

Theorie und erhielt dafür den Nobelpreis

Doch auch die moderne Gehirnchirurgie bietet dem Erreger Schlupflocher Vier Patienten waren CJS verseuchte Transplantate übertragen worden In weiteren sieben Fällen haftete der Killer am Operationsbesteck Die Skalpelle waren zuvor im Kopf von Demenzkranken versenkt worden Die normale Sterilisation tötet das Agens nicht

Bestimmte Berufsgruppen scheinen überproportional häufig an CJS zu erkranken

▷ Unter den in der westlichen Welt bekannten Opfern der Erkrankung sind ein Neuropathologe, ein Neurochirurg und zwei Histopathologieassistenten Walter Schwerdtfeger vom Bonner Gesundheitsministerium verweist auf zwei Fälle bei Schlachtern

▷ Robert Will vom Edinburgher CJS Zentrum spürt derzeit britischen CJS Fällen nach Ergebnis Neun der Erkrankten hatten auf Bauernhöfen gearbeitet

Zweifelsfrei angesteckt wurde eine Reihe von Patienten, die wegen Kleinwuchs mit Hormonpreparaten behandelt wurden Die Wachstumshormone, heute gentechnisch bis 1988 aber aus den Hypophysen menschlicher Leichen gewonnen waren offensichtlich verseucht 7 Kleinwüchsige starben in England zwischen 1990 und 1992, in Frankreich waren es bislang 18

Wie aber sind die sporadischen Erkrankungen zu erklären? In der Mehrheit der CJS Fälle bricht die Krankheit aus ohne daß eine Ansteckungsquelle erkennbar wäre Die akut Erkrankten torkeln und stammeln ehe sie in tiefe Demenz versinken Das Gehirn' sagt der Neurologe Felgenhauer, sieht her nach wie Bimsstein aus

Eine zentrale Rolle beim Hirnzerfall spielt das Prionprotein Dieses spiralförmige Eiweiß sitzt an der Außenwand der Nervenzellen und wird normalerweise nach wenigen Stunden wieder abgebaut Seine Funktion ist unbekannt Vielleicht handelt es sich um ein Streßprotein

Um dieses komplexe dreidimensionale Molekülknäuel dreht sich der Streit der Gelehrten Für Prusiner steht fest Das Protein ist der Motor der Krankheit In sehr seltenen Fällen, glaubt der Biologe verändert die Biospirale ihre innere Struktur minimal diese entartete Version sei dann unabbaubar und zwingt ihre gesunden Brudern den falschen Bauplan auf Die abnormen Eiweiße lagern sich wie Sperrmüll in den Nervenzellen ab (siehe Grafik Seite 261)

So schon die Theorie klingt - sie wäre ohne Beispiel in der Natur Ein Eiweiß, ohne Erbgut und mindestens zehnmal winziger als das kleinste Virus, verwan-

delt sich in ein trotziges Mini Alien Die Vorstellung ist kühn, sie liefe, wie die *New York Times* anmerkt auf eine neue Form des Lebens hinaus

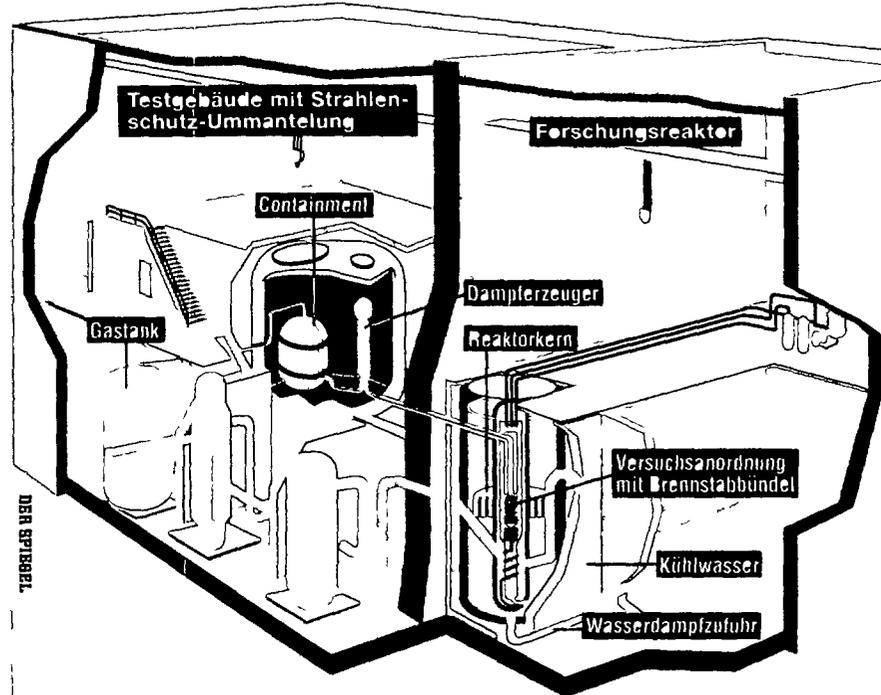
Den Virus Anhängern im CJS Streit erscheint die Idee denn auch allzu abenteuerlich Sie verweisen auf den, typisch viralen Weg den der Erreger im Körper durchläuft Von der Darmschleimhaut wandert er über die Lymphe zur Milz und dringt schließlich über Adern und Rückenmark ins Gehirn vor

Erschreckt ist die Virus Fraktion vor allem von der Quintessenz der Prion Theorie Bei den, sporadisch 'Erkrankten liegt nach Prusiner keine Infektion, sondern ein biologischer Betriebsunfall vor Der Körper bastelt sich seine Proteine selbst Seuchenschutz wäre demnach weder möglich noch nötig

Diese Ansicht weist BGA Mann Düringer als gefährliche Verharmlosung zurück Er sieht vielmehr einen mutterfreudigen Erreger am Werk, der über die Fauna angreift Die CJS Kranken haben sich jeder einzeln beim Essen angesteckt Es gibt einen unbekannt Seuchenspfad aus der Tierwelt

Super-GAU auf Bestellung

Experimentelle Kernschmelze im Forschungsreaktor Phebus



In einem Brennstabbündel im Testreaktor wird durch Überhitzung eine Kernschmelze herbeigeführt Von unten eingeleiteter Wasserdampf transportiert die entstehenden hochradioaktiven Spaltprodukte in einen Tank (Containment) der im Maßstab 1:5000 dem Einschlußbaude eines 900 Megawatt Druckwasserreaktors entspricht Die entstehenden radioaktiven Gase werden in einem zwei-

Atomrisiko

Störfall nach Maß

Atomtechniker wollen in Frankreich vorsätzlich einen Super-GAU zünden - gleichsam ein Tschernobyl in der Retorte

Dem fauchenden Dampfstrahl der am Morgen des 28. März 1979 in die Nachtluft über dem Atomkraftwerk Three Mile Island (TMI) bei Harrisburg im US Bundesstaat Pennsylvania entwich, folgte Sekunden später das Schrillen eines Alarmsignals

Innerhalb der folgenden Minuten leuchteten auf den Schalttafeln im Leitstand mehr als 100 farbige Warnlampchen auf Die überrumpelte Bedienungsmannschaft, der Panik nahe, verlor gleich zu Beginn des Störfalles die Übersicht

So begann hervorgerufen durch ein klemmendes Ventil im Kühlwasserkreis-

ten Tank aufgefangen ein drittes Testgerät entspricht dem Dampferzeuger eines Reaktors In allen Testbereichen sind Meßgeräte und Schleusen zur Probenentnahme angebracht Auf diese Weise sollen die Folgen einer Kernschmelze etwa Lecks und Rohrbrüche aber auch die Zusammensetzung der Spaltprodukte und deren Reaktion mit den Reaktormaterialien untersucht werden

lauf, im Block 2 von TMI ein nuklearer Alptraum, wie ihn die Atomindustrie bis dahin nicht erlebt hatte. Sieben Jahre später folgte die Reaktorkatastrophe von Tschernobyl – auch diesmal waren die Männer im Kontrollstand überfordert.

Beide Kernkraftwerke wurden von ihren Bedienungsmannschaften regelrecht hingerichtet, sagt Peter von der Hardt, deutscher Diplomingenieur im Dienst der EG Kommission. Dann folgt die verblüffende Ankündigung: Etwas ähnliches haben auch wir vor.

Seit nunmehr fünf Jahren wirkt von der Hardt an den Vorbereitungen eines Storfalversuchs mit, der im Juni dieses Jahres im französischen Kernforschungszentrum von Cadarache, 50 Kilometer nordöstlich von Marseille beginnen soll.

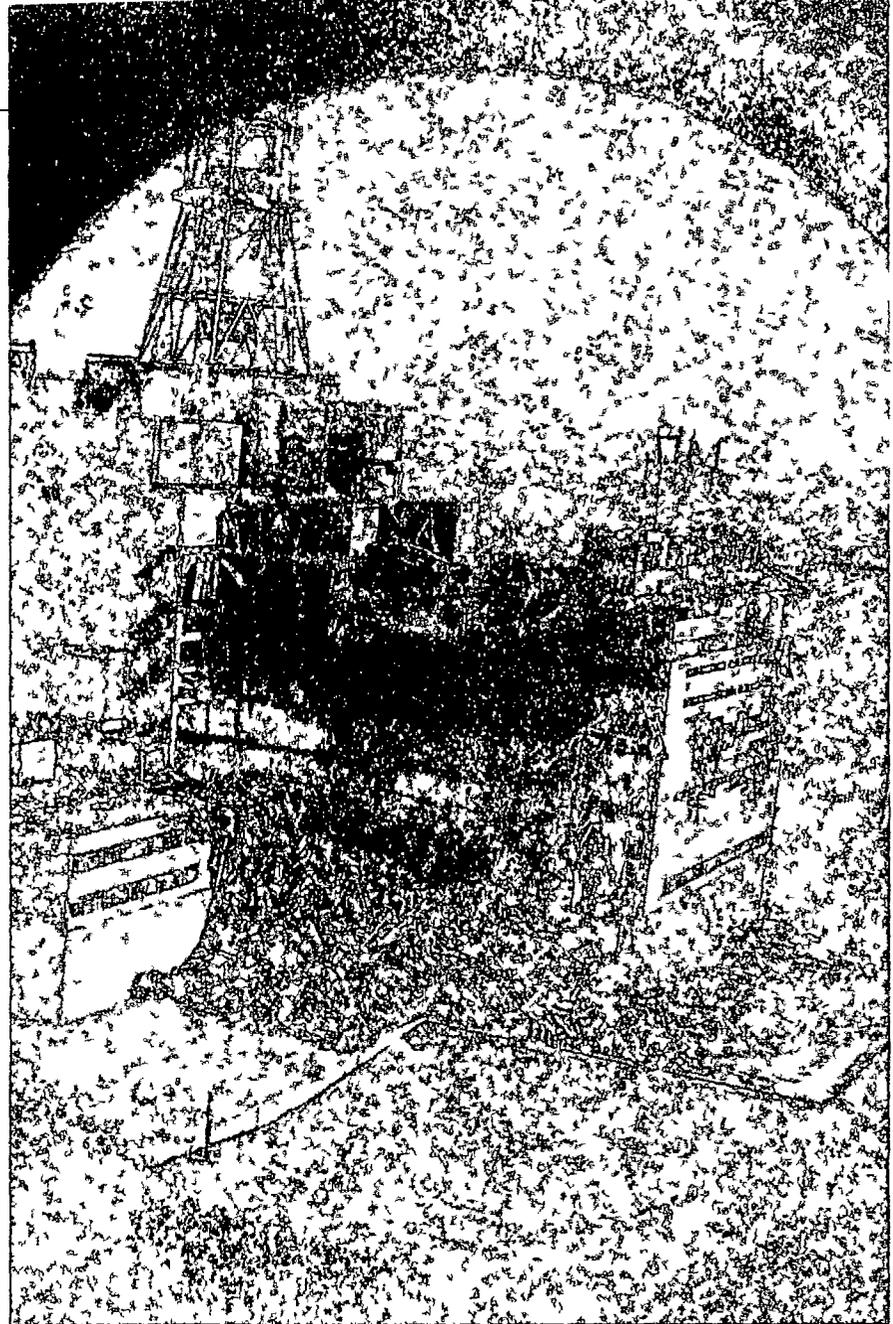
Dort wollen europäische Atomtechniker vorsätzlich einen Super-GAU zünden, eine kontrollierte Reaktor-Kernschmelze, die offenbaren soll, was sich im Katastrophenfall im Inneren eines Atommeilers abspielt. Erforscht werden soll bei dem – nach Angaben der Ingenieure garantiert risikofreien – Experiment auch die Zusammensetzung der radioaktiven Giftschwaden, die über einem durchgebrannten Reaktor aufsteigen.

Zu diesem Zweck wird ein Bündel von 20 jeweils einen Meter langen, mit Uranpillen gefüllten Brennstäben in den Kern des 15 Jahre alten Forschungsreaktors ‚Phébus‘ abgesenkt. Dann wird der Reaktorkern aktiviert, die dabei freigesetzten Neutronen bringen in der Pillenladung die Kettenreaktion in Gang (siehe Grafik).

Den mutmaßlichen Fortgang der atomaren Brandstiftung beschreibt von der Hardt so: In dem von einem Mantel aus Spezialmetall und Keramik umhüllten Brennstabbündel steigt die Temperatur schnell und steil an. Bei 2850 Grad beginnt das Uranoxid zu schmelzen. 20 Prozent des Urans tropfen ab.

Nach etwa einer Stunde soll die Kernschmelze gestoppt werden. Dann haben wir eine Situation geschaffen, erwartet Super GAU Planer von der Hardt, wie wir sie beim TMI Storfal angetroffen hatten – im Reaktor schmort ein Trümmerhaufen nuklearen Brennstoffs.

Damit beginnt der zweite Teil des Experiments. Während die Stäbe schmelzen, strömt durch ein Ventil am Boden des Versuchszylinders Wasserdampf ein. Er transportiert die freiwerdenden Spaltprodukte ab den sogenannten Quellterm, der aus radioaktiven Cäsium 137, Iod 131 und Strontium 90 Partikeln strahlenden Edelgasen (hauptsächlich Xenon und Krypton) und radioaktiven Wassertropfchen besteht.



Reaktorrüine in Tschernobyl (1986)* „Von der Mannschaft hingerichtet“

Beim Test in Cadarache sollen die planmäßig produzierten Spaltprodukte über eine abgeschirmte Rohrleitung (Durchmesser 30 Millimeter) in ein Testgebäude abgeleitet werden. Es ist mit halbmeterdicken Stahl-, Blei- und Betonwänden ummantelt.

Ziel des 270 Millionen Mark teuren Super GAU Experiments ist es, unter anderem folgenschwere Pannen wie etwa Lecks und Rohrbrüche in den Kühlwasserleitungen gleichsam im Laborversuch nachzustellen. Vor allem aber sollen Menge, Art und Zusammensetzung des Quellterms untersucht werden.

Insgesamt 400 Instrumente und Stationen zur ferngesteuerten Entnahme radioaktiver Proben sind an den Leitungen und Behältern im Testgebäude angebracht.

* Unmittelbar nach der Katastrophe vom Hubschrauber aus fotografiert.

Verläuft der auf vier heiße Tage (von der Hardt) angesetzte Versuch erfolgreich, sollen mehrere europäische Nuklearlabors die gesammelten Proben und Meßdaten zur Auswertung erhalten. Jeweils im Abstand von einem Jahr sollen sich noch fünf weitere gleichartige Experimente anschließen.

Zwar haben Reaktortechniker in aller Welt die Storfälle, die sich bislang in Atomkraftwerken ereignet haben, jeweils zu analysieren versucht. Auch die mutmaßlichen Folgen noch nicht eingetretener Katastrophen wurden mit Hilfe mathematischer Modelle in Großcomputern berechnet.

Doch die in Forschungsreaktoren bislang durchgeführten Storfälle Experimente, die als Grundlage für amtliche Sicherheitsauflagen dienen, hatten einen schwerwiegenden Nachteil: Sie enthielten nur die Mängel einzelner Kraft

werkskomponenten nicht aber die Auswirkungen auf das gesamte Reaktorsystem

Dieses Manko soll bei den Experimenten in Cadarache vermieden werden der Sicherheitsexperte von der Hardt

Wir werden die komplette Ereigniskaskade eines havarierten Kernkraftwerks kontrolliert nachfahren

Tatsächlich durfte das Phébus Programm den Nuklearforschern eine Fülle neuer Erkenntnisse verschaffen speziell auf dem Gebiet der Reaktortechnik

Unklar und experimentell noch kaum untersucht ist beispielsweise die Wirkung des geschmolzenen Uranoxids und seiner hochradioaktiven Zerfallsprodukte auf die Materialien mit denen sie unter hohem Druck und bei großer Hitze in Berührung kommen

Betroffen davon sind, im Fall einer Kernschmelze, die Ummantelung der Brennstäbe und der Kontrollstäbe ferner die keramischen Werkstoffe und die Metalle der Kühlmittelrohre, aber auch die Farben mit denen die Wände des Reaktoreinschlußgebäudes gestrichen sind

Zudem werden die Reaktortechniker von Cadarache erstmals genauere Kenntnisse vom Zustand eines geschmolzenen Reaktorkerns sammeln können

Nach dem US Unfall von 1979 mußten die Trümmer des TMI Reaktors bei der Bergung in kleine Einzelteile zerschnitten werden, in Tschernobyl ruht die strahlende Schmelze noch immer auf dem Boden der Reaktorruine In Cadarache dagegen hoffen die Techniker, die strahlensicher verpackte Testpatrone mit der nuklearen Asche problemlos ans Tageslicht befördern zu können

Sie wird in sogenannten Heißen Zellen - Strahlenbunkern, die mit ferngesteuerten Roboterarmen Mikroskopen und Meßgeräten ausgerüstet sind - in dünne Scheiben zerlegt und millimeterweise untersucht

Samtliche Daten und Analysen die bei dem Phébus Projekt anfallen sollen den Sicherheitsbehörden und Reaktorbauern der EG wie den Testpartnern aus Japan Korea Kanada und den USA ausgehandigt werden - zur besseren Vorausberechnung und Beurteilung von schweren Reaktorunfällen wie Experte von der Hardt erklärt Das bislang nur vage beschriebene Restrisiko so hoffen die Experten werde sich künftig genauer kalkulieren und besser beherrschen lassen

Daß womöglich der ganze Testaufwand nur dazu dienen konnte, die seit Tschernobyl schwer in Mißkredit geratene Atomwirtschaft zu rehabilitieren, kommt von der Hardt überhaupt nicht in den Sinn So weit, sagt er bescheiden, geht unser Ehrgeiz nicht

Medizin

Suche nach dem Bösen

Zehn Jahre Fahndung endeten erfolgreich Das Gen für die Nervenkrankheit Chorea Huntington ist aufgedeckt

Gedächtnisschwund wie bei der Alzheimer Krankheit, Verlust der Körperkontrolle wie bei der Multiplen Sklerose körperlicher Verfall wie beim schlimmsten Krebs Es klingt als beschreibe Nancy Wexler eine diabolische Zusammenschau aller Ubel dieser Welt

Sie spricht von dem entsetzlichen Tod auf Raten an dem ihre Mutter zugrunde ging, an einer Krankheit, die seither auch Nancys eigenes Leben bestimmte Chorea Huntington

Die Tochter mußte zusehen, wie sich ihre ehemals so elegant gekleidete Mutter bei jeder Mahlzeit über und über bekleckerte Wie ihre Finger unentwegt

ruhrten, als wollten sie eine traurig langsame Melodie auf dem Klavier spielen Wie sich ihr Gesicht verzerrte und ihre betrunken klingenden Sätze sich langsam in unverständlichem Lallen auflösten und wie sie ihre Haut mit ihren unermüdlichen Bewegungen am Bettläschen wund rieb Schließlich, abgemagert bis aufs Skelett starb sie Die Krankheit hatte große Löcher ins Hirngewebe ihres Opfers gefressen bis das schleichen der Zellsterben im Hirn den Tod brachte

25 Jahre ist es her, daß Nancy Wexler heute 47 von der tödlichen Diagnose ihrer Mutter erfuhr Seither weiß sie, daß auch über ihr selbst das genetische Damoklesschwert der Huntingtonschen Krankheit schwebt Jedes zweite Kind eines Huntington Kranken erbt das tödliche Gen Und fast niemanden der es erbt, verschont es Jahrzehnte schlummert die Krankheit unbemerkt im Erbgut Dann, irgendwann zwischen 30 und 60 Lebensjahr, bricht sie aus

Der langsame Tod ihrer Mutter und die Angst vor dem Todesurteil in ihren eigenen Genen machte die Amerikanerin zur treibenden Kraft eines wissenschaftlichen Mammutprojekts der Suche nach dem Huntington Gen

Am vergangenen Freitag konnte sie endlich, gemeinsam mit 57 anderen Autoren, das Ende dieser Suche feiern In der Zeitschrift *Cell* verkünden die Forscher

▷ Das Huntington Gen ist entschlüsselt Es liegt auf dem kurzen Arm des Chromosoms 4 etwa 3,5 Millionen Gembuchstaben vom Chromosomen Ende entfernt

▷ Das defekte Gen zeichnet sich dadurch aus, daß sich darin ein winziger Abschnitt des Erbmoleküls DNA vielfach vermehrt hat

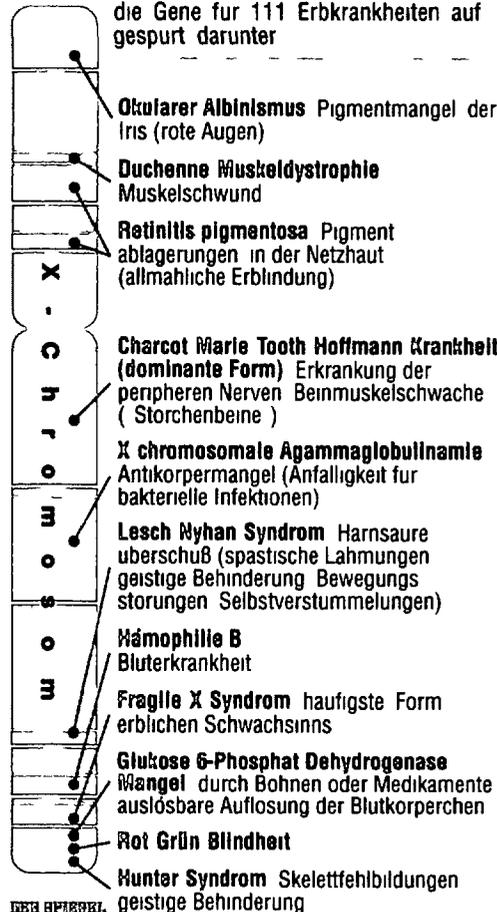
▷ Das entdeckte Gen weist keinerlei Ähnlichkeit mit irgendeinem bekannten Gen auf Deshalb können die Forscher über den Mechanismus, der der Krankheit zugrunde liegt nicht einmal Vermutungen anstellen

Die Entdeckung wird schon in wenigen Monaten zur Entwicklung eines verlässlichen Gentests führen Mit seiner Hilfe konnten sich Nancy Wexler oder andere Kinder von Huntington Kranken Gewißheit über ihr Schicksal verschaffen Schon im Mutterleib ließe sich mit einem Gentest ablesen ob ein Fötus das tödliche Gen geerbt hat

Vorerst jedoch hat der Gentest nur den Wert eines Orakelspruchs auf den der Mensch keinerlei Einfluß hat Denn der Weg

Schicksal im Erbgut

Schon für mehr als 600 erbliche Krankheiten haben Wissenschaftler die auslösenden Gene lokalisiert Allein auf dem X Chromosom wurden die Gene für 111 Erbkrankheiten aufgespürt darunter



DER SPIEGEL