

Leben

BERNER ZEITUNG

www.bernerzeitung.ch

«Momentan geht es mir gut»



Ihn hats getroffen: Christian Scheuner – hier in der Menge beim Berner Bahnhof – leidet an einem seltenen Gendefekt, den von 2000 Menschen weniger als einer in sich trägt.

Bilder Urs Baumann

LOEYS-DIETZ-SYNDROM Christian Scheuner (30) leidet an einer Krankheit, von der wohl die meisten Leute noch nie gehört haben: Als Betroffener des Loey-Dietz-Syndroms sieht er sich nicht nur mit dem ungewissen Verlauf seiner seltenen Krankheit konfrontiert – er muss sich auch oft erklären.

Wer ihn im geschäftigen Gewusel des Berner Bahnhofs sieht, dem fällt nichts auf. Christian Scheuner bewegt sich in der Menschenmenge wie alle anderen auch. Er kommt lachend vom Bus, wartet vorm Fussgängerstreifen und überquert ihn dann flink. Einer von vielen eben. Und dabei ist er etwas ganz Besonderes: Der 30-jährige Berner leidet am Loey-Dietz-Syndrom (LDS), einer seltenen, erst 2007 nach ihren Entdeckern beschriebenen Krankheit, die zur Gruppe des sogenannten Marfan-Syndroms gehört.

Glück im Unglück

Bei der genetisch bedingten Krankheit handelt es sich um eine Störung des Bindegewebes. Äusserliche Merkmale können zum Beispiel überlange Finger sein, eine verkrümmte Wirbelsäule, Klumpfüsse, weit auseinander liegende Augen, ein gespaltenes Gaumen und gespaltenes Halszäpfchen. Gar lebensbedrohlich wird es, wenn auch das Herz-Kreislauf-System betroffen ist. Hier kann es durch die Bindegewebsschwäche zu einer gefürchteten Erweiterung der Aorta, einem sogenannten Aneurisma, kommen.

Genau das war bei Christian Scheuner der Fall. Doch er hatte Glück. Als er, der passionierte Feuerwehrmann, vor sechs Jahren in die Atemschutzgruppe wechseln wollte, musste er sich einem medizinischen Check unterziehen. Dabei stellte der Arzt

einen unregelmässigen Herzschlag fest – als Folge einer erweiterten Aortaklappe. Weil die Erweiterung aber noch nicht ein bedrohliches Ausmass angenommen hatte, rieten die Ärzte dem damals erst 24-Jährigen, mit einer Operation vorerst noch zuzuwarten.

Verhängnisvolle Vererbung

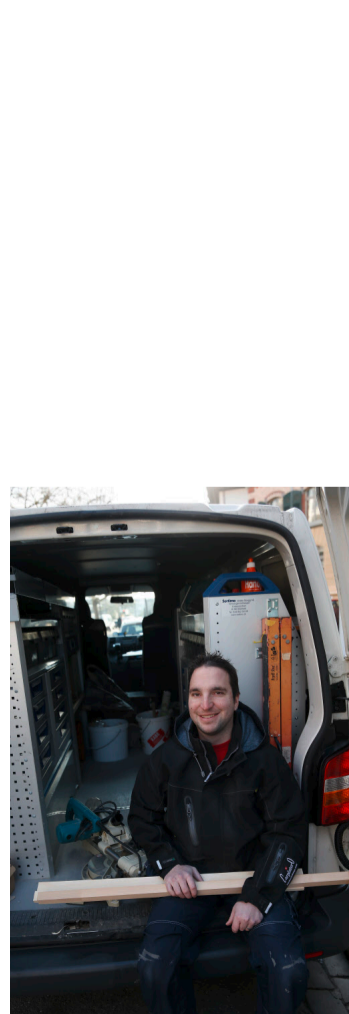
Das änderte sich vier Jahre später jedoch schlagartig: Damals stellte man bei seiner Mutter eine erweiterte Baucharterie fest. Weitere Abklärungen ergaben eine unerwartete Diagnose: Sie hat einen seltenen Gendefekt, leidet am Loey-Dietz-Syndrom. Da die Wahrscheinlichkeit hoch ist, dass die Krankheit vererbt wird, geriet auch Sohn Christian in den Fokus der Mediziner. Seine bereits zuvor diagnostizierte Aorta-Erweiterung erschien nun in einem völlig neuen Licht. Ein Gentest bestätigte kurz darauf den Verdacht: Auch der Sohn hat das Syndrom.

Aufgrund dieser neuen Lage drängten die Ärzte nun plötzlich zur Operation. Denn das Loey-Dietz-Syndrom ist unheilbar, und die Aortaschwäche schreitet voran. Im Juni letzten Jahres wurde Christian Scheuner am Berner Inselspital im Beisein von Professor Thierry Carrel am Herzen operiert und erhielt eine künstliche Aortaklappe.

Ein gravierender Einschnitt ins Leben des jungen Mannes: Seit dem Eingriff muss er ständig ein blutverdünnendes Medika-

«Versicherungen und IV haben oft keine Erfahrung mit einer seltenen Krankheit.»

Esther Neiditsch, ProRaris, Allianz Seltener Krankheiten



Trotz Krankheit voll berufstätig: Schreiner Scheuner auf Montage.

ment nehmen. Und weil seine Bindegewebskrankheit nicht aufzuhalten ist, muss er damit rechnen, dass sie schlimmer wird und sich noch andere Arterien erweitern – stets eine lebensbedrohende Situation. Damit es nicht soweit kommt, geht er regelmässig in die Marfan-Sprechstunde des Inselspitals und lässt sich dort mittels Computertomografie durchchecken.

Sportfreunde geschockt

Trotz diesem Damoklesschwert, das über seinem Leben schwebt, will Christian Scheuner nicht klagen. «Momentan gehts mir gut, und ich fühle mich nicht wirklich eingeschränkt.» Dabei hat der gelernte Schreiner Glück, dass er einen verständnisvollen Arbeitgeber hat und ihm sein derzeitiger Job als Montageschreiner viele Freiheiten lässt. Gleichwohl glaubt er aber nicht, dass er diese körperlich harte Arbeit bis zur Pensionierung weiterma-

chen kann. Zu gross wäre das Risiko, dass mit dem Alter eine der zunehmend ausgeleierte Arterien platzt.

All diese Unwägbarkeiten seinem Umfeld zu erklären, das fällt dem scheinbar gesunden und kräftigen Mann nicht immer leicht. Als er seine Sportkollegen über seine Krankheit informierte, fielen die aus allen Wolken. «Dass es so etwas überhaupt gibt, wusste keiner...»

Ein Problem, das auch andere Menschen mit seltenen Krankheiten kennen, wie Esther Neiditsch, Geschäftsführerin von ProRaris, der Allianz Seltener Krankheiten Schweiz, bestätigt. Dabei sei der soziale Aspekt nur eine Seite des Problems. «Noch schwerwiegender ist, dass auch Versicherungen und IV oft überfordert sind, weil sie keine Erfahrung haben mit einer seltenen Krankheit und die Betroffenen ums Geld für ihre Behandlungen kämpfen müssen.»

Belastende Ungewissheit

Auch hier hatte Christian Scheuner Glück. Seine bisher beanspruchten Leistungen wurden alle übernommen. Sorgen und Ängste bleiben ihm, dem jungen Familienvater, trotzdem genug. Eines seiner beiden Töchterchen dürfte aufgrund eines gespaltenen Gaumenzäpfchens den Gendefekt auch in sich tragen (der definitive Nachweis fehlt noch). Und sein jüngerer Bruder hat die Diagnose inzwischen ebenfalls erhalten, allerdings noch ohne organische Schäden. «Das Schlimmste an dieser Krankheit ist die Ungewissheit», sagt Christian Scheuner nachdenklich. Dann verabschiedet er sich und rennt auf den Bus. Stefan Aerni

SELTENE KRANKHEITEN

Wie viele betroffen sind. Als seltene Krankheit gilt, wenn sie von 2000 Menschen weniger als einer hat (>0,05 %). Weltweit sind bisher nicht weniger als rund 7000 seltene Krankheiten beschrieben. Laut Dachverband ProRaris, Allianz Seltener Krankheiten Schweiz, gibts hierzulande denn auch rund 500'000 Betroffene. Zum **Tag der Seltenern Krankheiten** findet am **1. März** im Inselspital, Auditorium Ettore Rossi, 10.15 bis 17 Uhr, eine Info-Veranstaltung statt. Eingeladen sind Betroffene und alle Interessierten (weitere Infos/Anmeldung: www.prorararis.ch). sae

TITEL

Titel
Titel

TextKopfanrisse. SEITE XX

Hinter fragt

Eine weiss belegte Zunge ist ein Krankheitszeichen

«Zeig mir einmal deine Zunge», sagt die Mutter zu ihrem Kind, wenn es kränkelt. Denn ist die Zunge weiss, stimmt etwas mit der Gesundheit nicht – das zumindest sagt der Volksmund. Doch für einmal hat der nur bedingt recht. Menschen, die sehr krank sind, hätten zwar nicht selten eine belegte Zunge, wie Marianne Blatter, Leitende Ärztin am Berner Spital Ziegler, erklärt. Dies komme daher, dass sich kranke Menschen oft nicht mehr normal ernähren – so zum Beispiel, wenn sie nur noch Flüssiges zu sich nehmen können. Deshalb kommt es auf der Zunge kaum mehr zu einer mechanischen Reibung, wie es durch das Kauen fester Nahrung geschieht. Folge: Auf der Zunge bildet sich ein weisslicher Belag abgestorbener Zellen und Bakterien. Eine weissliche Zunge ist also Folge einer Krankheit – und nicht die Ursache. Eine belegte Zunge bei einer gesunden Person ist laut Blatter aber unbedenklich. «Abgeklärt werden sollte hingegen, wenn die Zunge schmerzt oder sich in ihrer Form verändert», rät die Ärztin. «Solche Symptome können durchaus auf eine Krankheit hinweisen.» sae

In dieser Rubrik stellen wir in loser Folge populäre Meinungen und Mythen um die Gesundheit infrage

Check up

FORSCHUNG

Software spürt Krebsgene auf

So riesig ist das menschliche Erbgut, dass die Suche nach Krankheitsgenen jener der Suche nach einer Stecknadel im Heuhaufen gleicht. Nun haben Genfer Forscher eine Software entwickelt, die diese Suche vereinfachen soll: Die Software namens VariantMaster könne, so die Uni Genf, nicht nur Genmutationen aufspüren, die Erbkrankheiten verursachen, sondern auch Gene, die das Auftreten bestimmter Krebsarten begünstigen. Die Forscher hoffen, dass sich mit dem Auffinden der verantwortlichen Gene neue therapeutische Möglichkeiten eröffnen. sda

ERNÄHRUNG

Darmflora passt sich schnell an

Der Mensch ist, was er isst. Dieser Spruch trifft auch im Hinblick auf die Darmflora zu. Sie passt sich in verblüffend kurzer Zeit unseren Ernährungsgewohnheiten an – das haben jetzt amerikanische Forscher aufzeigen können. Fünf Tage lang nur tierische Produkte essen oder fünf Tage lang nur Pflanzliches – und schon schlägt sich das deutlich messbar in den Bakterien nieder, die den Darm besiedeln. pd