

MEDIZINGESCHICHTE

Mutter allen Elends

Woran litt Joseph Merrick, der legendäre Elefantenmensch?
123 Jahre nach seinem Tod glaubt ein
Londoner Genetiker das Rätsel endlich lösen zu können.

ten 67 Prozent der Deutschen die Prognosen nach wie vor für zuverlässig.

Immerhin haben die Wissenschaftler auch schon Indizien gesammelt, warum es derzeit nicht weiter wärmer wird. Eine wesentliche Rolle bei der ausbleibenden Temperaturerhöhung scheint der Pazifik zu spielen.

Berechnungen deuten darauf hin, dass der Ozean in den letzten Jahren außergewöhnlich viel Wärme aus der Erdatmosphäre aufgenommen hat. „Wenn sich dies bewahrheitet, gibt es keinen Grund zur Entwarnung“, sagt Marotzke. Dann nämlich führe der Treibhauseffekt dem Klimasystem, genau wie es die Simulationen vorhersagen, immer mehr Energie zu – nur verschwinde eben ein größerer Teil als gedacht vorübergehend im Meer.

Eine andere Erklärung lautet: Die großen Mengen an Rußpartikeln aus Autos und Fabrikschlotten in Asien kühlen die Atmosphäre. Doch was geschieht, wenn auch in China massenhaft moderne Filteranlagen in Fahrzeuge und Kohlekraftwerke eingebaut werden? In diesem Fall geht die Erwärmung wieder ungebremst weiter.

„Die physikalischen Beweise für die globale Erwärmung werden durch die Temperaturstagnation nicht widerlegt“, resümiert der Glaziologe Heinz Miller vom Alfred-Wegener-Institut für Polar- und Meeresforschung. Trotzdem müsse der IPCC den Bürgern und den Politikern klarmachen, dass „Wissenschaft kein Garant für Unfehlbarkeit“ sei. „Es gibt nach wie vor großen Forschungsbedarf“, sagt Miller.

Die Umweltpolitiker im IPCC fürchten jedoch, Klimaskeptiker und Industrielobbyisten könnten die wissenschaftlichen Unsicherheiten für ihre Zwecke ausschlachten. So verschanzte sich der Weltklimarat weiterhin wie in einer Wagenburg. Um die Deutungshoheit über die Klimaprognosen sicherzustellen, wird der vollständige Bericht erst geraume Zeit nach der Zusammenfassung veröffentlicht. Nicht mal eine Mitschrift der Verhandlungen in Stockholm soll es geben.

Dabei hatte der IPCC eigentlich mehr Transparenz versprochen, als vor drei Jahren haarsträubende Fehler im letzten Sachstandsbericht aus dem Jahr 2007 bekanntwurden – was die Glaubwürdigkeit des Klimarats damals erschütterte.

Als Konsequenz aus dem Skandal sollen auch Interessenkonflikte künftig vermieden werden. Aber noch immer wirken Wissenschaftler führend am IPCC-Bericht mit, die zuvor für Umweltverbände gearbeitet haben. Unter ihnen sind mindestens zwei „Koordinierende Leitautoren“, die für einzelne Kapitel des Klimareports verantwortlich sind.

AXEL BOJANOWSKI, OLAF STAMPF,
GERALD TRAUFFETTER

ost-London, ein Uni-Gebäude des Queen Mary College aus dem 19. Jahrhundert. Entlang der prachtvollen Holzterrasse hängen berühmte Ärzte in Öl, Pioniere der Medizin. Erster Stock, dann gleich geradeaus. Stephen Moore, Herr über präparierte Hirne, Herzen und Lungen, schließt die Tür zu einem Zimmerchen auf, in das er nur selten Besucher vorlässt. Er macht das Licht an.

Da steht das seltsame Geschöpf, in einer schwarzen Vitrine mit Staub am Glas. „Das ist Joseph“, sagt Moore. „Ich mag ihn nicht ‚den Elefantenmenschen‘ nennen. Das ist so abfällig.“

Wer Joseph Merrick sieht, der fängt an zu gaffen. Das war schon immer so, und dieser Fluch seines Lebens hat den Tod überdauert. Sein Schädel wirkt, als hätten die Götter Bleigießen gespielt. Seine Wirbelsäule: verbogen; sein rechter Oberschenkel: wie aus gesplittertem Holz. Vor allem rechtsseitig ist sein Skelett entstellt von Knochenwucherungen in Form von Flatschen, Wülsten und Blumenkohl.

Zu Lebzeiten sah er noch bedrückender aus, wie seine Totenmaske nahelegt, die hinten in der Eckvitrine lagert. Ein verbeultes Gesicht von kaum humanoidem Wuchs, ein Kopf mit dem Umfang einer wohlbeleibten Hüfte, ein Mund mehr wie ein Höllenschlund von Hieronymus Bosch. Als Frederick Treves, sein späterer Arzt und Freund, erstmals in das Antlitz des Elefantenmannes blickte, hielt er ihn für „das abstoßendste Exemplar der Menschheit“.

Joseph Merrick, ein empfindsames, intelligentes Wesen in Gestalt eines Monstrums, das einsam und gutmütig war und am liebsten Liebesromane las, wurde nur 27 Jahre alt. Merrick starb am 11. April 1890, kaum hundert Meter von diesem Zimmer entfernt, in einer Souterrainwohnung des damaligen London Hospital, in der absichtsvoll kein einziger Spiegel hing. Seine offizielle Todesursache: Ersticken.

Gemäß der gerichtlichen Rekonstruktion der Ereignisse hatte sich Merrick am frühen Nachmittag im Bett auf den Rücken gelegt, was er eigentlich tunlichst vermied; er musste im Hocken schlafen. Sein viel zu schwerer Kopf war dann in die Unterlage gesunken und nach hinten abgerollt. So wurde der Hals überdehnt, Merricks Luftröhre zgedrückt.

Vielleicht war es ein Unfall, vielleicht ein Suizid. Sicher aber ist: Viel Zeit wäre ihm ohnehin nicht geblieben, denn wie sein Arzt Treves machtlos protokollierte, hatten seine Wucherungen und Tumoren stetig zugenommen. Die Obduktion nahm der Meisterchirurg persönlich vor; er war es, der den so rätselhaft gemarterten

Leib anschließend abkochte, die Weichteile auflöste, die Gebeine in Bleiche tunkte, wachste und sie wieder neu zusammensetzte.

Das Skelett ist heute Merricks einzige biologische Hinterlassenschaft. Konservierte Stücke seiner Haut gingen im Zweiten Weltkrieg verloren. Sie war teils elefantenartig, teils viel zu groß für seine 1,58 Meter. Überdies war sie von Warzen übersät, die einen eigenartigen Gestank verströmten.

Über diesen Unglücklichen sind viele Bücher geschrieben worden, wissenschaftliche Aufsätze, ein Theaterstück, sogar eine Oper. Der Spielfilm in der Regie von David Lynch rührte 1980 Millionen Menschen zu Tränen. Nur eines fehlt nach wie vor: die Diagnose. Woran litt Merrick? Was zwang ihm dieses Martyrium auf?

Als Neugeborener schien Joseph prosper und kerngesund. Mit 21 Monaten bemerkte Mary, seine Mutter, eine harte Schwellung in seiner Unterlippe, die seinen Mund zusehends deformierte. Von da an ging es bergab. Nach durchlittener schwerer Kindheit arbeitete er mit 21 Jahren in den damals beliebten Freakshows als lebende Geisterbahn.

Joseph glaubte zu wissen, warum er der Elefantenmensch war. Im sechsten



Patient Merrick um 1889
Freak der Freaks

ROSSI XAVIER / LAIF



Merrick-Skelett im Queen Mary College in London

Monat der Schwangerschaft hatte Mary einer Zirkusparade in den Straßen ihrer Heimatstadt Leicester zugesehen. Nach einem Gedränge im Publikum war sie gestürzt und fast unter die Füße eines Elefanten geraten. Für Mary und ihren Sohn war eindeutig: Das Elefantentrauma hatte die Leibesfrucht geprägt.

Seither haben Generationen von Ärzten Ferndiagnosen gestellt. Sie lauteten mal auf „Elephantiasis“, mal auf „Maffucci-Syndrom“. Lange galt als ausgemacht, dass Merrick ein besonders schwerer Fall von „Neurofibromatose“ sei, einer Krankheit, die Haut und Nerven in Mitleidenschaft zieht und zu einer Vielzahl gutartiger Tumoren führt. Dann deuteten weitere Mediziner seine Malaise als das erst 1979 entdeckte Proteus-Syndrom, das einen übermäßigen Wuchs von Knochen und Haut bewirkt. Andere tippten auf eine Mischung der letztgenannten Leiden. Beweise hatte niemand.

Erst jetzt, 123 Jahre nach seinem Tod, scheint die Zeit reif für die definitive Antwort. Michael Simpson, 36, Genetiker am Guy's Hospital am anderen Ufer der Themse, ist zuversichtlich, dass er das Rätsel bald lösen wird.

Sein Fach hat in den letzten vier Jahren dramatische Fortschritte gemacht. DNA-Sequenziermaschinen vermögen jetzt das komplette Erbgut eines jeden Menschen aufzuschlüsseln, und zwar billig und schnell. In der so entstandenen Gen-Karte können Computer herauslesen, welche der rund 23 000 Gene mutiert sind, wo sich also im biologischen Code des Lebens Fehler eingeschlichen haben. „Dies hat unsere Arbeit vollkommen verändert“, sagt Simpson.

Um Merricks Diagnose zu klären, braucht Simpson nicht mehr zu tun, als die Maschine mit dessen DNA zu bestücken und später die auffälligen Stellen im Erbgut zu prüfen. Jeder Mensch trägt in seinen Genen etwa 60 bis 100 einzigartige Mutationen mit sich herum, die so noch kein Genetiker gesehen hat. Viele dieser Einsprengsel sind für den Körper bedeutungslos. Manche schützen sogar vor Infektionen. Andere sind tödlich.

Simpsons Plan mag einfach sein, die Ausführung ist es nicht. Er wäre schon am Ziel, hätten Präparator Treves und seine Nachfolger nicht ganze Arbeit geleistet. Ausgekocht und über die Jahrzehnte vielfach intensiv gebleicht mit Natriumhypochlorit, dem Hauptbestandteil vieler Haushaltsreiniger, bietet das Skelett des Elefantenmannes einem DNA-Fahnder so gut wie kein Material mehr.

Die Überreste von König Richard III., 1485 gestorben und neulich unter einem Parkplatz in Leicester entdeckt, waren dagegen eine Schatzkammer der Gene, ebenso Ötzi, die mehr als 5000 Jahre alte Gletschermumie. Selbst viele Mammuts und Neandertaler geben mehr her. Opti-

QUEENS COLLEGE, LONDON

malerweise würde Simpson gleich ganze Stücke des Gerippes im Labor pulverisieren, doch das verbietet sich: Dieses Skelett darf untersucht, nicht aber zerstört werden.

Seit Monaten experimentiert Simpson mit anderen gebleichten und gewaschenen Gebeinen aus dem 19. Jahrhundert, mal mit einem Schädel, mal mit einem herrenlosen Oberschenkelknochen, von dem niemand mehr weiß, wem er gehörte. Nach und nach hat der Forscher Wege gefunden, auch in winzigen Proben solcher Knochen zumindest noch Fragmente der Erbsubstanz aufzuspüren.

Bald wird Simpson Hand anlegen an Joseph Merrick. Am Tag X wird der Schädel des Elefantenmenschen in das Labor für alte DNA des Londoner Natural History Museum gefahren, das auf schwere Fälle spezialisiert ist. Dort wird er unter hochsterilen Bedingungen erneut gebleicht, um ihn von Bakterien zu säubern. Dann werden ihm mit einer Art Zahnarztbohrer Löcher in die Innenseite der Schädeldecke gefräst. So entstehen einige

zess des programmierten Zelltods, der Apoptose. Sobald eine Zelle entartet, soll diese eigentlich ihre Selbstzerstörung einleiten.

Der Verdacht besteht, dass dieses Gen bei Merrick kaputtgegangen ist – und zwar, zumindest darin hatte Mutter Mary recht, während der Schwangerschaft. Das mutierte Gen ist demnach weder vom Vater noch von der Mutter vererbt worden. Als Ei- und Samenzelle verschmolzen, war für Joseph noch alles in Ordnung. Erst wenige Wochen später nahm das Verhängnis seinen Lauf: Als sich eine Zelle im Embryo teilte und ein neuer DNA-Strang entstand, mogelte sich ein Kopierfehler ein. Ein „Adenin“-Molekül setzte sich an die Stelle, wo eigentlich ein „Guanin“-Baustein hingehört.

Diese Ursprungszelle, die Mutter von Merricks ganzem Elend, teilte und differenzierte sich weiter, und schließlich bestand ein großer Teil seiner rechten Körperhälfte aus dieser Linie, die ihr Wachstum nicht hinreichend regulieren und sich auch nicht selbst zerstören konnte. Zum

Ein paar hundert Proteus-Kranke leben heute auf der Welt. Ihr Zustand gilt weiterhin als unheilbar; allerdings lassen sich einige der Wucherungen operativ lindern. Wie schwer die Betroffenen entsetzt sind, hängt auch davon ab, wann die folgenschwere AKT1-Mutation während der Schwangerschaft stattgefunden hat. Deshalb gleichen sich keine zwei Proteus-Patienten: Jeder leidet auf andere Weise, jeder hat eine unterschiedliche Zahl veränderter Zellen an unterschiedlichen Stellen des Körpers.

Etwa in einem Jahr will Simpson seine Ergebnisse vorlegen. Die Proteus-These klingt zwar für viele plausibel, aber nicht für alle. „Manche Experten zweifeln noch daran“, erzählt Simpson. Vielleicht hatte Merrick weitere Gendefekte. Und nicht auszuschließen sei auch, dass er am Ende als „ein nach heutiger Kenntnis bisher einmaliger Sonderfall“ gelten werde, sagt Simpson.

Sein Skelett jedenfalls ist genau das: ein einmaliger Sonderfall. Wer es anschaut, der glaubt die Essenz dessen zu erkennen, was menschliches Leid bedeuten kann. Vielleicht hat Michael Jackson, der oft bizarre King of Pop, deshalb versucht, es 1987 zu kaufen – für eine Million Dollar.

Einst war Merrick der Freak der Freaks, eine Ein-Mann-Horrorshow in Londons größtem Slum. Unter Treves' Fittichen wohnte er dann behütet im Krankenhaus – und blieb doch genau das, was er war: ein Schau- und Schauerobjekt, nun aber für ein besseres Publikum.

Die spendenfreudige High Society Londons – Ärzte, Künstler, Aristokraten, selbst Alexandra, Princess of Wales – nahm sich seiner an. Merrick bekam viel Besuch und viel Post; in dieser Zeit war er, wie er Treves sagte,

„glücklich“, vielleicht zum ersten und einzigen Mal in seinem Leben.

Heute bleibt sein Skelett unter Verschluss. „Ich lasse pro Monat höchstens eine Handvoll Interessierter hinein“, sagt der Präparateverwalter Moore. Das Queen Mary College hat Skrupel vor jener würdelosen Zurschaustellung, die Merricks Beruf und Schicksal war. Andererseits weiß die Uni auch, was die Massen erwarten. Seit über einem Jahr steht eine exakte Kopie des Elefantenmannes im Krankenhausmuseum.

Merricks Karriere als Ausstellungsstück dauert an. Und in Kürze, wenn sein Erbgut entschlüsselt sein sollte, kommt womöglich eine neue Variante der Entblößung dazu: Vielleicht, so sagt Simpson, werde der DNA-Code des Elefantenmenschen bald im Internet erscheinen. Ab-rufbar für jedenmann.

MARCO EVERS



FOTOS: MARCO EVERS / DER SPIEGEL

Genetiker Simpson, Merrick-Totenmaske: Die Essenz dessen, was menschliches Leid bedeutet

tausendstel Gramm Knochenpulver – und darin, so hofft Simpson, werde er zerhackelte DNA finden können, kaum mehr als einige milliardstel Gramm.

Simpson hat allein in den letzten drei Jahren die genetischen Ursachen von 20 seltenen Krankheiten klären können. In jedem Fall war eine einzige Punktmutation – nur ein falscher Buchstabe im langen genetischen Code – schuld an der Misere. Seine Kollegen waren nicht minder fleißig. Mehr als 70 000 Krankheiten sind inzwischen bekannt, die auf nur einen einzigen Genfehler zurückgehen. Bei Merrick, glaubt Simpson, könnte es genauso sein.

Besonders suspekt in seinem Fall ist das „AKT1“-Gen auf dem Chromosom Nr. 14. In gesunden Menschen spielt es eine Rolle bei der Regulierung des Wachstums. Außerdem ist es beteiligt am Pro-

Zeitpunkt seines Todes maß allein Merricks rechtes Handgelenk einen Umfang von mehr als 30 Zentimetern.

Die Zellen in seiner linken Körperhälfte hingegen gehörten überwiegend zu dem größeren Stamm gesunder Zellen. Merricks linker Arm, sein ganzer Stolz, blieb unversehrt, seine linke Hand wirkt grazil, fast feminin, wie ein von Treves angefertigter Gipsabdruck bis heute belegt. Auch Penis und Hoden, so hatte der Arzt notiert, waren ohne jeden Schaden.

Dem AKT1-Gen wird Simpson nun intensiv nachspüren. Er muss hoffen, dass er bei seiner Probenentnahme vor allem mutierte Zellen erwischt und nicht gesunde. Sollte er fündig werden, würde das die Vermutung von US-Forschern bestätigen, wonach Merrick am extrem seltenen Proteus-Syndrom gelitten hat.