



Progerie-Patienten beim Europa-Treffen in der Eifel: Keine Illusionen über Heilung, keine Hoffnung auf Besserung

FOTOS: KARSTEN SCHÖNE

MEDIZIN

„Warum mein Kind?“

Oft werden sie angeglotzt wie Fabelwesen: Kinder, die aussehen wie zwerghafte Greise. Im Zeitraffertempo altern Menschen mit der seltenen Krankheit Progerie. Jetzt trafen sich elf der jungen Patienten aus ganz Europa in Deutschland. Viele waren nie zuvor Schicksalsgefährten begegnet.

Die Frau mit der Kinderkarre, Mutter eines 16 Monate alten Sohnes, öffnet die Tür ganz langsam, nur einen winzigen Spalt. Als sie die Kinder erblickt, den Sascha, die Sarah, den Sammy, die Menekse, beginnt sie zu schreien, zu schluchzen, schlägt die Hände vors Gesicht.

„Was ist los mit der Frau?“, fragt eines der Kinder. „Hat sie Angst vor uns?“

Die Frau, sie heißt Meral S. und ist 36 Jahre alt, hat tatsächlich Angst. Der Türspalt eröffnet ihr einen Furcht erregenden Ausblick auf die nahe Zukunft. Beim Anblick der Kinder weiß sie plötzlich genau, wie ihr kleiner Sohn Yasin-Can in ein paar Jahren aussehen wird: genauso kahlköpfig, genauso zerbrechlich, von genauso bizarrer, unheimlich anmutender Fremdartig-

Progerie

wurde erstmals Ende des 19. Jahrhunderts von den britischen Ärzten Jonathan Hutchinson und Hastings Gilford beschrieben (im Fachjargon: „Hutchinson-Gilford-Syndrom“ oder „Progeria infantilis“). Erste Anzeichen zeigen sich im Alter von acht bis zehn Monaten: Die Haut wird dünn und schuppig, das Wachstum stagniert. Spätestens ab dem dritten Lebensjahr sind die Symptome unübersehbar: Sämtliche Haare fallen aus, das Unterhautfettgewebe verschwindet, auf dem ausgemergelt wirkenden, kahlen Schädel treten die Venen hervor. Viele Organe altern im Zeitraffertempo, bedingt durch krankhafte Veränderungen der Zellen: die Extremitäten

versteifen, auf der Haut zeigen sich braune Altersflecken, die Augen treten hervor. Die Kinder bilden keine Sexualhormone, kommen daher nie in die Pubertät. Sie werden selten größer als einen Meter (greisenhafter Zwerghenwuchs) und selten älter als 14 Jahre. Häufigste Todesursache ist Herzinfarkt. Die Ursache des Leidens ist noch nicht endgültig erforscht. Professor Ted Brown vom North Shore University Hospital auf Long Island, der als weltweit führender Spezialist gilt, tippt wie die meisten Experten auf einen Fehler im menschlichen Erbgut, ausgelöst durch eine spontane Genmutation während oder kurz nach der Befruchtung. Welche Gene betroffen sind, ist jedoch noch unbekannt.

keit. Genauso uralt. Und wie schon so oft hadert sie, fragt sich verbittert: Warum ausgerechnet mein Kind? Womit habe ich, womit hat mein Sohn das verdient?

Beim ersten Treffen von Progerie-Kindern und ihren Familien in Deutschland bleibt die Mutter mit diesen Fragen nicht allein. Im nordrhein-westfälischen Bad Münstereifel sind Menschen aus ganz Europa zusammengekommen, die ihr Schicksal und das ihres Sohnes teilen.

Sie sind betroffen von Progerie, einer Krankheit, die gerade mal eines unter vier Millionen Kindern heimsucht. Einer Krankheit, die keine Illusionen über Heilung zulässt, keine Hoffnungen auf Besserung. Die tödlich endet, immer.

Einer Krankheit, deren Entstehung noch immer ungeklärt ist. Ein Fehler in der Erbinformation, vermuten Experten. Eine Genmutation, die spontan auftritt, unberechenbar. Mal in China, mal in Nordamerika, mal in Europa.

Gegenwärtig wird in den großen Zellforschungslaboratorien in den USA und in Europa intensiv nach Ursachen gefahndet, trotz der geringen Patientenzahl. Einer der Gründe: Von den Ergebnissen erhoffen sich die Wissenschaftler Aufschlüsse über eines



Progerie-Kind Yasin-Can, Kinderarzt Brune

Blick in die eigene Zukunft

der großen Menschheitsrätsel: das Geheimnis des Alterns.

Burcu aus Istanbul ist vor kurzem 15 geworden: eine Lebensphase, in der Mädchen tanzen und flirten wollen, erste Freundschaften mit Jungen schließen. Auch Burcu schwärmt für mehrere türkische Popgruppen und für Michael Jackson, guckt täglich eine Fernsehserie über die Träume und Sehnsüchte junger Mädchen. Und so gern wäre auch sie hübsch und begehrt.

Doch Burcu wird nie in einer Disco tanzen, nie Schwarm eines jungen Mannes sein. Ihr noch junger Körper wirkt alt, uralt: Die Knochen sind brüchig, die Haut ist dünn, rissig und voller Altersflecken, die Gelenke sind versteift, die Blutgefäße verkalkt. Ihr kleines, runzliges Gesicht mit den großen,

hervortretenden Augen und der knochigen, gebogenen Nase erinnert an das Antlitz einer 100-jährigen Greisin, an einen weisen, todtraurigen Vogel.

Viele Organe Burcus sind im Zeitraffer-tempo gealtert, sechsmal so schnell wie bei Gesunden, schätzen manche Ärzte, achtmal so schnell, behaupten andere. Progerie (griechisch: vorzeitiges Altern) versetzt Kinder in den körperlichen Zustand ihrer Großeltern. Die durchschnittliche Lebenserwartung beträgt zwölf Jahre.

Burcu ist mit ihren 15 Jahren das mit Abstand älteste Kind in Bad Münstereifel; drei Schlaganfälle hat sie schon überstanden, ständige Herzattacken gehören zu ihrem Alltag. Jung geblieben ist nur ihr Geist, Burcus Gehirn ist – wie das von allen Progerie-Kindern – von den unheimlichen Vorgängen in ihrem Körper nicht betroffen. Wie viele Progerie-Kinder ist sie überdurchschnittlich intelligent. Sie besucht eine ganz normale Schule, bekommt dort gute Noten, glänzt in Geschichte und Englisch. Und – sie kennt ihre Prognose.

Die 15-Jährige weiß, dass sie schon länger lebt als die meisten ihrer Schicksalsgefährten. Sie weiß auch, dass sie bald sterben wird. Darüber spricht sie nie, selbst gegenüber der Mutter nicht. „Sie will mich nicht traurig machen“, vermutet die.

mete nur noch stoßweise, verlor kurz darauf das Bewusstsein. Die Eltern und der ältere Bruder bildeten einen Kreis um ihn. Als der Krankenwagen kam, war alles vorbei. Todesursache: Lungenembolie.

Das Schicksal von Progerie-Kindern lässt Elke Piper-Fietz auch nach dem Tod ihres Sohnes nicht los. Inspiriert durch ähnliche Veranstaltungen in den USA, hat sie das Europa-Treffen in Bad Münstereifel organisiert, hat Ärzte, Psychologen, Pfarrer eingeladen, sich Zerstreuungen für die Kinder ausgedacht: Ritterspiele, Kirmesbesuche, eine Schatzsuche im Bergwerk.

Doch eigentlich brauchen die Kinder kein Programm. Für sie zählt vor allem die



FOTO: KARSTEN SCHÖNE

Progerie-Kind Burcu: Drei Schlaganfälle überstanden



Progerie-Kind Sammy: Alle Träume zerstört

Doch der Tod ist nicht tabu.

Beim Treffen in der Eifel erzählt Elke Piper-Fietz vom Ende ihres Sohns Joscha, der im Januar 2001 gestorben ist, kurz vor seinem 14. Geburtstag. 15 Kilogramm hat er da noch gewogen, bei einer Größe von 112 Zentimetern.

Schnell ist es gegangen, darüber sind die Eltern noch heute froh, und zu Hause war es, nicht auf irgendeiner Intensivstation.

Abends hatte Joscha noch mit einem Freund aus der achten Klasse seines Gymnasiums geklönt, danach, bis kurz vor 22 Uhr, im Internet gesurft, E-Mails mit einer Freundin gewechselt. Eine Stunde später rief er seine Eltern. „Einen Arzt, schnell!“ Da bekam er schon kaum noch Luft, at-

metete nur noch stoßweise, verlor kurz darauf das Bewusstsein. Die Eltern und der ältere Bruder bildeten einen Kreis um ihn. Als der Krankenwagen kam, war alles vorbei. Todesursache: Lungenembolie.

Sonst oft angeglotzt wie Fabelwesen, in der Straßenbahn, auf dem Schulweg, beim Einkaufen, begegnen sie sich hier wie in einem magischen Spiegel, stellen fest, dass es Kinder gibt, die genauso sind wie sie: winzig, ohne Haare, ohne Augenbrauen, die Arme und Beine dünn wie Streichhölzer. Mit Arthrose in den Knien und Rheuma in den Schultern.

Im Überschwang dieser Erkenntnis toben sie so ausgelassen wie gesunde Gleichaltrige auch: Sascha reißt der kleinen Hayley aus England die Mütze herunter, flieht dann unter einen Tisch. Menekse spritzt Mégane nass. Der zerbrechlich wirkende Christian aus Rheinland-Pfalz, vier Jahre alt, 83 Zentimeter klein, acht Kilogramm leicht, balgt sich um einen Bonbon, stampft wütend mit den Füßen auf.

Nebenan ringen Angehörige und Ärzte um Antworten auf die täglichen Herausforderungen. Was tun, wenn die schuppige Haut derart juckt, dass sich das Kind ständig wund kratzt? Wie reagieren, wenn der Blutdruck dramatisch steigt? Wie das panisch schreiende Kind beruhigen, wenn plötzlich das Herz dreimal so schnell schlägt wie normal? Wie rechtzeitig einen Infarkt erkennen? Tatsache ist: Die Angehörigen, oft miteinander in Kontakt, wis-

sen mehr über den Umgang mit der Krankheit als die meisten Mediziner. Tatsache ist auch: Es gibt keine wirksame Therapie.

Einige Eltern schwören auf alternative Medizin oder Naturheilkunde, auf Bach-Blüten oder die Verabreichung von homöopathischen Tropfen. Zum Repertoire gehören auch Fettsalben gegen die Hautschuppen, Frischzellen gegen die Gefäßverkalkung und Aspirin zur Blutverflüssigung und Infarktvermeidung. Aber dann?

Die Kinderärzte Thorsten Marquardt und Thomas Brune, beide in Bad Münstereifel dabei, beschäftigen sich seit zwei Jahren mit Progerie, kennen mehrere Patienten. Vor allem haben sie gelernt, wie viel sie noch lernen müssen.

Im Gegensatz zu den meisten Kollegen, die Progerie allenfalls aus Büchern kennen, können sie jedoch inzwischen zumindest die Symptome richtig deuten. Oft missdeuten Ärzte die Krankheit als Hautleiden, Wachstumsstörung oder gar als Mangelernährung.

Die Mutter des kleinen Christian etwa, die zuvor vergeblich von Arzt zu Arzt gelaufen war, erkannte die Krankheit des Sohnes beim Fernsehgucken, bei einer

Sendung mit dem Titel „Ich habe eine seltene Krankheit.“ Christian war da schon zweieinhalb.

Dabei gibt es inzwischen eine relativ sichere Früherkennungsmethode: Auf Röntgenaufnahmen sind bei Progerie-Patienten typische Veränderungen am Schlüsselbein und an den Handknochen zu erkennen.

Von ihrem Ziel, der Errichtung einer Progerie-Datei, sind Marquardt und Brune noch weit entfernt: Weil es weltweit nur etwa 50 Fälle gibt, davon 20 in Europa, fehlt Material über Symptome und Therapieansätze, über die Auswirkungen bestimmter Nahrungsmittel, bestimmter Medikamente. „Wir brauchen Zeit“, sagt Mediziner Brune.

Wie schwer der Alltag mit den todgeweihten Kindern auszuhalten ist, wissen nur die Angehörigen. Und die fühlen sich oft heillos überfordert.

„Kürzlich hat meine Tochter gefragt, wann ihr wieder Haare wachsen“, berichtet die Mutter der siebenjährigen Menekse. Statt zu antworten, sei sie aus dem Zimmer gelaufen, habe sich eingeschlossen. Erst viel später, nach Stunden tiefster Niedergeschlagenheit, sei ihr dann eine Antwort eingefallen: „Du bist auch ohne Haare sehr hübsch. Denn die werden nie mehr wachsen.“

Die Siebenjährige wisse noch nicht, dass sie schon als Kind sterben müsse, dass sie nie eine erwachsene Frau werde. Vor dem Tag, an dem Menekse dies ahne, hat die Mutter jetzt schon Angst: „Ich weiß noch nicht, was ich ihr dann sage.“

Aus dem Spielhaus tönt übermütiges Geschrei. Sammy hüpfert schon über eine

halbe Stunde auf dem Trampolin, immer höher, immer wilder, ist einfach nicht herunter zu kriegen. Der Siebenjährige aus Italien ist der Vergnügteste von allen. Stets dabei, Streiche auszuhecken, als Einziger immer lachend. Fast so, als spürte er die Bürde der Krankheit nicht, die sonst alle, Erwachsene wie Kinder, mal mehr, mal weniger, niederdrückt.

„Als wir erfuhren, was er hat, waren innerhalb von Sekunden alle unsere Träume und Hoffnungen zerstört“, berichtet Sammys Vater. Bis jetzt habe der ungewöhnliche Charakter des Sohnes jedoch geholfen, das Unabänderliche zu ertragen.

Bei der Märchenaufführung spielt Sammy natürlich die Hauptrolle. Es ist eine ambitionierte Geschichte voller Symbolik, die von Königen, Prinzessinnen und Sternen handelt, von Kindern, die in den Himmel fliegen und sich am Ende alle wieder treffen.

Sammy mimt den Prinzen, lächelt stolz unter seiner weißen Perücke. Sarah bekommt als Einzige ein Schwert, soll ein Gewitter darstellen, eine Rolle, die zu ihr passt. Das Mädchen aus Innsbruck, achteinhalb Jahre alt, mit pulsierenden Adern auf dem kahlen Schädel, äußert Wut und Trauer über ihre Krankheit am deutlichsten, reagiert oft kratzbürstig und aggressiv.

chert die 28-Jährige. Oft grübele sie, warum ausgerechnet sie eine solche Tochter geboren habe. Ihre Antwort: „Vielleicht, weil ich die Kraft und den Mut dazu hatte.“ Denn ein Kind wie Sarah, glaubt die Mutter, „sucht sich seine Eltern selber aus“.

So widerspruchlos akzeptieren können das nicht viele. Für die Durels aus Frankreich bedeutete die Krankheit der Tochter Mégane, heute neun, eine Zerreißprobe, die sie nicht aushielten.

Dabei hatte sich Méganes Vater sehnlichst ein Kind gewünscht, war überglücklich, als die Tochter zur Welt kam, so scheinbar gesund und normal wie nahezu alle Progerie-Kinder: 51 Zentimeter groß,



Mutter Durel, Tochter: „Mein Mann war nicht stark“

FOTOS: KARSTEN SCHÖNE

Mädchen, das erst vier Wochen nach dem Selbstmord von den Abschiedsworten des Vaters berichtete, glaubt sich bis heute schuldig an dessen Tod, lässt sich dieses Gefühl auch nicht ausreden.

Die Mutter ist seitdem mit Mégane und zwei älteren Kindern aus erster Ehe allein. „Mein Mann war nicht stark“, sagt sie heute. „Aber ich bin stark.“

Auch anderen Vätern fehlen Kraft und Mut, die Krankheit auszuhalten, einige haben ihre Familien verlassen. Die Mütter müssen, wie oft bei behinderten Kindern, die Hauptlast tragen.

Phantasien von Schuld, von Strafe, von höherer Gewalt quälen auch Meral S., die

Mutter des 16 Monate alten Yasin-Can. Die unheimliche Krankheit löst bei der Türkin, die in Deutschland geboren ist und auch hier lebt, archaische Ängste aus.

Die Frau, die schon drei Kinder aus erster Ehe hat, verlor ihren Mann bei einem Autounfall, heiratete später dessen Bruder. Ein weiteres Kind, da war sie sich sicher, wollte sie nicht.

Als sie dennoch schwanger wird, das Kind abtreiben will, reden ihr alle ins Gewissen: der neue Ehemann, die Verwand-

ten, die Freunde. Ihr Arzt herrscht sie sogar an: „Sie können doch nicht im Ernst dieses kerngesunde Baby abtreiben.“

„Die Krankheit ist die Strafe, weil ich das Kind nicht wollte“, glaubt die Mutter heute. Unglücklich sitzt sie zwischen den Angehörigen, den weinenden Sohn auf dem Schoß, den Blick wie gebannt auf die kranken Kinder gerichtet.

Ihr Sohn Yasin-Can besitzt noch Haare, sieht auch noch nicht so aus wie ein Progerie-Kind – doch das wird kommen. „Wenn er stirbt, bitte ich Gott, mich mitzunehmen“, sagt die Mutter.

Innerhalb von fünf Jahren, prophezeit der holländische Genetiker Peter de Boer in Münstereifel, werde man die Ursache von Progerie gefunden haben.

Beim systematischen Abgleich zwischen kranken Zellen von Patienten und gesunden Zellen, wie er inzwischen in mehreren großen Laboratorien durchgeführt werde, sei es nur eine Frage der Zeit, bis man das krankheitsauslösende Gen (oder die krankheitsauslösenden Gene) entdecken werde.

Dies bedeute freilich nicht, dass die Krankheit schon bald heilbar sei. Bis zu einer Erfolg versprechenden Therapie sei es noch „ein langer, schwerer Weg“.

Ob nach einem Durchbruch die Anzeichen der Krankheit auch während der Schwangerschaft diagnostiziert werden können, ist noch völlig offen. Klar ist nur, was mit großer Sicherheit die Folge wäre: Dann würde es Kinder wie die zornige Sarah oder den vergnügten Sammy nicht mehr geben.

BRUNO SCHREP



Progerie-Kind Sarah: „Sag, dass du doof bist“

Starrt sie jemand zu neugierig an, streckt sie die Zunge heraus. Einen Fotografen, der nicht aufhörte, sie abzulichten, hat sie kürzlich ins Bein gebissen, mit aller Kraft!

Jetzt, in einer Probenpause, richtet Sarah das Schwert auf einen der erwachsenen Helfer, über den sie sich geärgert hat, fordert mit ihrer dünnen Piepsstimme: „Sag, dass du doof bist. Sag es.“ Erst als ihr der Attackierte den Gefallen tut, lässt sie die Plastikwaffe sinken.

Der ungefilterte Zorn ist für Sarahs allein erziehende Mutter Routine. Die junge Frau, die später noch andere Kinder haben will, hat eine eigene Philosophie entwickelt, um die seelische Belastung besser auszuhalten. „Sarah ist für mich ein Geschenk“, versi-

dreieinhalb Kilo schwer, blond. Doch dann, nach etwa acht Monaten, wuchs Mégane kaum noch, nahm auch nicht mehr zu. Stattdessen fielen ihr die Haare aus, hellblaue Adern überzogen das Köpfchen, die Haut wurde schuppig, durchsichtig wie Pergament.

„Ihr Kind ist nur schwächlich“, beruhigte der Kinderarzt – die Eltern glaubten ihm gern.

Als kein Zweifel mehr möglich war, reagierte der Vater mit Enttäuschung und Wut: So ein Kind hatte er nicht gewollt! Ein Mädchen mit Kahlkopf, klein wie ein Zwerg, nein. Ein Kind, das sowieso mit 12 oder 13 sterben wird, nein.

Zwischen den Ehepartnern gab es ständigen Streit. Der Vater verbot Mégane, das Haus zu verlassen. Er schämte sich. Niemand sollte sehen, dass er eine so verunstaltete Tochter hatte, niemand. Wenn ein Ausgang unumgänglich war, bestand er darauf, dass die Tochter ein Kopftuch trug, damit die Glatze verdeckt blieb.

Zu Hause jedoch, wenn es keiner sah, tollte er stundenlang mit dem Mädchen, war ein liebevoller, zärtlicher Vater. Eines Tages, Mégane war gerade fünf, nahm er die Tochter beiseite. „Ich will mich von dir verabschieden, für immer.“ „Gehst du weg?“ „Sehr weit weg.“

Stunden später nahm sich Méganes Vater das Leben; er hängte sich auf. Das