

# Walsroder Zeitung

## Der Streik im eigenen Körper

Alles wäre so einfach, könnten sie die schadhafte Stelle nur flicken. Mit ein bisschen Klebstoff die Struktur des Chromosoms reparieren, wie einen kaputten Fahrradschlauch – und schwupp, dann wäre alles wie früher. Benedikt könnte wieder lachen, laufen, mit Hündin Paula toben. Aber der Stoff, aus dem die Heilung ist, den gibt es noch nicht. Und so bleibt den Tielkers nur eines: das Leben mit Benedikt genießen, so wie es ist; jede Minute bewusst wahrnehmen. Die Neuronale Ceroid-Lipofuszinose (NCL) lässt ihnen nicht viel Zeit.

von Janet Niemeyer

In Benedikts Körper wird gestreikt. Statt fleißig den Müll verbrauchter Substanzen in den Nervenzellen abzubauen, lagert er sie genau dort ein. Und das alles nur, weil ein Enzym (TPPI) nicht richtig arbeiten will. Irgendwann ist es zuviel: Das wachsartige Ceroid-Lipofuszin überlagert die gesunden Anteile, die Zelle stirbt ab. Bei Benedikt Tielker bedeutet das: Die Stoffwechsel-Krankheit NCL hat wieder einen Schritt voran gemacht. Nach und nach zerstört sie alle Zellen, die für die Versorgung der Nerven und Muskeln zuständig sind. Ungehindert marschiert sie voran – seit inzwischen sechs Jahren. Dabei ist „Benedikt“, wie ihn seine Schulbegleiterin Tanja Brandt liebevoll nennt, gerade einmal zehn Jahre alt.



Auf den Fotos im Flur lacht er noch. Schelmisch sieht Benedikt aus, mit seinem blonden Schopf und der runden Brille präsentiert er stolz einen überdimensionalen Luftballon. Auf einem anderen Bild rührt er als kleiner Malermeister im Topf Farbe. „Das war 2004 bei der Hausrenovierung“, sagt Anke Tielker und schaut fast ein bisschen erstaunt auf das so patente Kerlchen auf dem Foto vor ihr. Unendlich lange scheint das her zu sein. Ein paar Aussetzer hatte er damals, war das erste Mal vom Rad gekippt. Einfach so, ohne Vorwarnung. Da wussten die Eltern Anke Tielker und Georg Herpers bereits, dass mit Benedikt irgendwas nicht stimmt. Aber was es war, das konnte ihnen niemand sagen, obwohl sie seit zwei Jahren von Arzt zu Arzt liefen.

Sie waren der NCL auf der Spur. Aber mit dem Fortschreiten der für sie noch unbekanntesten Krankheit konnten sie nicht mithalten. Immer häufiger strauchelte Benedikt, verlor die Kontrolle über seinen Körper. Der verstärkte Speichelfluss setzte ein. Immer häufiger zog sich der kontaktfreudige Junge in sich zurück. „Das Rad wurde immer langsamer“, so beschreibt seine Mutter die ersten Anzeichen der Krankheit. Eine Diagnose aber fehlte. Immer rastloser ließen die Tielkers keine Untersuchung unversucht. „Das läuft immer im Kopf: Irgendwo gibt es eine Pille – und wir waren zu spät...“ Hinter jeder neu entdeckten Inter-

netseite könnte die Lösung stecken, das nächste Arztgespräch den entscheidenden Hinweis geben.

In größeren Gruppen kam ihr Sohn inzwischen nicht mehr zurecht, konnte sich nicht konzentrieren. Deswegen startete Benedikt mit

sechs Jahren als ABC-Schütze in der Benefelder Ita-Wegman-Schule, die kleineren Klassen taten ihm gut. „Da waren wir noch voller Hoffnung, dass er bald auf eine Regelschule gehen kann.“ Doch dann kam jener Sommertag vor über einem Jahr, als jede Hoffnung wie mit einem Hammer zerschlagen wurde: Diagnose spätinfantile NCL (CLN2). „Da hab' ich es nicht akzeptiert“, sagt Anke Tielker. Ihr Mann gibt heute zu: „Es war irgendwie auch beruhigend. Endlich wussten wir, was es ist. Trotzdem traf uns die Diagnose unvorbereitet.“ Die vielen Jahre der Ungewissheit waren auch Jahre der Hoffnung. Mit den drei Buchstaben NCL aber wurde klar, ihre gemeinsame Zeit wird ab sofort begrenzt sein.

Und wieder ist er da: der Wettlauf mit der Zeit. Dabei legt der Gegner ein Tempo vor, dem kaum jemand folgen kann. Vor einem Jahr noch plauderte Benedikt wie ein Wasserfall, heute spricht er nur noch mühsam an Wort. Dabei schüttelt und rüttelt es ihn, als wollte er dieses ein Wort mit Gewalt herauspressen. „Vor zwei Monaten reichte es noch, wenn wir ihn an der Hand führten“, sagt Vater Georg. Heute reicht es kaum mehr, wenn er fest untergefasst wird. Nicht mehr das Gehgestell, jetzt ist der Rollstuhl sein ständiger Begleiter. Die Krankheit ist so schnell, da kommt die Genehmigungsbürokratie der Krankenkassen oft nicht mit.

Für die Schule hat Benedikt gerade vom Mobilen Dienst für Geschädigte und der NCL-Stiftung einen Sprachcomputer aus der McDonalds Kinderhilfe erhalten: Bei nur

### Hilfsmittel für körperliches Handicap:

Das Pult hilft Benedikt dabei, über einen längeren Zeitraum im Stehen arbeiten zu können. So wird sein Körper weiter gefordert. Zweimal wöchentlich fahren die Tielkers zusätzlich nach Bremen, damit Benedikt in einem Ganganatomat die Muskulatur trainieren kann.



**Freude an der Normalität:** Auch wenn ihm sein Körper nicht mehr so out oehorcht, Benedikt liebt den Kontakt zu seinen Zwerzieren Milky Waiv, Meckmeck und Liliv, füttert sie regelmäßig. Mutter Anke Tielker unterstützt ihren zehnjährigen Sohn.

noch 14 Prozent Schfähigkeit soll ihm das speziell für NCL-Kinder entwickelte Programm helfen. Ziel ist es, trotz Verlusts der aktiven Sprachfähigkeit noch möglichst lange mit der Umwelt zu kommunizieren. Mit kleinen Tafelchen, auf denen Ja und Nein gedruckt sind, verständigt sich Benedikt zusätzlich mit seinen Klassenkameraden. „Die Kinder finden das ganz toll und stellen ihm immer wieder Fragen“, schmunzelt

seine Schulbegleiterin Tanja Brandt. Er versteht, kann sich nur nicht mehr so äußern wie andere Kinder seines Alters. Der Zusammenhalt in der Klasse sei einfach super, freut sich Tanja Brandt. „Sie reißen sich darum, ihn zu begleiten.“ Kein Wunder: Benedikts liebenswerte Persönlichkeit ist ihm geblieben, sein kecker Charme. Manchmal ist es das Leuchten seiner Augen, das wie ein Lachen wirkt.

Auch in der Sieverdingen

### Bloß nicht einfach aufgeben

Aber nicht nur Normalität, auch Förderung ist wichtig – damit Benedikts Fähigkeiten möglichst lange erhalten bleiben. Deswegen steht er zweimal wöchentlich in einem sogenannten Gangtrainer - der Körper braucht Anreize. Und deswegen arbeitet er in der Ita-Wegman-Schule mit – der Geist soll wach bleiben. Bloß nicht aufgeben.

Manchmal denkt Anke Tielker aber auch, dass es so sein sollte. „Es ist sein Auftrag,

dass ich gelassener werden soll.“ Das Leben im Augenblick gewinnt für sie, ihren Mann und die 15-jährige Tochter durch Benedikt an Bedeutung. Immer wieder versucht Mutter Anke Positives daraus zu ziehen, Kraft zu sammeln. Wenn auf der anderen Seite nicht diese ohnmächtige Wut wäre. „Dieses eine nicht funktionierende Enzym...“ Die Frage nach dem Warum ist immer da. Manchmal versteckt hinter dem hektischen Tun, dem stressigen Alltag mit dem Handicap; und manchmal

ganz nah unter der Oberfläche, wenn Anke Tielker dann doch wieder die Tränen in die Augen schießen.

NCL mit seinen vielen verschiedenen Formen ist erblich bedingt. Wenn beide Eltern das mutierte Gen in sich tragen, besteht ein 25-prozentiges Risiko, dass ihr Kind an NCL erkrankt. Benedikts Eltern sind sogenannte Träger: Weil sie gleichzeitig auch ein gesundes Gen besitzen, erkranken sie nicht selbst daran. Auch Benedikts ältere Schwester ist gesund. Hätte auch sie von Mutter und Vater jeweils das kranke Gen geerbt, wäre ihr Weg vorgezeichnet gewesen. Viele Eltern haben gleich mehrere „NCL-Kinder“, da sich die häufigsten Formen erst spät zeigen; die Dunkelziffer ist hoch.

Auch Benedikt galt mit sechs Jahren schon einmal als ausstherapiert – ohne Diagnose. Dr. Angela Schulz, die im UKE Hamburg eine NCL-Sprechstunde anbietet, schätzt, dass 200 Kinder in Deutschland an neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen leiden, weltweit ist die Zahl aufgrund einer hohen Dunkelziffer schwer einzurufen. In den USA gibt es 200 bis 250 Patienten, die wie Benedikt an der Variante CLN2 erkrankt sind.

Auch wenn diese Form mit einem Auftreten von 1:15.000 Lebendgeborenen die häufigste Hirnabbau-Erkrankung des Kindes- und Jugendalters stellt: Für Pharmafirmen ist das ein kaum lukratives Einsatzfeld. Die Forschung steckt in den Kinderschuhen, fragt noch nach dem Warum. Medikamente können nur Symptome lindern, das Absterben der Zellen aber nicht aufhalten.

Mit ihrer Arbeit im Vorstand der NCL-Selbsthilfe-



### Hilfe in der Schule:

Gemeinsam mit seiner Schulbegleiterin Tanja Brandt arbeitet Benedikt an einem sozialen Sorachcomputer.

### KONTAKT / SPENDEN

Nähere Informationen über die **NCL-Selbsthilfe** erübrigt es telefonisch unter (05771) 3255 beim ersten Vorsitzenden Wilhelm Rueter oder auch im Internet: [www.ncl-deutschland.de](http://www.ncl-deutschland.de).  
Spendenkonto: NCL-Gruppe Deutschland, Postbank Hamburg, Konto 1950208, BLZ 20010020.  
**Weitere Internet-Links:**  
[www.ncl-netz.de](http://www.ncl-netz.de)  
[www.ncl-stiftung.de](http://www.ncl-stiftung.de)

gruppe will Anke Tielker ihren Beitrag leisten, kommenden Kindergenerationen eine Chance zu geben. Sie rührt die Werbetrommel für den Eintritt in die Selbsthilfegruppe, damit die Lobby und der Druck auf die Pharmaindustrie stärker werden – und die für die Forschung so dringend benötigten Gelder zusammenkommen. So hat die NCL-Stiftung einen Forschungspreis ausgelobt: Weltweit werden Wissenschaftler aufgefordert, Projekte einzureichen – 50.000 Euro lässt sich die Stiftung dies kosten.

„Ich weiß genau, dass es in 20, 30 Jahren therapierbar sein wird“, sagt Benedikts Vater. Die Bitterkeit in seinen Worten klingt nur ganz leise mit, die Familie Tielker-Herpers möchte nicht hadern. Dabei ist ihr klar, dass sie für andere kämpft. Für Benedikt wird es in 20 Jahren zu spät sein.

