

Die Sprache der Augen als letzte Möglichkeit der Verständigung

Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose kann auf vielerlei Weise geholfen werden: Forschen wider den therapeutischen Nihilismus

Rund 6000 Patienten in Deutschland leiden an Amyotropher Lateralsklerose, jener bedrückenden Krankheit, von der auch der weltbekannte englische Physiker Stephen Hawking betroffen ist. Meist beginnt diese Erkrankung der motorischen Nerven mit einer Schwäche an Armen oder Beinen, nach und nach werden alle Muskeln des Körpers von Lähmungen befallen, es kommt zu Schluckbeschwerden, die Sprache klingt verwaschen, das Sprechen muß schließlich durch einen Sprachcomputer ersetzt werden. Da – wie jetzt auch nach jahrzehntelanger Krankheit bei Hawking – oftmals allein die Beweglichkeit des Augapfels erhalten bleibt, besteht darin die letzte Möglichkeit, sich über die Änderung der Blickrichtung verständlich zu machen, andernfalls sind die Betroffenen jedweder Ausdrucksmöglichkeit beraubt. Die Kranken sterben, wenn auch die Atemmuskeln versagen, es sei denn, sie wählen die künstliche Beatmung über die Luftröhre.

Das düstere Bild – nur jeder zehnte Patient lebt nach der Diagnose noch länger als zehn Jahre – darf aber nicht zu einem therapeutischen Nihilismus verleiten. Andrew Eisen, der bis vor kurzem an der Universitätsklinik in Vancouver (Kanada) tätig war und das Leiden seit dreißig Jahren erforscht, wies auf dem Neurologenkongreß in Wiesbaden auf die erzielten Fortschritte hin. Zu ihnen zählt die Entdeckung des Superoxid Dismutase-Gens (SOD1) im Jahr 1993, wodurch nicht nur erstmals eine genetische Ursache für die Erkrankung gefunden wurde, sondern auch ein Mausmodell für die Erprobung von Medikamenten entwickelt werden konnte. Die Superoxid-Dismutase macht toxische Sauerstoffradikale unschädlich, denen eine Rolle beim Zugrundegehen der Nervenzellen zugesprochen wird. Jedoch finden sich Mutationen des Gens nur bei ganz wenigen Patienten.

Wie Thomas Meyer, der Leiter der Ambulanz für ALS-Kranke an der Neurologischen Universitätsklinik der Berliner Charité, erläuterte, läßt sich nur selten aus der genetischen Konstellation eine Vorhersage für den Patienten oder seine Familienange-

hörigen treffen. Allerdings hat er Genveränderungen auch bei Patienten gefunden, die keine erkrankten Verwandten haben. Vieles deutet darauf hin, daß es ein Set von genetischen Vorbelastungen gebe, das zusammen mit äußeren Einflüssen den Untergang der Nervenzellen in Gang setze.

Gestützt wird diese Sicht durch eine Beobachtung aus Italien. Man hat dort das Schicksal von 7325 Profifußballern verfolgt, die von 1970 bis 2001 gespielt haben.

Das Risiko, an Amyotropher Lateralsklerose zu erkranken, war bei ihnen auf das Sechseinhalbfache erhöht. Daher wurde spekuliert, ob wiederkehrende Anstrengungen auf dem Boden eines besonderen Talents gerade jene motorischen Nervenzellen, die den Muskelapparat steuern, auf Dauer überfordern könnten. Der Zusammenhang zwischen unglücklichem Bewegungstalent und Amyotropher Lateralsklerose hat der Krankheit in den Vereinigten Staaten sogar einen eigenen Namen beschert. Nach dem legendären Baseballstar, der 1941 an der Krankheit starb, heißt sie dort „Lou Gehrig's disease“.

Motorische Nervenzellen oder Motoneurone weisen lange Fortsätze (Axone) auf. Diese ziehen vom Gehirn ins Rückenmark, werden dort umgeschaltet und müssen bis zur Fußspitze, um die Zehenmuskeln zu steuern. Man hat Einschlüsse in den Axonen gefunden, die darauf hindeuten, daß der Transport von Nährstoffen und Neurofilamenten, den Bausteinen der Ausläufer, gestört ist. Glutamat ist derjenige Botenstoff in Gehirn und Rückenmark, der 70 Prozent aller erregenden Signale vermittelt. Wird diese Substanz nicht in Schach gehalten, sind gerade Motoneurone gefährdet, weil einer ihrer Glutamatrezeptoren – anders als bei den übrigen Nervenzellen –

offenbar viel eher Kalziumionen hindurchläßt, die sich im Zellinnern gefährlich anhäufen. Aufgrund dieser Zusammenhänge wurde das bislang einzige zugelassene Medikament entwickelt, das Riluzol, das die Glutamatfreisetzung in Schach hält. Der durchschlagende Erfolg blieb ihm zwar zunächst versagt. Die Statistiken der Kliniken weisen aber inzwischen nach, daß sich die Lebenserwartung um zwölf bis zwanzig Monate verlängert hat. Albert Ludolph, der

Leiter der Neurologischen Universitätsklinik in Ulm, erklärt dies auch damit, daß die Patienten nun eher zum Arzt gehen, während sie sich zuvor aus Hoffnungslosigkeit in ihr Schicksal ergaben. Die Lebensverlängerung und Verbesserung der Lebensqualität sei vor allem auf die Begleittherapie zurückzuführen. So kann man zum Beispiel erste Zeichen von Atemschwäche, die den Kranken nachts den Schlaf rauben, mit der nichtinvasiven nächtlichen Maskenbeatmung gut behandeln.

Wichtig ist auch, jede Lungeninfektion im Keim zu ersticken, da die Patienten zu schwach zum Husten sind. Daß die Kranken am Ende qualvoll ersticken würden, ist ein Irrglaube. Rund fünf Prozent entscheiden sich für eine dauerhafte künstliche Beatmung. Darin liegt freilich auch ein Risiko. Wenn irgendwann sämtliche Willensäußerungen unmöglich geworden sind, kann der Betroffene es nicht mehr kundtun, wenn er den Abbruch der Behandlung wünscht.

Was die Entwicklung neuer Substanzen angeht, so warnte Ludolph davor, sich wegen der bisherigen Fehlschläge entmutigen zu lassen. Viele Substanzen erschienen im Tierversuch erfolgsversprechend, versagten aber beim Menschen. Deshalb sollen jetzt neue Testrichtlinien erlassen werden, die diese Fehleinschätzungen vermeiden hel-

fen. Es ist absehbar, daß die Behandlung auf einen Cocktail von Substanzen hinauslaufen wird, die ähnlich wie bei der Krebstherapie einander ergänzende, schützende Wirkungen für die Nervenzellen entfalten. Die Tests sind allerdings aufwendig und kosten viel Geld, das niemand gerne investiert, wenn ständig Fehlschläge zu verzeichnen sind. Wegen dieses Dilemmas hat der Amerikaner James Heywood, dessen Bruder Stephen 1998 an Amyotropher Lateralsklerose erkrankte, mit Spendengeldern eine private Organisation gegründet, die inzwischen in ihrem Labor das weltweit größte Testprogramm für Medikamente gegen dieses Leiden unterhält. Die Geschichte der Brüder wurde inzwischen auch auf deutsch dokumentiert (Jochen Weiner: „Seines Bruders Hüter“. Siedler Verlag, 2005), und im Internet sind die neuesten Erfolge der von ihnen gegründeten ALS Therapy Development Foundation abzurufen (www.als.net).

Schon fehlt es nicht an Medizinern, die derartig erfolgreich aufgezogene, mit Spendengeldern finanzierte Forschung als „Guerilla-Wissenschaft“ abqualifizieren. Das hat Thomas Meyer in Berlin glücklicherweise nicht davon abgehalten, ebenfalls auf eine private Initiative zu setzen. Anträge an Forschungsinstitutionen wurden nämlich abschlägig beschieden. Im nächsten Jahr soll eine Therapiestudie beginnen, die erstmals mit dem Jörg-Immenдорff-Stipendium – der bekannte Künstler ist selbst an einer besonderen Form der Amyotropher Lateralsklerose erkrankt – finanziert wird. Sonst überläßt man die verzweifelten Patienten jenen Wunderheilern, deren einzig nachweisbare Erfolge finanzieller Art sein dürften. Im Nachbarland Holland kann man beobachten, daß 20 Prozent der an Amyotropher Lateralsklerose leidenden Kranken von ärztlicher Hand oder durch ärztlich unterstützten Suizid sterben. Dabei ist belegt, daß gerade diese Patienten äußerst selten depressiv werden, nur können sie das am Ende nicht mehr zeigen. MARTINA LENZEN-SCHULTE

Die Suche nach Therapiemöglichkeiten bei Amyotropher Lateralsklerose wird auch durch private Initiativen gefördert. Diese Forschung als „Guerilla-Wissenschaft“ abzutun, zeugt von einem eigenartigen Verständnis für die Nöte der Kranken.