

## VAN DIE REDAKSIE : EDITORIAL

## ABRAHAM LINCOLN EN SY MARFAN-SINDROOM

Die studies van Dean<sup>1</sup> in ons land het getoon hoedat familiële siektes soos porfirie aan familienaam gekoppel kan word, en hoedat hieruit die verwagte insidensie van die siekte in sekere streke bereken kan word.

In 'n uitgawe van die *Journal of the American Medical Association*, wat aan Abraham Lincoln gewy is, wie se geboortedag op 12 Februarie 1809 in die uitgawe van 15 Februarie vanjaar herdenk word, kom hierdie aspek van familiële siektes in 'n volk weer ter sprake. Die Franse filosoof, Jaques Maritain, word aangehaal in hier voege: 'Geskiedenis is nie 'n probleem wat opgelos moet word nie, maar 'n misterie wat betrag moet word.' Sonder feite is daar geen probleem nie, en soos tereg aangetoon word, is die *probleem* van die geskiedenis die bepaling van feite, en die *misterie* die betragting van hul uitwerking.<sup>2</sup>

Die voorstel dat Abraham Lincoln se fisieke voorkoms te wyte was aan die Marfan-sindroom, is reeds vantevore gemaak,<sup>3</sup> en nuwe lig word gewerp op die wyse waarop dit oorgeërf is deur die feit dat dié sindroom gevind is in die tiende geslag van Mordecai Lincoln, Abraham se oor-oor-grootvader.<sup>4</sup>

Verskeie dokumente lewer kommentaar oor Lincoln se lengte as kind, wat vanaf die ouderdom van 11 jaar deur 'n fase van vinnige groei tot op 76 duim by die ouderdom van 17 jaar gebring is. Die ledemate was disproportioneel lank in verhouding tot sy algehele lengte, sy vingers was lank en benerig, en sy voete was groot. Sy gewig het tussen 160 en 180 pond gevarieer, sy kop was relatief klein, en sy groot ore was teen 'n wye hoek daarteen geheg. Sy oë was klein, blou-grys, en sy ooglede het 'n neiging gehad om te hang. Daar was 'n intermitterende strabismus van die linkeroog en hy was hipermetropies. Die smal borskas is as 'n 'sunken breast' beskrywe, en sy bene is beskryf as spinnekopagtig deur een van sy tydgenote. Dit is interessant dat Marfan etlike jare na Lincoln se dood in 1865 feitlik identiese woorde gebruik het in sy klassieke beskrywing van die sindroom in 1896. Lincoln se bewegings was tipies loslittig gewees, en uit beskrywings kan sommige van die hedendaagse indekse wat vir die Marfan-sindroom in atipiese gevalle gebruik word,<sup>5</sup> afgelei word.<sup>4</sup> So, bv., word deur Herndon verklaar dat as 'Lincoln gesit het, was sy lengte soos dié van enige man, maar as hy gestaan het, het hy bo ander uitgetroom.' Foto's in die sittende posisie toon dat die hoogte van sy knieë bo die vlak van sy dye was wat afwaarts na sy pelvis gestrek het. Hierdie voorkoms gee die spinnekopagtige voorkoms aan die bene van persone met

die Marfan-sindroom.<sup>4</sup>

'n Ander indeks van aragnodaktilie<sup>5</sup> spesifiseer dat die middelvinger 1½ maal groter moet wees as die lengte van die langste metakarpiaal. Afgietsels van sy hande wat gemaak is tydens sy presidents-nominasie toon dat die middelvinger byna 'n halfduim langer was as 'dié van 'n gewone hand.' Bartlett, 'n beeldhouer, lewer kommentaar oor die buitengewone soepelheid van (veral) die linkerhand. Sy linkerhand was ook groter as sy regterhand.

Sy hiperopie is gekorrigeer deur lense van + 6.75 diopeters wat volgens een outoriteit buitengewoon is vir 'n verworwe toestand.<sup>4</sup> Sy vader was blind in die een oog en die ander was swak volgens 'n berig van 'n tydgenoot. Ook sy seun, Robert, het strabismus en 'n oogdefek gehad, terwyl Tad 'n misvormde verhemelte gehad het. Tad is op 18 jaar oorlede aan simptome wat op kardiovaskulêre siekte dui na aanleiding van ortopnee. Hoewel persoonlikheidsstudies in Marfan selde volledig uitgevoer is, wys Schwartz<sup>4</sup> daarop dat baie gevalle as 'van superieure intellek en met spesiale talente' beskryf is.

Dit skyn dus taamlik definitief vasgestel te wees dat Abraham Lincoln 'n voorbeeld was van iemand met die Marfan-sindroom—'n voorstel eerste deur Gordon<sup>3</sup> in 1962 gemaak. Hy het egter die dominante genetiese materiaal aan moederskant gesoek, dit wil sê via Nancy Hanks. Schwartz<sup>4</sup> het egter 'n pasiënt gevind (wat vir herniorafie verwys is) met tipiese Marfan bevindings. Die moeder en suster van die propositus was *forme frustes* van dié sindroom, en die oupa aan moederskant waarskynlik ook. Deur afleiding uit die geskiedskrywing kon 'n stamboom hiervandaan terugwaarts opgestel word wat die tipiese neiging van die siekte—om as Mendelse dominant, sonder seksvoorkeur en met onreëlmatige uitdrukking, oorgeërf te word—illustreer.

Afgesien van die bydrae van hierdie genetiese en kliniese inligting insake die Lincoln-Hanks familie tot ons kennis van die Marfan-sindroom, is dit interessant om te spekuleer wat die uitwerking van die Marfan-sindroom was op die skepping van die man, Abraham Lincoln, die sestiende president van die V.S.A., en deur hom op die vorming van die wêreldgeskiedenis. Hierin, volgens die radaksionele artikel,<sup>2</sup> lê die misterie wat ons moet betrag.

1. Dean, G. (1963): *S. Afr. J. Lab. Clin. Med.*, **9**, 145.
2. Radaksionele artikel (1964): *J. Amer. Med. Assoc.*, **187**, 530.
3. Gordon, A. M. (1962): *J. Kentucky Med. Assoc.*, **60**, 249.
4. Schwartz, H. (1964): *J. Amer. Med. Assoc.*, **187**, 473.
5. McKusick, V. A. (1960): *Heritable Disorders of Connective Tissue*. St. Louis: Mosby.

## ANTIVIRAL SUBSTANCES IN THE TREATMENT OF HERPES SIMPLEX KERATITIS

Current reports on the use of 5-iodo-2-deoxyuridine (IDU) in the therapy of herpes simplex keratitis focus attention on the unusually favourable opportunity the cornea presents for such therapy. The superficial localization of the infec-

tion and the relative avascularity of the cornea diminish drug absorption, thereby avoiding the toxic side-effects of stomatitis, vomiting, diarrhoea, bone-marrow depression and alopecia, which occur with systemic IDU therapy.



Corneal therapy has the additional advantage of using IDU in a location where it is not denatured by metabolic processes.

Viruses for the most part consist of nucleic acid cores of deoxyribonucleic acid (DNA) or ribonucleic acid (RNA) which are surrounded by protein coats. Production of infectious virus depends on the replication of viral nucleic acid and viral protein by the invaded host cell. An ideal antiviral agent would selectively inhibit those cellular pathways concerned with viral replication and not interfere with essential cellular processes. IDU, a compound known to interfere with the synthesis of DNA, will inhibit *in vitro* growth of herpes simplex, a DNA virus. Kaufman<sup>1</sup> reported the use of IDU *in vivo* in treating experimental herpes simplex keratitis in rabbits and herpes infections of the human cornea, claiming an almost 100% cure rate. Subsequent reports by other observers claimed a high percentage of cures.<sup>2-4</sup> No control cases were used in these trials nor was the diagnosis of herpes simplex keratitis confirmed by virus culture.

Kaufman's work has gained world-wide interest among ophthalmologists and virologists; the former because they are offered a specific treatment for a disease which is often recurrent, chronic, and always serious, in place of the present cruder method of carbolization or cauterization of the ulcerated cornea, the latter because of their interest in the therapeutic application of an antiviral substance.

The dramatic therapeutic results obtained in uncontrolled trials have not been substantiated in the few studies done

with adequate controls.<sup>5, 6</sup> In these IDU was not found to be much more effective as a therapy for herpes simplex keratitis than a placebo or neomycin ointment. In one of these trials, where virus cultures were done before and during therapy with IDU, virus was isolated from the cornea of one case after 9 days of continuous IDU dosage and after a shorter period of therapy in 2 others.<sup>6</sup> Toxic reactions in the cornea were described after 4-5 days of continuous IDU therapy in some patients.<sup>5, 6</sup>

It is evident that the treatment of herpes simplex keratitis with IDU still requires careful evaluation by controlled therapeutic trials, together with virus cultures before treatment, to be certain of the diagnosis and as a follow-up after treatment. At the same time related compounds, which have greater solubility than IDU, such as the fluorinated, brominated and chlorinated pyrimidines, need further trials as alternative therapeutic agents. It is possible that such related compounds, because of their greater solubility, may be more effective than IDU.

It is particularly important that the drug be carefully evaluated at the present time. The opportunity for doing controlled therapeutic trials is being lost as IDU becomes more widely used.

1. Kaufman, H. E., Martola, E. and Dohlman, C. (1962): Arch. Ophthal., **68**, 235.
2. Corrigan, M. J., Gilkes, M. J. and Roberts, D. St. Clair (1962): Brit. Med. J., **2**, 304.
3. Havener, W. H. and Wachtel, J. (1963): Amer. J. Ophthal., **55**, 234.
4. Swartz, J. (1963): S. Afr. Med. J., **37**, 552.
5. Burns, R. P. (1963): Arch. Ophthal., **70**, 3.
6. Luntz, M. H. and MacCallum, F. O. (1963): Brit. J. Ophthal., **47**, 449.