

matische Formen bei Bleivergiftung und anderen Intoxikationen, bei Pyridoxinmangel sowie gelegentlich bei Blutneoplasien und bei der Osteomyelosklerose im Initiat stadium^[81]. Diese Krankheiten äußern sich zunächst wie die Blutarmut; später treten Komplikationen auf, bedingt durch die abnorme Eisenablagerung in der Leber.

Pathogenetisch ist allen Formen eine gestörte Eisenverwertung bei der Hämoglobinsynthese gemeinsam. Die Krankheitsentstehung wurde durch die Bestimmung der Hämvorstufen (Uroporphyrin, Koproporphyrin, Protoporphyrin) in den Erythrocyten und durch Inkubationsversuche mit Hämolsaten aus Knochenmark und peripherem Blut unter Zugabe von Hämvorstufen sowie δ-Aminolävulinsäure oder Porphobilinen untersucht^[81, 82].

Normalerweise werden vor dem Zusammenschluß des Eisens, des Protoporphyrins und des Globins zum Hämoglobin in den kernhaltigen roten Vorstufen diese drei Stoffe in annähernd stöchiometrischen Mengen gebildet. Nach der Synthese in den Erythrocyten sind sie bis auf kleinste Mengen verbraucht.

Bei der Anaemia refractoria sideroblastica und bei vielen symptomatischen Formen ist der Zusammenschluß von Eisen und Protoporphyrin gestört, so daß sich Porphyrin und Eisen in den Erythrocyten ansammeln. Es ist nicht geklärt, ob die Störung durch einen Enzymmangel, eine Schädigung der Mitochondrienstruktur oder eine Entgleisung des intracellulären Eisenstoffwechsels zustandekommt. Beim Pyridoxinmangel und bei Anaemia hypochromica sideroachrestica hereditaria wird das Protoporphyrin infolge einer Störung der Porphyrinsynthese verzögert angeliefert, wobei die Störung bei der Anaemia hypochromica sideroachrestica here-

[81] L. Heilmeyer: Die Störungen der Bluthämsynthese. G. Thieme, Stuttgart 1964.

[82] L. Heilmeyer, Schweiz. med. Wschr. 1962, 1285.

ditaria hauptsächlich im Übergang vom Kopro- zum Protoporphyrin liegen dürfte.

Die gestörte Hämoglobinsynthese führt aber nicht nur zu einer Anhäufung des Eisens im erythropoetischen System, sondern auch in den Reticulumzellen des Knochenmarks und in der Leber. Nach jahrelanger Dauer der Krankheit werden auch andere Organe wie Pankreas, Lymphknoten und Herzmuskel mit Eisen überladen, so daß das Bild einer sekundären Hämochromatose entstehen kann.

Die ferrokinetische Untersuchung mit ⁵⁹Fe ergibt eine normale Plasmaabwanderung des Eisens, einen erhöhten Plasmaeisenumsatz und einen stark verringerten Eiseneinbau in die Erythrocyten. Der Hauptanteil des injizierten ⁵⁹Fe reichert sich in der Leber an, während Knochenmark und Milz nur wenig Eisen aufnehmen^[78, 80].

Schlußbetrachtung

Die Forschungsarbeit auf dem Gebiet des Eisenstoffwechsels hat in den letzten Jahren neue und eindrucksvolle Ergebnisse gebracht. Von besonderem Interesse sind die Untersuchungen über den intracellulären Eisentransport, der möglicherweise über niedermolekulare Komplexe abläuft und bei der Eisenresorption durch die Darmmucosazelle sowie bei der Eisenaufnahme durch die hämoglobinbildenden Zellen offenbar von großer Bedeutung ist. Daneben beanspruchen die Synthesewege der einzelnen Körpereisenfraktionen unsere besondere Aufmerksamkeit. Wenn wir auch heute noch weit davon entfernt sind, die hierfür verantwortlichen chemischen Reaktionsketten zu erkennen, so haben doch die bisherigen Forschungsergebnisse dazu beigetragen, das Verständnis des Eisenstoffwechsels und seiner Störungen zu erleichtern.

Eingegangen am 22. Februar 1965 [A 515]

ZUSCHRIFTEN

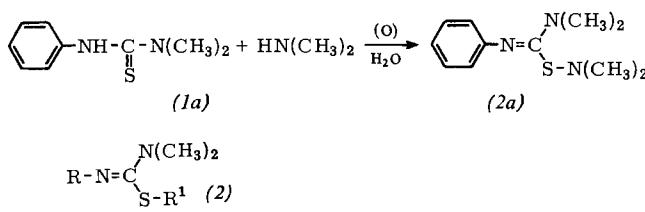
S-Aminierung von Thioharnstoffen und Thiourethanen

Von Dr. K. Ley und Dr. U. Eholzer

Wissenschaftliches Hauptlaboratorium
der Farbenfabriken Bayer AG, Leverkusen

Herrn Professor A. Lüttringhaus zum 60. Geburtstag gewidmet

Die Oxidation von di- und trisubstituierten Thioharnstoffen, z.B. (1a), mit wäßriger Alkalihypochloritlösung in Gegenwart von sekundären oder cyclischen primären Aminen führt in meist sehr guten Ausbeuten zu S-Amino-isothioharnstoffen (2), z.B. (2a).



R	R ¹	Reaktion in	Ausb. [%]	Aussehen, Fp [°C]
Phenyl	Morpholino	CH ₃ OH/H ₂ O	85	gelbl., nichtdest. Öl
Phenyl	Cyclohexylamino	CH ₃ OH/H ₂ O	90	gelbl., nichtdest. Öl
2,5-Dichlorphenyl	Dimethylamino	CH ₃ OH/H ₂ O	77	farbl. Krist., 74–75
p-Nitrophenyl	Dimethylamino	DMF/H ₂ O	90	grünelbe Krist., 107
p-Methylphenyl	Cyclohexylamino	CH ₃ OH/DMF/H ₂ O	47	farbl. Krist., 60
p-Äthoxyphenyl	Cyclohexylamino	CH ₃ OH/H ₂ O	90	farbl. Krist., 51
Cyclohexyl	Dimethylamino	CH ₃ OH/H ₂ O	82	hellgelbe Krist., 64

