

Beiträge zum totalen Albinismus, seine Vererbung und die Anwendung der Mendelschen Vererbungsgesetze auf menschliche Albinos.¹⁾

Von

Privatdozent Dr. med. et phil. Carly Seyfarth.

1. anat. Assistent am pathologischen Institut zu Leipzig.

Mit 74 Textabbildungen.

In der vorzüglichen, mit dem Schulze-Preis ausgezeichneten Arbeit von K. Dresel, „Inwiefern gelten die Mendelschen Vererbungsgesetze in der menschlichen Pathologie?“ (Virchows Archiv 224. Berlin 1917) berücksichtigt dieser wohl wegen des Mangels an Stammbäumen den Albinismus nicht näher. Er führt ihn nur S. 297 unter den wahrscheinlich sich recessiv verhaltenden Augenkrankheiten ganz kurz („Albinismus?“) an. Auch Frédéric (20) hält es 1907 für richtiger, die Frage, „ob der menschliche Albinismus sich nach dem Mendelschen Gesetze richtet, solange in Suspense zu lassen, bis die Zahl der Fälle sich vermehrt habe“.

Die Beobachtung einer ganzen Anzahl von miteinander verwandten Albinos unter den spanischen Juden in Bulgarien und der europäischen Türkei gab mir Veranlassung, die Frage der Erblichkeit des Albinismus nachzuprüfen und die bisher veröffentlichten Stammbäume zusammenzustellen. Es ergab sich, daß in der deutschen Literatur nur vereinzelte Angaben über familiären Albinismus vorhanden sind. In den englischen und amerikanischen Zeitschriften finden sich jedoch sehr zahlreiche Mitteilungen und Zusammenstellungen von Albinostammbäumen. Ich konnte mehr als 700 Stammbäume von Albinofamilien studieren. 74 der interessantesten gebe ich im Anhang wieder, da viele neuere Angaben recht verstreut und die etwas älteren großen Stammbaumatlanten und Arbeiten der englischen bzw. amerikanischen Forscher Heiser und Villafranca (29), Pearson, Nettleship und Usher (38) sehr schwer erhältlich sind.

Der totale Albinismus, auf den ich mich in der vorliegenden Arbeit beschränken möchte, charakterisiert sich durch Fehlen des Pig-

¹⁾ Anm. bei der Korr. Der Redaktion eingesandt im Februar 1919. Seitdem erschien noch Jablonski, W., Über Albinismus des Auges im Zusammenhang mit den Vererbungsregeln. D. med. W. 1920. Nr. 26. S. 708 ff.

ments, nicht nur in der Haut, sondern auch in den Haaren und in den Augenhüllen. Die Haut von Albinos hat eine feine, weißlich rosarote Färbung in ihrer ganzen Ausdehnung. Das Kopfhaar ist entweder ganz weiß oder mehr oder weniger gelblichweiß, sehr fein, seidenglänzend und weich, die Haare an anderen Stellen des Körpers zumeist noch feiner und weißer.

Kurz möchte ich die neueren Forschungen über Augenveränderungen bei den Albinos erwähnen. Die Iris ist von blaßblauer, oft rötlicher bis durchsichtiger Farbe. Die Pupillen erscheinen rosarot bis glänzend rot. Das Sehvermögen ist erheblich herabgesetzt. Die Sehschärfe schwankt zumeist von $1/20$ bis $1/5$.

Der Pigmentmangel der Iris und der Chorioidea ist die Ursache, daß alle Albinos sehr lichtscheu sind. Vollkommen pigmentlos, wie man früher annahm, ist jedoch, wie eingehende neuere mikroskopische Untersuchungen ergaben, das albinotische Auge nicht. Manz (36) stellte schon 1877 bei einer 27jährigen albinotischen Frau das Vorhandensein eines schwachen retinalen Pigmentepithels fest. Nettle-ship (38) fand 1905 bei der Untersuchung der Augen eines 67- und eines 74jährigen Albinos Pigment in einzelnen Zellen der Chorioidea und Suprachorioidea. Im retinalen Pigmentblatt der Iris und des Ciliarkörpers wies er ziemlich viel braunes Pigment nach. Dagegen enthielt das eigentliche Pigmentepithel der Retina erheblich weniger Farbstoff. Iris und angrenzendes Chorioidealstroma im vorderen Bulbusabschnitt waren völlig pigmentfrei. Elschnig (18) konnte 1913 die beiden Augen eines an Tuberkulose verstorbenen 20jährigen albinotischen Mädchens untersuchen. Er fand Irisstroma und Aderhaut völlig pigmentlos. Pigment ist nur im Pigmentepithel nachweisbar, und zwar in stärkerem Grade im Bereiche des Corpus ciliare als in der Retina und Iris. Das Pigmentepithel der Netzhaut enthielt recht reichliche, aber außerordentlich blaße, hellbraune Pigmentkörnchen. Von besonderer Wichtigkeit ist in Elschnigs Arbeit die Betonung der totalen Abwesenheit der Fovea centralis beim Albino, ein Nachweis, den Fuchs 1913 (22) ebenfalls führte. Fritsch (21) hatte bereits 1908 nach der Untersuchung der Augen eines albinotischen Hereros als wichtigste Veränderung ein Fehlen der Fovea centralis konstatiert. Affolter (1) gelang es 1916 selbst mit rotfreiem Licht nicht, bei zwei Albinos auch nur eine Andeutung von Fovea zu erkennen. Dieser Nachweis des Fehlens der Fovea centralis beweist, daß der Albinismus der Augen vor allem auch als eine typische Hemmungsmißbildung des retinalen Anteils der Augenanlage anzusehen ist. Zugleich findet dadurch die hochgradige Sehschwäche der Albinos eine befriedigende Erklärung. Sehschwäche und Nystagmus der albinotischen Augen sind also nicht nur auf die durch den Pigmentmangel bewirkte Blendung, sondern auch auf die ungenügende Diffe-

renzierung des Netzhautzentrums zurückzuführen. 1917 hatte Velhagen (47) bei einer Sektion Gelegenheit, die Augäpfel eines 23-jährigen Albinos zu untersuchen. Der Visus war beiderseits $1/24$ corr. M. 24 D. gewesen. Farben waren richtig erkannt worden. Es hatte Nystagmus oscillatorius bestanden. Ophthalmoskopisch hatte kein Macularreflex nachgewiesen werden können. Mikroskopischer Befund: Chorioidea und Iris völlig ohne Pigment. Epithelschicht der Retina pigmentfrei bis an die Ora serrata. Dagegen wurde weiter vorn im Epithel des Corpus ciliare Pigment nachgewiesen. Dieses Pigment bestand aus weit auseinanderliegenden Körnchen. Macula nicht differenziert, von der Fovea nichts zu erkennen.

Nystagmus findet sich bei allen Albinos mit verschwindenden Ausnahmen. Schon im Jahre 1734 beschreibt Treytorens (46), Arzt in Surinam, ein 9 Monate altes albinotisches Kind: „Lorsqu'il voulait fixer la vue sur quelque objet, son iris et sa prunelle prenaient un mouvement extrêmement rapide comme un tournoiement autour de son centre, et il semblait que l'enfant se fût mis tout d'un coup à chercher quelque chose des yeux avec beaucoup d'inquiétude“.

Ametropie: Myopie bis 6,0 D. und Hypermetropie bis 4,0 D. besteht in den meisten Fällen von Albinismus, ganz besonders häufig auch Astigmatismus.

Die Entstehung des Astigmatismus hat man durch das Zukneifen der Augenlider infolge der Überblendung erklären wollen, denn es ist festgestellt worden, daß die stärkere Krümmung der Hornhaut fast immer im senkrechten Meridian besteht. Wäre dies richtig, dürfte bei kleinen Kindern kein Astigmatismus gefunden werden. Dieser würde sich erst allmählich im Laufe der Jahre unter dem Einflusse des Zukneifens der Lider entwickeln.

Usher und Souter (38) haben nun die Hornhautkrümmung eines 4 Monate alten albinotischen Kindes gemessen und fanden eine Hypermetropie von 8 D. im horizontalen und 4 D. im vertikalen Meridiane. Der nicht albinotische Zwillingsbruder des Patienten wurde mit 9 Monaten untersucht. Es bestand bei ihm eine Hypermetropie von 4,0 D. auf dem einen und von 3,0 D. auf dem anderen Auge ohne Astigmatismus. Weiterhin erwähnt Pearson (38) noch zwei Fälle von Astigmatismus bei zwei Albinos im Alter von 6 und 9 Monaten. Um endgültig die Frage entscheiden zu können, ob durchweg bei Albinos kongenital schon Astigmatismus besteht, müssen erst noch weitere frühzeitige Untersuchungen vorgenommen werden.

Über die Ätiologie des Fehlens der Pigmentbildung bei den Albinos sind im Laufe der Zeit eine ganze Reihe von Theorien aufgestellt worden. Es ist festgestellt worden, daß das Blut und die Gewebelemente bei albinotischen Individuen nicht nachweislich verändert sind. Vor allem

ist das Blut der Albinos nicht zu arm an Hämoglobin, um Pigment bilden zu können. Ehrmann (17) meint, daß dies nur auf veränderter Zelltätigkeit beruhen kann, welche mit hereditären Verhältnissen zusammenhängt. Er zieht auch daraus den Schluß, daß das gleichzeitige Vorkommen des Pigmentmangels in der Cutis und Epidermis, das Fehlen des Pigments in der Choroidea und Retina doch wohl für eine gemeinsame Quelle der Pigmentierung sprechen. Nach Blaschkos Ansicht (7) kann dies Fehlen der Pigmentbildung bei den Albinos auf atavistischen Rückschlag zurückgeführt werden. Grund (25) sagt: „Die albinotische Haut ist als eine degenerierte aufzufassen, die eine wichtige primäre Eigenschaft der Epidermis verloren hat“, nämlich die der autochthonen Pigmentbildung. Meirowsky (37) glaubt feststellen zu können: „Das epitheliale Pigment entsteht in der Epidermis und ist ein Produkt des Kernkörperchens“. Er läßt das Pigment aus der roten Kernsubstanz durch folgenden Prozeß sich bilden:

1. Vermehrung der pyroninroten Kernsubstanz;
2. Wanderung der pyroninroten Kernsubstanz durch die Kernmembran in das Protoplasma;
3. Umwandlung (innerhalb des Protoplasma) der pyroninroten Kernsubstanz in Pigmenteinschlüsse.

Garrod (23) kommt bei der Frage, ob es sich um einen „error“ of anabolism or catabolism“ handelt, schließlich zu dem Schluß, daß es sich beim Albinismus wahrscheinlich um eine Unfähigkeit der Melaninbildung handelt, um eine Störung der intracellulären Enzyme. Auch Kaposi (31) nimmt einen „funktionellen Mangel der Pigmentbildung“ an. Pearson (38) vertritt, da die Pigmentation der Haut auf das Vorhandensein des Melanins zurückzuführen ist, folgende Ansichten:

1. Melanin scheint nicht vom Hämoglobin herzustammen, da ja der Hämoglobingehalt des Blutes der Albino normal ist.
2. Intravenöse Zufuhr von Pigment hat bis jetzt die Pigmentierung nicht erhöht und konnte sie nicht hervorrufen, wenn vorher keine bestand.
3. Es scheint, das Pigment entstehe in situ und sei auf einen nicht ganz klaren metabolischen Prozeß zurückzuführen.
4. Das Pigment entsteht wahrscheinlich durch lokale Wirkung einer Tyrosinase auf Tyrosin, und Albinismus entstehe durch Abwesenheit dieses Fermentes.

Bloch¹⁾ ist es in der letzten Zeit gelungen, der Frage von der Pigmententstehung auf einem ganz neuen Wege näher zu kommen. Er konnte mit Hilfe eines ganz bestimmten chemischen Stoffes (Dioxyphenylalanin) nachweisen, daß in den pigmentbildenden Zellen ein

¹⁾ Bloch, Br., Das Problem der Pigmentbildung in der Haut. Arch. f. Dermatol. u. Syph. **124**, II, 129, 1917; Bloch, Br., Zur Pathogenese der Vitiligo. Ibidem, S. 209.

spezifisches Ferment vorkommt, das imstande ist, durch Verbindung mit dieser chemischen Substanz ein tiefschwarzes körniges, z. T. auch in diffuser Form auftretendes Pigment, das sog. Dopamelanin, zu bilden. Aus allen seinen weitgehenden Versuchen geht nach ihm mit Sicherheit hervor, daß auch die normale Pigmentbildung auf diese Weise zustande kommt.

Ob diese Theorien richtig sind, müssen erst weitere Untersuchungen ergeben. Auf jeden Fall ist meines Erachtens einwandfrei festgestellt, daß es sich beim totalen Albinismus um eine Bildungsanomalie handelt, die in den allermeisten Fällen ererbt ist.

Oft sind mehrere Geschwister Albinos. Ich erwähne nur die klassischen Fälle von Pickel, einem Schüler Blumenbachs, der unter 13 Geschwistern 7 albinotische (Abb. 13) sah, und von Lesser, der eine Familie beschreibt, in der 6 Kinder albinotisch und nur eins normal waren (Abb. 19), sowie die Selbstbeschreibung eines albinotischen Arztes (Sachs), der eine albinotische Schwester hatte (Abb. 17), Beispiele, die sich aus der Literatur und aus der vorliegenden Zusammenstellung beliebig vermehren lassen. — Wie aus den Stammbäumen hervorgeht, leiden fast nie alle Geschwister in derselben Familie an Pigmentmangel, sondern nur einige. Ja, es kann sogar von Zwillingen der eine Albinismus zeigen, der andere durchaus normal sein. In Abb. 7 wird der Stammbaum einer Familie mitgeteilt, der unter 5 Geschwistern 3 Albinos aufweist. Ein Albinomädchen davon ist Zwillingsschwester eines völlig normalen. Auch Abb. 18 zeigt einen vollkommenen Albino, den Zwillingsbruder eines normalen. Hutchinson (Abb. 55) teilt einen gleichen Fall mit, ebenso Arcoleo (Abb. 72). Crocker erwähnt sogar eine Negerin, die zweimal Zwillinge gebar, von denen jeweils einer vollkommen albinotisch war (Abb. 68). — Andererseits sind auch Zwillinge beschrieben worden, die beide albinotisch waren. 1917 teilte Berdez einen Stammbaum (Abb. 10) mit, in dem Zwillinge, beide albinotisch, erwähnt werden. Abb. 53 zeigt ebenfalls einen Stammbaum mit albinotischen Zwillingsbrüdern. Boudin beschreibt 3 Albinos unter 4 Geschwistern, 2 waren albinotische Zwillinge (Abb. 28). — Manchmal werden in einer Familie abwechselnd dunkle und albinotische Kinder geboren, so in dem Fall von Sym, der bei 7 Kindern regelmäßig diesen Wechsel eintreten sah (Abb. 63), und in dem von Trail (Abb. 18). In anderen Fällen, wie in dem von Vincent mitgeteiltem Stammbaum (Abb. 35) ist ein regelmäßiges Alternieren insofern sichtbar, als auf zwei Albinos zwei pigmentierte Individuen folgen.

Es ist die Regel, daß die Eltern der Albinos normal pigmentiert sind. Direkte Vererbung auf die Nachkommenschaft gehört zu den größten Seltenheiten. In der Literatur sind sehr wenig Fälle von direkter Vererbung angeführt: Arcoleo (3, S. 370) sah unter 62 Fällen in 24 Fa-

milien einen einzigen Fall, in welchem der Albinismus von einem der Erzeuger vererbt worden war. Einen anderen Fall von „albinotischem Kind, dessen Mutter gleichfalls albinotisch war“, erwähnt Behrend (1887). Tertsch teilt einen Fall mit, wo Albinismus direkt vererbt wurde (Abb. 11), wobei zu beachten ist, daß die betreffenden Albinkinder aus einer Ehe eines normalen Onkels mit seiner albinotischen Nichte hervorgingen. Einen ähnlichen Fall erwähnt Trousseau, in dem ein Albino seine Cousine heiratete und zwei albinotische Kinder zeugte (Abb. 29). In Stammbaum 53 war der Vater dreier Albinos möglicherweise auch ein Albino.

Tritt der seltene Fall ein, daß zwei albinotische Individuen heiraten, so scheinen diese regelmäßig nur Albinonachkommen zu haben. So konnten Davenport's von 3 solchen Familien mit zusammen 4 Kindern berichten (Abb. 64, 70, 71), außerdem hatten sie Nachricht von zwei Albinoeltern mit 5 Albinokindern. Auch Lagleyze (32) erwähnt einen Fall, in dem beide Eltern des Albinos ebenfalls Albinos waren.

Während das Vererben von einer Generation auf die nächste eine Ausnahme zu sein scheint, ist das Überspringen einer Generation ein sehr gewöhnliches Vorkommen. In dem Fall von Jul. H. Gottl. Schlegel (1824) (43) war „der Großvater zweier Albinos ebenfalls weißsüchtig“. Auch in Farabees Stammbaum vererbte sich der Albinismus vom Großvater auf die Enkel (Abb. 67).

Noch häufiger ist das Überspringen mehrerer Generationen. Nur ist's schwerer nachweisbar, da die Betreffenden nur selten oder nur zufällig so weitgehende Kenntnis von ihren Vorfahren haben. In dem von mir beobachteten Stammbaum (Abb. 1) waren nachweislich drei Generationen frei von Albinismus geblieben. Abb. 40 zeigt Albinos in der 1. und 5. Generation. Meyerhof sah 2 albinotische Juden, deren Urgroßmutter ebenfalls albinotisch war (Abb. 41). Auch in Stammbaum 9 sehen wir das Überspringen zweier Generationen. Pearson erwähnt sogar einen Albino, der angab, daß einer Familientradition zufolge unter den Vorfahren seiner Mutter, und zwar in der 7. Generation 3 albinotische Brüder gewesen seien. Andere Fälle von Albinismus seien außer diesen in der Familie nicht vorgekommen (Abb. 62).

Kollaterale Vererbung, Fälle, in denen Vettern, Onkel, Großonkel oder andere entferntere Verwandte ebenfalls albinotisch waren, wird sehr oft beobachtet. Bei der von mir beschriebenen Judenfamilie bestand Albinismus in ganz verschiedenen Linien derselben Familie. Andere Beispiele sind den Stammbaumtafeln leicht zu entnehmen.

Neben der Vererbung spielt die Blutsverwandtschaft die größte Rolle beim Albinismus. In einer ganzen Reihe von Mitteilungen wird angegeben, da dies dem aufmerksamen Untersucher ja nur schwerlich entgehen kann, daß die Eltern Vettern ersten Grades waren. In

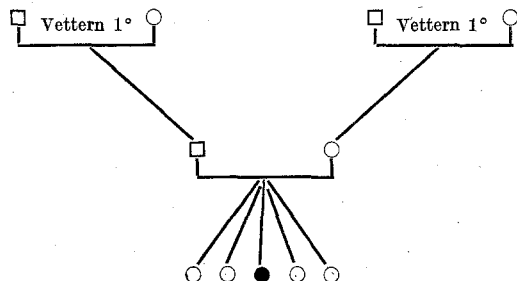
der vorliegenden Zusammenstellung in 21 von 74 Fällen. Besonders beachtenswert ist Devays Fall (Abb. 44): Zwei Brüder heirateten Schwestern und zwar ihre leiblichen Cousinen. In ihren Familien war ihnen kein Fall von Albinismus bekannt, aber die 2 Kinder der einen Ehe und die 5 Kinder der anderen waren alle Albinos. Nachdem die Mutter der zweiten Familie gestorben war, heiratete der Vater wieder und hatte noch 4 Kinder, von denen keins ein Albino war. Bemiss¹⁾ fand, daß von 191 Kindern aus 34 Ehen zwischen Geschwisterkindern und Andersgeschwisterkindern 5 Albinos waren.

Nicht selten wird berichtet, daß die Eltern albinotischer Kinder Vettern zweiten Grades, also Kinder von Geschwisterkindern sind (Abb. 3, 7, 16, 41).

In anderen Fällen wurde festgestellt, daß die Großeltern oder Urgroßeltern Vettern waren. So teilt Berdez 1917 den Stammbaum eines Albinos mit, dessen Großmutter der Mutter und Großmutter des Vaters Cousinen waren (Abb. 6).

In einigen Familien war die Verwandtschaft der Eltern bzw. der Vorfahren so schwierig festzustellen, daß nur „entfernte Verwandtschaft“ angegeben wird.

In zwei Mitteilungen (Abb. 37 und 38) zeigte der Stammbaum folgendes Bild:



Die Eltern waren also nicht verwandt, waren aber selbst Produkte verwandter Eltern.

Nicht selten entspringen albinotische Kinder einer Heirat zwischen Onkel und Nichte. Laqueur erwähnt eine Familie, in welcher der Vater der leibliche Onkel der Mutter war. Mutter sowohl wie Vater waren normal pigmentiert. Von 4 Kindern waren 2 gesund, eins albinotisch, eins litt an Retinitis pigmentosa (Abb. 47). In anderen Stammbäumen (11, 22, 23, 24, 39) sind fünf weitere Beispiele gegeben, in denen der Vater der betreffenden Albinos der leibliche Onkel der Mutter war.

Bemiss beschreibt sogar einen vollkommenen Albino, das Resultat der Vermischung eines wohlentwickelten Bruders mit seiner leiblichen Schwester (Abb. 15), und Pearson führt einen Stammbaum an, in

¹⁾ Bemiss, Journ. of Psychol. Medecine. X. 1857, S. 368.

dem ein total albinotischer Junge aus der Vermischung eines Vaters mit seiner eigenen damals 14jährigen Tochter entsprang (Abb. 12).

Im ganzen finden wir in der vorliegenden Zusammenstellung von insgesamt 74 Stammbäumen 22 Fälle, wo Albinismus bei früheren Generationen vorgekommen ist. Dabei ist noch 7 mal Konsanguinität der Eltern angegeben. Außerdem war in 28 Fällen Konsanguinität ohne Heredität vorhanden. Es bleiben also 24 Fälle übrig, wo wir weder Heredität noch Konsanguinität finden. Diese Stammbäume sind jedoch im Gegensatz zu den ersteren zumeist sehr kurz und unvollständig. Sie können daher Heredität nicht ausschließen, denn die Anomalie kann, wie wir ja gesehen haben, einige Generationen überspringen und dann plötzlich wieder zum Vorschein kommen. Ebensowenig können diese kurzen Stammbäume Konsanguinität leugnen, denn diese braucht nicht im ersten Grade zu bestehen. In den älteren Mitteilungen ist ja auch noch weniger als auf die Erblichkeit auf die verwandtschaftlichen Verhältnisse der Eltern der Albinos geachtet worden. Man darf also annehmen, daß Blutsverwandtschaft beim Albinismus viel häufiger vorhanden ist, als in der Literatur mitgeteilt wird, ja viel öfter, als den Betreffenden selbst bekannt ist.

Weitere Forschungen müssen erst noch untersuchen, ob ursprünglich diese Störung der Blutsverwandtschaft der Eltern als solcher, vielleicht vielfach wiederholten Blutsverwandtschaften in derselben Sippe zuzuschreiben ist. In den allermeisten Fällen muß es als festgestellt gelten, daß wie bei anderen abnormen Zuständen so auch hier die verderblichen Folgen der Verwandtenehen in der Summierung zweier schwacher erblicher Momente zu suchen sind. Adrian (2) hat auch bei anderen vererbaren Krankheiten darauf hingewiesen, „daß eine solche Summierung von für das Einzelindividuum latenter, gleichartiger, erblicher Anlage oder Belastung, wie sie die Verwandtenehe züchtet, von ungünstigem Einfluß auf die Nachkommenschaft ist.“ Groenouw (24, S. 493) kommt zum Schluß, daß die Blutsverwandtschaft der Eltern oder Ahnen wahrscheinlich eine der Ursachen für die Entstehung des Albinismus ist. Darier¹⁾ glaubt, daß „les unions consanguines très répétées paraissent favoriser la production d'albinos“. Lagleyze (32) kommt zum gleichen Ergebnis, nachdem er in Argentinien unter 27 Fällen von Albinismus 13 mal Blutsverwandtschaft der Eltern nachweisen konnte.

Sehen wir uns die von Pearson in seiner großen Arbeit (38) zusammengestellten Stammbäume auf Heredität und Konsanguinität durch, so finden wir unter 654 Stammbäumen 156 mal totalen und 56 mal par-

¹⁾ Darier, Art. Mélanodermies in Besnier-Brocq-Jacquet, La pratique dermatologique III. 1902, S. 464. Dischromies d'origine évolutive. (Dischromies congénitales.)

tiellen Albinismus in der Ascedenz. Außer der Heredität finden sich noch in der ersten Gruppe 33 mal und in der zweiten 8 mal Blutsverwandtschaft der Eltern. Unter den 654 Stammbäumen finden wir also im ganzen 212 Fälle, wo völliger oder partieller Albinismus bei früheren Generationen vorgekommen ist, also in etwa $\frac{1}{3}$ aller Fälle. Außerdem war in 80 Fällen Consanguinität ohne Heredität vorhanden. Es bleiben also 362 Fälle übrig, wo wir weder Heredität noch Consanguinität finden. Diese Stammbäume sind jedoch im Gegensatz zu den ersteren meist sehr kurz. Unter 354 Stammbäumen sind 10 mal nicht einmal die Eltern angegeben, 238 mal nur die Eltern, 69 mal die Großeltern und nur 10 mal mehr als die Großeltern. Diese kurzen Stammbäume können aber weder Heredität noch Consanguinität aus den oben angeführten Gründen ausschließen. Arcoleo (3) konnte auf Sizilien, wo der Albinismus sehr häufig ist, 62 Albinos zählen, welche sich auf 24 Familien verteilten. In 5 von den 24 Familien waren die Eltern im zweiten kanonischen Grade blutsverwandt. Sie hatten im ganzen 45 Kinder, darunter 14 Albinos. Unter den übrigen Albinos fand sich eine Anzahl, unter deren Vorfahren Ehen zwischen Blutsverwandten vorgekommen waren. Für Arcoleo kann nach diesen Feststellungen ein Zweifel an dem Zusammenhang zwischen Blutsverwandtschaft der Eltern oder Ahnen und Albinismus der Nachkommen nicht bestehen.

Aus den ausführlichen Mitteilungen Arcoleos sehen wir, daß mit dieser Blutsverwandtschaft das „endemische“ Auftreten des Albinismus, auf dessen Eigenartigkeit früher oft hingewiesen wurde, zusammenhängt. In gewissen Gegenden scheint nämlich der Albinismus wie eine Endemie zu herrschen: unter den Melanesiern und Polynesiern nach Seligmann (44), auf den Philippinen¹⁾ nach Heiser und Villafranca (29), in Sizilien nach Arcoleo (3), in Nieder-Guinea (Loango) nach Eble (14), in Zentralamerika nach Frédéric (20) und in anderen Ländern. Dort wie in den abgelegenen Walliser Dörfern der Schweiz, den abgeschlossenen Fischerdörfern Norwegens und Schottlands und den syrischen Gebirgsdörfern am Libanon [A. J. Manasseh (38)] ist das gehäufte Auftreten des Albinismus auf die Inzucht, auf das seit Jahrhunderten vorkommende Untereinanderheiraten derselben Sippe zurückzuführen.

Am besten wird diese Tatsache dadurch beleuchtet, daß wir unter den Juden als Resultat der stärksten Inzucht, den Albinismus ungewöhnlich häufig finden. Unter den spanischen Juden Bulgariens und der Türkei, die seit Jahrhunderten aus Spanien vertrieben, dort

¹⁾ Heiser und Villafranca (29) haben 1913 über 243 Fälle von partiellem und totalem Albinismus auf den Philippinen zusammengestellt. Bei einem großen Teil der Stammbäume ist gehäuftes Auftreten in derselben Familie und Blutsverwandtschaft notiert.

und auch in ihrer neuen Heimat ausschließlich unter sich heiraten, ist der Albinismus, wie ich feststellen konnte, keine Seltenheit. Guyon beschreibt einige albinotische Knaben und Mädchen jüdischer Familien (Spaniolen) aus Algier (Abb. 49, 50, 66). Auch die Stammutter der von Flemming 1908 beschriebenen Familie (Abb. 69) war eine spanische Jüdin. Meyerhof untersuchte in Kairo zwei albinotische Juden, Brüder, deren Urgroßmutter, eine russische oder rumänische Jüdin, ebenfalls albinotisch war (Abb. 41). Abb. 65 haben wir einen Albinoknaben, den einzigen Sohn russischer Juden in Zanzibar. Einen andern Albinoknaben von jüdischen Eltern zeigt Abb. 36. In Stammbaum 42. haben wir 4 weibliche und 1 männlichen Albino in einer Familie von russischen Juden, die nach London ausgewandert waren. In Abb. 61 sind 5 männliche und 2 weibliche Mitglieder einer Wiener jüdischen Familie albinotisch. Landsberg beschreibt (Abb. 46) eine deutsche albinotische Jüdin. Eine albinotische Frau (Abb. 60) entstammt ebenfalls einer jüdischen Familie. Wahrscheinlich sind noch eine große Menge der übrigen Fälle von Albinismus — vor allem ein Teil der von Pearson veröffentlichten — Juden, nur ist das nicht besonders vermerkt.

Mit der Tatsache, daß der Albinismus als Resultat der stärkern Inzucht der Rasse unter den Juden so oft beobachtet wird, hängt wohl zusammen, daß auch andere Erkrankungen, bei denen Erbllichkeit und Blutsverwandtschaft in gleicher Weise ätiologisch eine große Rolle spielen, ebenfalls bei den Juden häufiger vorkommen. So finde ich eine Stelle in der Literatur, wo Adrian (2, S. 265) darauf hinweist, daß Xeroderma pigmentosum, bei dem er eine Consanguinität der Eltern in 11,8% aller Fälle nachweisen konnte, am häufigsten bei Juden zur Beobachtung kommt.

Es muß also auf jeden Fall als festgestellt gelten, daß neben der Vererbung die Blutsverwandtschaft der Vorfahren das wichtigste ätiologische Moment für die Entstehung des Albinismus ist. Die beste Erklärung für diese Tatsache finden wir in den Mendelschen Vererbungsgesetzen.

Die Hauptpunkte dieser Regeln lassen sich nach Frédéric (20) kurz folgendermaßen zusammenfassen:

1. Es gibt dominierende und recessive Keimanlagen. Werden durch Kreuzung zweier Arten dominierende und recessive Anlagen, die einander korrespondieren, vereinigt, so bilden sie im Bastard zusammen ein Anlagepaar. In diesem kommt aber nur die dominierende Anlage zur Ausbildung, die recessive wird verdeckt (Prävalenzregel).

2. Bei der Fortpflanzung der Bastarde dieser Generation trennen sich die zu Anlagepaaren vereinigten Anlagen, und von den einzelnen Keimzellen, sowohl den männlichen wie den weiblichen, erhält die eine

Hälfte nur die dominierende, die andere nur die recessive Anlage. Von vier Nachkommen erhalten einer nur dominierende, einer nur recessive, zwei dominierende und recessive Anlagen (Spaltungsregel).

3. Die einzelnen Anlagen sind voneinander vollständig unabhängig und lassen sich, infolge des Spaltens, mit jedem anderen beliebig kombinieren. (Gesetz von der Reinheit der Gameten.)

Die Anwendung dieser Vererbungsregeln auf die menschliche Pathologie ist nun von den verschiedensten Forschern zum Gegenstand ausführlicher Untersuchungen gemacht worden. Die Gesichtspunkte, unter denen das Studium der Vererbungsfragen auf den Menschen zu übertragen ist, und die Forschungsmethoden, die hier anzutreten sind, wurden in erster Linie von Davenport und Bateson (4) angegeben und ausgebildet. Kurz sei nach Hammer (28) das Wesentliche davon zusammengefaßt:

A. Dominierende Merkmale werden daran erkannt, daß sie durch Betroffene übermittelt werden, und daß also bei den Nachkommen eines nicht betroffenen Elternpaares die Affektion nicht auftritt, es sei denn auf Grund einer Spontanvariation (Mutation), über deren Vorkommen wir aber beim Menschen noch keinen Beweis haben. Dabei sind folgende Fälle denkbar:

Alle Kinder einer Familie sind betroffen, wenn auch nur eines der Eltern homozygot, d. h. doppelwertig betroffen ist.

Die Hälfte der Kinder wird das Merkmal aufweisen, wenn eines der Eltern befallen ist, aber nur einwertig, während das andere frei ist ($DR \times RR$). Sind beide Eltern Heterozygoten ($DR \times DR$), dann wird ein Viertel der Kinder das Merkmal nicht besitzen.

Bei der beim Menschen bestehenden fast schrankenlosen Vermischung (Panmixie) wird der zweite Fall — Hälfte der Kinder befallen — besonders bei seltener vorkommenden pathologischen Merkmalen — der häufigste sein. Das charakteristische Verhältnis tritt bei kleiner Kinderzahl oft nicht zutage, um so besser aber beim Zusammenfassen der homologen Familienmitglieder einer größeren Zahl von gleichen Fällen.

Bei Beschränkung des dominierenden Merkmals auf ein Geschlecht, z. B. das männliche, wird die Hälfte der männlichen Nachkommen das betroffene Merkmal aufweisen.

B. Recessive Merkmale erscheinen bei Kindern, deren Eltern die Affektion nicht aufweisen, besonders gern bei Blutsverwandtschaft.

Entscheidende Punkte für Recessivität sind folgende:

1. Zwei recessive Eltern ($RR \times RR$) dürfen nur recessive Nachkommen haben ($Kranker \times Kranker = 100\%$ Kranke).

2. Ein recessiver (doppelwertiger) und ein heterozygoter (gemischtwertiger), d. h. äußerlich dominierender oder intermediär erscheinender Elter ($RR \times DR$) geben 50% recessive Nachkommen ($Kranker \times gesunder Überträger = 50\%$ Kranke).

3. Zwei heterozygote Eltern ($DR \times DR$) geben 25% recessive Nachkommen (gesunder Überträger $\times$ gesunder Überträger = 25% Kranke).

4. Ein recessiver und ein rein dominierender Elter ($RR \times DD$) liefern nur dominante, in diesem Falle also äußerlich nicht betroffene Individuen, die aber alle in der Lage sind, die Affektion unter den angegebenen Bedingungen auf ihre Nachkommen zu übertragen (Kranker $\times$ Gesunder = 100% Gesunde).

5. Ein rein dominierender und ein heterozygoter Elter ($DD \times DR$) geben in entsprechender Weise wie $DD \times RR$ äußerlich gesunde Überträger (Gesunder $\times$ gesunder Überträger = 100% Gesunde).

Lutz (35, S. 413) kommentiert diese Bateson-Davenport'sche Regeln nun: Heiratet ein solcher recessivmerkmaliger Kranker eine Gesunde aus seiner eigenen Blutsverwandtschaft, so wird dies immer verhängnisvoll sein. Denn ist sie wirklich dominant homozygot (Punkt 4) normal, so werden alle seine Kinder zwar äußerlich gesund sein, sie werden aber das Leiden übertragen können. Ist hingegen seine blutsverwandte Frau selbst Überträgerin, d. h. äußerlich normal (dominanter Heterozygot-Fall), so übertragen wiederum die Hälfte der Kinder das Leiden, die andere Hälfte erkrankt selbst. Ja, selbst wenn zwei gesunde Blutsverwandte heiraten, kann die Krankheit bei den Kindern auftreten, nämlich dann, wenn beide Eltern Überträger waren (Punkt 3), oder wird im verborgenen weiter vererbt werden (Punkt 5), wenn nur einer der Eltern Überträger ist. Da nun solche äußerlich gesunde, aber übertragende Bastarde, wie leicht zu verstehen, am allerhäufigsten in der eigenen Blutsverwandtschaft zu finden sein werden, so erhellt daraus, daß es nicht gleichgültig ist, ob der gesunde Gatte aus der Blutsverwandtschaft stammt oder nicht und damit die ungeheure Bedeutung der Blutsverwandtschaft für das Zustandekommen von recessiven Leiden.

Punkt 5 zeigt jedoch, wie ein solches Leiden im verborgenen weiter vererbt werden kann. Theoretisch läßt sich dieses verborgene Weitervererben aber durch mehrere Generationen weiter denken. Da nun alle diese Heterozygoten äußerlich gesund erscheinen, kennzeichnet dies die Gefährlichkeit der Blutsverwandtschaft überhaupt, auch wenn in der Ascendenz nichts von recessiven Leiden bekannt ist.

Wenn wir nun die bisher gesammelten und zum Teil sehr umfangreichen Stammbäume von Albinofamilien studieren, so ergibt sich, daß der totale Albinismus ein typisches Beispiel einer recessiv vererbten Krankheit im Sinne der Mendelschen Vererbungsgesetze ist: Direkte Vererbung durch mehrere Generationen gehört, wie oben hervorgehoben wurde, zu den größten Ausnahmen. Im übrigen lassen sich auch diese Fälle nach den Mendelschen Gesetzen wohl erklären:

1. Zwei albinotische (homozygot recessive) Eltern ($RR \times RR$) dürfen nur albinotische (recessive) Nachkommen haben, was mit der Wirklichkeit übereinstimmt, wie wir ja oben S. 488 sahen.

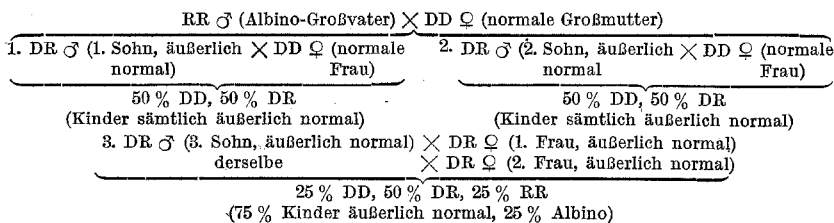
2. Ist der eine Elter ein Albino, der andere nicht rein dominant, besitzt er also außer der dominierenden die recessive (albinotische) Anlage, so muß nach dem Mendelschen Gesetz ($RR \times RD$) die Hälfte der Kinder albinotisch sein. So gehen in dem von Tersch mitgeteilten Stammbaum (Abb. 11) aus der Ehe einer albinotischen Nichte (RR) mit ihrem blutsverwandten Onkel, der doch sicherlich die recessive (albinotische) Anlage verdeckt besitzt (RD) 3 albinotische und 3 normale Kinder hervor. In anderen Familien stimmen die numerischen Verhältnisse im Durchschnitt beim Zusammenfassen der homologen Familienmitglieder einer größeren Anzahl gleicher Fälle. Dabei müssen jedoch die weiter unten zu erwähnenden Hilfstheorien für die zahlenmäßige Anwendung der Mendelschen Regeln auf die menschliche Pathologie beachtet werden.

Das häufige Auftreten von Albinismus nach Blutsverwandschaft in den Albinofamilien wird ohne weiteres durch die Mendelschen Gesetze klar. Es haben eben alle Glieder der Verwandschaft das recessive Merkmal, und es wird gerade die Heirat unter den Verwandten die beste Gelegenheit bieten, zwei recessivmerkmalige Gameten zu einem recessivmerkmaligen Homozygoten zusammenzuführen. Die Heirat unter Blutsverwandten wird also nicht nur die Krankheit zur Manifestation bringen, sondern auch ihr Vorkommen häufiger machen. Heiraten zwei Mitglieder einer solchen Familie, z. B. Vetter und Base, so verhalten sie sich gleichsam wie die Bastarde der ersten Mendelschen Generation, da sie sowohl das recessive wie das dominierende Merkmal besitzen. Zwei heterozygote Eltern ($DR \times DR$) geben nun 25% recessive Nachkommen. Es müßten also $\frac{1}{4}$ ihrer Nachkommen albinotisch sein. Das gleiche Resultat kommt natürlich zustande, wenn nicht blutsverwandte Individuen sich heiraten, die jedoch beide zufällig die gleiche recessive Anlage besitzen. Dies ist eine gute Erklärung für diejenigen Fälle von Albinismus, in denen Blutsverwandschaft nicht oder nicht mehr nachweisbar ist.

Sehen wir z. B. die drei Familien a, b und c in dem von mir mitgeteiltem Stammbaum (Abb. 1) der spanischen Juden an, so können wir annehmen, daß alle 6 Eltern das recessive Merkmal besitzen, da sie sämtlich verschiedenen Zweigen der großen Albinofamilie entstammen, also miteinander verwandt sind. Sie haben insgesamt 24 Kinder, darunter 6 Albinos, ein Prozentsatz, der den zu erwartenden 25% entspricht.

Farabee und Castle beschreiben eine Familie, die folgende Verhältnisse aufweist (Abb. 67): Ein Negeralbino heiratet eine schwarze Negerin und erhält von dieser 3 Söhne, alle normal pigmentierte Neger. Diese heiraten wieder normale Negerinnen und erhalten alle schwarze

Kinder bis auf den dritten. Dieser bekam von 2 Frauen insgesamt 15 Kinder, darunter 4 Albinos. Der Vererbungsgang läßt sich nun bei der Annahme des Albinismus als recessives Merkmal im Sinne der Mendelschen Vererbungsgesetze leicht erklären: der Großvater war homozygot-recessiv, die Großmutter homozygot-dominant, die Söhne heterozygot-dominant, desgleichen die beiden Frauen des dritten, eine Annahme, die dadurch ihre Unwahrscheinlichkeit verliert, daß nach Farabee in der Nachbarschaft noch mehrere andere Fälle von Albinismus vorkommen. Es ergibt sich also folgende Descendenz:



Da von den Nachkommen des dritten Sohnes 11 normal und 4 albinotisch sind, so beträgt die Zahl der letzteren annähernd 25%. Es stimmen also die tatsächlichen Zahlen sehr gut mit den zu erwartenden überein.

Dies ist jedoch nicht immer der Fall. Rechnen wir alle in der vorliegenden Zusammenstellung erwähnten Familien nicht albinotischer Eltern mit vier oder mehr Kindern zusammen, so finden wir, daß die tatsächlichen Gesamtzahlen (37% Albinos anstatt 25%) mit unserer Hypothese nicht ganz in Einklang stehen. Ebenso weicht die Zahl von 49 Albinos unter 133 Nachkommen von 24 Familien in der Statistik Arcoleos (3) von der nach der Mendelschen Regel zu fordernden $1\frac{3}{4} = 33,25$ ziemlich ab. Und auch Davenports (11) berechnen in ihrer Zusammenstellung 34% Albinos anstelle der zu erwartenden 25% unter den Nachkommen zweier nicht albinotischer Eltern mit 4 oder mehr Kindern.

Verschiedene Umstände müssen jedoch bei der Anwendung der Mendelschen Regeln in der menschlichen Pathologie berücksichtigt werden. Bei den Menschen können sie eben nicht so mathematisch genau gefordert werden wie bei den Pflanzen. Dafür liegen bei ihnen die Verhältnisse viel zu kompliziert. Vor allem kommen bei Menschen erschwerend in Betracht: 1. die kleine Zahl der Kinder, 2. die Tatsache, daß die Kinder nur eines nach dem anderen geboren werden, und daß sich in längeren Zeiträumen die äußeren Verhältnisse, wie z. B. der Gesundheitszustand der Eltern ändert, 3. die Unmöglichkeit, reine Individuen zu züchten, da der Mensch sicher ein überaus heterozygoten

Wesen darstellt. Mudge¹⁾ weist darauf hin, daß die Verwertung der numerischen Resultate besonders durch die Tatsache erschwert wird, daß die Mendelschen Gesetze nichts über die Zahl der Individuen voraussagen, sondern nur über die Zahl der Gameten (Sexualzellen). Nun können Eigenschaften, die sich gemäß den Gesetzen Mendels vererben, wohl in der Sexualzelle vorhanden sein, dennoch aber in den Körperzellen nicht zum Ausdruck kommen. Davenport (11) führen noch eine Reihe anderer Gründe an, welche die Fehlerquellen bei zahlenmäßiger Anwendung der Mendelschen Regeln in der menschlichen Pathologie erläutern.

Weinberg (48) hat nun eine Hilfsmethode angegeben, welche die Fehlerquellen der Untersuchung auf Mendelsche Zahlen beim Menschen, die bei recessiven Merkmalen besonders wirken, beheben soll. Mit Hilfe dieser Weinbergschen Methode, auf die ich jedoch hier nicht näher eingehen kann, lassen sich die letzten Zweifel beseitigen, daß auch die Zahlenverhältnisse bei der Anwendung der Mendelschen Vererbungsregeln auf den Albinismus gelten. Es nähern sich die Zahlenwerte gut dem theoretisch nach Mendel zu fordernden von 1 : 3.

Wir können annehmen, daß der totale Albinismus ein typisches Beispiel einer recessiv vererbaren Krankheit im Sinne der Mendelschen Vererbungsgesetze ist.

Erläuterungen zu den Stammbaumtafeln (S. 506—509).

- | | | |
|-------|---------------------------------------|--|
| □ ○ △ | gesund | (Mann, Frau, Geschlecht unbekannt) |
| ■ ● ▲ | albinotisch | (Mann, Frau, Geschlecht unbekannt) |
| □ ○ △ | früh gestorben | (Mann, Frau, Geschlecht unbekannt) |
| ⑤ ⑤ ⑤ | fünf Geschwister | (Söhne, Töchter, Geschlecht unbekannt) |
| ~~~~~ | Reihenfolge der Geburt nicht bekannt. | |
| — | Heirat. | |

1. Eigene Beobachtung einer Reihe von Albinos unter den spanischen Juden in Bulgarien und der europäischen Türkei. Ein 25jähriger Mann Scheni Isak Aronoff V₄ ist vollkommener Albino. Kopfhaare ebenso wie alle übrigen Körperhaare blendend weiß, seidenweich, rot leuchtende Pupillen, dunkelrote Iris, sehr lichtscheu, Nystagmus, hochgradige Myopie, Astigmatismus. In seiner Familie, die in Dimotika an der türkisch-bulgarischen Grenze lebt, sind sehr viele Fälle von Albinismus bekannt. Seine 5 Geschwister sind normal pigmentiert, ebenso Eltern, Großeltern und Urgroßeltern. Seine 73jährige Großmutter III₂ erzählte, daß ihre Großmutter mütterlicherseits „Luna“ vollkommen albinotisch war. Einer Familientradition zufolge sollen schon vor der Auswanderung aus Spanien dort andere weibliche Vorfahren der Familie namens „Luna“ und „Blanca“ Albinos gewesen sein. 1918 sah ich in Dimotika

¹⁾ Lancet 1909, 20. März, S. 857 ff.

zwei Cousinsen von V_4 : Estreja V_{14} und Sultana Juda Duenias V_{17} . Beide haben seidenweiche, glänzendweiße Haare, typische albinotische Augen, Estreja mit dunkelroter, Sultana mit rötlichvioletter Iris, Nystagmus, Astigmatismus und sehr starker Myopie. Eine dritte, völlig albinotische Cousine Josefa V_{21} starb im Alter von 4 Jahren. Eine weitere Cousine V_{23} eines anderen ebenfalls in Dimotika lebenden Familienzweiges hat unter 6 Kindern zwei vollkommen albinotische Mädchen, die 2jährige Mathilde VI_9 und die 7 Monate alte Maria Nachmias VI_{10} . In Dimotika lebt ferner eine vollkommen albinotische Jüdin, Bolissu Duenias, 30 Jahre alt, V_{30} , die ebenfalls von jener Luna abstammt, doch ist die Verwandtschaft sehr schwierig klarzulegen. Zwei entfernte Verwandte, Brüder, V_{31} und V_{32} , vollkommene Albinos, leben als Rabbiner in Adrianopel. Ein weiterer entfernterer total albinotischer Verwandter V_{34} wurde in Sofia im Alexanderhospital untersucht.

Außer diesem leben noch mehrere andere albinotische entfernte Verwandte in Adrianopel, Philippopel und Sofia. Ein Zweig der Familie mit einigen Albinos lebt in Konstantinopel, ein anderer in Rumänien. Über diese war jedoch sichere Kunde nicht zu erlangen. Sie sind daher im Stammbaum nicht berücksichtigt.

Es konnte festgestellt werden, daß die Eltern der Familien a, b, c und d miteinander verwandt waren. Die spanischen Juden sind sehr stolz und exklusiv. Sie heiraten nur immer wieder unter den Spaniolen. Die Verwandtschaftsgrade waren jedoch zu kompliziert, um sie bei der Kürze meines Aufenthaltes in Dimotika genau festzulegen.

2. In der Medizinischen Klinik in Leipzig wurden 1914 5 albinotische Geschwister beobachtet. Ein 6. albinotischer Bruder war früh gestorben. Blutsverwandtschaft wurde von den Betreffenden nicht angegeben. 3 albinotische Geschwister hatten außer den typischen Veränderungen angewachsene Ohr läppchen. 2 pigmentierte Geschwister hatten ähnliche Difformitäten. Genaue Augenbefunde. Ebstein-Günther (16), S. 371ff.

3. 2 albinotische Geschwister. Kein Albinismus in der Ascendenz nachweisbar. Der Großvater des Vaters und die Großmutter der Mutter wären Geschwister. Der Knabe V_1 hatte hellrötlichgelbes Haar, fast weiße Augenbrauen und Wimpern. Schwach pigmentierte Iris. Nystagmus horizontalis, Strabismus divergens. Visus rechts 1/10 mit konkav 5,0, links 1/10 mit konkav 8,0, Alb. Fundus. Das 18jährige Mädchen V_2 Haare gelbweiß, Wimpern weißblond, lichtscheu. Nystagmus horizontalis. Strabismus divergens-alternans. Iris wasserblau. Astigmatismus. Visus sehr stark herabgesetzt, albinotischer Fundus, keine Fovea. Berdez (6), S. 13, 14.

4. Berdez gibt 1917 weiterhin den genauen Augenbefund eines 12jährigen albinotischen Mädchens (6, S. 10, 11). Albinismus soll in der Ascen-

denz nicht vorgekommen sein. Die Eltern der Großmutter waren Geschwisterkinder.

5. 3 albinotische unter 5 Geschwistern. Der Vater der Mutter und die Mutter des Vaters waren Geschwister. Genauer Augenbefund. Berdez (6), S. 9, 10.

6. Albinotischer Knabe unter 5 Geschwistern. Großmutter der Mutter und Großmutter des Vaters waren Cousinsen. Genauer Augenbefund. Berdez (6), S. 14, 15.

7. 3 Albinos unter 5 Geschwistern. IV_3 und IV_4 waren Zwillinge. IV_3 war albinotisch, IV_4 normal. Beide starben wenige Tage nach der Geburt. Pearson (38), Fall 85.

8. Stainer teilt 1900 den Stammbaum einer Albinofamilie mit, bei welcher zwei Brüder die Töchter zweier verschiedener Brüder ihrer Mutter heirateten. Der ältere Bruder hatte 15 Kinder, darunter 10 Albinos, der jüngere hatte 8, von denen 3 vollkommen albinotisch waren. Pearson (38), Fall 206.

9. Fraser beschreibt eine Malaialalbinofamilie. „Intermarriage amongst Kampong Malays is fairly common.“ Der Albino IV_{10} hatte 6 Finger an jeder Hand und 6 Zehen an den Füßen. H. Fraser, Malay States. 1908, Fall I, nach Pearson (38), Fall 353.

10. Auf der Baseler Messe ließ sich 1917 eine vollkommen albinotische Frau sehen, die Berdez (6), S. 12, 13, genau beschreibt. Eltern und Großeltern normal, nicht verwandt. Von 5 lebenden Geschwistern sind 4 normal, eins ist ebenfalls ein Albino. 3 frühzeitig gestorbene waren albinotisch, 2 davon waren Zwillinge.

11. Tertsch (45) demonstrierte 1911 in der Ophthalmologischen Gesellschaft in Wien einen beachtenswerten Stammbaum einer Albino-familie mit mehreren Ehen unter Blutsverwandten. Zeitschr. f. Augenheilkunde 25, 107. 1911. Berichtigung nach Prof. E. Fuchs - Wien.

12. Mr. Rushworth Keele beschreibt 1905 einen vollkommenen Albino, das Produkt der Vermischung eines Vaters mit seiner eigenen, damals 14jährigen Tochter. Die 3 Kinder des Albinos starben früh. Alle stammen aus einem kleinen Fischerdorf, wo das Untereinanderheiraten ganz gewöhnlich ist. Pearson (38), Fall 91.

13. 7 vollkommene Albinos unter 13 Geschwistern in Schmalwasser bei Würzburg. 4 starben früh. Keine Einzelangaben. Pickel, Blumenbachs Med. Bibliothek 3, Teil 1, S. 167.

14. 2 normale Eltern in der Commune de Creuzier, Dept. de l'Albert, waren Vettern ersten Grades. Sie hatten 2 Kinder. Das ältere war ein Albino, das jüngere war schwachsinnig. Balley, Gazette médic. de Paris S. 111. 1863.

15. Bemiss (5, S. 335, Abb. 217) beschreibt einen vollkommenen Albino, das Resultat der Vermischung eines wohlentwickelten Bruders

mit seiner leiblichen Schwester. Beide hatten dunkle Haare und Augen.

16. Laqueur (33, S. 481) erwähnt 3 Albinos unter 10 Geschwistern. Alle 3 waren schwach-sichtig und zeigten Nystagmus. Die Eltern waren Vettern zweiten Grades.

17. Ein Arzt, Dr. G. T. L. Sachs (42), beschreibt seinen eigenen Krankheitsfall. Er und seine Schwester sind vollkommene Albinos. Er starb an Typhus. Harles hebt seine geistigen Fähigkeiten hervor. Meckels Deutsches Archiv d. Physiol. Bd. I, Heft 1, § 188—201, 1815.

18. Unter 6 Geschwistern 3 Albinos. Einer Zwilling eines Normalen. Ein Vetter der Mutter war albinotisch. T. S. Trail, Nicholsons Journal of Natural Philosophy, Chemistry and the Arts Vol. 19, S. 81, 1908.

19. Lesser erwähnt in Ziemssens Handbuch (34) 6 Albinos unter 7 Geschwistern aus der Nachbarschaft von Leipzig.

20. Vollkommener Albino, von Beruf Lehrer. Die Eltern waren Vettern ersten Grades. Jennings, J. Ellis, Amer. Journ. of Ophthalmologie 13. 1896. Fall 2.

21. Hochgradig myoper Albino IV₁. 3 Vettern der Großmutter waren gleichfalls Albinos. Jennings, ibidem Fall 1.

22. Fall Jones 2. Albinos aus einer Verwandtenehe. Typische Augenbefunde. Pearson (38), Fall 40.

23. 3 vollkommene Albinos. Brüder, die einer Verwandtenehe entstammen. Argentinier. Lagleyze (32), S. 43. Fall 10.

24. 2 typische Albinos unter 7 Geschwistern. Argentinier. Die Eltern waren Vettern ersten Grades. Einer anderen Verwandtenehe aus derselben Familie entstammen ebenfalls 2 Albinos. Lagleyze (32), Fall 14 und 15.

25. v. Förster (19) beschreibt 3 vollkommene Albinogeschwister. Einige Kinder der Schwester der Mutter ebenfalls Albinos. Über diese keine Einzelheiten.

26. Über 3 Albinogeschwister aus Oberbiberg, Wolfrathshausen berichtet F. Kolb, Journ. d. Chir. u. Augenheilk. 37, 596—604. Berlin 1835.

27. 4 Albinogeschwister, Lee, Wallace Deen, „The Praenatal Degeneracy of the Eye.“ Ophthalmic. Record 1900, S. 433.

28. Fall Goux: 3 Albinogeschwister II₁ und II₂ albinotische Zwillinge. Eltern Vettern ersten Grades. Boudin, Ann. d'Hygiene 17, 2. Sér., 3. F. 1862.

29. 3 Albinos in 2 Generationen. Trousseau, Annales d'Oculistique 107, 5—12. 1892.

30. Bohn (9, S. 4) gibt 1902 den genauen Augenbefund eines vollkommenen Albino. Eltern Vettern ersten Grades.

31. 12jähriges (1902) Albinomädchen. Eltern Vettern ersten Grades. Bohn (9), S. 4.

32. Albinotisches Kind von 8 Jahren (1902). Über Geschwister nichts bekannt. Bohn (9), S. 4.

33. Ein Norweger heiratete nacheinander zwei Schwestern, seine Cousinen. Von seiner ersten Frau hatte er 8 normale Kinder und 1 Albino. Von seiner zweiten Frau hatte er 1 normalen Sohn und 2 Albinos. II₄ starb im Alter von 2 Jahren. II₅ starb. — wahnsinnig — zwischen 40 und 50. Pearson (38), Fall 455.

34. Rille stellte in der Med. Ges. in Leipzig am 28. Januar 1908 (41) zwei albinotische Geschwister mit typischen Krankheitsbefunden vor. Der Vater hatte zweimal geheiratet. Der ersten Ehe entsprangen 5 normale Kinder; von den 8 Kindern der zweiten Ehe waren 2 albinotisch.

35. Negerfamilie. 4 Albinos unter 10 Geschwistern. Louis Vincent, Bull. de la Soc. d'anthropol. de Paris 7, 2. Sér., S. 516 ff. 1872.

36. Albinotischer Knabe von jüdischen Eltern abstammend. Keine Einzelheiten über Verwandtschaft. Journ. f. Chir. und Augenheilk. 23, S. 52. Berlin 1850.

37. Albinotische Frau mit beachtenswertem Stammbaum. Die Großeltern väterlicherseits waren ebenso wie die Großeltern mütterlicherseits Vettern ersten Grades. (Dr. H. Richter, Vennesleiren, Norwegen.) Pearson (38), Fall 556.

38. 1 Albino unter 4 Geschwistern. Strabismus convergens dexter. Großeltern väterlicherseits und Großeltern mütterlicherseits waren Vettern ersten Grades. (Dr. K. P. Mortensen, Bryggen, Norwegen.) Pearson (38), Fall 558.

39. 2 Vettern, vollkommene Albinos, die von blutsverwandten Eltern derselben Familie abstammen. Bei entfernten Verwandten dieser Familie sollen einige Fälle von Albinismus vorgekommen sein. (Ischreyt, Libau.) Pearson (38), Fall 115.

40. Albinos in der 1. und 5. Generation. Der Urgroßvater mütterlicherseits und zwei seiner Schwestern waren Albinos. (E. Stainer und C. Nettleship.) Pearson (38), Fall 296.

41. Dr. Meyerhof sah in Kairo 2 typische Albinos, Juden. Urgroßmutter rumänische oder russische Jüdin, ebenfalls albinotisch. Eltern blutsverwandt. Pearson (38), Fall 49.

42. Russische Judenfamilie, in der mehrere Fälle von Albinismus vorgekommen waren. (W. Bulloch 1909.) Pearson (38), Fall 568.

43. Seligmann (44, Abb. 1) beschreibt 3 Albinos der Papuarasse ausführlich und gibt beifolgenden Stammbaum.

44. Devays Fall. 2 Brüder heirateten 2 Schwestern, ihre Cousinen ersten Grades. Der ältere hatte 5, der jüngere 2 albinotische Kinder. In der zweiten Ehe mit einer nicht blutsverwandten Frau hatte der ältere mehrere normale Kinder. Pearson (38), Fall 236.

45. Berdez teilt 1917 (6, S. 15, 16) genaue Befunde bei 2 total albinotischen Brüdern mit. Unter 14 Geschwistern waren 4 albinotisch. 3 Albinobrüder leben, eine albinotische Schwester starb als Kind. Eine weitere Verwandtschaft der Eltern kann nicht ausgeschlossen werden, da Vater und Mutter aus dem gleichen Walliser Dorf stammen.

46. Albinotische Jüdin. Eltern normal. Genauer Augenbefund. M. Landsberg, Klinische Monatsblätter f. Augenheilk. 24, 399—411. Stuttgart 1886.

47. Albino. Geschlecht nicht angegeben, einer Verwandtenehe (Onkel—Nichte) entstammend. Eins seiner 3 Geschwister litt an Retinitis pigmentosa. Laqueur, Zeitschr. f. prakt. Ärzte Nr. 31, S. 728. 1897.

48. 2 Vettern ersten Grades hatten 3 Kinder. II₁ vollkommen albinotisch und Pes varus. II₂ vollkommen albinotisch, hatte „eine angeborene einfache Schwäche des einen Beines“. III₃ normal, hochgradig myopisch. Geistig waren alle 3 normal (Schieb und Bach). Veröffentlicht Adrian (2), Abb. 377, S. 5.

49. Jüdisches, albinotisches Mädchen aus Algier. Eltern und 4 Geschwister normal. Guyon, Gazette médicale de Paris 7, 730. 1839.

50. Jüdische Albinogeschwister aus Algier. Eltern und 3 Geschwister normal. Guyon, ibidem.

51. 3 Albinos, von denen einer schwachsinnig war, unter 4 Geschwistern. Die Eltern waren Vettern ersten Grades. In anderen Familienzweigen ist kein Fall von Albinismus bekannt. Genaue Augenbefunde. T. Harrison Butler, The Ophthalmoscope 6, Aug. 1908.

52. 1 Albino, Geschlecht nicht angegeben, dessen Eltern Vettern ersten Grades waren. S. M. Bemiss (5), S. 405.

53. 3 vollkommene Albinos, die von einem nahezu albinotischen Vater abstammen. Dieser hatte dunkelbräunliche Haare. „Er hat von Kindheit an, wie er sich ausdrückt, an blöden Augen gelitten; seine Augenlider waren stets etwas gerötet; die Iris in jedem Auge war sehr blaßblau und mit feinen rötlichen Streifen durchzogen, so daß sie bisweilen, namentlich nach starker Anstrengung etwas rosig schimmerte, auch litt dieser Mann an einem gewissen Grade von Hemeralopie.“ Journ. f. Kinderkrankh. 47, 357—365. 1866.

54. Fall „Mansfeld“, Familie Rettberg aus Braunschweig. 3 Albinos unter 6 Geschwistern. C. W. F. Uhde, Archiv f. Ophthalmol. 2, Abt. 1, S. 308. Berlin 1855.

55. J. Hutchinson gibt genaue Augenbefunde zweier Albinos. Über Blutsverwandtschaft konnten keine Einzelheiten erlangt werden. Ophthalmic Hospital Reports 7, 37. 1871.

56. 2 Geschwister und 1 Vetter Albinos in einer norwegischen Familie. Koren, Norsk Magazin f. Laegevidenskaben 6, Part. 4, S. 46—48. 1876. Fall 1.

57. 2 albinotische Geschwister, deren Eltern Vettern waren. Koren, ibidem, Fall 3.

58. 3 Albinos unter einer großen Anzahl Geschwister. Koren, ibidem, Fall 2.

59. Siebold untersuchte 1787 einen Albino. Er beschreibt den Befund ausführlich. Siebold, Von einem Kackerlacken in Würzburg. Blumenbachs Medizinische Bibliothek. Bd. 3. Erstes Stück, S. 161.

60. Albino in einem Stammbaum mit mehrfacher Blutsverwandtschaft. Pearson (38), Fall 212.

61. Fuchs teilt 1908 den Stammbaum einer Wiener Judenfamilie mit 7 albinotischen Angehörigen mit. Pearson (38), Fall 446.

62. Parsons gibt den genauen Augenbefund eines Albinos. Einer Familientradition zufolge sollen in der 7. Generation vor dem Patienten mütterlicherseits 3 albinotische Brüder gelebt haben. Pearson (38), Fall 241.

63. Syms Fall: 4 Albino unter 7 Geschwistern, die albinotischen wechseln mit den normalen ab. W. G. Sym. Transactions Ophthalmol. Soc. United Ophthalmol. Soc. United Kingdom. Vol. 11, 218. 1891.

64. Davenports (11, S. 706, Fall 1) erwähnen eine Familie: Beide Eltern und beide Kinder sind Albinos.

65. Dr. Meyerhof untersuchte in Kairo einen albinotischen Jungen, den einzigen Sohn russischer Juden in Sansibar. Pearson (38), Fall 14.

66. Guyon beschreibt eine albinotische Jüdin aus Algier. Gazette médicale de Paris. T. VII, S. 730. 1839.

67. Ein Neger, dessen Vater ein Albino war, heiratete zweimal. Die erste Frau II₅ hatte 5 normale Kinder und ein albinotisches, die zweite II₇ hatte 6 normale Kinder und 3 Albinos. In der Nachbarschaft wurden mehrere Fälle von Albinismus beobachtet. W. C. Farabee. Science. N. S. 17, 75. 1903.

68. 2 Neger, Brüder, heirateten 2 Negerinnen, der eine hatte 2 albinotische Enkel, der andere hatte 2 mal Zwillinge, ein Zwilling war jedesmal ein Albino. Leeward-Inseln. Crocker, Diseases of the Skin. 1, 621—626.

69. Albinofamilie aus dem Süden Irlands. Die Mutter I₂ war eine spanische Jüdin. III₁ typischer Albino. III₂ hatte eine Locke nahezu weißen Haares auf dem Kopfe und am Fundus „a coloboma at the yellow spot.“ Percy Flemming 1908. Pearson (38), Fall 543.

70. Davenports (11, S. 706, Fall 2) erwähnen ein Albinomädchen, das aus der Ehe zweier Albinos hervorging.

71. Stammbaum einer Familie mit 6 albinotischen Individuen. Der albinotische Knabe entstammte einer Ehe zweier Albinos. Davenports (11), S. 706, Fall 3.

72. In Sizilien untersuchte Arcoleo (3) 2 vollkommene Albinos, der eine war der Zwillings eines normalen.

73. P. V. Richter untersuchte 1905 in Hamm i. W. einen albirotischen Knaben, dessen Eltern Vettern ersten Grades waren. Pearson (38), Fall 194.

74. 14 Albinos in einem großen Stammbaum mit sehr vielen Verwandten. In anderen nicht angeführten Zweigen dieser Familie, die in England und Nordamerika leben, sind albinotische Individuen ebenfalls zahlreich. Außer den bereits im Stammbaum vermerkten Verwandtschaftsgraden ist noch hinzuzufügen, daß überdies III_1 Vetter ersten Grades von III_{10} und III_{11} und von IV_5 ist. (F. W. Marlow und W. L. Faxon 1908.) Pearson (38), Fall 412.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Affolter, Ophthalmologische Untersuchungen im roten freien Licht. Inaug.-Diss. Zürich 1916. — ²⁾ Adrian, C., Die Rolle der Consanguinität der Eltern in der Ätiologie einiger Dermatosen der Nachkommen. Dermatol. Zentralbl. Jahrg. 9. 1906, S. 258ff. — ³⁾ Arcoleo, G., Sull albinismo in Sicilia. Archivio per l'antropologia e la etnologia. (Mantegazza u. Finzi, Firenze.) 1, 367. 1871. — ⁴⁾ Bateson, W., Mendels Principals of heredity. Cambridge 1913. — ⁵⁾ Bemiss, S. M., Influence of marriages of consanguinity upon offspring. Trans. American Med. Association. Vol. XI, S. 319—423. 1858. — ⁶⁾ Berdez, M., Beiträge zur Frage des Albinismus. Inaug.-Diss. Basel 1917. — ⁷⁾ Blaschko, A., X. intern. Derm.-Kongreß 1890. — ⁸⁾ Blaschko, A., Ein Negeralbino. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 45. 1912, S. 2128ff. — ⁹⁾ Bohn, Über erworbene und angeborene patholog. Pigmentierung am Bulbus. Inaug.-Diss. Gießen 1902. — ¹⁰⁾ Cornaz, E., De l'albinisme. Gand 1856. — ¹¹⁾ Davenport, G. C. und C. B., Heredity of skin pigmentation in man. The American Naturalist. Vol. 44, 641ff. 1910 und Science N. S. 1907, 26. — ¹²⁾ Devay, Du danger des mariages consanguins sous le rapport sanitaire. Deuxième édition. Paris 1862, S. 103. — ¹³⁾ Dresel, K., Inwiefern gelten die Mendelschen Vererbungsgesetze in der menschlichen Pathologie. Virchows Archiv 224, 256ff. 1917. — ¹⁴⁾ Eble, Die Lehre von den Haaren, II. Wien 1831. — ¹⁵⁾ Ebstein, Erich, Zur Frage des Vorkommens von Kretinen und Albinos in Lerbach im Harz. Die Naturwissenschaften. Jahrg. 6. 1918, S. 562ff. — ¹⁶⁾ Ebstein, E. und Günther, H., Klinische Beobachtungen über Albinismus. Zeitschr. f. Morph. u. Anthropol. 17, 357—380. 1914. — ¹⁷⁾ Ehrmann, S., Die Pigmentanomalien in Mraček, F., Handbuch d. Hautkrankheiten. 2, 750ff. 1905. — X. internat. Derm.-Kongreß 1890. Arch. f. Dermatol. 1885, 1886, 1892. Wiener dermat. Ges. 1905. IX. Deutscher Derm.-Kongreß. 1907. — ¹⁸⁾ Elschnig, Zur Anatomie des menschlichen Albinoauges. Graefes Archiv f. Ophthalm. 84, 401ff. 1913. Ber. ophthalm. Ges. Heidelberg 1913, S. 8. — ¹⁹⁾ v. Förster, Über Albinismus. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Jahrg. 19. 1881, S. 389ff. — ²⁰⁾ Frédéric, J., Beiträge zur Frage des Albinismus. Zeitschr. Morph. u. Anthropol. 10, 216—239. 1907. — ²¹⁾ Fritsch, Verhandlungen der anatomischen Gesellschaft. Anatomischer Anzeiger 30, 146. Erg.-Heft 1908. — ²²⁾ Fuchs, E., Normal pigmentierte und albinotische Iris. Graefes Arch. f. Ophthalm. 84, 521ff. 1913. ²³⁾ Garrod, A. E., Über chem. Individualität und chem. Mißbildungen. Arch. f. d. ges. Physiol. 97, 1903. 410 und Inborn errors of metabolism. London 1909. Oxf. Univ. Press., S. 34—40. — ²⁴⁾ Groenouw, Graefe-Saemisch, Handbuch d. ges. Augenheilk. 2. Aufl., 11, 492ff. Abt. 1 A. Leipzig 1904. — ²⁵⁾ Grund, Georg,

Experimentelle Beiträge zur Genese des Epidermispigmentes. Ziegler's Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. Erg.-Band 7, 295ff. 1905. — ²⁶⁾ Haecker, V., Allgemeine Vererbungslehre. 2. Aufl. Braunschweig 1912. — ²⁷⁾ Hammer, Fr., Die Bedeutung der Vererbung für die Haut und ihre Erkrankungen. Verhandlungen d. Deutschen Dermat.-Ges. X. Kongreß 1908, S. 71—93. — ²⁸⁾ Hammer, Fr., Über Mendelsche Vererbung beim Menschen. Med. Klin. 1912, S. 1033ff. Nr. 25. — ²⁹⁾ Heiser, Victor G. und Villafranca, R., Albinism in the Philippine Islands. The Philippine Journal of Science Abt. B., 8, 1913. Nr. 6. — ³⁰⁾ Hess, C., Über die Rolle der Vererbung und der Disposition bei Augenkrankheiten. Med. Klin. 1905, S. 437ff. — ³¹⁾ Kaposi, W., Über Pathogen. d. Pigmentierungen usw. Arch. dermat. u. syph. 23, 191. 1891. — ³²⁾ Lagleyze, L'oeil des Albinos. Archives d'Ophthalmologie. 27, 292ff. ebenso 1—64. 1907. — ³³⁾ Laqueur, Beitrag zur Lehre von den hereditären Erkrankungen des Auges. Zeitschr. f. Augenheilk. 10, 477. 1903. — ³⁴⁾ Lesser, E., Pigmentatrophie in Ziemssen, Handbuch d. speziellen Path. und Therapie 14, 179ff. Leipzig 1884. 2. Hälfte. — ³⁵⁾ Lutz, A., Über einige Stammbäume und die Anwendung der Mendelschen Regel auf die Ophthalmologie. Graefes Archiv 79, 393ff. 1911. — ³⁶⁾ Manz, W., Über albinotische Menschengen. Graefes Archiv f. Ophthalmologie 24, 139 bis 170. Abt. IV. 1878. — ³⁷⁾ Meirowsky, Beiträge zur Pigmentfrage. Monatshefte f. prakt. Dermatol. 42, 43, 44, 1906. — ³⁸⁾ Pearson, Karl, Nettlehip, E. and Usher, C. H., A monograph on albinism in man. London 1911—1913. Teil I, II und IV. Drapers Company research Memoirs. Biometric Series IX. — ³⁹⁾ Pick, Fr., Über Vererbung von Krankheiten. Dtsch. med. Wochenschr. 1912, S. 505ff. Nr. 11. — ⁴⁰⁾ Pickel, Joh. Friedr., Blumenbachs Med. Bibl. 3, 167ff. Göttingen 1788. — ⁴¹⁾ Rille, Albinismus totalis. Med. Ges. zu Leipzig. 28. I. 1908. Ref. Münch. med. Wochenschr. 1908, S. 592. Nr. 11. — ⁴²⁾ Sachs, L., Historia naturalis duorum Leucaethiopum. Solisbaci 1812. — ⁴³⁾ Schlegel, Jul. H. Gottl., Ein Beitrag zur näheren Kenntnis der Albinos. Meiningen 1824. — ⁴⁴⁾ Seligmann, C. G., Note on albinism. The Lancet 1902, S. 803. II. — ⁴⁵⁾ Tertsch, Albino mit bemerkenswertem Stammbaum. Wiener ophthalm. Ges. vom 16. XI. 1910. Bericht: Zeitschr. f. Augenheilk. 25, 107. 1911. — ⁴⁶⁾ Treutoren, Histoire de l'Acad. des sciences de Paris. Paris 1734, S. 15, 16. — ⁴⁷⁾ Velhagen, Über Albinismus. Münch. med. Wochenschr. 1917, Nr. 26. — ⁴⁸⁾ Weinberg, W., Über Methode und Fehlerquellen der Untersuchung auf Mendelsche Zahlen beim Menschen. Arch. f. Rass. und Ges.-Biol. 1912, S. 165ff.

Für die Erlaubnis der Benutzung der reichhaltigen Bibliothek der hiesigen Dermatologischen Klinik, in der die in der Arbeit benutzten seltenen ausländischen Werke vorhanden sind, möchte ich auch an dieser Stelle Herrn Obermedizinalrat Prof. Dr. Rille meinen besten Dank aussprechen.

