intensiven Wachstums auftritt. Als Reiz hierfür kommen in Betracht: 1. eine Knochenfraktur mit nachfolgender Callusbildung und 2. hormonelle Einflüsse während der Pubertät oder in der Schwangerschaft.

Im Gegensatz zur Otosklerose kommt es bei der Osteopsathyrose nicht zum Umbau, sondern nur stellenweise zum Knochenabbau. Hieraus ist zu schließen, daß die Stapesankylose bei dem „van der Hoeve“-Syndrom nicht einem otosklerotischen Herd entspricht. Vielmehr sind der Herd und die Fehlbildung der Gehörknöchelchen eine Folge der mesenchymalen Systemerkrankung, speziell einer biochemisch nachweisbaren Dysfunktion der Osteoblasten.

91. H. Weidauer (Heidelberg) und W. Arnold (Frankfurt a. M.): Überlegungen zur Ätiologie des Alport-Syndroms

Considerations to the Etiology of the Alport's Syndrome

Summary. A histological and ultrastructural study of the Alport's syndrome shows severe degenerative changes in the stria vascularis, the organ of Corti, a spreading of the perivascular spaces, a multilayered basal membrane of the vas spirale and a partial degeneration of the spiral ganglion cells.

The etiological possibilities of these findings were discussed.

Die licht- und elektronenmikroskopische Aufarbeitung der Innenohren bei einem Alport-Syndrom zeigte im Cortiorgan eine Schrumpfung, Pyknose oder Verlust der äußeren und inneren Haarzellen sowie der typischen Zeichnung der Synapsen bei gut erhaltenen Stützzellen, teilweise oder vollständige Degeneration der Stria vascularis mit kompletter Desintegration und teilweiser Zerstörung der Epithel- und Stützzellen, im Ganglion spirale Untergang zahlreicher Ganglienzellen bei erhaltenen Satellitenzellen und Fehlen der Myelinhüllen der Ganglienzellen. Auffallend war eine Verbreiterung, Verdichtung und Mehrschichtung der Basalmembran um die Capillaren des Stria vascularis und am Vas spirale.

In der Niere sind diese Gefäßveränderungen beim Alport-Syndrom und bei der experimentellen Masugi-Nephritis bekannt. Wir haben bei der Ratte experimentell mit Antibasalmembranserum eine Masugi-Nephritis erzeugt und Niere und Innenohr mit gesunden Kontrolltieren verglichen. Wie bei den Nierenglomerula hatten die Gefäße der Stria vascularis eine vielschichtige verdickte Basalmembran. Mit der indirekten Immunfluoreszenz konnten Antikörper gegen Basalmembranen erstmals auch in den Gefäßen der Stria vascularis nachgewiesen werden. Eine Kreuzreaktion der Basalmembranen von Glomerula- und Stria-vascularis-Gefäßen wird angenommen. Die Befunde deuten auf eine Immunpathogenese beim Alport-Syndrom hin.

H. R. Nitze (Berlin): Zum Alport-Syndrom gehört auch die Linsentrübung. Haben Sie bei der Masugi-Nephritis solche Veränderungen gesehen oder haben Sie sie sogar bereits untersucht? Wissen Sie eine Erklärung für diese Veränderungen im Rahmen Ihrer Hypothese?