95. Über den Vererbungsmodus von *Dystrophia musculorum progressiva*.

Von Chotai NIWA.

Mediz. Klinik, Prof. Katsunuma, Nagoya.

(Rec. July 8, 1929. Comm. by K. MIURA, M.I.A., July 12, 1929.)

In der Aetiologie der Dystrophie wird gewöhnlich das hereditäre Moment betont, doch trifft man auch ziemlich häufig auf sporadische Fälle. *Hemptonmacher*, *Barsilow*, *Landouzy und Déjérine*, *Kehrer*, *Weitz* u.a. haben über Fälle berichtet, wo die Dystrophie durch mehrere Generationen hindurch vererbt wurde. *Dressel* wandte den Gedanken des „Mendelschen Gesetzes“ an und bezeichnete die Vererbung als dominant. Nach *Gowers* beruht die pseudohypertrophische Form ausnahmslos auf mütterlicher Übertragung, nur in den Fällen, wo das Leiden in späterem Lebensalter zum Ausbruche kommt, überwiegt die mütterliche Übertragung nicht die väterliche. *Weitz* vertritt die Ansicht, dass die Anlage zur Muskeldystrophie wahrscheinlich bei beiden Geschlechtern gleich häufig durch „Mutation“ entstehe, jedoch nur beim männlichen Geschlecht (ein gewisses Alter des Erkrankten vorausgesetzt) stets zur Krankheit gedeihe, weil in manchen Familien die Frauen die Eigentümlichkeit aufwiesen, trotz bestehender Anlage, die sie weiter vererben konnten, die Muskeldystrophie nicht beim weiblichen Geschlecht zur Entwicklung kamen.

Ich habe während meines Studiums der Muskeldystrophie Gelegenheit gehabt, drei bemerkenswerte Fälle von hereditärer Dystrophie zu beobachten.

I. Familie M.

(Juvenile, facio-scapulo-humerale Abart.)

Bei dieser Familie hat die Dystrophie sich durch drei Generationen fortgeerbt und dabei keine Beziehung zum Geschlecht aufgewiesen, indem Männer und Frauen, beide erkrankten. Da ich in der Familie des Vaters keine Erkrankungen an Dystrophie feststellen konnte, nahm ich an, dass das Leiden durch die Mutter durch drei Generationen hindurch vererbt worden ist.

In diesem Falle lässt sich die Vererbung der Dystrophie nach dem „Mendelschen Gesetz“ als dominant bezeichnen, aber es ist auch möglich sie als geschlechtsabhängig aufzufassen:

$$(X + x) \times (x + Y) = Xx + xx + XY + xY$$

X : dominant

x : rezessiv

Dann erhob sich aber der Einwand, dass die Gleichung :

$$(x + X) \times (X + Y) = Xx + Xx + xY + xY$$

erfüllt werden muss. Ob das nun der Fall ist, wird man erst beweisen können, wenn ein männliches Kind der 3. Generation zur Welt kommt. In unserer Familie gehören alle Erkrankten zur gleichen Blutgruppe, und es ist sehr interessant zu sehen, wie kein Familienmitglied anderer Blutgruppe von dem Leiden befallen wurde.

II. Familie O.

(Infantile, pseudohyperthrophische Abart, Typus *Duchénne-Griesinger*.)

In dieser Familie haben ein 32 jähriger Sohn und eine 28 jährige Tochter von der ersten Frau, bisher keine Dystrophie, während unter den 6 Kindern von der zweiten Frau, die 4 männlichen alle dystrophisch sind.

III. Familie S.

(Juvenile, scapulo - humerale Abart. Typus *Erb*.)

In der 2. Generation finden sich 4 männliche Fälle von Dystrophie, auch hat sich Dystrophie der gleichen Form bei dem Bruder der Mutter gezeigt.

In den Familien des II. und III. Falles blieben die Mutter verschont, es handelt sich hier also um den sog. matern-metrapraktischen Vererbungstypus (*Bing*). Da ausserdem nur männliche Familienangehörige erkrankten, muss man die Vererbung als geschlechtsabhängig, und den Vererbungstypus als rezessiv bezeichnen.

Ausserdem laufen in diesen beiden Fällen die Blutgruppen nicht mit dem Vererbungstypus parallel.

Schlussfolgerung.

Man sieht aus dem Obigen, dass der Vererbungstypus der Dystrophie zwei Formen aufweist: die Dominantvererbung und die rezessive geschlechtsabhängige Vererbung. (Typus X. Y. Dystrophien-determinant.....rezessiv).

Als geschlechtsabhängig und rezessiv-erbliche Krankheit des Menschen kennt man bisher Daltonismus und Haemophilie; ich möchte auch noch hinzufügen, dass es Krankheitsfälle bei der Dystrophie geben, die dem geschlechtsabhängigen Vererbungstypus angehören.

Es gibt der juvenile, facio-scapulo-fumerale Typus in Japan besonders häufig. Hier ist es bemerkenswert, dass bei diesem Typus dominant und Blutgruppenvererbung parallel laufen.

Hieraus wird es leicht verständlich, dass Dystrophien viel häufiger Männer als Frauen befallen.

I. Fall. Familie M.

Juvenile, facio-scapulo-humerale Abart.

II. Fall. Familie O.

Infantile, pseudohyperthrophische Abart.

● erkrankt, ○ gesund, ♂ männlich, ♀ weiblich, ● gestorben,
 O, A, B, AB, Blutgruppe,

III. Fall. Familie S.

Juvenile, scapulo-humerale Abart. (Typus Erb).

● erkrankt, ○ gesund, ♂ männlich, ♀ weiblich, ● gestorben,
 O, B, Blutgruppe.

(○) noch in früher Kindheit befindlich.