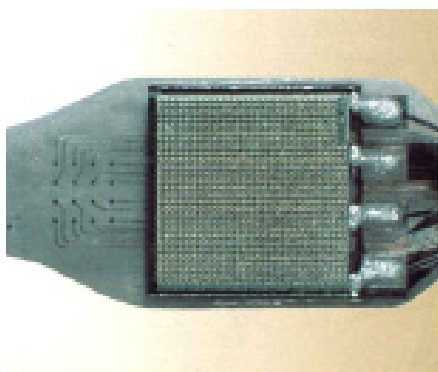


## Erbblindung Hoffnung für Patienten mit der Augenkrankheit Retinitis pigmentosa Implantate sollen ein bescheidenes Sehen ermöglichen

# Lichtblick für die Augen

**M**it 18 erhielt er die schlimme Diagnose. „Es ist eine Typfrage, wie man das aufnimmt“, meint Franz Badura. „Ich wollte verstehen, was dahintersteckt, und habe Biologie studiert.“ Doch nach zwei Semestern war Schluss. Das Zeichnen und Beobachten fiel ihm zu schwer. Badura machte die Aufnahmeprüfung an der Musikhochschule Köln. Heute ist der Trompeter Leiter einer eigenen Musikschule im oberpfälzischen Amberg. „Die Musik ist mein Glück“, sagt er. „Die Ohren bleiben scharf, auch wenn die Augen schlechter werden.“

Badura hat Retinitis pigmentosa (RP). Hinter dem Fremdwort verbirgt sich ein schweres Schicksal: Den meisten Betroffenen, in Deutschland 30.000 bis 40.000 Menschen, droht das Erblinden. Retinitis pigmentosa ist eine Erbkrankheit, und in Wahrheit, das wissen die Forscher erst seit Kurzem, sind es viele verschiedene Leiden. „Veränderungen in 80 bis 100 Genen kommen als Ursache infrage“, schätzt der Humangenetiker Bernhard Weber von der



*Ein Chip, der die Netzhaut unterstützt  
Hoffnungsträger: Dieser drei mal drei Milli-  
meter große Chip soll Retinitis-pigmentosa-  
Kranken ein Stück Sehvermögen zurückgeben.  
Forscher der Universität Tübingen testeten  
ihn kürzlich erstmals bei Patienten.*

Universität Regensburg. Alle münden in das gleiche Problem: Die Sinneszellen auf der Netzhaut sterben.

### Verstummt Melodie

Mehr als 100 Millionen Stäbchen und an die fünf Millionen Zapfen auf der Netzhaut im Auge setzen beim Gesunden Licht in chemische Nervensignale um. Ein riesiges Nervengeflecht hinter den Sinneszellen verarbeitet diese Signale, bevor es sie via Sehnerv in das Gehirn schickt. „Melodien der Sehinformation aus Tausenden von Nervenzellen“ – so beschreibt es der Informatiker Rolf Eckmiller von der Universität Bonn. Bei Retinitis pigmentosa verstummt das Konzert.

Zunächst treffen die Schäden die Stäbchen. Schon früh sehen Betroffene in der Dämmerung schlechter. Dann engt sich das 180 Grad weite Sehfeld langsam von außen nach innen ein. Am Ende droht der charakteristische Tunnelblick. Lesen ist mit einem winzigen verbleibenden Schausschnitt vielleicht gerade noch möglich, Orientierung im Raum kaum mehr. Franz Badura kann noch sehen: „Tagsüber kann ich auf der Straße zu Fuß laufen. Für alles weiter weg brauche ich ein Taxi oder verlasse mich auf Freunde, die mich fahren“, erzählt der 38-Jährige. Er hofft auf Zeit. Denn mit welchem Tempo die Krankheit fortschreitet, ist individuell verschieden.

Die Behandlungsmöglichkeiten sind schnell aufgezählt. Wichtig ist eine gute Sonnenbrille, weil UV-Licht die angegriffenen Sinneszellen zusätzlich schädigt. Spezialbrillen können fehlende Kontraste verstärken. Grauer Star, den viele Kranke früh entwickeln, kann operiert werden. Bei einer Handvoll Patienten dämpft eine Spezialdiät das Fortschreiten des Leidens. „Nahrungsergänzungsmittel bitte nur nach Absprache mit dem Arzt einnehmen. Es

gibt Formen der Erkrankung, bei denen sie schaden“, warnt aber Dorothea Besch von der Augenklinik der Universität Tübingen.

### Einzigste Chance: Forschung

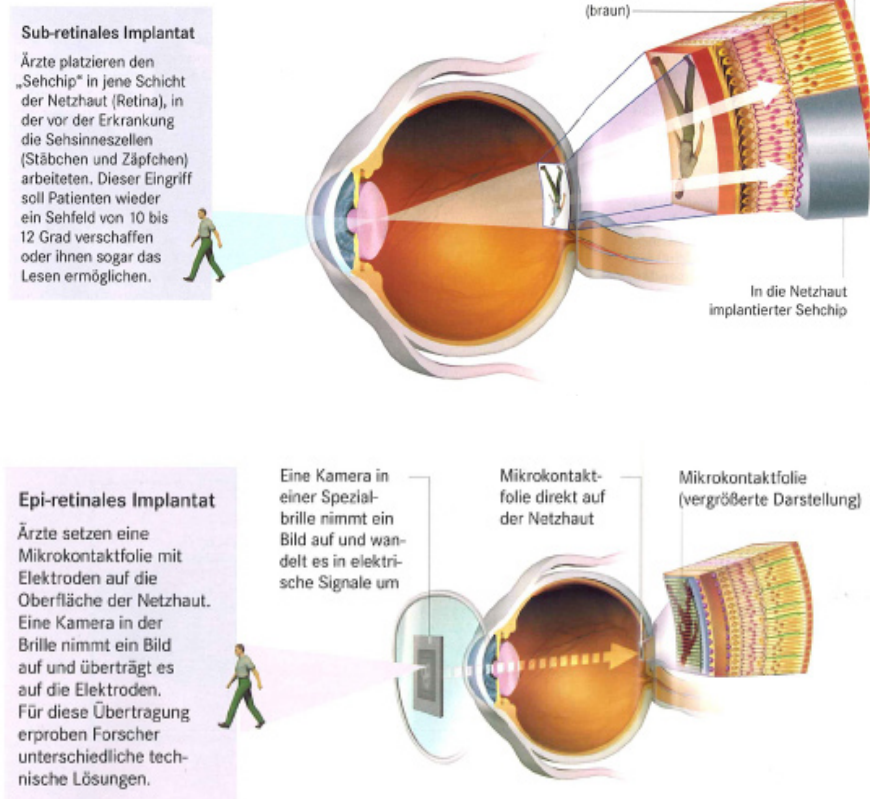
„Mehr Forschung ist unsere einzige Chance“, weiß Badura. In seiner knappen Freizeit koordiniert er deshalb die Forschungsaktivitäten des Selbsthilfefverbands Pro Retina. Eine Million Euro hat die 6.000 Mitglieder zählende Initiative seit 1997 dafür investiert. Badura: „Die Zeit ist günstig.“

Erstmals sind neue Therapien in der Erprobung. Die Palette reicht von einem ersten Versuch mit Gentherapie bis zu neuen Implantaten, die Blinden wieder ein begrenztes Sehvermögen zurückgeben sollen.

40 Gene sind bereits entschlüsselt, deren Fehlfunktion zu RP führt. Das macht eine schnellere Diagnose der Krankheit bei zahlreichen Betroffenen möglich – eine konkrete Hilfe. So möchten viele Patienten für die eigene Familienplanung wissen, welches Erkrankungsrisiko ihre Kinder haben. „Bislang können wir Antworten oft nur nach langwieriger Diagnostik liefern“, erklärt Bernhard Weber. 250.000 Euro hat Pro Retina jetzt in die Entwicklung eines Genchips gesteckt, der alle Veränderungen (Mutationen) in den 40 bekannten Genen nachweisen kann.

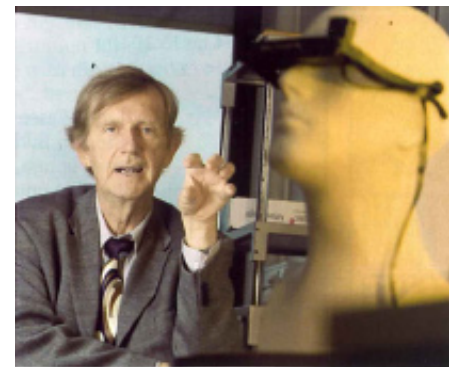
In den nächsten Jahren wird der Chip in Regensburg, Berlin, Bonn, Hamburg und Tübingen getestet. „Der Chip erlaubt die Diagnose binnen weniger Tage und für lediglich etwa 4.000 Euro, einen Bruchteil der bisherigen Kosten“, erklärt Weber, der die Studie koordiniert. Vorausgesetzt, der Patient hat einen der Defekte, die der Chip abbildet. In zehn Jahren, ist Weber überzeugt, seien alle genetischen Ursachen der RP identifiziert: „Dann entwickeln wir den Chip für eine generelle Diagnose der RP.“

## Zwei Verfahren, die das Augenlicht retten sollen



der sogenannte Encoder. Seine Aufgabe besteht darin, das Kamerabild in elektrische Signale umzuwandeln und an den Chip zu senden, sodass der Patient einen Seheindruck erhält, der einem gerade betrachteten Objekt am ehesten entspricht. Gelingt das Vorhaben, müssten Patienten den Encoder später regelrecht trainieren. Beim Ausblick einer Tasse müssten sie das Signal so lange modifizieren, bis sie tatsächlich eine Tasse erkennen. „Wer meint, es reiche, ein Bild eins zu eins auf die Netzhaut zu geben, irrt gewaltig“, erklärt Eckmiller. „Ein Encoder ist zwingend nötig.“

„Der Encoder ist unsinnig, die Nervenzellen der Netzhaut arbeiten noch lange nach Eintritt der Blindheit“, kontert Walter Wrobel, Geschäftsführer der Reutlinger Firma retina implant, einer Ausgründung der Augenklinik der Universität Tübingen. Sie setzt auf das sub-retinale Verfahren (#siehe obere Grafik Seite 82/83#). Dieses Gerät testeten jetzt erstmals sieben Patienten an der Universitäts-Augenklinik Tübingen. Vier, so berichteten die Ärzte im März 2007, erkannten Muster, wenn Elektroden direkt von außen durch Strom angeregt wurden. Zwei konnten mit dem Chip sogar die Richtung von Lichtquellen ausmachen.



*Aktiver Betroffener: Franz Badura, hier in seiner Musikschule, koordiniert Forschungsprojekte des Selbsthilfevereins „Pro Retina“*

## Versuche mit Gentherapie

Ärzte in London sind bereits einen Schritt weiter. Seit Mai 2007 erproben Spezialisten am Londoner Moorfield Eye Hospital erstmals eine Gentherapie gegen eine bestimmte Form von RP. Ein Dutzend meist junger Patienten bekommt intakte Kopien eines defekten Gens in den Augapfel injiziert. Speziell präparierte Viren transportieren die Gene und sollen sie in die Sehzellen schleusen. Dort könnten sie das bei den Patienten ausgefallene Recycling des Sehpigments Rhodopsin wieder ankurbeln. Schon 2001 hatten US-Forscher blinden Hunden mit diesem Defekt durch eine Gentherapie den Sehsinn zurückgegeben. „Ich bin zuversichtlich, dass sogar schon eine einmalige Gentherapie bei Patienten ausreicht“, hofft Weber. Doch die Ergebnisse bleiben vorerst abzuwarten.

Etwa zwei Dutzend Forschergruppen weltweit arbeiten an dem ersten „Sehchip“, der die verloren gegangene Funktion des

Auges auf elektronischem Weg ersetzen soll. Ein US-Konsortium hat derzeit bei den epi-retinalen Systemen (#untere Grafik Seite 82/83#) die Nase vorn. Ein Modell mit 16 Elektroden erprobten im Jahr 2002 sechs Patienten. Drei von ihnen hätten danach Lichtquellen wahrgenommen, berichtete die Gruppe Anfang 2007. Derzeit testet sie ein Nachfolgemodell mit 60 Elektroden. Ein anderes epi-retinale System baut die Schweizer Firma Intelligent Medical Implants. Es soll jetzt in einer Studie an mehreren Kliniken in der Europäischen Union 15 bis 20 Patienten implantiert werden.

## Minicomputer im Auge

Etliche Verfechter dieser Systeme gehen davon aus, dass bei RP-Patienten viele Nervenzellen in der Netzhaut unwiderruflich zerstört sind. „Wir können die verbliebenen nur als Sendekabel für ein ganz neues Sehsignal an das Gehirn nutzen“, erklärt Rolf Eckmiller von der Universität Bonn.

Die verloren gegangene Leistungskraft der Netzhaut soll ein Minicomputer ersetzen,

## Bestenfalls verschwommenes Bild

Selbst im besten Fall werden die Implantate nur verschwommenes Sehen erlauben. Im gesunden Auge aktiviert eine Sinneszelle eine einzige Nervenzelle. Jede Elektrode in den Implantaten reizt dagegen ein ganzes Nervenbündel. Aus dem gleichen Grund wird auch ein Unterscheiden von Farben mit Implantaten kaum möglich werden.

### Information

„Netzhaut-Telefon“ von Pro Retina  
Deutschland: 01805/870018  
Sprechzeiten: Montags, mittwochs und  
donnerstags von 14 bis 16:30 Uhr  
(14 ct/min).

Die Erfahrung mit einem völlig anderen  
Implantat macht allerdings Hoffnung, dass

selbst eine grobe Annäherung an die Trennschärfe des gesunden Sinnesorgans ein großer Fortschritt sein kann. Cochlea-Implantate im Innenohr erlauben vielen tauben Patienten wieder das Hören. Nur 22 Elektroden haben diese Geräte – kümmerlich wenig, verglichen mit den rund 15.000 Sinneszellen des gesunden Innenohrs. „Mit mehr Elektroden wird die Wahrnehmung nicht mehr besser“, berichtet Dr. Ralf Hornig von der Firma Intelligent Medical Implants.

Patienten hören bei der ersten Aktivierung eines Cochlea-Implantats nur ein Fiepen und Krächzen. Doch nach Monaten des Trainings filtert ihr Gehirn aus den Signalen so viel Information heraus, dass sie ihr Gegenüber verstehen. Die Entwickler der Seh-Implantate schicken sich an, Blinden etwas Vergleichbares zu bieten: ein paar Signale, mit denen ihr Gehirn wieder etwas sieht. Welche Qualität dieses Sehen haben wird, ist noch völlig offen. ■