

## DEN MEDFØDTE NATTEBLINDHEDS ARVELIGHEDSFORHOLD

AF

DISTRIKTSLÆGE RAMBUSCH, SJØRUP.

### I

I Egnen mellem Viborg og Skive lever der en ret udbredt Slægt af født Natteblinde, d. v. s. Personer, som ikke kan se i svag Belysning. Slægten udmærker sig ikke i nogen fremtrædende Grad overfor Egnens øvrige Beboere; dog kan den vel nok karakteriseres som høj, kraftig bygget og længelevende; den er en ren Gaardmandsslægt. Ingen af Individerne viser Tegn paa Degeneration. Der er over dem alle en vis Bleghed af Ansigtet og en vis Langsomhed til Handling, vel nok lidt større end hos Jyder i Almindelighed. Slægten har levet i den samme Egn i mindst 200 Aar; først de sidste Aartier har spredt enkelte Individier ud til andre Egne i Landet. Denne Egn er og har særlig været meget isoleret og stillestaaende; den gamle Skik at gaa meget tidlig i Seng i Aarets mørke Tid for da at ligge og fortælle om Gammelt og Nyt holdt sig længe. Gennem disse Mørkningssamtaler er der for Efterslægten bevaret en næsten enslydende Tradition om Slægtens Afstamning, og denne Tradition viste sig at være saa nøjagtig, at det virkelig lykkedes gennem jydsk Landsarkivs Materiale at udrede Slægtskabstraadene helt op til ca. 1680, d. v. s. til en Tid, da der for den paagældende Egn (Fjends Herred) ingen Kirkebøger findes. Trods om-

hyggelig og aarelang Forskning under Landsarkivar G. Saxilds kyndige Vejledning var det dog kun muligt at tilvejebringe absolut historisk Sikkerhed for den ene af de 4 Linier, Traditionen udpegede; for de andre 3 Linier kunde der kun skaffes meget stor Sandsynlighed, men ikke Vished, da Kirkebøgerne mangler eller er ufuldstændige. Saa stor er dog denne Sandsynlighed, at jeg maa anse mig for berettiget til at gaa ud fra den som en historisk Sandhed, og at opstille de 4 Linier, Traditionen fastholder, som givne. De repræsenteres af de 3 Kvinder: Karen, født ca. 1688 (Nybro-linien), Kirsten, født ca. 1690 (Sjørup- og Laanum-linien), og Kirstine, født ca. 1692 (Ørumlinien), og disse tre Kvinder er Døtre af Ægteparret Niels Sørensen og Mette Kristensdatter paa Gaarden Mørup i Mønsted Sogn, ca. 2 Mil Vest for Viborg.

Hvordan Natteblindheden opstod, lader sig desværre ikke oplyse sikkert. Traditionen siger, at Stamfaderen havde gennemgaaet saa megen Sult og Kulde i Krigen, at han blev natteblind — altsaa faaet den netop paa den Maade, hvorpaa Natteblindhed i Almindelighed opstaar. Endvidere tyder Traditionen og visse historiske Data paa, at Niels Sørensen har deltaget i den skaanske Krig (1675—1679) og mulig under denne blodige Tid levet saa kummerligt, at han er blevet Hemeralop for Livet. Han er i alt Fald Stamfaderen, da Linierne synes at samles i ham. Han var og blev en meget fattig Mand. Fædrengaarden, Mørupgaard, som han overtog efter Faderen, Søren Thomassen, var paa de Tider et Boel, der ejedes af Jøden Dankwers<sup>1</sup> i Hamborg, men ikke desto mindre kontribuerede til alle Skatterne. Niels bebod Gaarden sammen med en anden Mand (Svoger?) Willumb Nielsen, og den samlede Besætning er: „en Hop Plag, en Ko, et Ungnød og to Faar“. Endvidere lever Peter Kristensen og Mette Nielsdatter, „2 fattige Husfolk“, paa Gaarden. — Her

<sup>1</sup> Markbogen for Mønsted Sogn, Matrikulsarkivet, København.

var ingen Anledning til gennem Ro og Kødspiser at faa sin „Miseries“ helbredet, men vel Grund nok til fortsat Underernæring og arvelig Hemeralopi.

Lidelsen er der, og den fortsættes nu gennem 8 Generationer. For de første Generationer er Stamtavlen ufuldstændig, idet jeg kun véd Besked om de Natteblinde, ikke om de Normale, hvad der selvfølgelig er uheldigt, men efter Omstændighederne uundgaaeligt. Fra ca. 1690 til 1907 (hvor min Stamtavle slutter) fortsættes nu Natteblindheden som en kontinuerlig, direkte Arv; den arves ligeligt af Mænd og af Kvinder, den gaar altid direkte fra Angreben til Angreben, springer intet Led over, er aldrig latent; er den en Gang ude af Slægten, vender den ikke tilbage. Konsangvinitet spiller ingen Rolle, Børnenes Nummer i Rækken heller ikke. Derimod har homozygotisk Ægteskab nogen Betydning, hvad jeg dog ikke her skal komme nærmere ind paa. Væsentlige Forskelligheder i Hemeralopiens Grad synes der ikke at være. Endelig er Hemeralopien et ganske isoleret Fænomen; den har ingen Korrelation til andre Fænomener, Lidelser eller Sygdomme, hverken i Øjet eller hos Individet, og den paavirker ikke dette vitalt eller germinativt. — Det vil da ses, at her er en Enkeltgenskab, der i ganske fortrinlig Grad egner sig til Studiet af Arvelighedsforholdene i det mest komplicerede af alle Bastardafkom, Menneskesamfundet. Rene<sup>1</sup> Linier kan ikke skaffes, og saa er det kun Studiet af Enkeltgenskaber, der kan vise Vejen, skaffe det lille Kig ind i Arvelighedslovene, som de fleste — Læger og Ikke-Læger — føler en levende Trang til at faa.

Hemeralopien optræder her som et Funktionstab (Tabmutation?) og tillige som dominerende Egenskab, fortsat kontinuerlig og usvækket gennem ca. 225 Aar. I denne ganske foreløbige Meddelelse skal jeg ikke gaa ind paa de gængse Theorier om Øjets tvende Systemer, — Lys- og Mørkesyste-

<sup>1</sup> Se W. Johannsen. Arvelighedslærens Elementer, Kbh. 1905.

met —, Stav- og Tapteorien o. s. v. endnu mindre paa de af Darwin, Galton, Weismann, de Vries o. a. fremsatte Arvelighedshypoteser; dertil vil jeg forhaabentlig en anden Gang komme tilbage; her skal jeg holde mig indenfor ret snævre Grænser. — Natteblindhed er her et perifert Fænomen, udelukkende knyttet til Nethindestavene, hvis hele Funktion synes tabt. Dr. Henning Rønne, København, har velvilligst undersøgt en af de Natteblinde for mig, — en intelligent Mand paa 47 Aar, natteblind i 6te Generation. Dr. Rønne fandt, at Mandens Synsstyrke, Synsfelt, Refraktion, Øjegrund og Farvesans var ganske normale. Lysfølsomheden var 9, Synsstyrke for blege Bogstaver normal; ingen Conjunctivitis epithelialis (Bitot) eller Retinitis pigmentosa.

Dr. Rønne meddeler:

„Til Undersøgelse paa „Pirringstærskel“ anvendtes et Object paa  $2\frac{1}{2}^\circ$  Synsvinkel, der belystes forfra med en Lysgiver, der dels graderedes med et Diafragma, dels ved Forskydning langs en Maalestok. Objectet var perforeret af et lille Hul ( $\frac{1}{50}$  af Objectets Diameter). Hullet dækkedes bagfra af rødt Glas og kunde gennemlyses af en lille Lampe, hvorved Hullet, naar det var nødvendigt, kunde benyttes som Fixationsobject. — Ved Undersøgelsen fandtes ved fri Fixation (uden Fixationsobject), at Pt. saa Skiven ved en Sidebredde af det kvadratiske Diafragma paa 30 mm, medens den tilsvarende Værdi for mit Øje var 4, m. a. Ord, at „Pirringstærsklen“ var 56 Gange højere for det hemeralopiske Øje end for det normale, — alt monoculært efter  $\frac{1}{2}$  Times Mørkeadaptation.

Ved Undersøgelsen af den foveale „Pirringstærskel“ med rødt Fixationsobject fandtes denne hos Pt. og mig vexlende indenfor de samme Grænser (Diafragmaside ca. 30 mm) snarest lidt lavere for Pt. end for mig.

I en Forsøgsrække, der gik ud paa at undersøge „Pirringstærskelen“ fovealt og forskellige Steder i Periferien, fandtes følgende Værdier:

Fovealt — 1.

10° excentrisk 2,25 (Tallene er relative og fremkomne ved  
 25° — 9 Beregning af Lysgiverens Diafragma-  
 45° — ca. 16 bredde og Afstande).

Det viste sig altsaa, at „Pirringstærskelen“ voxede fra Centrum til Periferien (modsat de normale Forhold), endog meget betydeligt. At dette ogsaa gjalt Regionen i Centrum's umiddelbare Nærhed, fremgaar af følgende Forsøg:

3 hvide Kvadrater med  $2\frac{1}{2}$  ctm. Side og  $2\frac{1}{2}$  ctm. indbyrdes Afstand anbragtes i en horizontal Række paa Mørkeværelsets Væg. Pt. opfordres til fra 1 m.s Afstand at fixere de 3 Kvadrater afvekslende; samtidig nedsættes Belysningen til i Nærheden af „Pirringstærskelen“. Pt. angiver med den største Bestemthed, at det fixerede Object er det tydeligste, hvilket af de 3 Objecter, han end fixerer. — Ved passende Belysning kunde Objecterne bringes til at forsvinde, saaledes, at kun det fixerede saas.

Der gjordes endelig det Forsøg, at dække Lyskilden med rødt Glas. Det viste sig da, at Indstillingen paa „Pirringstærskel“ faldt indenfor samme Grænser for det normale og det hemeralopiske Øje, medens der øjeblikkelig viste sig kolossal Forskel, saasomt det røde Glas ombyttedes med grønt. Purkinjes Efterbillede kunde Pt. ikke iagttage under Forhold, hvor det var meget tydeligt for normale.“

Der foreligger i Litteraturen saa vidt mig bekendt ingen mikroskop. Undersøgelse af Øjne hos congenit Hemeraloper. Selv har jeg ingen saadan kunnet foretage, da de mig lovede Øjne endnu er i Brug af deres rette Ejermænd. Det vilde være interessant at faa konstateret, om den 225 Aar lange Mangel paa Brug af Stavene havde medført Atrofi, partiel eller total, eller om Stavenes Funktion kan suspenderes saalænge uden at medføre anatomiske Forandringer: om den medfødte Natteblindhed er Retinitis sine pigmento (Krienes)<sup>1</sup> eller

<sup>1</sup> Dr. Hans v. Krienes: Ueber Hemeralopie. Wiesbaden, 1896.

Funktionstab. Paa Forhaand skulde man være tilbøjelig til at antage, at Stavene atrofierede.

Vender vi os nu til den medfødte Natteblindheds Arvelighedsforhold, da maa jeg strax fremhæve, at alle Meddelelser i den ikke ubetydelige Litteratur<sup>1</sup>, jeg har gennemgaaet, gaar ud paa, at den kongenite Natteblindhed er en exquisit arvelig Sygdom, der kun kan forvexles med, men næppe alternerer med, Retinitis pigmentosa, der ogsaa kan arves. De fleste Forfattere siger intet om Lovene for Funktionstabets Arvelighed og kun 4 gengiver Stamtavler. FLORENTS CUNIER<sup>2</sup>, der har en Stamtavle for Natteblindhed, arvet gennem 200 Aar i 7 Generationer, (senere (i 1907) ved Turc og Nettleship forøget med endnu 2 Generationer), faar intet Resultat af sine flittige Forskninger, væsentlig fordi Materialet ikke er rensat, maaske ogsaa fordi Stamtavlen i alt Fald synes opstillet for at afgøre Spørgsmaalet om Konsangvinitetens Betydning, ikke for at udfinde Arvelighedslovene. De 3 andre Forfattere<sup>3</sup> hævder, at Hemeralopien arves ligesom Hæmophilien — gennem Kvinderne, der ikke selv angribes, — er Konduktorer —, at „Sygdommen“ saaledes springer et Led over, er diskontinuerlig og kun findes hos Mænd — er kønsbegrænset — sex-limited. Pagenstecher udtaler dog, at ogsaa Mænd kan lade „Sygdommen“ gaa i Arv; hans Stamtræ tæller kun 27 Personer, medens Ammanns tæller 44 og Cutlers 50. — Der er hertil først det at sige, at det overhovedet ikke er bevist, at Hæmophili arves som ovenfor angivet, idet de

<sup>1</sup> Specielt maa fremhæves: GRAEFE - SAEMISCH: Handbuch der ges. Augenheilkunde 37—38 Lief. Side 384—388.

<sup>2</sup> Annales de la Société de Médecine de Gand 1838, pp. 383. 395, gengivet af NETTLESHIP i: Transactions of the ophthalmological society of the united kingdom 1907 p. 269—292.

<sup>3</sup> PAGENSTECHE: Ueber Erblichkeit der Hemeralopie, Centralblatt f. Augenheilkunde 1878 B. Side XL.

COLMANN CUTLER: Ueber angeb. Nachblindheit, Archiv f. Augenheilkunde B. 66, 1895 S. 92.

AMMANN: Vererbungsgesetze d. Hemeralopie u. Hæmophilie, Correspondenzbl. f. Schweizerärzte 1898 H. 20, S. 623.

herhenhørende Stamtavler ikke er „rensede“ og ikke nøjagtige, — for 44 Individuer er Kønnen slet ikke angivet, — og at forskellige hæmorrhagiske Tilstande er slaaet sammen under Hæmophili<sup>1</sup>. Dernæst maa det indvendes, at hele Theorien ser meget kunstig ud og virkelig ikke gør noget overbevisende Indtryk; og endelig at Stamtavlerne er meget smaa og synes opstillede udelukkende efter mundtlig Examination, i alt Fald kun hvilende paa Tradition. Men paa Tradition alene kan man selvfølgelig ikke bygge en Stamtavle eller nogen som helst anden videnskabelig Dokumentation: Kirkebøgerne maa gennemgaaes, og først naar Traditionen stemmer med dem, egner den sig til videnskabeligt Brug. Saaledes er jeg i hvert Fald gaaet frem, at Traditionens Fingerpeg har været det ledende for Arbejdet i Arkiverne, men Beviset var udelukkende at søge i det arkivalske Materiale; mangler det eller siger det intet, da har man som omtalt kun Sandsynlighed, intet Bevis for sin Opfattelse.

Arkivalierne omtaler kun yderst sjældent, at de paagældende Personer er natteblinde; men her taler Traditionen i Reglen ganske klart; thi Hemeralopi er en saa iøjnefaldende og generende Tilstand, at den daglig henleder Opmærksomheden paa sig. Et virkelig Bevis for de længst Afdødes Natteblindhed yder Traditionen ikke; dette kommer først frem derved, at de Paagældende følger sig korrekt ind i Stamtavlen som Forældre til eller Børn af Natteblinde. Hemeralopi er som bekendt Kassationsgrund; den Sessionspligtige kasseres for bestandig, naar to vederhæftige Mænd erklærer, at han er Natteblind. Der fordres ikke Lægeattest, og en saadan vilde jo ogsaa enten være absolut negativ eller kræve en ganske overordentlig nøjagtig Undersøgelse, uden dog at være aldeles overbevisende, da snu Simulation vilde være næsten umulig at konstatere.

<sup>1</sup> Se BATESONS instruktive Foredrag i „Neurological society i London, gengivet i Brain, part II 1906, Side 157—175.

## II

Der nedstammer fra Ægteparret Niels Sørensen (Mørup) og Mette Kristensdatter efter Kirkebøgerne ialt 780 Individider, hvoraf dog kun en mindre Del angaar nærværende Under-søgelse. Fra de 780 maa nemlig trækkes følgende Individider: a) alle de Mænd og Kvinder, der, selv sunde, er giftede ind i Slægten (141), b) alle de Individider, der er fødte i Slægten, efter at Natteblindheden er uddød i deres Slægtskabsgren (243), og c) alle, der er døde i saa ung en Alder, at der intet kunde vides om deres eventuelle Natteblindhed, — eller som forsvinder af Kirkebøgerne (101) — ialt 485. Tilbage bliver 295 Individider som brugeligt Materiale; de er opstillede i de 4 Stamtavler. Af disse 295 er 153 Mænd og 142 Kvinder, medens 164 (84 M. og 80 Kv.) er natteblinde — ●, 131 (69 M. og 62 Kv.) er seende i svag Belysning — ○, saaledes som det fremgaar af Tabellen.

Generation	Sjøruplinien		Laanumlinien		Nybrolinien		Ørumlinien		Ialt	
	●	○	●	○	●	○	●	○	●	○
1ste	1	"	"	"	1	"	1	"	3	"
2den	2	"	1	"	1	"	1	"	5	"
3die	4	"	2	"	1	"	1	"	8	"
4de	6	2	2	"	4	3	2	"	14	5
5te	16	14	2	5	9	16	2	4	29	39
6te	40	37	3	1	12	12	6	5	61	55
7de	23	12	"	5	7	1	12	13	42	31
8de	2	1	"	"	"	"	"	"	2	1
Ialt	94	66	10	11	35	32	25	22	164	131

For hele Stamtræet findes da 55,59 % ●; Middelfejlen paa denne Bestemmelse er  $m = \pm 2,90$  %. Da Afvigelsen fra 50 % saaledes er 5,59 eller næsten 2 m., kunde man være tilbøjelig



til at tro, at der var født flere ● end ○. Det er dog næppe Tilfældet. Skylden for den store Afvigelse er sikkert ene og alene at søge i de ældste Kirkebøgers Ufuldkommenheder og Traditionens Uklarhed, der tilsammen medfører, at jeg véd Besked om nogle ●, næppe alle, men slet intet om deres „normale“ Søskende. At Fejlen maa søges her, derpaa tyder ganske bestemt det Forhold, at naar man kun regner med de 4 sidste, fuldt opklarede Generationer, da faas Tallene: 134 ● (51,53 %) og 126 ○ (48,47 %); Middelfejlen paa disse Størrelser er  $m = \pm 3,1$  %, og det ses, at Gennemsnittet kun afviger 1,5 fra 50 % eller ca.  $\frac{1}{2}$  m., det vil sige: der er fødte lige mange ● og ○, eller m. a. O.: Natteblindhed arves efter Mendels Lov. Denne Lov lyder saaledes — citeret efter Warming og Johannsens alm. Botanik, Side 681 —: „De i Bastarden sammenbragte, antagonistiske Anlæg (Pangener) skilles ad ved Dannelsen af Kønscellerne saaledes, at hvert Æg, resp. Støvkorn, faar enten den ene eller den anden af de 2 Egenskabers Anlæg tildelt.“ I Følge Mendels Lov faar man her, hvor en natteblind Mand eller Kvinde stadig kombineredes med en seende Mand eller Kvinde, følgende Skemas to Muligheder, homozygotisk normalt Syn og heterozygotisk Natteblindhed:

	○	●
○	○○	○●

Idet Natteblindhed er en dominerende Egenskab, ses det af Skemaet, at af Afkommet efter et Forældrepar, i hvilket her findes Natteblindhed, bliver Halvdelen natteblind.

I den følgende Tabel har jeg søgt at vise Forholdene indenfor de enkelte Linier; ogsaa her kan Loven skimtes, selv om en saa dyb Spaltning af Materialet giver Tilfældighederne et vidt Spillerum.

Navn	♂	♀	♂	♀	Ialt
Sjøruplinien . . . . .	51	43	33	33	160
Laanumlinien . . . . .	2	8	8	3	21
Nybrolinien . . . . .	17	18	18	14	67
Ørumlinien . . . . .	14	11	10	12	47
	84	80	69	62	295

Den i Planteverdenen saa udbredte, man kunde sige herskende Mendels Lov er allerede paavist som gældende for vidt forskellige Enkeltgenskaber i Dyreriget og Menneskesamfundet; jeg skal blot nævne 2-Leddethed<sup>1</sup> af alle Fingre og Tæer samt medfødt Katarakt; hertil kan nu føjes den congenite Hemeralopi. Der er næppe Tvivl om, at vi her staar ved en biologisk Lov, der rækker til utallige Dyr- og Plantearter, ja, maaske er den store Regel for Arvelighed hos alle levende Væsener.

Ved Siden af Mendels Lov spiller den kønsbegrænsede Arvelighed kun en lille Rolle; den skal gælde for den medfødte Peroneusatrofi<sup>2</sup> og medfødte Farveblindhed; den siges ogsaa at gælde for Hæmophilien; men Beviserne herfor er langt fra uangribelige. I det hele er Studiet af recessive, arvelige Enkeltgenskaber meget vanskeligt og lidet dyrket. Garrod<sup>3</sup> har beskrevet en saadan Tilstand — Alkaptonuri og M. Lauritsens<sup>4</sup> Tilfælde af arvet Diabetes insipidus peger ogsaa herhen.

En tredje Form for Arv, den, der er karakteriseret ved Tilbagevenden til det for Typen normale, en gradevis og hurtig Forsvinden af en Abnormitet har jeg set et kuriøst Tilfælde af paa Dr. Louises Børnehospital. En lille Pige præ-

<sup>1</sup> Se Brain. part. II June 1906, Side 161—162.

<sup>2</sup> Brain. part. II June 1905, S. 174—176.

<sup>3</sup> Samme Side 177.

<sup>4</sup> Hospitalstidende 4 R. B 1 No. 23 (1893).

senterede sig med et fingerbredt, af naturlig Hud dækket, Angiom, der laa i Midtlinien fra radix nasi til Haargrænsen. Moderen havde et ganske lignende Angiom, der fulgte Midtlinien lige til Nakkehulen; Bedstemoderen sagdes at have et tilsvarende Angiom, der naaede Midten af Ryggen, og Oldemoderens skulde have naaet os coccygis!

Sluttelig bringer jeg d'Hrr. Prof. W. Johannsen og mag. scient. Boysen-Jensen en oprigtig Tak for deres udmærkede Assistance ved Materialets Optælling og Stamtavlernes Affattelse, samt Hr. Dr. Rønne en varm Tak for den nøjagtige Ophthalmoskopi.

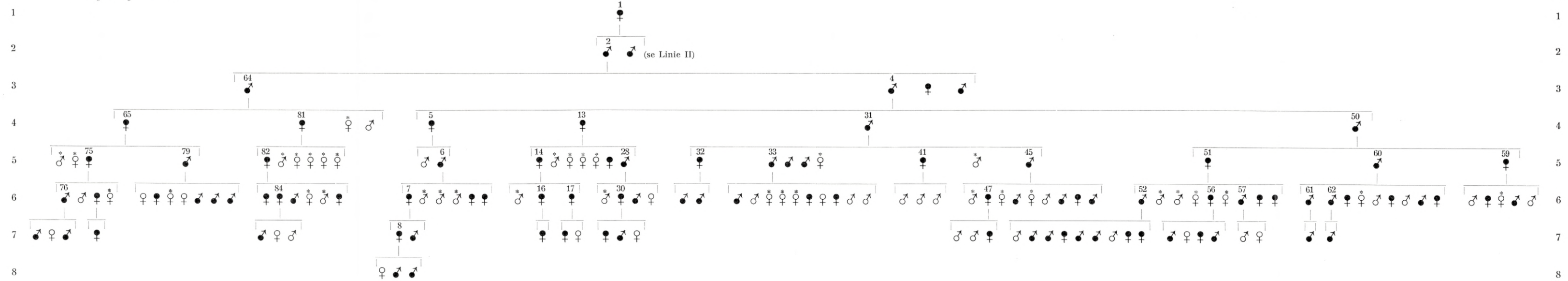
---

#### Bemærkning til de vedføjede Stamtavler.

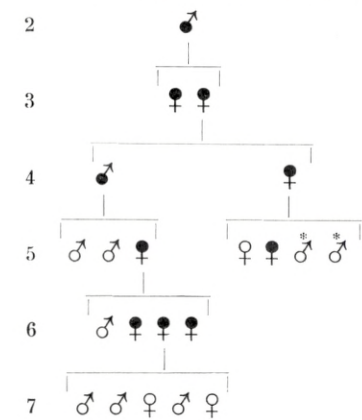
Til hver af de 4 Linier svarer en Stambog (Kirkebogsuddrag), der beror hos mig indtil videre, men vil blive indleveret til Landsarkivet i Viborg. Tallene i vedføjede Stamtavle henviser til Sidetal i hver af de 4 Stambøger. Stjerne ved ♂ og ♀ betegner, at der er normalt seende Afkom efter den Paagældende.



I. Sjøruplinien.

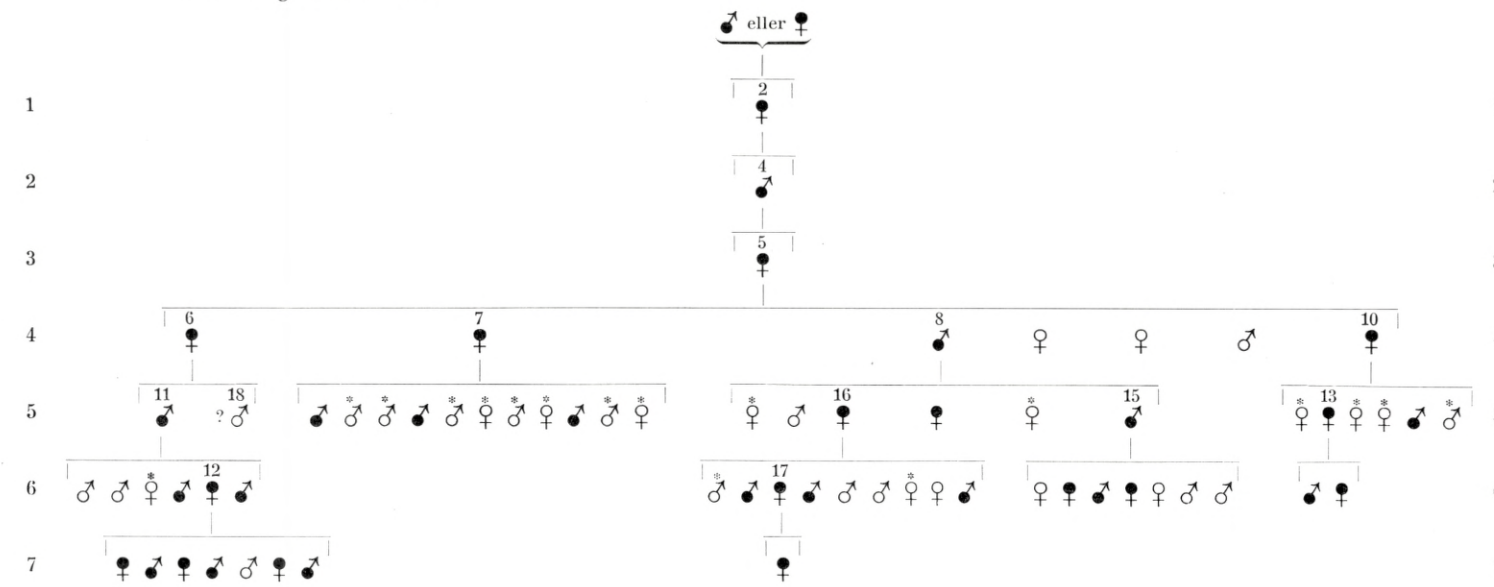


II. Laanumlinien.



A n m. Stamtavlen begynder med 2den Generation, idet 1ste Generation (Kvinde) er identisk med 1ste Generation af Sjøruplinien. Ophavet regnes ikke med i Optællingen. Laanumlinien er den, der har voldt mest Besvær og dog er den daarligst opklarede.

III. Nybrolinien.



IV. Ørumlinien.

