Untersuchungen zum Substrat des Kayser-Fleischer'schen Cornealringes

B.

Cagianut

Zürich

2 Brüder aus einer ököpfigen gesunden Familie mit Zeichen der hepato-lentikulären Degeneration und typischem Kayser-Fleischer-schen Cornealring konnten während längerer Zeit klinisch verfolgt werden. Die post mortem frisch enukleierten Bulbi des einen Falles wurden nach Formolfixation histologisch, histo-chemisch und mikro-chemisch untersucht. Das Pigment des Ringes war löslich in Cyankali und starken Säuren (HNO_3 , HCl), unlöslich hingegen in Alkalien (NaOH , KOH). Spektroskopisch konnten in der Hornhaut Silber, Kupfer und Nickel nachgewiesen werden. Kupfer, jedoch in viel geringeren Mengen, fand sich auch in normalen Corneae. Eine quantitative Bestimmung des Silbers gelang auf polarographischem und kolorimetrischem Wege.

Beide Fälle zeigten allgemein eine deutliche Störung des Kupferstoffwechsels und eine ausgeprägte Hyperaminoacidurie. Unter BAL-Therapie gingen die neurologischen Symptome beim 2. Fall zurück.

Diskussion.

W. Rohschneider (München): Sind bei dem mitgeteilten Fall während der Krankheit Silberpräparate verordnet worden? Diese Frage taucht immer wieder auf, wenn man die Diskrepanz zwischen den Befunden verschiedener Untersucher klären will. So konnte in einem eigenen und ebenso in einem von Fleischer publizierten Fall, trotz Anwendung der sehr empfindlichen Methode der spektralanalytischen Aschenanalyse nach Gevlach, Silber im Kayser-Fleischer'schen Cornealring nicht nachgewiesen werden, während andere Untersucher Silber fanden. In dem bekannten Fall von Vogt hatte Silbermedikation stattgefunden. Für diesen Fall besteht daher die Möglichkeit, das Vorkommen von Silber im Auge durch Speicherung des medikamentös zugeführten Silbers zu erklären.

Schläpfer (Zürich) freut sich über diese interessanten Befunde, vor allem auch deshalb, weil er dadurch an die Spaltlampen- und histochemischen Untersuchungen erinnert wird, die er an der Klinik von Vogt bei dem Fall Elise U. miterlebt hat. Die Untersuchungen von Cagianut bestätigen in alien Teilen die von Vogt veröffentlichten Befunde. Da die mit dem Spaltlampenmikroskop am

C a g i a n u t , Untersuchungen zum Substrat. . .

219

Cornealring am lebenden Auge beobachtete Farbenskala von Orange über Grün bis Blau durch die Verschiedenheit der Teilchengröße des eingelagerten Stoffes bedingt ist, kann sie theoretisch durch verschiedene Stoffe, nicht nur durch Silber, zustande kommen. Darum ist es notwendig, in jedem einzelnen Fall die histochemische Kontrolle am Gewebsschnitt durchzuführen, wenn man beweisen will, daß wirklich Silber das Substrat ist.

L. Peter (Zurich): Das Votum von Koll. Schläpfer erinnert mich daran, daß wir damals, im Auftrag von Prof. Vogt, auswärts einen Kranken untersuchten. Neben allgemeineren Symptomen der Wilsonschen Krankheit oder Pseudosklerose fanden wir an beiden Augen mit unserem Spaltlampenmikroskop den Kayser-Fleischerschen Hornhautpigmentring. Die häufig damit kombinierte Sonnenblumen-Katarakt war bei diesem noch relativ jungen Patienten nicht zu finden.

Cagianut (Schlußwort): Eine Silbermedikation in irgendeiner Form ist in beiden Fällen nie durchgeführt worden. Die Krankheit muß u. E. als eine primäre Stoffwechselanomalie auf dem Gebiete der Eiweißsynthese aufgefaßt werden, die in der Folge von einer Störung im Umsatz von gewissen Schwermetallen begleitet wird. Diese bedingt wahrscheinlich die klinische Symptomatologie. Die mengenmäßige Silberablagerung und die Möglichkeit des Nachweises hängt offensichtlich von der aufgenommenen Menge und der Empfindlichkeit der angewandten Methode ab.

König, H. et F. Marty: Ophthalmologica 129, 219, 1955

(Travail de la Clinique ophtalmologique de l'Université de Genève [dir. : Prof. A. Franceschetti].)

Un nouveau dissolvant des dépôts calcaires de la cornée.

Par H. KÖNIG et F. MARTY.

Les dépôts calcaires de la cornée se montrent le plus souvent sous forme d'une dégénérescence en bandelette, caractérisée par une infiltration calcaire au niveau de la membrane de Bowman. Elle se localise fréquemment au niveau de la frange palpébrale et prend son point de départ au limbe pour progresser vers le centre.

Cette affection a soulevé bien des problèmes. Alors que sa pathogénie est encore mal connue, on admet actuellement surtout trois types étiologiques : la dégénérescence primaire, se trouvant chez des personnes d'un certain âge, la dégénérescence secondaire