

Zum «Tag der seltenen Krankheit 2015» debattieren am Samstag Betroffene, Ärzte und andere Experten im Gesundheitsbereich an einer Tagung in Freiburg. Im Vorfeld haben die FN **Sandra und Christine Schranz** getroffen. Die beiden Schwestern leiden unter der seltenen Friedreich-Ataxie.

«Ungerecht finde ich das nie»

MIREILLE ROTZETTER

Als die heute 22-jährige Christine Schranz ein kleines Mädchen war, fiel sie häufig um. Sie hatte Mühe, Schritt zu halten mit ihren Kameraden oder beim Spaziergang mit den Eltern. «Es hiess, ich sei faul», sagt sie. «Aber das ist verständlich, es konnte ja niemand wissen, was ich hatte.» Heute sitzt sie im Rollstuhl, genauso wie ihre jüngere Schwester Sandra, 18-jährig. Beide leiden unter der seltenen neurologischen Erbkrankheit Friedreich-Ataxie.

Jedes zweite Wochenende sind die beiden jungen Frauen zusammen in Adelboden beim Vater, wo sie auch aufgewachsen sind. Die Wohnung ist nach ihren Bedürfnissen eingerichtet: keine Treppen, breite Betten, spezielle Toilette. Vater, Grossmutter, Spitex und Entlastungsdienst helfen durch den Alltag. Sandra und Christine Schranz können ihren Rollstuhl selbst anstossen, jedoch nur langsam. In Händen und Armen fehlt die Kraft und sie haben Mühe, die Bewegungen zu kontrollieren. Dennoch bietet Christine dem Gast etwas zu trinken an, holt das Glas aus dem Schrank. Die Krankheit hat bei Sandra stärker als bei Christine das Sprechen angegriffen: Sandra hat Mühe sich zu artikulieren: «Das ist manchmal nervig, denn die Leute verstehen mich kaum.»

«Immer schlimmer»

Bis die Schwestern eine Diagnose erhielten, hat es gedauert. Als Christine Schranz die erste Klasse besuchte, fiel der Sportlehrer auf, dass mit ihr etwas nicht stimmte. Christine machte ein Jahr lang Physiotherapie. «Aber es wurde nicht besser, sondern immer schlimmer», erzählt sie. Es folgten Besuche beim Kinderarzt, der die Familie an das Inselspital in Bern verwies. Dort zeigten Tests, dass Christine krank war; ein weiterer Test ergab, dass Sandra unter derselben Krankheit litt. Am Abend, als die Eltern von der Krankheit erfuhren, war Elternabend. «Die Lehrerin hat

mir später erzählt, dass sie diesen nie vergessen werde», sagt Christine Schranz. Die Schwestern selbst erinnern sich kaum an die Diagnose. «Die Eltern haben von Rollstuhl und anderen Dingen gesprochen, mir hat das damals nicht viel gesagt», so die Ältere.

Christine Schranz besuchte bis zur fünften Klasse die Primarschule in Adelboden, anschliessend die Schule der Stiftung Rossfeld in Bern. Diese ist auf die Bedürfnisse von Kindern mit einer körperlichen Behinderung ausgerichtet. Die Mutter zog mit Sandra in den Sensebezirk, um näher bei Bern zu sein. Sandra war ein Jahr lang in der Primarschule in Heitenried und wechselte dann ins Rossfeld.

Schwierige Pubertät

Sandra Schranz war früher auf Hilfe angewiesen als ihre ältere Schwester. Dies scheint ihr den Umgang mit der Krankheit erleichtert zu haben. «Man gewöhnt sich an alles», sagt sie. Daran, nicht selber aufstehen zu können am Morgen, sich nicht selber waschen zu können, nicht alleine zur Toilette zu gehen, überhaupt alleine nirgends hingehen zu können. «Klar ist es nervig, aber ungerecht finde ich das nie.»

Christine Schranz tat sich vor allem in der Pubertät schwer. «Die anderen wurden selbstständig, begannen ihren Weg zu gehen. Und ich musste in den Rollstuhl.» Ihr sei der Wegzug von Adelboden schmerzhaft, hinzu kam die Scheidung der Eltern. Sie ist zudem nicht gerne mit anderen Behinderten zusammen. «Mir sind gesunde Freunde lieber.» Ganz anders ihre Schwester. Sie hat fast ausschliesslich Freunde, die ebenfalls unter einer körperlichen Behinderung leiden.

Jammern nicht

Beiden jungen Frauen hilft ihr starker Glaube, mit der Krankheit umzugehen. Und jammern liegt ihnen nicht, das wird im Gespräch deutlich. Ob sie sich manchmal über die Blicke der gesunden Leute ärgern? «Manchmal schon», antwortet Christine. Ihr sei es lie-



Christine (links) und Sandra Schranz in ihrem Zuhause in Adelboden.

Bild Mireille Rotzetter

ber, wenn die Leute fragten, statt nur hinzuschauen. «Aber ich weiss nicht, wie ich wäre, wenn ich gesund wäre», sagt sie dann.

Hilft es ihnen, dass sie beide krank sind? «Mir schon», sagt die Jüngere. «Ich weiss es nicht», die Ältere. Für sie sei es schwierig, zuzuschauen. Denn Sandra hat es stärker getroffen, ihre Lunge und das Herz sind angeschlagen, sie muss öfters ins Spital als die Ältere und hat häufiger Schmerzen. «Nur beim Rücken habe ich mehr Theater gemacht», sagt Christine. Beide mussten sich im Rücken eine Stange einsetzen lassen, da sich sonst die Wirbelsäule verkrümmen würde. «Ich musste dreimal operiert werden, weil die Wunde eiterte und die Stange zu lang war.»

Auf die Frage, ob die beiden psychologische Betreuung haben, schmunzeln sie. «Man sagt uns, wir sollten», so Christine. Sandra habe oft Muskelschmerzen, von denen nie-

mand wisse, woher sie kommen. «Jetzt ist es halt psychisch.» Sandra verdreht die Augen. Und Christine erzählt weiter: «Eine Weile gingen wir zum Psychologen. Aber manchmal hatte ich keine Lust, nachmittags um drei, wenn der Termin war, über meine Probleme zu sprechen.» Lieber erzähle sie Freunden von ihren Sorgen.

Keine Angst vor dem Tod

Die beiden Frauen sind noch jung, dennoch ist der Tod ein Thema. Denn Friedreich-Ataxie-Patienten werden oftmals nicht alt. Vor dem eigenen Tod habe sie keine Angst, sagt Christine. Mit ihrer Chefin im Altersheim habe sie mehrmals übers Sterben gesprochen. «Sie hat schon oft Leute in den Tod begleitet und hat mir gesagt, dass das immer friedlich sei.» Doch wenn ein Bekannter an Friedreich-Ataxie sterbe, berühre sie das. Und dann erzählt Christine: Einmal, als es

Sandra sehr schlecht gegangen sei, sei ihr ein Bild im Kopf aufgetaucht. «Zwei starke Hände hoben Sandra vom Ruhebett und zogen sie in den Himmel.» Christine stockt, beginnt zu schluchzen. Langsam fährt Sandra ihren Rollstuhl nahe zu ihrer Schwester. Ihre kraftlosen Hände berühren sich. «Ich habe keine Angst vor dem Tod», sagt Sandra.

Amerika und Lehrstelle

Die beiden Schwestern konzentrieren sich jedoch auf den Moment. Sandra Schranz macht die KV-Lehre in einer speziellen Schule in Luzern, wo sie in einem Wohnheim lebt. Christine lebt in Adelboden, arbeitet dort drei Nachmittage im Altersheim auf dem Büro. Die restliche Zeit ist mit Therapie gefüllt. Auf ihre Wünsche angesprochen, sagt Sandra: «Ich möchte eine gute Stelle finden nach der Schule.» Und Christine: «Ich möchte nach Amerika.»

Mutter: «Es tut weh, zuzuschauen»

Sie habe den Ärzten zuerst kaum glauben können, dass ihre beiden Töchter unheilbar erkrankt seien, sagt Rita Schranz, Mutter von Christine und Sandra (siehe Haupttext). «Ich wollte es nicht wahrhaben.» Doch die Krankheit nahm bei beiden Mädchen ihren Lauf, immer mehr Hilfe war nötig. Es brauchte viel Therapie, der Rollstuhl war unumgänglich. «Es tut extrem weh, zuzuschauen», sagt die Mutter. Sie und ihr Ex-Mann seien nicht gleich mit der Krankheit umgegangen. «Wir wollten beide so gut wie möglich für die Kinder da sein, aber wir schlugen nicht denselben Weg ein.» Heute lebt Rita Schranz im Sensebezirk, die ältere Tochter in Adelboden beim Vater; die Jüngere besucht sie jedes zweite Wochenende. «Ich habe Mühe, loszulassen. Aber sie müssen auch ihren Weg gehen können.» mir

Definition

Friedreich-Ataxie ist eine Erbkrankheit

Die Friedreich-Ataxie ist eine rezessive Erbkrankheit: Nur wenn beide Eltern Träger sind, können die Kinder erkranken. Sie ist nach dem Neurologen Friedreich benannt, der sie 1863 erstmals beschrieb. Die Krankheit greift das Kleinhirn und die spinocerebellären Bahnen an. Die Folgen sind Gleichgewichts- und Koordinationsstörungen, Ausfall der Muskelreflexe, Muskelschwäche, Verkrümmung der Wirbelsäule, Sprechschwierigkeiten, Herzstörungen. Der Krankheitsverlauf lässt sich nicht aufhalten. Physio- und Ergotherapie sowie Logopädie helfen, die Lebensqualität zu verbessern. Friedreich-Ataxie ist mit einer Blutprobe diagnostizierbar. mir

Zahlen und Fakten

7000 Krankheiten, 500 000 Betroffene

Als seltene Krankheit gilt, wenn weniger als ein Mensch von 2000 betroffen ist. Die Krankheiten können in den verschiedensten Bereichen vorkommen; es können etwa Herzkrankheiten sein, spezielle Krebserkrankungen oder neuromuskuläre Krankheiten. Zu den bekanntesten gehören die zystische Fibrose, die Glasknochenkrankheit oder die sogenannte Schmetterlingskrankheit. Heute sind über 7000 seltene Krankheiten bekannt, etwa 80 Prozent davon sind genetischer Natur. Sie haben oft einen chronischen Verlauf, führen zu Invalidität und sind lebensbedrohend. Die meisten treten bei Geburt oder in der frühen Kindheit auf, andere brechen aber auch erst viel später aus. In der Schweiz leiden

etwa 500 000 Menschen, also zwischen sechs bis acht Prozent der Bevölkerung, unter einer seltenen Krankheit. Ein nationales Konzept soll nun die Situation Betroffener verbessern (siehe Text rechts). Die Organisation Pro Raris gibt es seit dem Jahr 2010, sie setzt sich für die Interessen der Betroffenen ein. Pro Raris engagiert sich für die Gesundheitsversorgung Betroffener und sensibilisiert Öffentlichkeit, Politiker, Behörden und medizinische Institutionen für die Problematik der seltenen Krankheiten. Auch arbeitet Pro Raris eng mit Patientenorganisationen zusammen. Die Mitarbeiter von Pro Raris arbeiten zum grössten Teil ehrenamtlich. Die Organisation lebt in erster Linie von Spenden. mir

Seltene Krankheiten: Tagung in Freiburg

Seltene Krankheiten gebe es Tausende, sagt Esther Neiditsch, Generalsekretärin der Organisation Pro Raris. «Und obwohl sie so unterschiedlich sind, haben die Patienten im Alltag oft ähnliche Probleme», sagt Neiditsch. Diese liegen eben gerade in der Seltenheit begründet. Im Vergleich zu Menschen, die unter häufigeren Krankheiten leiden, haben von einer seltenen Krankheit Betroffene einen deutlich schlechteren Zugang zur medizinischen Versorgung, die Forschung ist weniger weit und das Verständnis in der Gesellschaft geringer.

Als Simulanten abgetan

Das Ganze beginnt bereits bei der Diagnose. «Immer wieder passiert es, dass Menschen mit einer seltenen

Krankheit als Simulanten zum Psychiater geschickt werden, bis endlich eine Diagnose gestellt wird», sagt Neiditsch. Damit verbunden ist auch, dass es für Betroffene schwierig ist, eine Invalidenrente zu erhalten.

Oft seien für eine genaue Diagnose Gentests notwendig, sagt Esther Neiditsch. Die Krankenkassen wollten diese aber nicht bezahlen, mit der Begründung, dass der Test keinen therapeutischen Effekt habe. «Das stimmt aber nicht, eine genaue Diagnose ist wichtig für die richtige Therapie und schliesst Fehlbehandlungen aus.» Und für die Betroffenen sei es eine grosse Erleichterung, wenn es einen Namen für ihr Leiden gebe. Die Patienten seltener Krankheiten sind aber auch benachteiligt, was die Therapien an-

belangt. Es gebe viel weniger Möglichkeiten als bei anderen Krankheiten. Die Krankenkassen würden oft Medikamente nicht bezahlen, da diese nicht auf der Spezialitätenliste des Bundesamtes für Gesundheit stünden. Und auch in der Forschung geschieht gemäss Neiditsch deutlich weniger. Einerseits sei es schwierig, mit so wenigen Patienten klinische Versuche durchzuführen. Andererseits gebe es auch keine besonderen Anreize für die Forschung, da das Potenzial für den Verkauf der Medikamente klein sei.

Nationales Konzept

Im Oktober hat der Bundesrat nun das erste nationale Konzept «Seltene Krankheit» verabschiedet. «Es bildet die Basis, um die Missstände zu beheben», sagt Neiditsch. Am

Konzept arbeiten alle mit, die in irgendeiner Form mit seltenen Krankheiten zu tun haben. Aufgabe von Pro Raris ist es, eine Patientendokumentation zu erstellen.

An der Tagung von kommandem Samstag, die unter dem Patronat von Bundesrat Alain Berset steht und sich um das Konzept dreht, werden neben Ärzten und anderen Experten auch Patienten zu Wort kommen. «Sie sollen sagen können, was sie vom Konzept erwarten, und viele Fragen stellen können.» Ein Ziel der Tagung sei es auch, die Anliegen und Probleme der Betroffenen öffentlich zu machen. mir

Auditorium Joseph Deiss, Universität Freiburg, Perolles 2. Sa., 28. Februar, 10.15 bis 17 Uhr.

Programm und Anmeldung unter: www.prorarais.ch.