



# Die Insel der Farbenblinden

by Oliver Sacks

Seminar: Wahrnehmung

Referent: Nina Kellerhoff



# Was ist Achromatopsie ?

Diagnosekriterien:

- Totale Farbenblindheit
- Nystagmus
- Zehntel der normalen Sehschärfe
- Hohe Lichtempfindlichkeit

# Wie früh kann man die Krankheit erkennen?

- 2-3 Monate: häufiges Augenblinzeln, Zusammenkneifen der Augen und Gesicht vom hellen Licht abwenden
- Kleinkindalter: keine Einzelheiten erkennen und aus gewisser Entfernung keine kleinen Objekte wahrnehmen können
- ab 4./5. Jahr: sie sind nicht in der Lage Farben zu unterscheiden

# Therapie

- Es gibt für Achromatopsie keine Therapie, weil sie ein angeborener, nicht reparabler Defekt der Netzhaut ist. Das einzige, das man als Betroffener tun kann, ist zu lernen, wie man am besten mit den Einschränkungen durch die Achromatopsie umgehen kann, und welche Sehhilfen nützlich sind.

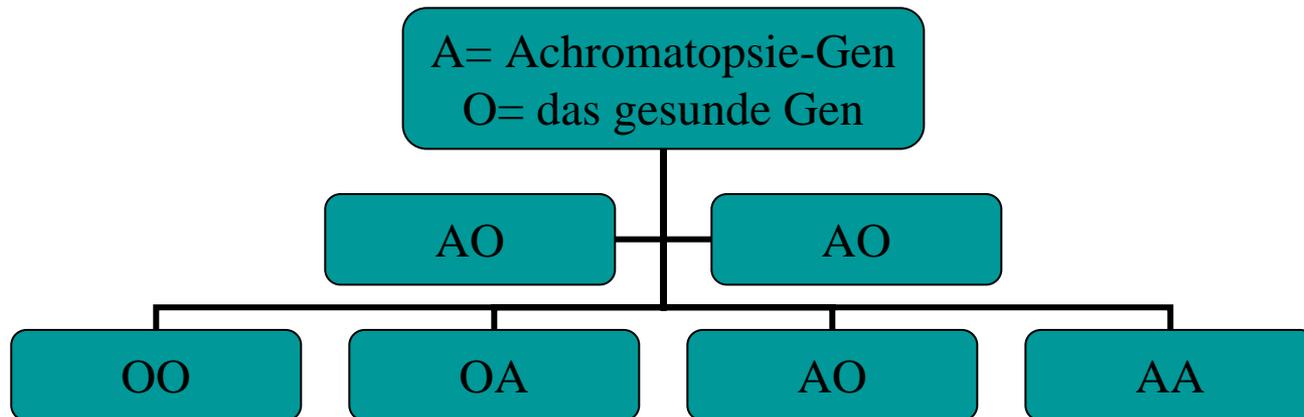
# Wie wird man Achromat?

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

# Definitionen

- Autosomal:  
**"Autosomal"**  
erblich bedeutet,  
daß die Vererbung  
nicht an die  
Geschlechts -  
chromosomen (X  
oder Y) gekoppelt  
ist
- Rezessiv:  
bedeutet, das  
jemand nur dann  
wirklich  
Achromatopsie  
hat, wenn sich das  
Gen für  
Achromatopsie auf  
beiden  
Chromosomen des  
betreffenden  
Chromosomenpaar

# Wie wird man Achromat?



Die Wahrscheinlichkeit für jedes Kind liegt bei

- 25% (AA) um an Achromatopsie zu erkranken,
- 75% selbst Träger der Krankheit zu werden
- 25 % (OO) daß es weder Träger ist, noch selber erkrankt

# Vererbung

- **Ein Elternteil mit Achromatopsie und eines ohne das Achromatopsie-Gen können nur Träger des Gens bekommen, aber keine Kinder mit Achromatopsie.**
- **Ein Elternteil mit Achromatopsie und ein Träger haben eine Wahrscheinlichkeit von 50%, daß eins der Kinder Achromatopsie hat.**

# Wissenschaftliche Erklärungsansätze... I

- winzige Mutation: der Austausch einzelner Basenpaare auf dem Chromosom Nr. 8
- Gen verantwortlich für Proteinbildung:
- sorgt in der lichtempfindlichen Membran der Netzhautzapfen für die Umwandlung der Lichtreize in ein elektrisches Nervensignal...

# Wissenschaftliche Erklärungsansätze.....II

- ...aber bei Achromatopsie - Patienten ist Protein leicht verändert
- führt dazu, daß die Netzhautzapfen keine Nervenimpulse liefern können
- d.h. den Farbenblinden bleibt nur der Eindruck ihrer Netzhautstäbchen, die das schemenhafte Schwarzweiß-Sehen ermöglichen

# Pingelapesische Erklärungsansätze zur Entstehung von Maskun...

- Persönliches Verschulden:  
wenn eine Schwangere mittags den  
Strand betrete, würde das Kind im  
Mutterleib durch die stechende Sonne  
geblendet

# Mystischer Erklärungsansatz

- Maskun als ein Fluch, der über sündige und ungehorsame Menschen verhängt wurde

# ... und der „Fluch des weißen Mannes“

- Pingelapesen seien zur Zwangsarbeit in deutschen Phosphatminen auf die Insel Nauru verschleppt worden und hätten danach Kinder mit Maskun gezeugt
- Weiße farbenblinde Walfänger aus dem hohen Norden hätten zu Beginn des 19.JH auf der Insel gewütet und farbenblinde Kinder gezeugt: Norweger

# Wie lebt ein Achromat ?

- Lebensbedingungen eines Pingelapesen am Beispiel von James James
- Lebensbedingungen eines Europäers am Beispiel von Knut Nordby

# James James Erfahrungen mit:

Missverständnissen / Unkenntnis:

- Maskun führe unweigerlich zur totalen Erblindung
- Maskun gehe einher mit Irrsinn, Epilepsie und Herzinsuffizienz
- Maskun als Ansteckungskrankheit

# Erfahrungen mit:

Sozialer Integration / Diskrimination/  
Isolation:

- die meisten Betroffenen können nicht lesen, weil sie nicht erkennen können, was an der Tafel steht
- wenn andere Kinder draußen in der Sonne spielen, können die Betroffenen sich nicht beteiligen, da sie von der Sonne zu stark geblendet sind.....

# ...Erfahrungen...

- Betroffene haben schlechtere Aussichten zu heiraten:
  1. Weil bekannt ist, daß ihre Kinder eher von der Krankheit betroffen sind
  2. Weil sie nicht wie die anderen Insulaner bei hellem Sonnenlicht im freien arbeiten können

# Knut Nordby

- Physiologe und Psychophysiker an der Universität Oslo
- spezialisiert auf Sehforschung
- und auch aufgrund eigener Erfahrungen Experte auf dem Gebiet der Achromatopsie
- „night vision“ : eigene Forschungen über Farbenblindheit auf der Insel Fuar im Jütlandfjord

# Beschreibungen

- ...über seine normale Brille trug er noch 2 dunkle Brillen - aufsteckbare Polaroidgläser und eine breite Sonnenschutzbrille, ein dunkles Visier,...
- „...trotzdem blinzelte und zwinkerte er unablässig, und wir konnten erkennen, daß seine Augen hinter den Gläsern kleine, ruckartigen Bewegungen vollführten...“

# Weitere Beschreibungen

- ..“ als uns die Karte gereicht wurde, zog er die Lupe mit vierfacher Vergrößerung aus der Tasche, und zum Lesen der Tageskarte, die, mit Kreide auf eine Tafel geschrieben, an der gegenüberliegenden Wand hing, benutzte er ein Monokel mit achtfacher Vergrößerung..“

# Aus der Sicht und mit den Worten von...

- „ I only see the world in shades that colour-normals describe as black, white and grey.“
- „ I experience the colour called red as a very dark grey, nearly black, even in very bright light. „
- „On a grey-scale the blue and green colours I see as mid-greys“

# ...Knut Nordby

- „ Although I have acquired a thorough theoretical knowledge of the physics of colours and the physiology of the colour receptor mechanisms, nothing of this can help me to understand the true nature of colours. From the history of art I have also learned about the meanings often attributed to colours and how colours have been used at different times, but this too does not give me an understanding of the essential character or quality of colours.“

# Das etwas andere Fazit

Der Optimist sieht überall ein grünes Licht.

Der Pessimist sieht überall ein rotes Licht.

Der wirkliche Weise ist farbenblind.