

Hoffnung für Schmetterlingskinder

Mit einer neuen Methode kann die Haut von Menschen mit einem Gendefekt geheilt werden



Michelle Zimmermann leidet an der Hautkrankheit Epidermolysis bullosa und muss täglich viele Verbände wechseln.
NICOLAS ZONVI

VON ANDREA SÖLDI

Herzhaft im Sandhaufen wühlen, barfuss herumrennen oder in ein knuspriges Brot beissen - kleine Vergnügen, die für die meisten Kinder selbstverständlich sind. Menschen, die an der seltenen Erbkrankheit namens Epidermolysis bullosa leiden, dürfen dies alles nicht. Aufgrund eines Gendefekts ist ihre oberste Hautschicht so verletzlich, dass sie sich schon beim kleinsten Druck ablöst oder Blasen bildet. Weil ihre Haut so zart ist wie die Flügel von Schmetterlingen, nennt man die Betroffenen auch Schmetterlingskinder. Viele erreichen das Erwachsenenalter nicht.

Bis vor kurzem galt die seltene Krankheit, von der nur rund eines von 50 000 Neugeborenen betroffen ist, als unheilbar. Doch nun gibt es Hoffnung: Im November hat die medizinische Fachzeitschrift «Nature» einen Artikel publiziert, in dem die Transplantation der Epidermis, also der äussersten Haut, an einem siebenjährigen Jungen beschrieben wird.

Transplantation gelungen

Ein Team um den italienischen Forscher Michele De Luca hat die Methode entwickelt, die Chirurgen aus Bochum vor zwei Jahren an einem Syrischen Flüchtlingskind angewendet haben: Von einer der wenigen intakten Hautstellen wurden Zellen der Epidermis entnommen und im Labor vermehrt. Mithilfe von Erbinformationen eines Virus wurde dabei gleichzeitig das defekte Gen durch ein gesundes ersetzt. Bei Epidermolysis bullosa wird ein Protein nicht gebildet, das die Epidermis an die Unterhaut bindet und sozusagen als Leim dient. Der Junge konnte das Spital im Februar 2016 verlassen und leidet seither nicht mehr an Schmerzen und Juckreiz. Er geht wieder in die Schule und kann sogar Fussball spielen.

«Das ist ein Riesenfortschritt», sagt Ernst Reichmann, Leiter der Tissue Biology Research Unit am Kinderspital Zürich, die ebenfalls an der Rege-

Michelle Zimmermann: «Ich kenne keine Minute ohne Schmerzen»

Es ist eine harte Welt für Michelle Zimmermann. Bereits das Sitzen auf einem Holzstuhl reicht aus, dass sich an ihrem Gesäss Blasen bilden. Das Gedränge in einem Bus bedeutet für ihre verletzte Haut grosse Gefahr. Stürmischer Körperkontakt ist ihr nicht möglich - zärtliche Berührung hingegen schon.

Die 37-Jährige ist eine der ältesten von rund 80 Personen in der Schweiz, die mit der Krankheit Epidermolysis bullosa leben. Auf diese Formulierung legt sie grossen Wert: «Schreiben Sie nicht, dass ich unter der Krankheit leide», schärft sie der Journalistin ein. Trotz schwierigen Umständen sei sie häufig glücklich. «Ich setze meine Energie lieber für Positives ein, statt gegen

etwas anzukämpfen, das ich nicht ändern kann.» Die attraktive Frau aus dem bernischen Seedorf engagiert sich mit ihrer Firma für die Integration von Menschen mit Behinderung. Eines ihrer Projekte ist die Wahl von Miss und Mister Handicap, die bereits zweimal durchgeführt wurde. Zudem informiert sie in den Medien unermüdlich über seltene Krankheiten. Unter anderem war sie vor zwei Jahren Gast im «Club» des Schweizer Fernsehens. «Ich kenne keine Minute ohne Schmerzen», sagt sie dort. Schmerzmittel nehme sie aber nicht. Sie habe gelernt, damit umzugehen, auch wenn es manchmal sehr herausfordernd sei. Oft schläft sie schlecht.

Morgens stehen vier Stunden Pflege an. Dabei wird sie abwechslungsweise von ihrer Mutter und der Spitex unterstützt. Ablätternde Hautfetzen müssen sorgfältig entfernt, die offenen Wunden desinfiziert, neu verbunden und die gesamte Haut gut eingecremt werden. Meist trägt sie zehn Verbände gleichzeitig. Vor dem Zu-Bett-Gehen nimmt die Prozedur erneut zwei Stunden in Anspruch. Erträglicher macht ihr das Leben die grosse Unterstützung, die sie erfährt. Ihre alleinerziehende Mutter und ihre Tante kümmern sich von Geburt an liebevoll um sie. Bereits als Baby bekam sie bei kleinstem Druck faustgrosse Blasen. Die Mutter polsterte die Wohnung und gab dem Kind weiche

Spielsachen. Weil es nicht im Sand wühlen durfte, richtete sie ihr zum Beispiel einen Linsenkasten ein. Nach der Steiner-Schule konnte Zimmermann die kaufmännische Lehre absolvieren. Ihr eigenes Auto gebe ihr viel Freiheit, sagt die junge Frau. Und auch das regelmässige Reiten auf ihrem geliebten Pferd lässt sie sich nicht nehmen. Den Behandlungserfolg mit der Hauttransplantation verfolgt sie mit einem lachenden und einem weinenden Auge. «Ich selber werde wohl kaum davon profitieren können», sagt sie. Doch Michelle Zimmermann hofft, dass das grosse Medienecho Forschungsgelder lockermachen wird, damit Babys mit dieser Diagnose künftig geheilt werden können.

neration von Haut forscht. Die neue Oberhaut sei voll funktionsfähig. «Mit der neuen Technologie könnten Betroffene grossflächig und somit vollständig von der fürchterlichen Krankheit geheilt werden», sagt Reichmann.

Ein kleines Risiko bestehe jedoch, dass sich auf dem transplantierten Gewebe ein Tumor bilde, räumt er ein. Denn die Erbinformation der eingesetzten Viren können unter Umständen beim Menschen Gene aktivieren, welche die Entstehung von Tumoren auslösen. Doch im Fall des syrischen Jungen, der sich in einem kritischen Zustand befand, sei der Eingriff gerechtfertigt gewesen, betont Reichmann. Zuvor waren 60 Prozent seiner Haut mit Blasen bedeckt und teilweise entzündet gewesen. Zudem besteht auch bei der unbehandelten Krankheit ein gewisses Tumorrisiko.

Ob bald auch Menschen mit weniger gravierendem Verlauf entspre-

chend behandelt werden können, ist ungewiss. Das Forscherteam aus Modena sieht in der Methode auch grosse Chancen für die Prävention: Bereits kurz nach der Geburt könnte man den Betroffenen Epidermis-Stammzellen entnehmen und daraus einen Vorrat anlegen. Nicht möglich sei die Transplantation lediglich bei den Schleimhäuten. Dort könnten die Wunden jedoch relativ gut behandelt werden, es sei denn, sie treten in der Speiseröhre auf.

Zürcher forschen an Haut

Auch in der Schweiz wäre das Know-how durchaus vorhanden, um gesunde Epidermis herzustellen, sagt Ernst Reichmann. «Es wäre grossartig, diesen zukunftsweisenden gentherapeutischen Ansatz auch hierzulande bald zu praktizieren.»

Während bei der Epidermolysis bullosa die Unterhaut intakt bleibt, ist

diese bei Verbrennungen, anderen Verletzungen und Krankheiten häufig ebenfalls betroffen. Weltweit forschen diverse Teams an der Züchtung einer kompletten Haut für den Ersatz verletzten Gewebes. Die Zürcher Tissue Biology Research Unit des Universitäts-Kinderspitals hat vor einem guten Jahr ihre «denovoSkin» vorgestellt, die in der ersten Phase zehn Patienten mit gutem Erfolg eingepflanzt wurde. Das interdisziplinäre Team entnahm ihnen ein briefmarkengrosses Stück Haut und stellte aus den isolierten Zellen einen ein Millimeter dicken Hautlappen von 50 Quadratzentimeter Grösse her.

Demnächst werden von dieser Technik auch Patienten in England und Holland von den in Zürich gezüchteten Transplantaten profitieren - neben Verbrennungsoffern Personen mit riesigen, entstellenden Muttermalen.

BEZIEHUNGEN

Jüngere Partner machen nicht lang glücklich

VON JÖRG ZITTLAU

Der Philosoph Aristoteles riet davon ab, eine deutlich jüngere Frau zu heiraten, denn sie sei «im Beischlaf gar zu zügellos». Eine Studie zeigt nun, dass es durchaus zufrieden macht, wenn man einen jüngeren Partner heiratet. Bloss: Das Glück währt kurz.

Ein Forscherteam um Wang-Sheng Lee von der australischen Deakin University analysierte die Daten einer Interviewaktion, in der man die Mitglieder von knapp 7700 Haushalten nach ihren Lebensverhältnissen und ihrer Zufriedenheit befragt hatte. Und zwar während zwölf Jahren. Dabei zeigte sich, dass Männer und Frauen mit jüngeren Partner am Anfang ihrer Ehe deutlich zufriedener sind als solche mit einer gleich alten oder älteren Person.

Am glücklichsten sind Männer, deren Partnerin ein bis drei Jahre jünger ist. Am unzufriedensten sind ebenfalls Männer, doch diesmal sind es die, deren Partnerin sieben oder mehr Jahre älter ist. «Bei den Frauen fanden wir einen ähnlichen Trend», betont Lee, «doch er ist bei ihnen schwächer ausgeprägt». Was aber daran liegen könnte, dass Männer bei Auskünften zu ihrer Lebenszufriedenheit generell zu extremeren Angaben neigen.

Doch nach sechs bis zehn Jahren ist vom Glücksvorsprung nichts mehr übrig. «Wir konnten beobachten, dass die Lebenszufriedenheit bei Paaren mit unterschiedlich alten Partnern deutlich schneller zurückgeht, als wenn sie ähnlich alt sind», berichtet Lee.

Das liegt vermutlich daran, dass unterschiedliche Lebensalter auch unterschiedliche Lebensphasen bedeuten. Wenn etwa der Ältere in Rente geht, während der Jüngere noch zehn Jahre arbeiten muss, oder der Jüngere ein Kind will, während der Ältere mit dem Thema durch ist, sind Konflikte programmiert. Ausserdem vermutet der Wirtschaftspsychologe Lee, dass solche Ehen oft vor dem Hintergrund geschlossen werden, dass der Ältere den Jüngeren versorgt. Wenn das dann nicht mehr funktioniert, schlittert die Partnerschaft in eine schwere Krise.

TRAINING

Jungsteinzeit-Frau war viel kräftiger als heutige Frau

Frauen in der Jungsteinzeit hatten trainiertere Oberarme als heutige, ambitionierte Ruderinnen. Das ergab eine Vergleichsstudie zwischen rund 7200 Jahre alten Knochen und der heutigen Frauen-Rudermannschaft der Universität Cambridge. In den ersten 5500 Jahren, nachdem die Menschen sesshaft geworden waren, arbeiteten Frauen intensiv in der Landwirtschaft und waren besonders stark, wie Forscher um Alison Macintosh von der Universität Cambridge im Fachmagazin «Science Advances» schreiben. Die Oberarmknochen der Frauen aus der Jungsteinzeit waren zwischen 11 und 16 Prozent stärker als diejenigen der Ruderinnen. Im Vergleich zu durchschnittlichen Studentinnen waren die Frauen der Jungsteinzeit sogar bis zu 30% stärker. (SDA)

Schweiz am Wochenende

Der 3. Bund «Wochenende» ist ein fester Bestandteil (Beilage) der «Schweiz am Wochenende» mit den Ausgaben «Aarau», «Baden», «Freiamt», «Frick», «Basel», «Slochurn», «Olten», «Limmattal / Zürich» und der «nationalen Ausgabe».

Herausgeberin
AZ Zeitungen AG
Städtliinstrasse 19, 5401 Baden
Verleger: Peter Wanner
Chefredaktor: Patrik Müller
Stv. Chefredaktor: Beat Schmid
Leiterin «Wochenende»: Sabine Kuster