

Was ist Achromatopsie?

 Ein Achromat hat keine oder keine funktionsfähigen Zapfen in seiner Netzhaut

Symptome der Achromatopsie

- Totale Farbenblindheit
- Nystagmus (Augenzittern)
- Zehntel der normalen Sehschärfe
- Hohe Lichtempfindlichkeit

Sehen mit Achromatopsie

Farbe:

- Sieht alles nur in Grautönen, ungefähr wie eine Schwarzweißphotographie
- Nicht das größte Problem im Alltag
- Aufmerksamkeit auf Details wie Oberfläche,
 Glanz, Struktur und Form gerichtet

Sehen mit Achromatopsie

Nystagmus:

- Unkontrollierbarer Reflex der einige Monate nach der Geburt entwickelt wird und mit zunehmendem Alter abnimmt
- Das Zittern beider Augen zu den Seiten (fast nie nach oben oder unten)
- Vermutlich der Versuch abwechselnd knapp rechts und links vom Fokuspunkt zu fokussieren

Sehen mit Achromatopsie

- Die größten Probleme des Alltags:
 - Lichtempfindlichkeit:
 - 1. Das natürliche als auch das künstliche Licht problematische
 - 2. Schützende Hilfsmittel kann man nicht schnell an wechselnde Bedingungen anpassen (z.B. kurzzeitige Blendung beim Verlassen eines Gebäudes)
 - Sehschärfe:
 - Was ein Normalsichtiger aus ca. 10 m Entfernung scharf sehen kann, sieht ein Achromat erst aus ca.
 - 1 m scharf

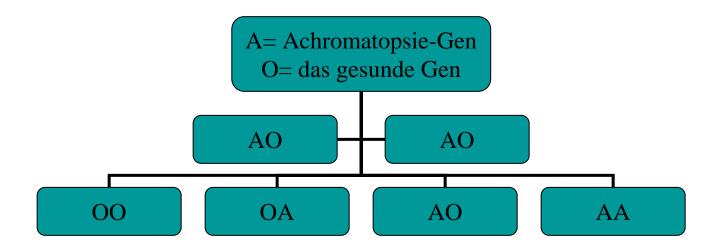
Wie wird man Achromat?

 Achromatopsie ist erblich und folgt einem autosomal rezessiven Erblichkeitsschema. Die Möglichkeit, daß ein Elternpaar ein Kind mit Achromatopsie bekommen kann, besteht also nur dann, wenn beide Eltern Träger des Gens für Achromatopsie sind.

Möglichkeiten der Vererbung

- folgende Vererbungsmöglichkeiten bestehen :
 - beide Elternteile Achromaten
 - beide Eltern Träger
 - ein Elternteil Träger + einer Achromat
 - einer Achromat + einer gesund
 - einer Träger + einer gesund

Beispiel: Beide Eltern Träger



- zu 25% (AA) besteht die Wahrscheinlichkeit für Achromatopsie,
- zu 75% wird das Kind Träger der Krankheit
- zu 25 % (OO) wird das Kind gesund

Die Reise nach Pingelap

- im August 1994, Teilnehmer waren:
 - Oliver Sacks, Professor für Klinische Neurologie am Albert Einstein College of Medicine in New York
 - Knut Norby, ein norwegischer
 Wissenschaftler, selbst farbenblind
 - Robert Wassermann, ein amerikanischer Augenarzt
 - ein Kamerateam der BBC.



Achromatopsie (Maskun) auf Pingelap

- Taifun "Lengikieki", 1775:
 - 90% der Bevölkerung starb gleich, viele Überlebende verhungerten
 - Von etwa 1000 Insulanern überlebten 20

Achromatopsie (Maskun) auf Pingelap

- Nach einigen Jahrzehnten stieg die Zahl der Bevölkerung auf ca. 100 Insulaner (Inzucht)
- In der vierten Generation machte sich die "neue" Krankheit bemerkbar
- Heute ein Drittel der Bevölkerung Träger des Gens. Von 700 Insulanern sind 75 farbenblind
- Zum Vergleich: In anderen Regionen der Welt kommt ein Fall auf ca. 30.000 Einwohner, auf Pingelap leidet jeder zwölfte an Maskun

Pingelapesische Erklärungsansätze

- Gott Isoahpahu, soll der Vater aller farbenblinden Kinder sein
- Starke Sonnenstrahlen blenden Kinder im Mutterleib
- 3. Inek, Überlebender des Taifuns, vom Missionar Mr. Doane mit dem Fluch des Maskun belegt
- 4. "Fluch des Weißen Mannes"

Achromaten auf Pingelap

- Können zumeist nicht lesen
- Keine gute "Partie"
- Vorwiegend für Fischfang eingesetzt, da tagsüber nicht, bzw. erschwert einsetzbar

ENDE