



Hätten sie sich nicht gegenseitig, das Leben würde ihnen noch so viel schwerer fallen: Sidney Volger (links) und Lieven Volger in einem Behandlungszimmer der Dresdner Uniklinik.

Foto Robert Gommlich

Geteiltes Leid

Im Wartezimmer der neurologischen Ambulanz am Uniklinikum Carl Gustav Carus in Dresden sitzen an diesem Mittag ausschließlich grauhaarige Patienten. Die, die sie behandeln, sind so viel jünger. Die Assistenzärzte sehen aus, als würden sie noch studieren, die Pflegerin hat Tattoos und ein Piercing, und selbst der Oberarzt ist noch faltenlos. Doch plötzlich taucht ein Mann auf, der sich altersmäßig in diese Riege einreihen würde. Er trägt jedoch weder weißen Kittel noch blauen Kasack wie die Pflege. Und er wäre dem Pensum eines langen Arbeitstages auch nicht gewachsen. Sidney Volger, Jahrgang 1990, ist Rentner.

Die Krankheitsgeschichte von Sidney und seinem fünf Jahre älteren Bruder Lieven liest sich wie ein böser Streich der Natur. Die beiden Leipziger leiden an einer extrem seltenen, neurodegenerativen Erkrankung namens Chorea-Akanthozytose (ChAc), die häufig bereits zwischen dem fünfzehnten und dreißigsten Lebensjahr ausbricht und nicht heilbar ist. Das fünfzigste Lebensjahr erreichen nur wenige Betroffene. Es gibt keine Daten dazu, wie häufig ChAc auftritt. Belegt ist: Menschen auf der ganzen Welt sind betroffen, mit leichter Häufung in Japan. In Deutschland geht man von weniger als 20 Erkrankten aus. Chorea-Akanthozytose wird autosomal-rezessiv vererbt. Für alle, bei denen der Biologieunterricht schon etwas länger her ist: Die Krankheit kommt nur dann zum Ausbruch, wenn im Erbgut eines Menschen beide Genkopien – also die von Mutter und Vater – krankhaft verändert sind. Auch wenn man in der Schule keine Eins in Genetik hatte, leuchtet ein: Es ist ein krasser Zufall, dass die Eltern der Volgers, die zwar Anlageträger, aber selbst nicht erkrankt sind, beiden Söhnen die Krankheit vererbt haben.

Die Liste der Chorea-Akanthozytose-Symptome ist lang. Professor Andreas Hermann, Leiter des Bereichs Neurodegenerative Erkrankungen an der Klinik und Poliklinik für Neurologie in Dresden, zählt sie auf. Namensgebend ist zum einen die Chorea, eine neurologische Störung, die mit unwillkürlichen und unkontrollierten Bewegungen von Armen, Beinen, Rumpf und auch des Gesichts einhergeht. Im Verlauf der Krankheit entwickelt sich diese Überbeweglichkeit häufig ins Gegenteil; die Betroffenen versteifen, sind nicht mehr mobil

Zwei Brüder haben die gleiche seltene Krankheit. Das Schicksal schweiß sie nicht nur zusammen, sie stellen sich auch der Forschung zur Verfügung – mit ersten kleinen Erfolgen.

Von Eva Schläfer

und werden bettlägerig. Der zweite Teil des Namens kommt von einer Blutzellenaffekt, die sich allerdings meist nicht auf die Gesundheit der Betroffenen auswirkt. Die roten Blutkörperchen sind deformiert, weisen spornartige Vorsprünge auf und werden Akanthozyten genannt. Die Veränderung der Zellarchitektur scheint durch das fehlende Protein Chorein ausgelöst zu werden. Diese Deformation trifft jedoch nicht nur auf die roten Blutkörperchen zu. Auch die Nervenzellen weisen einen Chorea-mangel auf, was sich ungleich dramatischer auswirkt, weil sie dadurch absterben. Dies führt zu weiteren Symptomen wie unter anderem Gedächtnisstörungen, die sich zu einer schweren Demenz weiterentwickeln können, Schluckstörungen, dem Beißen auf Zunge und auf Lippen sowie schwer therapierbaren Epilepsien.

An epileptischen Anfällen in unterschiedlicher Ausprägung und hoher Häufigkeit leidet vor allem Sidney. Er hat trotz des jüngeren Alters die längere Krankheitsgeschichte aufzuweisen; sein halbes Leben begleitet sie ihn schon. Da Epilepsie im Jugendalter gar nicht so selten vorkommt, konzentrierte sich die Behandlung mehrere Jahre zunächst auf diese Diagnose. Sidney wurde medikamentös eingestellt und hatte die Anfälle bis 2012 so gut im Griff, dass er seinen Führerschein machen und nach dem Abitur eine Ausbildung als Biologielaborant an

der Uni Jena beginnen konnte. Mittlerweile war aber auch Lieven erkrankt. Am Ende seines Studiums in Produktdesign an der Hochschule Dessau erlitt er 2008 den ersten epileptischen Anfall. Ein Neurologe der Uniklinik Leipzig, der Sidney damals behandelte, schöpfte Verdacht und machte einen Gentest, der in Deutschland gerade erst möglich geworden war. 2009 erhielten die beiden Brüder die offizielle Diagnose. Der Leipziger Neurologe schickte sie daraufhin 2010 nach Dresden, wo wissenschaftlich an Chorea-Akanthozytose gearbeitet wird.

Seitdem sind Sidney und Lieven Patienten von Andreas Hermann. Der Facharzt für Neurologie hat sich auf neurodegenerative Erkrankungen spezialisiert, also Krankheiten, die durch die fortschreitende Schädigung von Nervenzellen gekennzeichnet sind. Dass er Experte in Sachen ChAc ist, hatte er nicht geplant. Sein Mentor in der Ausbildung führte ihn an das Thema heran, Hermann bekam einen entsprechenden Forschungsantrag bewilligt, leitete ein europäisches Forschungskonsortium. Zudem wohnen im Radius von 200 Kilometern rund um Dresden sechs Patienten. „Durch sind wir zum momentan größten Zentrum in Deutschland geworden.“

Wenn die Brüder momentan einmal im Monat von Leipzig nach Dresden in die Ambulanz von Hermann fahren, ist immer auch ihre Mutter dabei. Claudia Volger ist eine kleine Frau mit dunklen Haaren, offenem Gesicht und etwas Sächtlichkeit in der Stimme. Seit vielen Jahren ist sie nicht nur Mutter, sondern auch autidaktische ChAc-Spezialistin. Sie liest alle wissenschaftlichen Abhandlungen, die sie finden kann, lässt sich englischsprachige Aufsätze ins Deutsche übersetzen, fordert von den Ärzten ein, dass sie sie an Forschungserkenntnissen teilhaben lassen. Im Vergleich zu ihren Söhnen wirkt sie rund, was aber daran liegt, dass die beiden jungen Männer extrem schlank sind. Speziell Lieven hat in den vergangenen Jahren viel Muskelmasse verloren. Sein Brustkorb ist schmal, die Beine dünn. Sein Gang ist ungelungenk. Wenn er erzählt, kommt er manchmal ins Stocken und sagt: „Mir fällt das Wort gerade nicht ein.“ Vergesslichkeit und Konzentrationschwierigkeiten plagten ihn. Sidney ist davon noch stärker betroffen.

Sidneys epileptische Anfälle treten bis zu zweimal in der Woche auf und sind mannigfaltig. Ihn ereilen sogenannte Grandmal-Anfälle, psychomotorische An-

fälle, fokale Anfälle. Er erzählt: „Ich bekomme vorher so was wie eine Vorahnung, eine Aura, habe Augenflimmern. Dann drehe ich den Kopf meistens nach rechts, teilweise krampf ich, teilweise habe ich Speichelfluss.“ Seine Mutter ergänzt, dass er manchmal auch schreie, Angst zeige. Es könne Stunden dauern, bis ihm normale Kommunikation und Orientierung in Zeit und Raum wieder möglich und Lähmungserscheinungen verschwunden seien. Nachdem sich die Anfälle von 2012 an häuften, ab einem bestimmten Zeitpunkt sogar täglich auftraten und kein Medikament wirkte, ließ sich Sidney den rechten Hippocampus entfernen. Der Hippocampus ist Teil des Gehirns und für die Überführung von Gedächtnisinhalten aus dem Kurzzeit- in das Langzeitgedächtnis zuständig. Das Entfernen kann medikamentös unbeherrschbare Anfälle stoppen. Diese Hoffnung musste Sidney jedoch schnell begraben: Nach der Operation hatte er andert-halb Monate Ruhe, dann bekam er noch in der Reha wieder einen Anfall. Trotzdem sagt er: „Ich bin froh, dass ich jetzt nicht mehr so empfindlich bin.“

Bei Lieven hingegen sind es zwei Arten des Anfalls, im Abstand von andert-halb bis drei Wochen. Sie entstehen meist in der linken Hälfte seines Gehirns, dort, wo das Sprachzentrum sitzt. Statt Worte sprechen zu können, stößt er dann nur Laute aus oder redet unverständlich. Er krampft, läuft blau an, reagiert stark tonisch, so dass er danach Muskelschmerzen hat. Immer wieder trägt er Zungen- und Lippenbisse davon. Er hat kaum ein Vorgefühl, so dass die Verletzungsgefahr hoch ist.

Die häufigen Anfälle, auch in der Öffentlichkeit, haben die Brüder vorsichtig werden lassen. Sie versuchen, meistens gemeinsam unterwegs zu sein. „Wir sind ein eingespieltes Team“, sagt Lieven. „Wenn Sidney einen Anfall hat, weiß ich, was ich zu tun habe, und umgekehrt.“ Das Verhältnis der Brüder ist aufgrund der Krankheit ungewöhnlich eng. Sidney sagt: „Dadurch, dass man es selbst hat, versteht man es bei dem anderen besser. Ohne uns könnten wir gar nicht leben.“

In diese Aussage bezieht er auch ganz explizit ihre Mutter mit ein. Lieven ergänzt: „Das ist eine sehr spezielle Situation mit uns dreien.“ Bald steht wieder ein gemeinsamer Campingurlaub an der Ostsee an. Früher verreisten die jungen Männer auch mit ihren Freunden, doch das hat sich verändert. Sidney hat nur noch

einen engen Freund aus Schulzeiten; die meisten anderen sind verlorengegangen, da sie sich schwertaten, mit den epileptischen Anfällen umzugehen. Zudem entwickeln sich die Lebensinhalte auseinander: Die Freunde gründen Familien, die Brüder sind ohne Partnerinnen.

Sidney wohnt mit seiner Mutter in einem Haus am Stadtrand von Leipzig. Lieven, der ebenfalls seit ein paar Jahren verrentet ist, hat weiterhin eine eigene Wohnung. Trotzdem verbringt auch er viel Zeit bei Mutter und Bruder. Sidney beginnt gerade wieder, Schlagzeug zu spielen, was er als Jung schon einmal tat. Ansonsten gehen die drei Volgers viel spazieren. Besuchen Konzerte der Leipziger Musikhochschule. Betätigen sich als Komparsen bei Filmdrehen. Und sind im Leipziger Tanzlabor zu finden, das zeitgenössischen Tanz auch für Menschen mit Behinderungen anbietet. Dann ist vor allem Sidney in seinem Element. Der Tanz liebt und vor seiner Erkrankung drei Jahre lang Turniertanz trainierte. Er hat zwar Probleme damit, sich die Choreographien zu merken, aber entweder erstellen die Choreographen eigene Schrittabfolgen für ihn. Oder Lieven ist an seiner Seite, um ihn zu unterstützen.

Die Brüder wissen, wie sich die Krankheit weiterentwickeln wird. Darüber zu reden, fällt ihnen schwer. Lieven sagt: „Mein Muskelabbau macht mir Angst. Und es ist auch beängstigend, dass es passieren kann, dass ich beatmet werden muss. Aber dass ich mache das jetzt bewusst mit Befasse, das mache ich nicht.“ Vorsorglich haben sie insofern, als dass Claudia Volger eine Generalvollmacht, eine Betreuungsverfügung, eine Patientenvollmacht für beide Söhne hat.

Den Kopf in den Sand stecken die drei Volgers aber nicht. Sie unterstützen die Erforschung der Krankheit so gut wie möglich. „Unfassbar viel Blut“ hätten sie sich für Analysen bereits abnehmen lassen, sagt Andreas Hermann. Lieven trennte sich auch von Haut- und Muskelfaserproben, aus denen Nervenzellen gezüchtet wurden, an denen man dann wiederum Medikamente testete. Aus diesen Tests leiteten die Forscher Erkenntnisse ab, die dazu führten, dass die Brüder seit Juni vergangenen Jahres Probanden eines individuellen Heilversuchs sind.

Wie bei den meisten seltenen Erkrankungen kommt eine klassische, Placebo-kontrollierte klinische Studie nicht in Frage, da es zu wenige Patienten gibt.

Ein Arzt darf aber eine individuelle Therapie machen, auch *off-label*, also mit einem Medikament, das für diese Erkrankung nicht zugelassen ist, wenn es relevante Evidenz gibt. Im Rahmen des von Hermann geleiteten europäischen Forschungskonsortiums stellte sich heraus, dass ChAc-Patienten eine Überaktivität für bestimmte Signalwege in der Zellkommunikation haben. Dafür gibt es bereits in anderen Indikationen zugelassene Arzneimittel. Lieven und Sidney nehmen seit einem Dreivierteljahr ein in der Leukämiebehandlung eingesetztes Medikament, als weltweit erste Chorea-Akanthozytose-Erkrankte. Pro Monat kostet die Behandlung 3500 Euro pro Person. Einen Teil dieser Summe hat das Dresdner Zentrum für regenerative Therapie bezahlt, da sich keine Pharmafirma bereit erklärte, das Medikament zur Verfügung zu stellen. Nach langen Verhandlungen übernimmt nun die Krankenkasse den anderen Teil der Summe.

Bei seiner Prognose ist Hermann zurückhaltend. ChAc sei eine langsam fortschreitende Erkrankung, so dass es schon schwierig sei festzulegen, in welchem Zeitraum überhaupt klinisch sichtbare Veränderungen erwartet werden könnten. „Wir haben entschieden, dass wir jetzt erst einmal ein Jahr lang behandeln.“ Bislang habe sich an den Hirnströmen nichts verändert, auch nicht an der Epilepsie. Im Blut jedoch wirke das Medikament, „dort haben wir ein paar wissenschaftliche Ergebnisse, die vielversprechend sind. Ans Gehirn kommen wir nicht ran. In dieser Krux sind wir im Moment.“

Diese Ergebnisse wurden bei einem Kongress im März in Dresden von internationalen Experten zu Neurokanthozytose-Syndromen diskutiert. Alle Wissenschaftler, die sich weltweit mit dem Thema beschäftigen, waren da, es sind nur um die 40. Sie begrüßten, dass die Dresdner Forscher und die Leipziger Patienten den Mut hatten, etwas auszuprobieren – ohne zu Beginn zu wissen, wie sich die Behandlung auswirken würde.

Die Brüder haben den Eindruck, dass ihnen die Therapie gut tut. Lieven kann wieder auf den Zehenspitzen stehen; zudem sind Reflexe zurückgekommen. Claudia Volger glaubt, dass sich das Gedächtnis von Sidney verbessert hat. Er selbst sagt trocken: „Es ist zumindest nicht schlechter geworden.“ Sollte es irgendwann eine medikamentöse Therapie gegen Chorea-Akanthozytose geben, wäre das auch den beiden Volger-Brüdern zu verdanken.