

13

SCHMERZ KINDER

Dünne Haut

Schmetterlingskinder leiden an einer äußerst seltenen Krankheit, die zu ständigen Verletzungen und Schmerzen führt. Ihr Umgang damit kann durchaus als Vorbild dienen.



ÄRZTIN DIEM MIT PATIENTIN
Noch können die Mediziner nur die Folgen der Krankheit lindern. Gegen die Schmerzen helfen Standardmedikamente, Geduld und Hausverstand.

Am schlimmsten dran sind Kleinkinder, die gerade das Krabbeln entdecken: Jedes Mal, wenn sie gegen ein Stuhlbein prallen, den Rist zu rasch über den Boden ziehen oder mit der Wange an einer Wand entlangschrammen, zerlegt sich ihre Haut.

Die Krankheit, die diese Kinder so empfindlich gegen mechanische Belastungen macht, heißt Epidermolysis Bullosa (EB), zu deutsch: Blasen-schlagende Hautauflösung. Rund 20 verschiedene Formen unterscheiden die Mediziner heute, allen gemeinsam ist eines: Durch einen Gendefekt fehlen den Betroffenen Proteine, die für die Festigkeit der Haut verantwortlich sind. Deshalb bilden sich zwischen Hautschichten schon bei geringem Druck oder Reibung kleine Blasen, die sich mit Blut oder einer klaren Flüssigkeit füllen. Bei einigen Formen der Krankheit ist bekannt, dass das fehlende Protein auch noch die Schmerzempfindlichkeit der Betroffenen erhöht.

„Die Kinder leiden unter vielen Ar-

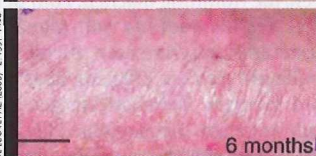
ten von Schmerz“, sagt Anja Diem. Die Hautärztin leitet die Ambulanz im EB-Haus in Salzburg, einem mit Spenden finanzierten Zentrum, in dem Patienten aus halb Europa betreut werden. „Die Blasen tun weh, manche Kinder haben Areale, an denen die Oberhaut fehlt, dazu kommen Schwierigkeiten im Rachen.“ Zur regelmäßigen Behandlung gehört es, die Blasen zu öffnen und zu reinigen. Und mindestens einmal pro Tag müssen die Verbände der Kinder von den feuchten Wunden gezupft und gewechselt werden. Diem: „Von den seelischen Schmerzen rede ich dabei noch gar nicht.“

Doch wie schützen die Betreuer die Kinder vor den ständigen Schmerzen? Maßgeschneiderte Medikamente für EB-Patienten gibt es nicht, dazu ist die Krankheit zu selten. Für Pharmaunternehmen lohnt daher die Entwicklung eigener Produkte nicht. Also behelfen sich Ärzte und Betroffene mit Hausverstand und dem, was verfügbar ist: „Wir fragen zunächst einmal:

Was ist die Ursache für den Schmerz? Das klingt banal, kann aber bei sehr kleinen Kindern extrem schwer zu beantworten sein.“

Kinder, die sich noch nicht selbst artikulieren können, müsse man genau beobachten. Gibt es Wunden, die schlecht verheilt sind? Sind irgendwo in der Kleidung Knöpfe oder Reißverschlüsse, die ständig drücken oder reiben? Wird das Kind von seinen Eltern falsch getragen oder gehalten, sodass ständig neue Stellen wund werden? Für das Wechseln der Verbände haben die Ärzte im EB-Haus einen Trick entwickelt. Damit der Verband beim Abziehen nicht angeklebte Hautfetzen vom Patienten reißt, wird er zuvor aufgeweicht. Zusätzlich gilt es, die Kinder während der Wundversorgung gut vom Schmerz abzulenken. Erst wenn all diese Maßnahmen nicht ausreichend helfen, kommen Schmerzmittel zum Einsatz. „Wir gehen da einfach nach dem Schema der Weltgesundheitsorganisation WHO vor“, sagt

Viel versprechender Versuch
Italienische Ärzte haben in
einem ersten Versuch nachge-
züchtete Hautteile verpflanzt.
Der 34-jährige Patient profitiert
von dem Verfahren. Jetzt soll das
Verfahren so weit verbessert
werden, dass es auch bei
Kindern angewendet
werden kann.



NAIPIRE MEDICAL GROUP, DE LICA ET AL. (2005), Z. 1397-1402

Diem. „Leichte Schmerzen bekämpfen wir mit einfachen Mitteln, ganz schwere mit Opiaten.“

Die Kinder selbst reagieren offenbar jeweils entsprechend dem eigenen Temperament auf die ständigen Belastungen. Viele werden zu übervorsichtigen „Seelchen“ (Diem). Das überrascht nicht. Denn jede Verletzung der Haut tut nicht nur weh. Mit jeder Wunde steigt auch das Hautkrebsrisiko. Andere entwickeln sich zu vergleichsweise draufgängerischen jungen Menschen. Diem ermuntert Eltern dazu, die Kinder nicht unter den Glassturz zu stellen. „Sie lernen dann schneller, mit ihrem Körper und seinen Schwächen umzugehen. Als junge Erwachsene können sie dann selbst entscheiden, was sie sich zumuten.“ Etwa ob man nicht aus besonderem Anlass doch die neuen Schuhe ausführt, eine Nacht lang Spaß hat und dafür drei große Blasen riskiert. Ziel ist es, die Krankheit und die Schmerzen zu einem kalkulierbaren Teil des Lebens zu machen – und sie nicht zum Lebensmittelpunkt werden zu lassen.

Wissenschaftler in Wien wollen in nächster Zukunft stabile Hautflecke züchten, um damit exponierte Körperpartien abzudecken. Und in den USA wird mit Stammzellen experimentiert, die den EB-Patienten ins Knochenmark gespritzt werden. Von dort wandern sie in die Haut und produzieren hier Kollagen, was seinerseits die Haut stabilisiert. „Die Kollegen meinen, dass sie damit viel versprechende Resultate erzielen“, sagt der Dermatologe Johann Bauer, Leiter der Forschungsabteilung im EB-Haus. Bis das Verfahren für den routinemäßigen Einsatz taugt, werden freilich noch einige Jahre vergehen. Doch schon heute hilft es den Betroffenen: Es gibt Hoffnung, dass die Zukunft leichter wird. Und das macht die Gegenwart leichter erträglich. ■

Haut aus dem Labor

Wiener Forscher arbeiten an einer neuen Therapie für Schmetterlingskinder.

Es ist ein ungewöhnliches Paar, das sich zur Zusammenarbeit gefunden hat: auf der einen Seite die Selbsthilfeorganisation Debra, die sich mit Enthusiasmus und Spendengeldern um insgesamt rund 500 betroffene Menschen und ihr alltägliches Leid kümmert; auf der anderen Seite das international renommierte Institut für Molekulare Biotechnologie (IMBA) der Österreichischen Akademie der

Wissenschaften, in dem unter der Leitung des Genetikers Josef Penninger mehrere Dutzend Wissenschaftler Grundlagenwissenschaft betreiben. Ausgerechnet aus dieser Kooperation soll eine neue Behandlungsmethode für Schmetterlingskinder entstehen.

Tatsächlich könnten beide Seiten profitieren: Schließlich suchen die Debra-Mitglieder händeringend nach wirksamen Therapien. Und die IMBA-Forscher hoffen auf Möglichkeiten, ihr Können im Umgang mit Stammzellen unter Beweis zu stellen. Für Schmetterlingskinder wären selbst kleine Erfolge schon eine dramatische Verbesserung der Situation.

Das Konzept für die Behandlung klingt wie eine Mischung aus Baukasten-Fantasie und Science Fiction: Es basiert auf der jungen Technologie der Stammzellprogrammierung. Die Wissenschaftler planen, Hautzellen von Schmetterlingskindern zu entnehmen. Jede dieser Hautzellen enthält den gesamten genetischen Bauplan des Kindes – inklusive jener Genmutation, die für die Hautkrankheit verantwortlich ist. Mit einem tiefen Griff in die Trickkiste der Molekularbiologie bringen die Forscher diese Hautzellen dazu, sich in so genannte Stammzellen zu verwandeln.

Dies sind Zellen, die sich noch nicht entschieden haben, in welche Art von Gewebe sie sich entwickeln – sie könnten Muskelzellen bilden, aber auch Leber- oder Hautzellen. Die genetische Bauanleitung für jeden eingeschlagenen Weg tragen sie – wie alle Zellen im Körper – abrufbereit in sich. Und nun kommt der zweite Trick: Die Forscher planen, die krankmachende Genmutation zu reparieren. „Das ist keine große Sache, wir wissen ja, wo im Erbgut der Fehler liegt“, sagt Josef Penninger. Anschließend sollen die Stammzellen vermehrt und dazu gebracht werden, einen gesunden Hautlappen zu bilden, der die Größe eines Handtellers erreichen kann. Dieser wird dem Patienten implantiert.

Die EB-Kinder könnten profitieren, weil sie an besonders exponierten und von Verletzungen bedrohten Stellen dickere Haut bekommen. Das würde eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität mit sich bringen. Die Wissenschaftler widerum hätten einen ersten Beweis für die Tauglichkeit dieser Art von individueller, regenerativer Medizin erbracht. Penninger meint, dass es höchstens zwei Jahre dauert, um die Reprogrammierung zum Laufen zu bringen. Wann erste Implantationen möglich sind, ist aber noch nicht abschätzbar.