandet af dessa hämofilernas arthropathier är i de flesta fall förenadt med stora svårigheter, icke sällan är detta till och med aldeles omöjligt, nämligen om man ej har sig bekant, att den ifrågavarande patienten är blödare eller åtminstone härstammar från en blödarefamilj. Det gifves dock några omständigheter, hvilka kunna leda tanken därpå. Här komma framförallt i betraktande (König<sup>2</sup>) uppgiften om den hastigt påkomna svullnaden, antingen efter ett föregående trauma eller fullkomligt spontant; förut observerade svullnader i samma eller andra leder, utan åtföljande häftigare värk eller eljes i högre grad stördt allmänbefinnande; vidare det ofta hastiga förloppet med utgång till fullständig läkning; frånvaron af var- och fistelbildning. Komma härtill ännu andra, för hämofili misstänkliga tecken, såsom ecchymoser, blånader på kroppen m. m., så kan möjligen i vissa fall sannolikhetsdiagnosen ställas, eller åtmin-

---

<sup>1</sup> Grandidier. Schmidts Jahrb. Bd. 154, pag. 93.

<sup>2</sup> l. c.

stone dessa omständigheter föranleda till noggrannare efterforskningar.

Ehuru sällsynt är dock ihågkommandet af affektionen ingalunda utan praktisk betydelse. Ett större kirurgiskt ingrepp, föranledt af en felaktig diagnos, torde i det öfvervägande flertalet fall medföra letal utgång. Zielewicz' patient dog 20 timmar efter operationen. König förlorade af tre fall, där förväxling skedde med tuberkulös arthrit, tvänne. Äfven i det härstädes observerade fallet var utgången letal. Patienten dukade dock icke under för den blödning, som direkte följde af operationen, ty det lyckades att stilla denna tämligen väl. De härvid använda medlen, termokanterisation, tamponad och hög elevation visade sig på ett förträffligt sätt motsvara ändamålet. Godt hopp hystes redan om patientens tillfrisknande. Den utbredda suppurationsprocessen kring knäleden med åtföljande feber tärde dock så på patientens krafter, att han ej öfverlefde den blödning, som två månader efter operationen uppstod i de höggradigt skadade väfnaderna kring knäet.

Vid behandlingen af hämofilernas arthropathier böra själfallet alla större kirurgiska ingrepp undvikas. I tidiga fall torde kompressionsförband och fixation vara till fylles. I äldre fall, där kontraktur och abnorma ställningar utbildat sig, kunna extensio violenta, sträckförband m. m. försökas. König framhåller dock, att punktion af leden i allmänhet ej är farlig. Själf har han med god framgång företagit tre punktioner, tvänne med karbolutsköljning af leden utan nämner värda blödningar.

