

Deniz verliert die Sprache

Eines Morgens verstand Deniz plötzlich seine Eltern nicht mehr. Schuld ist eine seltene Krankheit. Ein Handy wurde zum wichtigsten Begleiter des elfjährigen Knaben.

Jan Hudec
17.11.2016, 10:05 Uhr

Deniz sitzt aufrecht im Spitalbett. Sein Handy hält er in beiden Händen, während er auf seinen Vater blickt. Dieser hat neben ihm auf einem Stuhl Platz genommen, hält sein Telefon dicht vor das Gesicht und fragt, jede Silbe betonend: «Wie geht es dir?» Ein Programm verwandelt das Gesprochene in einen Text, der auf dem Bildschirm des elfjährigen Deniz erscheint. «Wie geht es dir?», liest er ab, wendet sich seinem Vater zu und sagt: «Gut!» Aber eigentlich will er lieber herumblödeln, also zwickt er seinen Vater mit einem herausfordernden Grinsen in den Unterarm. Dieser kontert mit einer Kitzel-Attacke, und Deniz wälzt sich vor Freude in den Laken. Vergessen ist für einen Moment die Augenklappe, vergessen der Schlauch in seiner Nase, vergessen, dass ihm die Haare ausgefallen sind, vergessen, dass er seine Eltern nicht mehr versteht.

Es ist warm auf der Abteilung Stammzellentransplantation im Zürcher Kinderspital an diesem Septembertag. Bald drei Monate ist Deniz schon hier – und mit ihm seine Eltern. Sie leben seit zehn Jahren getrennt und sehen sich nun wieder jeden Tag. Sechs Stunden passt sie auf, sechs Stunden er. Beide hoffen noch, dass wenigstens das Sprachverständnis zurückkehrt, dass dies nur eine Nebenwirkung der Medikamente ist und nicht eine Folge der verheerenden Entzündung, die in seinem Hirn tobt.

Die Nerven liegen blank

Deniz hat X-ALD, eine seltene Stoffwechselkrankheit. Wird sie nicht rechtzeitig erkannt, ist sie tödlich. Mit einer [Stammzellentransplantation](#) kann man sie heute im besten Fall stoppen. Das versuchen die Ärzte des Kinderspitals auch bei Deniz. Er ist der vierte Patient mit X-ALD, der in den letzten zwanzig Jahren am Kinderspital eine Transplantation erhalten hat. Ein Gendefekt führt bei den Erkrankten dazu, dass sie bestimmte Fettsäuren nicht abbauen können. Diese sammeln sich in der Nebennierenrinde und in der weissen Hirnsubstanz an. Vor allem im Hirn sind die Konsequenzen dramatisch. Die Speicherung der Fettsäuren und die folgende Entzündung zerstören die Schutzhüllen der Nervenzellen. Die Nerven liegen offen da, «wie Kabel ohne Isolation», so beschreibt es Barbara Plecko, leitende Neurologin am Kinderspital. Ist der Prozess einmal gestartet, läuft der Zerfall rasend schnell. Zwischen leichten Konzentrationsstörungen und schweren neurologischen Schäden liegt oft nur ein Jahr.

Seine Primarschullehrerin hat als Erste erkannt, dass mit Deniz etwas nicht stimmt. Seine Leistung liess nach, er war nicht mehr bei der Sache. Nichts Schlimmes, dachten sich die Eltern am Anfang. Verträumt war er immer schon ein bisschen, und vielleicht setzt ja einfach die Pubertät früh ein. Doch sein Zustand verschlechterte sich, seine Bewegungen wurden unkoordiniert. Eine lange Reihe von medizinischen Abklärungen begann, bis die Ärzte schliesslich auf den Bildern des MRI die leuchtenden Flächen in seinem Hirn sahen, wo sich die Entzündung breitgemacht hatte.

Eines Morgens, das war schon nach der Transplantation, sagte Deniz zu seinen Eltern plötzlich: «Ich höre euch nicht mehr.» Doch wie sich bald herausstellte, hörte Deniz ausgezeichnet, nur wusste sein Hirn mit dem Gehörten nichts mehr anzufangen. Kurz Wörter versteht er manchmal, auch sein Lieblingslied – [«Lieblingsmensch» von Nami](#) – erkennt er. Den Klang eines Klaviers kann er jedoch nicht von jenem einer Gitarre unterscheiden. «Was er wirklich hört, wissen wir nicht», sagt seine Mutter. Um besser verstehen, was in seinem Kopf vorgeht, hat Deniz' Mutter zu Hause Versuche mit ihm gemacht. Sie hat Wörter ins Handy diktiert wie «Auto» und «sieben» und sie ihm vorgespielt. «Ich habe ihn gebeten, mir ganz genau zu sagen, was er gehört hat.» Bei «Auto» war es «Tatata», bei «sieben» nur ein langgezogenes «s». Barbara Plecko erklärt es so: «Deniz kann gehörte Wörter nicht mehr erkennen. Für ihn muss es sich anfühlen als wäre er plötzlich in einem fremden Land erwacht, und alle um ihn herum Sprecher einer seltsamen Sprache, die er nicht versteht.»

Hungrig wie ein Hai

Ein kalter Novembertag: Die graue Mütze mit dem leuchtend orangen Bommel hat Deniz tief ins Gesicht gezogen, die hellblaue Atemmaske bedeckt Mund und Nase. Nur seine Augen schauen hervor, mit denen er gebannt auf sein Handy starrt. Mit einem H rast er durch eine künstliche Unterwasserwelt, frisst alles, was sich ihm in den Weg stellt, während seine Mutter ihn im Rollstuhl über den Vorplatz des Kinderspitals schiebt. Deniz muss zur Kontrolle. Er lebt seit ein paar Wochen wieder zu Hause bei seiner Mutter. Auch sein Vater ist heute gekommen. Drinnen angekommen, sagt sie: «Zeig deinem Papi mal, wie gut du schon laufen kannst», steht vor ihn hin, streckt ihn beide Arme entgegen, damit er sich aus dem Rollstuhl hochziehen kann. Noch etwas weich in den Knien, schwankt er auf die Waage zu und steigt auf das kleine Podest. Die Mutter hält sich erschrocken die Hand vor den Mund: «Mein Gott, 34 Kilo! Du hast in einer Woche 2 Kilo zugenommen, Deniz.» Zwar ist sein Mund unter der Maske nicht zu sehen, aber an seinen zusammengekniffenen Augen kann man erahnen, dass er sich diebisch freut. Er habe ständig Lust auf Nudelsalat, erzählt seine Mutter. Überhaupt könnte er die ganze Zeit essen.

Auf seinem Handy schaut Deniz' Vater alte Videos von seinem Sohn an, ein Zusammenschnitt kurzer Szenen einer unbeschwernten Zeit: Deniz, wie er sich draussen selber filmt. «Ich schreie jetzt mal so laut, wie ich kann!», ruft er und rennt brüllend durch die Gegend. Wie ihm am Esstisch seine Sandkastenliebe Jana Schlagrahm in der Mund sprüht. Wie er an der Gitarre sitzt, ihm seine langen braunen Haare ins Gesicht fallen. Er hat sie sich wachsen lassen, um sie Kindern mit Leukämie zu spenden. Wie er vom 1-Meter-Sprungbrett hüpfte, etwas ungelenk schon. Wie er aus dem Wasser steigt und stockt beim Sprechen.

Smartphone als Schlüssel zur Welt

Die Kontrolle ist noch nicht fertig. Deniz sitzt im Spitalbett, als eine Pflegerin das Zimmer betritt. «Ich habe gehört, dass ihr mich hier vermisst. Aber ihr seht mich ja jede Woche», sagt er zu ihr und grinst. Sie nimmt ihm Blut, öffnet den Zugang zu seiner Magensonde. Das lässt er alles stoisch über sich ergehen, solange er nur nicht von seinem Handy getrennt wird. Die Pflegerin hält ihm einen Zettel hin: «Das hast du gut gemacht!» Er kneift beim Lesen die Augen zusammen und quittiert es mit einem kurzen Nicken. Seine Mutter zieht derweil Spritzen mit einer klaren Flüssigkeit auf, die sie zuvor in Plasticbechern angerührt hat – zehn Stück –, und antwortet auf die Frage der Pflegerin. «Er macht gute Fortschritte. Wir gehen jeden Tag nach draussen, das macht ihm Spass. Und er ist extrem motiviert beim Laufen. Kürzlich ist er alleine die Treppe hochgegangen, obwohl er weiss, dass er das nicht darf. Ich stand in der Küche, und plötzlich war er hinter mir und lachte mich an. Ich ärgerte mich und war stolz zugleich.»

«Am Abend wünscht Deniz per Handy allen eine gute Nacht.»

Unterdessen nimmt sich Deniz mit dem Handy selbst auf – «Hey, Toni, was machst du so?» – und verschickt die Frage. Seine Mutter sagt: «Das macht er ständig. Am Abend wünscht er per Handy allen eine gute Nacht. Nicht nur mir und seinen drei Geschwistern, sondern wirklich jedem in der Kontaktliste.» Das Smartphone ist sein Schlüssel zur Welt. Denn geschriebene Sprache versteht er im Gegensatz zu gesprochener problemlos. «Etwas zu verstehen, heisst, eine äussere Information mit dem abzugleichen, was man im Hirn gespeichert hat», erklärt die Neurologin Plecko. «Nun ist aber das Wortbild an einem anderen Ort im Hirn abgespeichert als das Hörbild.» Bei Deniz ist nur jener Bereich beeinträchtigt, wo die gehörte Sprache verarbeitet wird. Umso wichtiger sei für ihn alles «visuelle Material». Seine Eltern haben Angst, dass er irgendwann verlernt zu sprechen. Er versteht ja auch seine eigene Sprache nicht mehr. «Ich muss ihm immer sagen, er solle mir doch keine Whatsapp-Nachrichten schicken, wenn ich direkt neben ihm sitze», sagt seine Mutter. Sie hat den Eindruck, dass er allmählich undeutlicher spricht.

«Vorsichtig optimistisch»

Wie sich die Krankheit weiterentwickelt, ist schwierig zu sagen. Tayfun Güngör, Leiter der Abteilung für Stammzelltransplantation, sagt: «Wir sind vorsichtig optimistisch, da sich Deniz' neurologischer Zustand stabilisiert hat und keine fortschreitenden Veränderungen im MRI seines Hirns nachweisbar sind.» Deniz habe die Stammzellen seines Vaters gut angenommen. Bis die väterlichen Zellen in ausreichender Zahl ins Gehirn und ins Nervensystem gewandert sind und die entzündlichen Prozesse unterdrücken können, wird es Januar oder Februar. Bis dahin kann die Erkrankung noch weiter fortschreiten. Und einmal vorhandene Schäden sind in der Regel bleibend. Es ist diese Ungewissheit, die das Warten für die Eltern zur Tortur macht. Und es ist eine der grossen Tücken dieser Krankheit: Der Verlauf ist schnell, die Therapiedauer lang. «Wer man die Krankheit erst feststellt, wenn sie schon weit fortgeschritten ist, dann verzichtet man auf eine Transplantation», sagt Güngör. Bei Deniz war es knapp. Eltern und Ärzte haben sich aber klar dafür entschieden. Deniz selber sagt dazu: «Ich bin so froh, dass man etwas machen konnte.» Sein grösster Wunsch: dass er später in die Sonderschule kann.

Einer von 20 000 Männern betroffen

Die Adrenoleukodystrophie (X-ALD) ist eine genetische Krankheit, die über das X-Chromosom vererbt wird. Sie kommt bei einem von 20 000 Männern vor. Der Gendefekt betrifft aber auch Frauen. Da Frauen zwei X-Chromosomen haben, wird der Defekt jedoch teilweise durch das gesunde Chromosom ausgeglichen. Im Erwachsenenalter kann es bei ihnen aber zu Schäden am Rückenmark kommen. Bei den Männern sind 60 Prozent ebenfalls von dieser im Erwachsenenalter auftretenden Form betroffen, wobei diese keinesfalls harmlos ist. Viele der Patienten sind später auf den Rollstuhl angewiesen. 40 Prozent erkranken schwer, und zwar meist schon vor dem zehnten Lebensjahr. Betroffen sind das Hirn und die Nebenniere. Dort kommt es zu einer Anhäufung von überlangkettigen Fettsäuren, die der Körper aufgrund des Gendefekts nicht abbauen kann. In der Folge kommt es im Hirn zu grossflächigem Zerfall der Nervenscheiden und einer begleitenden Entzündung. Neurologische Schäden sind die Folge. Unbehandelt führt die Krankheit zum Tod. Mit einer Transplantation von Blutstammzellen kann die Erkrankung gestoppt werden. Damit es dabei nicht zu einer Abstossung kommt, muss zunächst mittels Chemotherapie das Immunsystem des Patienten geschwächt werden. Bis die Spenderzellen über die Blut-Hirn-Schranke wandern und den Abbau der Fettsäuren verbessern, dauert es sechs bis acht Monate.

Plötzlich gibt es Heilung

Die Behandlung mit Stammzellen ist heute bei vielen angeborenen und bösartigen Krankheiten die Therapie der Wahl. Am hiesigen Kinderspital wäre ihre Einführung fast verhindert worden.

Alan Niederer



«Ich sehe dem Tod ohne Furcht entgegen»

Tobias Zaugg war 16 Jahre alt, als seine Lunge ersetzt wurde. Wir haben mit ihm über eine Kindheit gesprochen, die von einer Krankheit zerfressen wurde, über neue Chancen und Scherze über den Tod.

Jan Hudec

