



Erkrankter Finn, Eltern

Nie wieder

Schicksale Alles, was Finn je gelernt hat, wird er bald nicht mehr können – er leidet an Kinderdemenz, einer Erbkrankheit. Wie lebt seine Familie mit der grausamen Diagnose?

Ritter Pilgram legt seine Rüstung an. Dann steigt er aus seinem Reich im Untergeschoss des Duisburger Einfamilienhauses die Treppe hinauf und präsentiert sich: ein junger Mann, Kettenhemd überm T-Shirt, Helm, Schild, Waffe in der Hand. Aufgeregt bricht es aus ihm heraus: „Mein Schwert habe ich selbst geschmiedet! Den Ledergürtel habe ich auch selbst gemacht!“

Nur: Verstehen kann man das nicht, es sind wirre Wortkaskaden, die aus seinem Mund stürzen. Die Eltern des 21-Jährigen müssen übersetzen. Das macht Sabine Pilgram und ihrem Mann Uwe nichts aus – sie freuen sich über Finns Auftritt als Ritter.

Sie wissen: So schön wie heute wird es nie wieder.

Der Gürtel, das Schwert, Finn wird nie wieder solche Sachen fabrizieren. Sein früheres Geschick fürs Handwerken geht verloren, mit jedem Tag ein bisschen mehr.

Alles geht verloren. Alles, was Finn je gelernt hat, wird er bald nicht mehr können.

Finn entwickelt sich zurück, unaufhaltsam, geistig und körperlich. Zunächst sah er immer schlechter, dann erblindete der Junge. Das waren die ersten Symptome der Erkrankung, die ihn und seine Familie heimgesucht hat: das Erbleiden mit dem wissenschaftlichen Namen Neuronale Ceroid-Lipofuszinose, kurz NCL, auch Kinderdemenz genannt.

Die Krankheit macht ihre jungen Opfer allmählich zum Pflegefall. Hilflos müssen die Eltern zuschauen. Ein Heilmittel gibt es nicht, die Erkrankten sterben meist im jungen Erwachsenenalter.

Etwa 700 Kinder sind in Deutschland betroffen. Bei der häufigsten Form, der juvenilen NCL, an der Finn leidet, sind es scheinbar ganz normale, aufgeweckte Jungen und Mädchen, die im Einschulungsalter ihr Augenlicht verlieren. Dann werden sie vergesslich. Plötzlich verwechseln

sie Buchstaben, können nicht mehr rechnen, müssen die Klasse wiederholen, schließlich die Schule verlassen. Später schlurften sie wie Parkinsonkranke, epileptische Anfälle suchen die Kranken heim.

Schuld ist ein Fehler im Erbgut. Fettähnliche Substanzen, Müll des Zellstoffwechsels, lagern sich in den Zellen an; das zur Reinigung erforderliche Protein fehlt. Von dem Defekt sind zunächst die Augen betroffen, dann nimmt das Gehirn Schaden.

Das Schicksal traf die Pilgrams gleich zweifach. Nina, die älteste Tochter, starb voriges Jahr an NCL. 26 Jahre alt ist sie geworden. Dass das Mädchen an Kinderdemenz litt, hatten Ärzte nach zahlreichen – für NCL typischen – Fehldiagnosen erst festgestellt, als es zwölf war.

Bis dahin war alles gut gelaufen im Leben des jungen Ehepaars, sie Arzthelferin, er Fensterbauer im florierenden Familienbetrieb. „Perfekter ging's gar nicht“, sagt Uwe Pilgram: Auf die eigene Wohnung

FOTO: MARIA FECK / DER SPIEGEL

folgte das eigene Haus, und drei scheinbar gesunde Kinder kamen zur Welt. Nina, Pia und Finn.

Erst als die NCL bei Nina diagnostiziert wurde, war klar, dass beide Eltern jene Gene in sich tragen, die, fatal kombiniert, zum unaufhaltsamen Verfall und frühen Tod der Kinder führen. Nur Pia, das mittlere Kind, blieb verschont. Heute ist sie 25, hat selbst zwei gesunde Kinder, ist erneut schwanger und will später ihr Medizinstudium wiederaufnehmen.

Finn war zum Zeitpunkt der Diagnose sechs Jahre alt. Und schon erblindet.

„Da tat sich ein Abgrund auf“, erinnert sich Sabine Pilgram. Aber die Frage, warum es ausgerechnet sie trifft, die haben sich die Pilgrams nie gestellt. Stattdessen machen sie mit ihren Kindern „immer alles, was geht“.

Und das ist vor allem: Reisen. Auf einem Globus, auf Landkarten kann Finn dank Blindenschrift all die Orte ertasten, die er schon besucht hat. Es sind viele. „Ich war noch niemals in New York“: Nina und Finn mussten lachen, als sie den Udo-Jürgens-Song hörten – längst kannten sie die Stadt.

An NCL erkrankte Kinder können im Langzeitgedächtnis einen Erinnerungsschatz anlegen. Später, wenn sie vergessen, was eben gerade geschehen ist, zehren sie davon – wie alte Demente auch. Südafrika, Australien, Curaçao, unterwegs mit Rollstuhl und Sauerstoffgerät. Besonders schön war's 2006, zu Ninas 19. Geburtstag in der Karibik. Ein Heidengeld gaben die Eltern dafür aus, ihre schwerbehinderten Kinder im Meer mit Delfinen spielen zu lassen.

„Man muss die Zeit einfach nutzen, die Prioritäten verschieben sich“, sagt Uwe Pilgram. „Jeder Tag soll schön sein, und wenn er nicht schön war, dann wird es der nächste.“ Gerafft und intensiv sei das Leben mit den kranken Kindern. Diesen Mai ging es nach Norwegen, im Wohnwagen mit den beiden Familienhunden. „Und wenn es für Finn stressig wurde“, sagt der Vater, „haben wir uns irgendwo hingestellt und geangelt.“

„Sie zeigen mir immer wieder, was wichtig ist im Leben“, sagt Angela Schulz, Kinderärztin am NCL-Zentrum des Hamburger Universitätsklinikums Eppendorf, und damit meint sie nicht nur die Pilgram-Kinder. Vor 13 Jahren begann die heute 41-Jährige mit ihrer NCL-Sprechstunde.

Mittlerweile ist die Spezialambulanz für degenerative Gehirnkrankheiten deutschlandweit Anlaufstelle für betroffene Familien. Mit drei demenzkranken Kindern reist zum Beispiel regelmäßig eine Familie aus Bayern an.

„Zum Zeitpunkt der Zeugung konnte niemand etwas ahnen“, sagt Angela Schulz. „Offenbar völlig gesunde, schlaue



NCL-Patient Finn, Kinderärztin Schulz: „Sie zeigen mir immer wieder, was wichtig ist im Leben“



Kinder werden aus ihrem normalen Leben herausgerissen, auf einmal geht es immer nur rückwärts.“

Dass die Krankheit früher als bisher erkannt wird, ist auch der NCL-Stiftung zu verdanken, gegründet vor 13 Jahren von Frank Husemann, dem Vater eines demenzkranken Sohnes. „Es gibt einen riesigen Nachholbedarf“, sagt der Hamburger Unternehmensberater, dessen jetzt 20-jähriger Sohn mittlerweile geistig auf das Niveau eines Zweijährigen zurückgefallen ist. Husemanns Stiftung informiert, klärt auf und unterstützt die Forschung.

Bislang wurden 14 Unterformen von NCL mit jeweils unterschiedlichen Gendefekten identifiziert. Sogar Einjährige können schon an NCL erkranken. Neben dem Hamburger Zentrum bietet die Göttinger Uniklinik eine NCL-Beratung an.

Mit einem internationalen Register, das alle Angaben über Verlauf und genetische Befunde sammelt, schafft das Hamburger NCL-Zentrum die Basis für die Suche nach den Mechanismen der Krankheit und ihrer Therapie. „Bisher ist die Nuss noch nicht geknackt“, sagt Schulz.

Es gibt nur experimentelle Ansätze, Gentherapie beispielsweise oder die Transplantation von Stammzellen. „Was bei unseren NCL-Patienten wirkt, könnte auch für Alzheimer- und Parkinsonkranke genutzt werden.“ Mit diesem Argument, hofft die Ärztin, lassen sich große Pharmafirmen motivieren, in die aufwendige NCL-Forschung einzusteigen.

„Bis zu 50 Prozent schnurrt die graue Hirnsubstanz innerhalb von vier Jahren zusammen“, sagt die Ärztin, das zeige die Kernspintomografie. „Wir können das nicht aufhalten, aber doch eine ganze Menge tun, um den Weg gut zu gestalten.“ Die Familien fahren mit einem individuellen Therapieplan nach Hause, die Patienten bekommen Physiotherapie und lindernde Medikamente gegen Halluzinationen und epileptische Krämpfe. Sie dürfen auch

noch in die Kinderklinik kommen, wenn sie älter als 18 sind – dort fühlen sie sich geborgen.

Die Pilgrams sehen müde aus. Wie die meisten Eltern von NCL-Kindern leiden sie unter chronischem Schlafmangel. Gerade jetzt, am Wochenende, berichtet Sabine Pilgram, sei es Finn schlecht gegangen. Er hatte seine ersten epileptischen Anfälle. Mit Krämpfen lag er auf dem Teppichboden, schlief nachts kaum und stand um sechs Uhr auf.

„Oft waren wir am Limit“, sagt Uwe Pilgram, „man wird dünnhäutiger, auch im

Immer noch erlebte Nina glückliche Momente, sie strahlte, wenn man ihr Delfingesänge vorspielte.

Beruf. Aber wir haben immer Zeit für uns beide rausgeholt.“ Einmal im Jahr geht das Paar mit Freunden bergsteigen, Fotos zeigen die beiden in den Dolomiten. Finn verbringt diese Woche im Hospiz.

Sabine Pilgram hat vor 15 Jahren umgesattelt, ist jetzt Sporttrainerin für Senioren: „So rettet man sich sein eigenes Leben, das ist für alle gut.“ Zusätzlich arbeitet sie am neuen internationalen Projekt für „Bildung und Lernen bei Kindern und Jugendlichen mit juveniler NCL“ mit.

Nach dem schlimmen Wochenende ist Finn jetzt sehr aufgeregt; auch die Stunden in der Förderwerkstatt haben ihn nicht beruhigen können. „Finn, andere möchten auch mal reden“, unterbricht die Mutter seinen Redefluss. „Finn konnte sich früher super ausdrücken. Jetzt gibt es nur noch Monologe, er rattert runter, was er loswerden muss.“ Mit dem Einsetzen der Epilepsie, sagen die Eltern, beschleunige sich der Abbau. „Die Kinder suchen förmlich nach Wörtern und Erinnerungen, sie kriegen das mit.“

Nina bekam ihren ersten Anfall nach der Reise zu den Delfinen. Danach ging es steil bergab, bald hatte sie fast keinen Schluckreflex mehr. Die Sondennahrung vertrug sie nicht. Nina wurde gefüttert, mit allem, was auch die Familie aß: Lasagne, Pizza, sogar Nussecken, alles püriert.

Immer noch erlebte Nina glückliche Momente, sie strahlte, wenn man ihr Delfingesänge vorspielte oder wenn sie die vor vielen Jahren in der Waldorfschule gekneteten Tonperdchen in den Händen hielt, und gern hörte sie das Lied, das sie einst mit ihrem Hauslehrer gedichtet und gesungen hatte. Es hieß „Ich bin Nina“.

Als einer von Ninas Lungenflügeln nicht mehr funktionierte, bekam Sabine Pilgram Angst, den Tod ihrer Tochter zu verschlafen. Fortan verbrachten sie und ihr Mann die Nächte umschichtig im Schaukelstuhl neben Ninas Bett, Hand in Hand mit der Tochter. „Ich bin da, wenn du gehen möchtest.“ Der Kater maunzte am Fuß des Bettes, als morgens kein Atem mehr zu hören war.

Die Familie trauerte, aber dann, sagt Uwe Pilgram, „mussten wir das abschüteln und uns sagen: So ist das Leben“. Der große Einbruch nach Ninas Tod sollte nicht kommen, die Eltern dachten an Finn: „Dem tut das nicht gut, wenn wir ständig traurig sind.“

Das Schwierigste im Alltag sei, sagt Sabine Pilgram, Finn nicht zu entmündigen. „Man vergisst leicht, wie alt er wirklich ist.“ Wie andere junge Männer duftet auch Ritter Pilgram nach Rasierwasser. „Das ist ihm wichtig“, sagt die Mutter. Es stimme nicht, dass alles verloren geht.

„Wenn es so bliebe wie jetzt“, sagt Sabine Pilgram, „– so könnte er leben.“

Renate Nimtz-Köster



Video: Sabine Pilgram über ihren kranken Sohn Finn

spiegel.de/sp242014demenz
oder in der App DER SPIEGEL