

Der Blutbefund bei der Epidermolysis bullosa hereditaria.

Von Prof. **Bodo Spiethoff**.

Das Blutbild bei der Epidermolysis bullosa hereditaria ist vielfach untersucht, aber in seinen Merkmalen nicht erfaßt worden. In einer der letzten zusammenfassenden Arbeiten über das Krankheitsbild aus der Berner Hautklinik (Jadassohn) sagt der Verfasser in seinen Schlußsätzen: „Der Blutbefund zeigt keine wesentliche Abweichung von der Norm.“ (Sakaguchi, Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. CXXI.) Immerhin findet in seiner Aufstellung Erwähnung ein 75jähriger Kranker mit 49% neutr. Zellen und 30% großen mononukleären und Übergangszellen, ein 11jähriger Knabe mit 25% großen mononukleären und Übergangszellen.

Zur Erfassung des Blutbildes reichen diese Ergebnisse natürlich nicht hin; Schuld daran ist die ungenügende Breite der Untersuchungen, nicht die geringe Zahl der gemusterten Fälle. Es leuchtet ein, daß eine über Jahrzehnte verlaufende Erkrankung in ihrer Rückwirkung auf das Blutbild durch das Spiel von Kräften und Gegenkräften Schwankungen zeitigen kann, daß bei demselben Fall an dem einen Tag Unterschiede gegenüber dem Befunde am andern Tage bestehen, die für sich, an verschiedenen Kranken erhoben, eine vollständige Ungleichheit der Befunde bei den einzelnen Fällen ergeben können. Dem ist nur zu entgegen durch längere Zeit fortgesetzte tägliche lückenlose Untersuchungen bei Ausschaltung jeglichen Umstands, der das Blutbild beeinflusst, Behandlung, andere Erkrankung. Ferner ist bei der Würdigung des Blutlebens im Einzelfall wie auch bei Vergleich verschiedener Fälle, besonders bei Erkrankungen wie der in Frage stehenden, die Nägeli-

sche Mahnung im Auge zu behalten, nicht unter allen Umständen ein scharf umschriebenes Blutbild zu erwarten. Es handelt sich stets um eine biologische Reaktion, die, je nach der Stärke der Krankheitsursache und der Widerstands- oder Anpassungskraft der blutbildenden Organe, im Einzelfall oder zu bestimmter Zeit des Einzelfalls, abweichend ausfallen kann.

Den Grundstock meiner Untersuchungen bildet die 19 behandlungsfreie Tage umfassende lückenlose Aufzeichnung bei einem 24jährigen Manne aus einer Familie, in der die Erkrankung gehäuft auftritt. Ergänzend wurden untersucht Vater und Geschwister mit Hauterscheinungen, eine Schwester, der Bruder des Vaters und dessen Tochter, bei denen sich bisher an der Haut nichts gezeigt hat. Auf diese Fälle lege ich besonderen Wert: sie weisen Störungen im Blutleben auf, und die Tatsache allein wird bei der Frage nach der Ursache eine Bedeutung haben.

Die Erkrankung tritt in der dystrophischen Form auf; befallen sind Hände, besonders die Streckseiten über den Gelenken, die Ellenbogen, Knie und Schienbeine. Andere Erkrankungen liegen nicht vor, sind auch, abgesehen von den Kinderkrankheiten, nicht durchgemacht. Vasomotorische Störungen, vermehrtes Schwitzen bestehen nicht. Heiraten unter Blutsverwandten sind nicht bekannt. Die allgemeine körperliche Entwicklung entspricht dem Durchschnitt der Thüringischen Bevölkerung.

Alle Untersuchungen sind, soweit nicht anders vermerkt, morgens nüchtern vorgenommen.

1. Fall. Karl R. 24 Jahre (siehe umstehende Tabelle).

Aus einer lückenlosen 19tägigen täglichen Untersuchung (8./I.—26./I.) ergeben sich folgende besondere Merkmale im Blutbilde: Das neutrophile Blutleben zeigt mangelhafte Tätigkeit, die n. Zellen sind, selbst bei der Annahme niedrigster Werte gesunder Verhältnisse, doch gelegentlich in der Gesamtzahl, stets mehr oder weniger in der Verhältniszahl herabgesetzt. Die Knochenmarkstätigkeit entbehrt der Beharrlichkeit, ist Einflüssen, auch solchen im Bereich des Physiologischen liegenden, offenbar leichter

zugänglich. So möchte ich die in den ersten Tagen vorliegende Erhöhung der Gesamtzahl n. Zellen bei geringer Herabsetzung der Verhältniszahl aus dem Reiz bislang geleisteter stärkerer körperlicher Arbeit herleiten, weil in der Folgezeit bei den gleichmäßig äußeren Bedingungen eines Krankenhausaufenthaltes die neutrophilen Zahlen hinter den anfänglich beobachteten Werten — oft erheblich — zurückbleiben. Starr ist die Gesamtzahl n. Zellen auch in der Folgezeit nicht, sondern gelegentlich von — vielleicht periodischen — Schwankungen unterbrochen. Einen weiteren hochbedeutsamen Einblick in das Blutleben des wichtigsten Bestandteils weißer Blutkörperchen gewährt die Untersuchung nach Arneht. Durchmustert man die verschiedenen Klassen, so fallen die Schwankungen und die zeitweise starke Besetzung der 4. Klasse auf. Kann von einem festen, auf alle Menschen passenden Schema des Arnehtschen Blutbildes nicht gesprochen werden, sind nicht nur unterschiedliche Züge bei den Geschlechtern, im Säuglingsalter, sondern auch bei den Einzelwesen vorhanden — die einen weisen mehr eine Entwicklung nach links, die andern eine nach rechts auf —, steht fest die äußerste Grenze und die Gleichmäßigkeit des Ablaufs des neutrophilen Blutlebens bei demselben Wesen unter gesunden Verhältnissen. Abweichungen nach beiden Richtungen liegen hier vor. Ganz zweifelsohne besteht eine Neigung zur Verschiebung nach rechts. Die Durchschnittszahl für die 4. und 5. Klasse gibt Arneht mit 17 und 2 an, Bonsdorff mit 12·4 und 1·0 bei Männern, mit 8·35 und 0·75 bei Frauen. Damit vergleiche man die Werte meiner Aufstellung. Veranschaulicht wird diese Verschiebung auch bei der Berechnung der Kernlappenzahl nach Bonsdorff. Werte von 318·299 sind bei gesunden Menschen nicht beobachtet. Und angesichts dieser Zahlen werden auch die nicht so hohen Werte anderer Tage mehr als einen nur individuellen Zustand bedeuten. Neben dem stärkeren Hervortreten höherer Zellklassen — nach Arneht ist dies ein Zeichen geringeren Verbrauchs — erweist sich gelegentlich gleichzeitig auch die erste Klasse stärker be-

Zeit	Ges. Zahl	Lymphozyt.	Gr. m. Zellen	Bas.	Eos.	Stabkernige	Segmentierte	Armetis neutrophilos Blutbild					Kernlappenzahl
								1	2	3	4	5	
8./I.	9400	23·5%	13·5%	—	3·5%	2·5%	57%	4	22	36	28	10	318
1916	13600	2209	1269	0·5	329	235	5358	12	25	37	19	7	284
9./I.	10400	2584	1472	68	476	1020	7480	6	20	49	19	6	299
10./I.	8300	2496	125	—	3	520	55	11	21	36	25	7	296
11./I.	6100	35	1300	—	5·5	520	44·5	13	27	42	18	3	280
12./I.	7300	2905	9·5	1	456	456	3693	4	32	39	17	4	273
13./I.	9900	33	788	61	4	6·5	45	16	21	44	17	2	268
14./I.	7400	2013	11	—	244	396	2745	10	32	37	18	3	272
15./I.	6700	325	671	—	6·5	3·5	45	9	32	44	12	2	263
16./I.	6700	2372	12·5	0·5	474	255	3145	6	30	38	21	5	289
17./I.	6700	295	912	50	2	10·5	45·5	10	26	43	18	3	278
18./I.	7600	2920	12·5	—	198	1039	4504	13	36	32	14	4	258
19./I.	7200	30	1237	—	4	6	50	3	28	44	17	5	247
20./I.	8100	2220	12·5	—	296	444	3700	3	28	44	17	5	284
21./I.	5000	34	955	—	2	4·5	46·5	10	26	43	18	3	278
		2278	13	—	134	301	3115	14	36	32	14	4	258
		37	13·5	—	3·5	2·5	43·5	13	36	32	14	4	258
		2479	904	—	234	167	2915	13	36	32	14	4	258
		33	14·5	—	7	4·5	41	3	28	44	17	5	284
		2508	1097	0·5	532	342	3116	3	28	44	17	5	284
		35	10	36	6·5	6·5	41·5	10	26	43	18	3	278
		2520	720	0·5	468	468	2388	14	36	32	14	4	258
		305	9	40	4	6·5	49·5	13	36	32	14	4	258
		2470	729	0·5	324	526	4009	13	36	32	14	4	258
		37·5	13·5	25	2·5	2·5	43	3	28	44	17	5	284
		1775	675	—	125	125	2150	3	28	44	17	5	284

22./I.	7800	35.5	12	1	6.5	5.5	39	12	19	48	19	7	290
		2769	936	78	507	429	8042						
		32.5	4.5	0.5	2.0	6.5	53						
23./I.	6000	1950	270	30	120	390	3180	13	33	29	20	5	266
		39.5	5.5	0.5	3.5	6.5	44						
		2488	346	31	220	409	2904	13	28	29	25	5	281
24./I.	6300	47	5.0	0.5	5	3	39.5	8	22	47	20	3	288
		2914	310	31	310	186	2449						
25./I.	6200	41.5	8	—	2.5	6	44	10	12	51	18	4	279
		2988	576	—	180	482	3168						
26./I.	7200	17	6	—	1	11	64.5	14	24	32	19	6	264
		2829	822	—	137	1507	8663						
27./I.	18700	29.5	9	0.5	2	4	54.5	8	28	33	24	7	294
		2153	657	36	146	292	8978						
28./I.	7300	27	12.5	—	2.5	6.5	48.5	13	26	45	13	3	267
		1782	825	—	165	429	3201						
29./I.	6600	19.5	7.5	—	—	21	51	29	28	28	18	2	231
		2496	960	—	—	2688	6528						
30./I.	12800	31.5	8	—	5.5	9.5	45.5	18	27	31	20	4	265
		2047	520	—	357	617	2957						
1./II.	6500	17	8.5	—	1.5	11.5	61.5	14	32	34	17	3	263
		2448	1234	—	216	1656	8856						
2./II.	14400	20	9.5	0.5	3	9	58	14	39	31	16	0	219
		2420	1150	61	363	1089	7018						
3./II.	12100	11.5	8	—	4.5	16	60.5	24	30	25	15	6	249
		2369	1648	—	927	3296	12463						
4./II.	20600	15	7	—	12	7.5	58.5	18	37	33	17	0	254
		1260	588	—	1008	630	4914						
5./II.	8400	12.5	15	—	7.5	11.5	53.5	18	46	23	17	1	252
		1337	1605	—	802	1230	5724						
6./II.	10700	32.5	9.5	—	10	8	42	15	31	41	8	1	237
		2827	826	—	870	696	3654						
7./II.	8700	28.5	9	—	13	8.5	45.5	16	42	29	9	3	288
		2279	873	—	1261	824	4413						
8./II.	9700												

Zeit	Ges. Zahl	Lymphoeyt.	Gr. m. Zellen	Bas.	Eos.	Stabkernige	Segmentierte	Arneths neutrophiles Blutbild					Kernlappenzahl
								1	2	3	4	5	
+ 9./II.	9500	30·5 2897	6·5 617	—	4 380	8·5 807	49·5 4302	15	24	42	12	2	247
10./II.	17900	18·5 2416	8·5 1521	—	2·5 447	21 3759	54·5 9755	26	30	85	7	2	229
11./II.	11000	32·5 3575	12 1820	1 110	6·5 715	9·5 1045	38·5 4285	19	35	88	7	1	236
+ 12./II.	7200	25·5 1886	9·5 684	—	4·5 324	17 1224	43·5 3132	31	46	18	5	0	197
13./II.	13600	19 2584	8 1088	0·5 68	2·5 340	21 2856	49 6664	29	39	18	9	5	221
+ 14./II.	12000	37 4440	9 1080	1 120	5 600	14·5 1740	34·5 4140	30	36	25	7	2	215
15./II.	18600	14 2604	8·5 1581	—	2·5 465	23 4278	51·5 9579	32	33	28	6	1	211
24./II.	5800	35·5 2059	9·5 551	0·5 29	6 348	15 870	34 1972	31	35	30	6	0	215
25./II.	7900	30 2870	7·5 312	—	3·5 276	10·5 829	49·5 3910	18	28	88	14	2	254
26./II.	6300	39 2457	8·5 535	1 63	7·5 472	7·5 452	36·5 2299	16	31	42	7	4	252
27./II.	5600	45·5 2548	11 616	—	1 56	5·5 308	37·5 2100	11	40	35	13	1	253
10./III.	6900	23·5 1966	6 414	—	2·5 172	6·5 448	56·5 3888	13	28	41	13	5	269
abends 11./III.	6000	32·5 1950	9 540	0·5 30	2·5 150	7·5 450	48 2880	15	31	29	19	6	270

Die Tage der Nukleineinspritzungen sind mit + gekennzeichnet.

setzt bei vermehrter wie durchschnittlicher Gesamtzahl: eine nicht oft beobachtete Erscheinung, die nur als unregelter Ausgleich zwischen Erzeugung und Verbrauch anzusprechen ist. Neben dem Zeichen verminderten Verbrauchs sehen wir bezüglich der Erzeugung hier Zustände der Durchschnitts-, der Über- und Untererzeugung. Deshalb läßt sich in solchen Fällen unausgeglichener Zustände das neutrophile Blutleben nicht voll durch die Kernlappenzahl, sondern nur durch die Arnehtschen Klassen und die Ausrechnung der Gesamtzahl erfassen. Ein Beweis für die Notwendigkeit einer möglichst breit anzulegenden Untersuchung.

Die Lymphozyten bewegen sich in den Anteilzahlen, mit Ausnahme des 2. Beobachtungstages, stets über dem Durchschnitt, oft erheblich — 37, 39, 41, 47 v. H. — in den Gesamtzahlen stets mehr oder weniger über dem Durchschnitt. Schwankungen in der Größe des Ausschlags kommen auch bei dieser Zellart vor, in der Grundrichtung bleibt der Zustand aber gleich. Von den Basophilen und Eosinophilen ist nichts Besonderes zu sagen, dagegen erweisen sich die großen mononukleären und Übergangszellen verhältnismäßig und gesamt meist vermehrt. Nach einiger Zeit des Krankenhausaufenthaltes (vom 23./I. an) herrscht bei diesen Zellen ein Abschnitt durchschnittlicher Verhältnisse. An pathologischen Zellformen sind in der Zeit vom 21./I.—28./I. und vom 9./II.—24./II. Reizungs-Zellen (Myeloblasten) und gelegentlich vor und während der Nukleinbehandlung (siehe unten) Lymphozyten in Riederform gesehen worden.

Anhangsweise sei das Verhalten des Blutes unter der Behandlung kurz erwähnt. In Verfolg meiner Erfahrungen über die Herabsetzung der Empfindlichkeit der Haut gegen äußere Reize durch Einspritzungen von nukleinsaurem Natron [Böhringer (Derm. Wochenschr., Bd. LVII, 1913)] erhielt der Kranke 10 solcher Einspritzungen in Höhe von 0·5—1·5. Bei der Gabenfestsetzung wurde auf einen hohen Fieberausschlag Wert gelegt. Das Blutbild zeigt nach den Einspritzungen die üblichen Veränderungen: Leukozytose,

besonders der neutrophilen Zellen, Herabsinken der Verhältniszahl der Lymphozyten, aber nicht ihrer Gesamtzahl (Vermehrung der neutrophilen Zellen erster oder auch zweiter Klasse, geringere Werte der oberen Klassen). Bald nach jeder Spritze und auch nach Beendigung der Kur treten die früheren Zustände wieder auf. Zuletzt herrscht ein Bild, das den letzten Tagen vor der Kur entspricht. Während der Nukleinbehandlung waren die großen Lymphozyten öfters vermehrt und pathol. Lymphozytenformen sichtbar.

Die Hauterscheinungen verschwanden bei Vermeidung jeder Gelegenheit schon bald nach der Aufnahme, so daß sich der Behandlungseinfluß erst nach Wiederaufnahme der Arbeit zeigen konnte. 14 Tage nach der Entlassung stellte sich der Kranke mit unversehrter Haut vor und äußerte seine Zufriedenheit, weil die Haut jetzt mechanische Einwirkungen erträgt, wie vorher nie. Auch aus dem Blutbild läßt sich vielleicht ein Einfluß herleiten, insofern es im Gegensatz zur Aufnahme am 8./I. — ich möchte sagen — einen beruhigteren Eindruck macht, ähnlich wie vor der Kur nach einem 14tägigen Aufenthalt in der Klinik. Im Wesen ist das Bluteben gegen früher nicht verändert. Die Hauterscheinungen sind auch nach weiteren 14 Tagen nicht wieder aufgetreten.

Fall 2. Gottlieb R. 53 Jahre. 19./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 9100.

Lymphozyten 37% — 3367.

Gr. m. Z. 8% — 728.

Bas. 0·5% — 45.

Eos. 1·5% — 136.

Stabkernige 2% — 182.

Segmentierte 50·5% — 4595.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	4	31	35	24	6

Kernlappenzahl 297.

Gottlieb R. 20./I. 1916.

Ges. Zahl 5100.

Lymphozyten 31% — 1581.

Gr. m. Z. 10% — 510.

Bas. 1% — 51.

Eos. 2% — 102.

Stabkernige 8.5% — 433.

Segmentierte 47.5 — 2422.

Arneths neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	14	39	34	13	0

Kernlappenzahl 246.

Fall 3. Wilhelm R. 21 Jahre. 24./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 7400.

Lymphozyten 18.5% — 1369.

Gr. m. Z. 15% — 1110.

Bas. 0.5% — 37.

Eos. 1.0% — 74.

Stabkernige 24% — 1776.

Segmentierte 41% — 3034.

Arneths neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	34	40	19	2	0

Kernlappenzahl 179.

Wilhelm R. 25./I. 1916.

Ges. Zahl 5900.

Lymphozyten 16.5% — 974.

Gr. m. Z. 14% — 826.

Bas. —.

Eos. 1% — 59.

Stabkernige 19.5% — 1150.

Segmentierte 46% — 2714.

Arneths neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	27	42	23	7	1

Kernlappenzahl 213.

Fall 4. Artur R. 17 Jahre. 24./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 6400.

Lymphozyten 28.5% — 1824.

Gr. m. Z. 10% — 640.

Bas. —.

Eos. 4% — 256.

Stabkernige 11% — 704.

Segmentierte 46.5% — 2976.

Arneths neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	21	37	33	9	0

Kernlappenzahl 230.

Arthur R. 25./I. 1916.

Ges. Zahl 7300.

Lymphozyten 26·5% — 1935.

Gr. m. Z. 11·5% — 840.

Bas. 0·5% — 36.

Eos. 2% — 146.

Stabkernige 14% — 1022.

Segmentierte 45·5% — 3321.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	24	35	35	6	0

Kernlappenzahl 223.

Fall 5. Max R. 15 Jahre. 29./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 14100.

Lymphozyten 21% — 2961.

Gr. m. Z. 7·5% — 1057.

Bas. 0·5% — 71.

Eos. 7% — 987.

Stabkernige 12% — 1692.

Segmentierte 51·5% — 7219.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	17	38	36	9	0

Kernlappenzahl 237.

Max R. 30./I. 1916.

Ges. Zahl 8900.

Lymphozyten 23·5% — 2091.

Gr. m. Z. 7·5% — 665.

Bas. —.

Eos. 5·5% — 489.

Stabkernige 11% — 979.

Segmentierte 53·5% — 4761.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	16	33	34	17	0

Kernlappenzahl 252.

Max R. 31./I. 1916.

Ges. Zahl 7000.

Lymphozyten 25·5% — 1785.

G. m. Z. 15·5% — 1085.

Bas. 0·5% — 35.

Eos. 4·5% — 315.

Stabkernige 11% — 770.

Segmentierte 43% — 3010.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	20	41	27	11	1

Kernlappenzahl 232.

Fall 6. Emilie R. 6 Jahre. 24./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 13200.

Lymphozyten 31% — 4092.

Gr. m. Z. 10·5% — 1386.

Bas. —.

Eos. 1·5% — 198.

Stabkernige 12·5% — 1650.

Segmentierte 44·5% — 5874.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	22	30	35	10	3

Kernlappenzahl 242.

Emilie R. 25./I. 1916.

Ges. Zahl 8700.

Lymphozyten 33·5% — 2914.

Gr. m. Z. 16% — 1392.

Bas. 0·5% — 43.

Eos. 3% — 261.

Stabkernige 11% — 957.

Segmentierte 39% — 3393.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	21	38	30	5	0

Kernlappenzahl 207.

Bei der Beurteilung der Fälle 2—6 müssen wir daran denken, daß es sich nur um Stichproben handelt, die einen vollen Einblick in das Blutleben unmöglich zu eröffnen vermögen. Abweichungen untereinander dürfen nicht gleich als Wesensunterschiede angesprochen werden, können auch zeitlichen Schwankungen entsprechen. Man braucht nur die Befunde im Fall 1 zu Beginn und einige Zeit nachher zu vergleichen, um die Berechtigung zur Mahnung der Vorsicht in der Beurteilung herzuleiten. Schließlich ist auch hier wieder zu erinnern, daß dieselbe Ursache nicht unbedingt die gleiche Beeinflussung des Blutlebens zur Folge haben muß, daß individuelle Zustände Abweichungen zeitigen können. Allen diesen jetzt zur Besprechung stehenden Fällen ist eigentümlich, daß, wie im Fall 1 unter denselben Bedingungen — kein vorausgegangener Krankenhausaufenthalt — die Störungen des neutrophilen Blutlebens im Vordergrund stehen, dagegen das erst nach einigen Tagen klinischen Aufenthalts im Fall 1 auffallend hervortretende Merkmal

der Erhöhung der Gesamt- oder Verhältniszahl der Lymphozyten nur bei Gottlieb R. (Fall 2) stärker hervortritt, bei der Mehrzahl der Familienglieder dagegen nur weniger ausgeprägt oder zu vermissen ist, ja bei Wilhelm R. (Fall 3) die Lymphozyten nicht nur im Verhältnis, sondern einmal auch insgesamt — 974 Zellen — herabgesetzt sind. Die Störungen des neutrophilen Bildes sind einmal gegeben in den fehlenden festen, gleichmäßigen Verhältnissen bei demselben Wesen. Schwankungen in der Besetzung der einzelnen Klassen neutrophiler Zellen liegen vor. In der Mehrzahl der Fälle ist eine Verschiebung nach links zu beobachten, was sich auch aus der größeren Zahl des Stabkernigen Schillings ergibt, der als Durchschnittszahl für diese Zellen 150—300 angibt. Dies trifft auch bei der 6jähr. Emilie R. (Fall 6) zu, bei der mit den übrigen Zellverhältnissen angesichts ihres Alters wenig anzufangen wäre, bei der aber gerade die Berechnung des neutrophilen Blutbildes die krankhaften Veränderungen ergibt. In ihrem Alter nähern sich die Verhältnisse noch mehr den Säuglingen als den Erwachsenen, müßte also die Zahl der Zellen höherer Klassen, die Kernlappenzahl, viel größer sein. In den Fällen mit einer Verschiebung nach links entspricht die Verhältniszahl der n. Zellen entweder dem Durchschnitt oder bleibt hinter ihm zurück, manchmal wechselnd selbst bei kurzer Beobachtung [Max R. (Fall 5)]. Neigung zu höheren Werten der Kernlappenzahl, zu einer Verschiebung der n. Zellen nach rechts, zeigt in dem Augenblicksbild nur Gottlieb R. (Fall 2), bei dem auch im übrigen ähnliche Verhältnisse wie im Fall 1 nach einiger Zeit des Krankenhausaufenthaltes vorliegen. Die großen mononukleären Zellen sind in der Verhältniszahl, meist auch in der Gesamtzahl vermehrt. Schwankungen, die immer wieder den Wert fortlaufender längerer Prüfung darlegen, kommen auch bei dieser Zellart vor. Es sei auf Max R. (Fall 5) verwiesen: an zwei Tagen keine Erhöhung, am 3. Tage starker Anstieg der Verhältniszahl. Vereinzelte Reizungszellen wurden bei Gottlieb und Artur R. beobachtet.

Fall 7. Rosa R. 11 Jahre. 19./I. 1916. Nachmittag.

Ges. Zahl 7400.

Lymphozyten 24·5% — 1813.

Gr. m. Z. 14% — 1036.

Bas. 0·5% — 35.

Eos. 1·5% — 111.

Stabkernige 24·5% — 1813.

Segmentierte 34·5% — 2551.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	40	43	16	1	0

Kernlappenzahl 178.

Rosa R. 20./I. 1916.

Ges. Zahl 4500.

Lymphozyten 23·5% — 1057.

Gr. m. Z. 19% — 855.

Bas. —.

Eos. 3% — 135.

Stabkernige 18% — 810.

Segmentierte 36% — 1620.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	34	35	17	4	0

Kernlappenzahl 191.

Bei dem 11jährigen Mädchen Rosa R. (Fall 7), Tochter von Gottlieb R. (Fall 2) und Schwester der Fälle 1, 3—6 ist bislang nichts an der Haut beobachtet worden. Auch die Untersuchung findet die Haut frei von jedweder Erscheinung. Deshalb ist der Blutbefund bedeutsam, für den allein eine krankhafte Störung, und zwar beim Fehlen irgend eines anderen Befundes, nur dieselbe Ursache wie bei den anderen Familienmitgliedern in Betracht kommen kann. Wie bei der Mehrzahl ihrer Geschwister fällt die nicht unbeträchtliche Verschiebung des neutrophilen Blutbilds nach links auf, wobei die neutrophilen Zellen einmal sowohl in der Verhältnis- wie Gesamtzahl niedrigere Werte haben als dem Durchschnitt entspricht. Die Lymphozyten zeigen wie in den anderen Fällen flüchtiger Beobachtung keine offensichtlichen Veränderungen. Dagegen tritt die Vermehrung der großen mononukleären und Übergangszellen auch bei Rosa R. sehr hervor. Auch Reizungszellen wurden vereinzelt gesichtet.

Fall 8. Bernhard R. 62 Jahre. 10./III. 1916. Abends.

Ges. Zahl 7600.

Lymphozyten 36·5% — 2774.

Gr. m. Z. 5·5% — 418.

Bas. 0·5% — 38.

Eos. 2·5% — 190.

Stabkernige 6·5% — 494.

Segmentierte 48·5 — 3686.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	13	27	39	21	0

Kernlappenzahl 268.

Bernhard R. 11./I. 1916.

Ges. Zahl 5600.

Lymphozyten 42·5% — 2380.

Gr. m. Z. 5·5% — 308.

Bas. 1% — 56.

Eos. 2·5% — 140.

Stabkernige 5·5% — 308.

Segmentierte 43·5% — 2436.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	11	28	37	13	11

Kernlappenzahl 285.

Fall 9. Marta R. 21 Jahre. 10./III. 1916. Abends.

Ges. Zahl 8000.

Lymphozyten 27·5% — 2200.

Gr. m. Z. 8% — 640.

Bas. 0·5% — 40.

Eos. 2·0% — 160.

Stabkernige 16% — 1280.

Segmentierte 47% — 3760.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	24	43	28	4	1

Kernlappenzahl 215.

Marta R. 11./III. 1916.

Ges. Zahl 4700.

Lymphozyten 30% — 1410.

Gr. m. Z. 7·5% — 352.

Bas. 0·5% — 23.

Eos. 1·5% — 70.

Stabkernige 16% — 752

Segmentierte 44·5% — 2091.

Arnets neutrophiles Blutbild	1	2	3	4	5
	32	40	22	6	0

Kernlappenzahl 202.

Durch den krankhaften Blutbefund bei einem von Hauterscheinungen bislang frei gebliebenen Kinde aus einer Familie mit Epidermolysis bullosa hereditaria wurde ich veranlaßt, die Blutuntersuchung auch auf einen Zweig der Familie, bei dem die Krankheit nicht auftritt, auszudehnen. Ich kann heute nur den Befund zweier Fälle geben, den von Bernhard R., des Bruders von Gottlieb R. und seiner 20jährigen Tochter Marta. Der Befund von Bernhard R. erinnert sehr an den seines Bruders Gottlieb (Fall 2) und seines Neffen Karl (Fall 1): Lymphozytose; Herabsetzung der Verhältniszahl, einmal auch der Gesamtzahl der n. Zellen, stärkere Besetzung der Klasse 4 oder 4 und 5. Die gr. m. Z. zeigen keine Veränderung. Das Blutbild ähnelt also sehr dem Zustande bei Karl R. (Fall 1) um den 24. Januar herum und kommt auch dem seines Bruders Gottlieb nahe. Dagegen weist das Blutbild von Marta R. wieder gewisse Ähnlichkeit mit den der meisten unserer Fälle auf (Fall 3—7). Die gr. m. Z. bewegen sich bei beiden Zählungen grade im Durchschnitt (vergl. die Bemerkungen dazu bei Max R.). An den Lymphozyten mäßige Erhöhung der Verhältniszahl. Mehr oder weniger starke Verschiebung des n. Blutbildes nach links bei zeitweise verminderter Gesamtzahl n. Zellen.

Welchen Schluß gestatten die Blutbefunde? Die Ursache wird aus dem Hautorgan gewissermaßen in das Innere verlegt, es muß eine für die Hauterscheinungen, die Störungen des Blutlebens und für die von manchen Beobachtern festgestellten anderweitigen krankhaften Äußerungen gemeinsame Ursache gesucht werden. Eine Erkennung der Ursache gestattet selbstverständlich die Summe aller Erscheinungen nicht, wohl aber kann im Sinne des Forschens auf die Ähnlichkeit des Blutbefundes unserer Fälle mit dem bei Störungen der Blutdrüsen hingewiesen werden. Aus der Zusammenstellung von Falta über Erkrankungen der Blutdrüse ist ersichtlich, daß gewisse hervorstechende Züge der Blutveränderungen unserer Fälle — Neigung zur Erhöhung der Lymphozyten, Herabsetzung der neutrophilen, Erhöhung der Werte an gr. m. Zellen

(das Arnethsche Blutbild findet in den Aufzeichnungen von Falta keine Erwähnung) — bei mannigfachen Erkrankungen der Blutdrüsen wiederkehren: bei Status lymphaticus, hypophysauerer Dystrophie, Akromegalie, Myxoedema adultorum Basedow u. a. Klarheit kann nur der Leichenbefund ergeben, den man in Zukunft herbeizuführen suchen sollte.

Eine Frage bedarf noch der Besprechung: Beeinflussen die Hauterscheinungen das Blutbild? Eine Abhängigkeit der Blutveränderungen von den Hautvorgängen besteht in Anbetracht der Störungen des Blutlebens zur Zeit vollständig heiler Haut (Fall 1 einige Zeit nach dem Krankenhausaufenthalt) und bei Mitgliedern der Familie, die Hauterscheinungen niemals gezeigt haben, natürlich nicht. Denkbar aber ist es, daß bei schweren Hautveränderungen, namentlich unter dem Einfluß von Keimen, das an sich gestörte Blutleben Abweichungen im Sinne der zweiten Ursache erfährt. Man könnte daran denken, daß dieser Fall in den ersten Tagen unserer Beobachtung bei Karl R. zutrifft. Die Leukozytose besteht zwar, aber die Verhältniszahl der *n.* Zellen, die Verschiebung des Arnethschen Blutbildes nach rechts sprechen hier gegen diese Annahme.

Zusammenfassung.

1. In allen Fällen von Epidermolysis bullosa hereditaria einer Familie sind Störungen des Blutlebens erkennbar.

2. Voll erfaßt wird das Blutleben bei einer über Jahrzehnte gehenden Erkrankung nur durch längere Zeit lückenlos fortlaufender Untersuchungen.

3. Die Blutveränderungen sind nicht zu jeder Zeit dieselben. Schwankungen kommen voraussichtlich in jedem Fall vor.

4. Die Grundzüge des gestörten Blutlebens bestehen
a) in einer Störung des neutrophilen Bildes — Herabsetzung der neutrophilen Werte in der Verhältnis- oder in der Gesamt- und Verhältniszahl, Verschiebung des neutrophilen Bildes nach links oder nach rechts, zeitweise mit dem Zeichen beiderseitiger Verschiebung;

b) in einer oft wesentlichen Erhöhung der Werte an großen mononukleären und Übergangszellen — Zeiten von Durchschnittszahlen kommen auch vor;

c) in einer oft wesentlichen Erhöhung der Verhältnis- oder Verhältnis- und Gesamtzahl der Lymphozyten — Zeiten herabgesetzter Gesamtwerte laufen mitunter.

5. An Zellen krankhaften Blutlebens werden gelegentlich Reizungszellen und pathologische Lymphozytenformen beobachtet.

6. Gleiche Störungen des Blutlebens finden sich auch bei Familienmitgliedern (desselben oder eines Nebenzweiges), die frei von jeder Hauterscheinung sind.

7. Der Befund von Blutveränderungen bei Mitgliedern, die frei von Hauterscheinungen sind, zwingt zur Annahme einer allgemeinen vererbbaaren Ursache, die sich nicht jedesmal an der Haut zu äußern braucht.

8. Die Ähnlichkeit des Blutbefundes bei Epidermolysis bullosa hereditaria mit dem bei Störungen der inneren Sekretion läßt die Frage entstehen, ob nicht eine derartige Störung auch bei der Epidermolysis bullosa hereditaria in Betracht kommt.
