

# Genetik für Blutsauger- eine seltene Lichtkrankheit macht noch keinen Vampir

Jasmin Barman

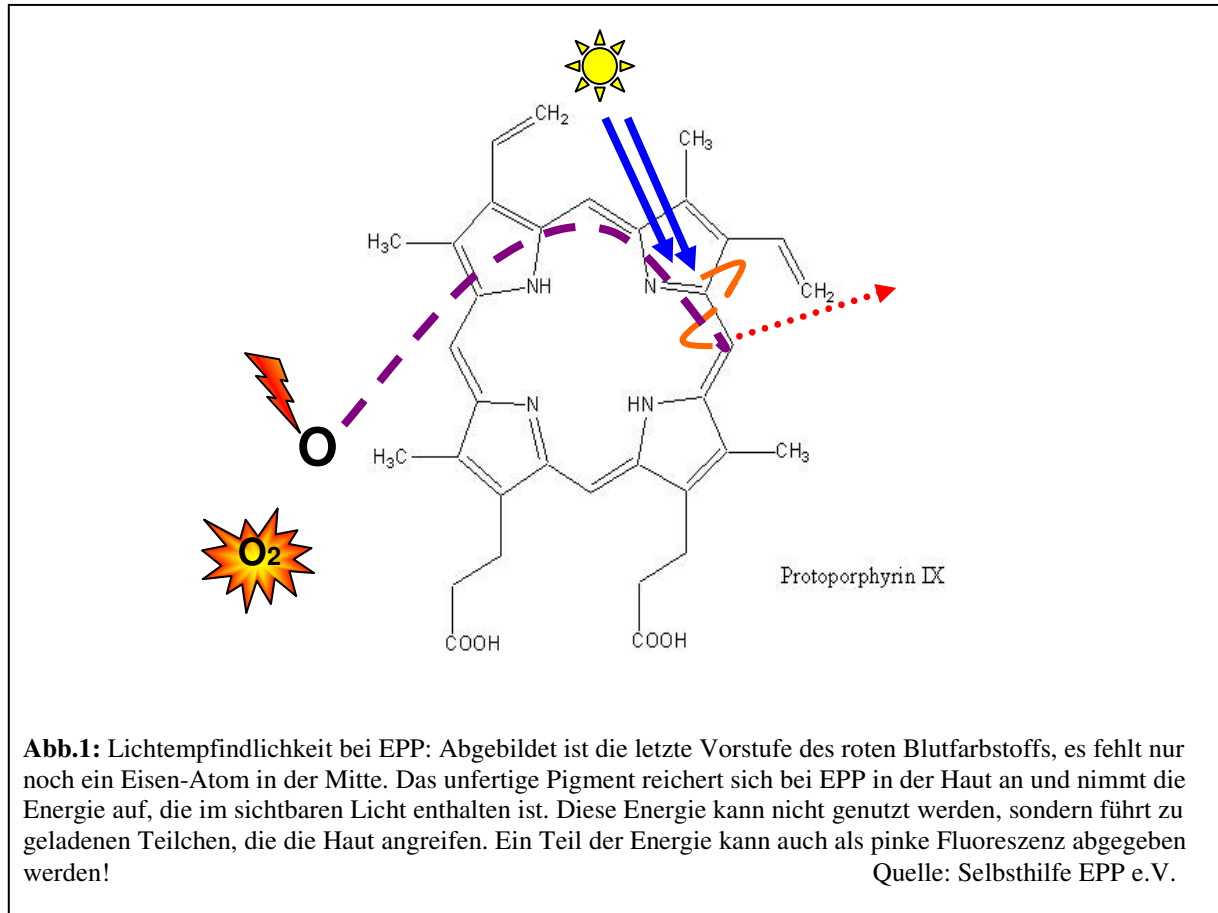
Lichtscheue Sonderlinge mit roten Zähnen und einem angeborenen Bedürfnis nach Blut. Dem Biochemiker David Dolphin nach gibt es reale Vorbilder für Vampire- Patienten mit der seltenen Stoffwechselstörung Porphyrie. Schon der Name weist die Richtung: Er leitet sich vom griechischen Wort für die Farbe „Purpur“ ab und deutet auf den roten Blutfarbstoff als Ursache der Symptome hin. Und tatsächlich, auf den ersten Blick verblüffen die Übereinstimmungen zwischen den auffälligen Erbkrankheiten und dem, was über Vampire bekannt ist.

## **Lichtempfindlich, bleich und blutarm**

Unter dem Begriff „Porphyrie“ werden verschiedene Gendefekte zusammengefasst. Gemeinsam ist allen, dass jeweils einer der acht Schritte bei der Herstellung des roten Blutfarbstoffs nicht effizient genug abläuft. Dadurch fallen unfertige Vorstufen an, die verschiedene Störungen im Körper verursachen.

Bei einigen Formen von Porphyrie tritt hauptsächlich eine Unverträglichkeit gegenüber Sonnenlicht auf, mitunter schon nach wenigen Minuten im Freien (siehe Infokasten). Die Lichtempfindlichkeit wird durch die unfertigen Pigmente ausgelöst. Diese lagern sich in die Haut ein und nehmen Energie aus dem Sonnenlicht auf, die sie dann unkontrolliert auf das umliegende Gewebe übertragen. Dabei entstehen geladene Teilchen, die die Hautzellen schädigen und schmerzhaft die Nerven reizen (s. Abb.1). Die mit „EPP“ abgekürzte Form (siehe Infokasten) führt aber meist zu keiner sichtbaren Veränderung der Haut, auch wenn die Betroffenen schon unerträgliche Schmerzen empfinden. Sie vermeiden daher von früher Kindheit an die Sonne und fallen in ihrem nicht offensichtlich erklärbaren Verhalten auf. Bei der schwersten Form von Porphyrie, der sogenannten CEP, kann es sogar zu schlimmen Verbrennungen mit bleibenden Narben kommen. Menschen mit diesem Gendefekt müssen sich konsequent vor Licht schützen, was ein sehr eingeschränktes und sozial isoliertes Leben bedeutet.

Bei CEP-Betroffenen lagern sich zudem unfertige Pigmente in Zähne und Knochen ein, die sich dadurch rötlich verfärben. Da der Körper bei beiden Porphyrie-Formen die Vorstufen der Pigmente zu langsam weiterverarbeitet, produziert er auch zu wenig roten Blutfarbstoff, was zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Blutarmut führt.



### Therapie: Blut

Die andere Gruppe von Porphyrien hat gemeinsam, dass schubweise extreme Bauchschmerzen auftreten, manchmal begleitet von Verwirrtheit. Auch diese werden ausgelöst durch einen Überschuss an verschiedenen Pigmentvorstufen, die vermutlich die Nerven angreifen. Da sie über den Urin aus dem Körper ausgeschieden werden, verfärbt sich dieser pink, wenn er mit dem Sauerstoff der Luft reagiert. Auslöser der Symptome sind Stress, hormonelle Schwankungen oder Medikamente - jeweils in Kombination mit dem Mangel an rotem Blutfarbstoff. Die effektivste Therapie bei einem akuten Schub besteht daher in der intravenösen Gabe von - verkürzt ausgedrückt - aufbereitetem Blut! Auch einige dieser Porphyrien führen mitunter zu Lichtunverträglichkeit, es bilden sich Brandblasen und Narben an Hautstellen, die der Sonne ausgesetzt waren.

## **Blutsaugende Archetypen**

Berichte über vampirähnliche Kreaturen kennt man schon aus der Antike, vom slawischen Sprachraum aus haben sich die Beschreibungen dann nach Mitteleuropa ausgebreitet. Auch zurzeit sind Vampire wieder allgegenwärtig: Sei es, dass sie auf zahlreichen Plakaten in Kinos locken, sich die Live-Rollenspieler im Bekanntenkreis Charaktere mit langen Beißerchen zulegen oder man über neue Buch- Publikationen stolpert, in denen ausführlich über Lebensweise und Typologie mitsamt Interview über die Blutsauger informiert wird (z.B. Benecke, Benecke 2010). Bei so viel aktueller wie historischer Präsenz muss doch eine reale Ursache hinter dem Vampirmythos stecken, und so wird in Internet – Foren angeregt über die Hintergründe der Legenden diskutiert. Gerne wird dabei auch Dolphins Porphyrie- These aufgegriffen. Sie scheint vielen eine gute Erklärung zu bieten, wie es die Untoten schaffen, sich so lange munter im kollektiven Gedächtnis zu tummeln (vgl. Internetquellen 1-3).

## **Dracula im Zwielficht**

Doch wie gut steht es mit der Vergleichbarkeit zwischen der literarischen Vorlage und den Lebenswelten der echten Betroffenen? Geht man von Bram Stokers Genre prägender Gestalt des Grafen Dracula aus, fallen sofort offensichtliche Unterschiede auf. Denn obwohl dieser nachts sehr aktiv ist, scheint Dracula das Sonnenlicht nicht wirklich meiden zu müssen! In Piccadilly finden Van Helsing und seine Begleiter ein leeres Anwesen vor, der Graf ist tagsüber unterwegs. Einzig sein Erscheinungsbild kann er im Licht nicht ändern, auf die Suche nach blutjungen Bekanntschaften in den Strassen Londons geht er trotzdem. Auch wäre seinen tapferen Jägern viel Mühe erspart geblieben, hätte Dracula sich wie viele seiner später erfundenen Artgenossen bei Kontakt mit Sonnenlicht einfach in Rauch aufgelöst: Um ihm den Garaus zu machen, hätte es genügt, tagsüber mal den Sarg zu lüften...

## **Ein Glas Blut, bitte**

Aber was ist mit dem für Vampire charakteristischen Blutsaugen – sollte das Trinken von Blut nicht auch bei Blutarmut helfen? Was naheliegend klingt, ergibt für einen Menschen mit Porphyrie keinen Sinn: Die Bestandteile des Blutes werden im Magen zerlegt, wie andere Nahrung auch. Der Mensch verfügt über kein System, um den roten Blutfarbstoff intakt aus der Nahrung aufzunehmen und an die Orte der Blutbildung im Körper zu transportieren. Selbst die Einzelteile des Pigments sind nicht nutzbar: Zum einen produziert der Körper die Ausgangsstoffe in genügender Menge selbst, zum anderen ist das Problem ja gerade, dass die Weiterverarbeitung zu langsam verläuft. Blut aus der Konserve gegen Anämie oder als

Extrakt bei einem akuten Krankheitsschub sind die einzigen therapeutischen Anwendungen, und beides kann nur mittels Infusion wirken.

### **Bloody Mary oder Tomatensaft?**

Und nun zur Empirie: Blutdürstige Porphyrie- Patienten gehören eindeutig ins Reich der Fantasie. Weder in den medizinischen Kompetenzzentren noch bei den Treffen der Selbsthilfegruppen, die sich in den letzten Jahren vor allem dank des Internets rasant entwickeln konnten, wurden jemals irgendwelche Anzeichen dafür entdeckt. Gelüste nach roten Getränken? Fehlanzeige. Nicht einmal Tomatensaft wird vermehrt konsumiert...

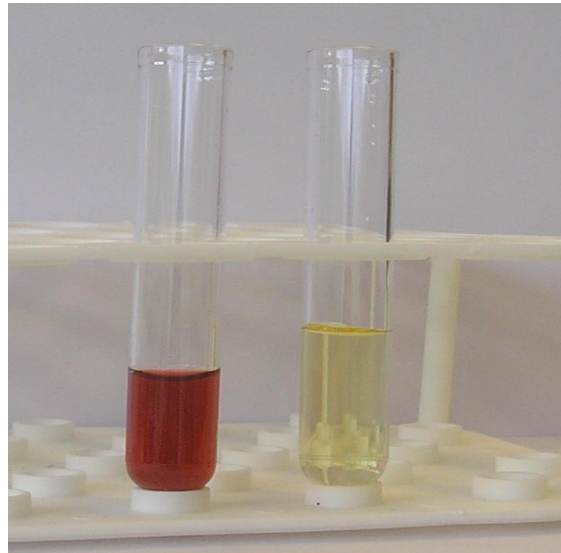
### **Ein Fisch namens Dracula**

Die Wissenschaft sollte es also besser wissen. Eine Linie zwischen Vampirismus und Porphyrien zu ziehen, reizt aber scheinbar auch in diesen Kreisen unwiderstehlich - selbst wenn dazu unterschiedliche Erkrankungen mit ganz eigener Symptomatik in einen Topf geworfen werden (z.B. Foran et al., 2003). Standardlehrbücher der Biochemie recyceln die „Erkenntnis“ gerne (z.B. Löffler 2007; Lehninger 2001) und in medizinischen Publikationen existieren Mutmaßungen darüber, dass Betroffene Knoblauch meiden würden - einige Inhaltsstoffe schädigen angeblich die Blutzellen (Hermes-Lima 2004). Auch ein kleiner, in der Forschung häufig eingesetzter Fisch bekam die Lust an der Sensation zu spüren: Die Zebrafisch-Variante mit einer für Porphyrien spezifischen Veränderung im Erbgut und den Symptomen ähnlich den Menschen mit EPP wurde auf den wissenschaftlichen Namen „*dracula*“ getauft (Childs et al. 2000).

### **Selten und unsichtbar**

Zweifel an der These, dass Porphyrien der Ursprung des Vampirmythos sein sollen, wirft zudem das sporadische Vorkommen der Erkrankungen auf. Wie soll eine handvoll Betroffener vor der Erfindung der modernen Telekommunikation eine weltweite Legendenbildung ausgelöst haben, fragt daher Ann Cox, selbst Porphyrie- Forscherin. Sie hat sich kritisch mit Dolphins Behauptungen auseinandergesetzt und zählt weltweit nur 200 Fälle von dokumentierter CEP. Die schlimmste Porphyrie ist glücklicherweise auch die seltenste. Mit einer betroffenen Person unter 100.000 ist dagegen die EPP in Europa wesentlich häufiger, im Schnitt leben in jeder größeren Stadt einige Personen mit dem seltenen Defekt! Warum diese Porphyrie dennoch nahezu unbekannt ist, hängt mit der weitgehenden Unsichtbarkeit der Symptome zusammen. An Hautstellen, die der Sonne ausgesetzt waren,

können zwar Schwellungen, Rötungen und mitunter schwere Verbrennungen auftreten - besonders bei Kindern, die die Gestaltung ihres Alltags nicht selbst in der Hand haben. Trotzdem wird häufig nicht erkannt, dass es sich um einen Stoffwechseldefekt handelt, sondern nur unspezifisch eine „Sonnenallergie“ diagnostiziert. Dies ist problematisch, da die Verbrennungen bei den Porphyrien durch das sichtbare Spektrum der Sonnenstrahlung hervorgerufen werden, vor allem das blaue Licht ist gefährlich.



**Abb. 2:** Warnzeichen roter Urin: Bei einigen Formen von Porphyrie kann der Urin pink bis tiefrot verfärbt sein. Rechts: normal, links: bei der Porphyrie CEP.

Einen gewöhnlichen Sonnenbrand zieht man sich dagegen durch den UV-Anteil zu, der unsichtbar ist und sich mit Sonnenschutzmitteln herausfiltern lässt. Sonnencreme nützt also bei Porphyrie nichts, zudem verhindert eine falsche Diagnose, dass wichtige Vorsorgeuntersuchungen für begleitende gesundheitliche Risiken durchgeführt werden (siehe Infokasten).

### **Zwei Spezies – eine Mission**

Und genau an dieser Stelle bietet sich eine paradoxe Chance zur Rehabilitation des garstigen Grafen: Erhöht der Kult um Dracula und seine Sippschaft den Bekanntheitsgrad dieser ungewöhnlichen Gendefekte, könnte das zu schnelleren Diagnosen führen und damit unter Umständen sogar lebensrettend wirken! Dabei sollte aber immer klar zwischen Pseudowissenschaft und Realität unterschieden werden - die Patienten sind nämlich schon heute nicht ganz glücklich, wenn sie mal wieder beteuern müssen, dass sie keinen Gefallen am Blutschlürfen finden. Und wenn einige von ihnen Knoblauch meiden, dann hat dies einen ganz einfachen Grund: Sie mögen den Geschmack nicht.

### **Fazit:**

Die seltenen Stoffwechseldefekte der Porphyrien verursachen Störungen bei der Bildung des roten Blutfarbstoffs, eigenen sich aber trotzdem nicht, um den Vampirmythos zu erklären: Sowohl Physiologie als auch Biochemie zeigen eindeutig - auch ohne genetische

Verwandtschaftsanalyse - dass es sich bei Mensch und Vampir um zwei sehr unterschiedliche Spezies handeln muss. Vampire sind nicht notwendigerweise lichtscheu, und Porphyrie-Patienten ziehen keinen Nutzen aus dem Trinken von Blut.

### **Infokasten**

#### **Porphyrien: Seltene Stoffwechseldefekte des roten Blutfarbstoffs**

Unter Porphyrie versteht man acht zum Teil sehr verschiedene, angeborene Stoffwechseldefekte mit prägnanten Symptomen. Allen gemeinsam ist, dass die Herstellung des „Häm“ genannten roten Blutfarbstoffs gestört ist. Zusammen mit einem Proteinanteil bildet es das Hämoglobin, dessen bekannteste Aufgabe der Transport von Sauerstoff im Blut ist. Häm hat aber auch wichtige Funktionen in der Zellatmung und der Leber, wo es Medikamente aktiviert und Schadstoffe entgiftet.

Die Porphyrien teilt man in zwei Untergruppen auf. Die eine Gruppe weist vor allem Probleme bei der Blutbildung auf, wodurch sich lichtempfindliche Vorstufen des roten Blutfarbstoffs anhäufen. Die schwerste Form, congenitale erythropoietische Porphyrie (CEP), kann schon bei Babys zu schlimmen Verbrennungen führen - auch bei der Therapie einer Neugeborenenengelbsucht mittels blauen Lichts (Minder 2010). Einen Hinweis auf eine CEP kann roter Urin in den Windeln liefern (s. Abb. 2). Bei der erythropoietischen Protoporphyrinurie (EPP) und der 2008 neu beschriebenen X-linked protoporphyria (XLPP) können fatale Komplikationen mit der Leber auftreten, die aber zum Glück selten sind.

Die akuten Porphyriefformen bilden die zweite Gruppe, sie äußern sich durch schubweise auftretende, extreme Bauchschmerzen. Schwere Ausbrüche können mit Nervenschäden, Zuständen von Verwirrtheit und vorübergehenden, selten bleibenden, Lähmungen verbunden sein. Auslöser ist der Mangel an Häm in der Leber. Es kommt zu Symptomen, sobald das System zur Umwandlung oder Entgiftung von Wirkstoffen überlastet ist. Viele Medikamente führen zu Schüben, insbesondere auch Schmerzmittel (!) und Arzneimittel, die ohne ärztliches Rezept gekauft werden können. Bleibt die Porphyrie unerkannt, setzen sie einen Teufelskreis in Gang - jeder Schub kann dadurch lebensbedrohlich sein. Nicht zu verwechseln sind die Porphyrien mit der „Mondscheinkrankheit“ Xeroderma Pigmentosum, bei der die Betroffenen UV-Schäden anhäufen und früh Hautkrebs entwickeln. Unter dem Begriff „Lichtallergie“ werden verschiedene Erkrankungen zusammengefasst, die besser differenziert diagnostiziert werden sollten.

**Der Text ist erstmal erschienen in: Skeptiker 2/ 2011, Zeitschrift für Wissenschaft und kritisches Denken. Herausgeber: Gesellschaft zur wissenschaftlichen Untersuchung von Parawissenschaften e.V. (GWUP), Arheilger Weg 11, 64380 Roßdorf.**

## Literatur:

Benecke M., Benecke L., (2010): Vampire unter uns. Band 2. Edition Roter Drache. ISBN: 9783939459422

Childs S, Weinstein BM, Mohideen MA, Donohue S, Bonkovsky H, Fishman MC.(2000): Zebrafish dracula encodes ferrochelatase and its mutation provides a model for erythropoietic protoporphyria. *Curr Biol.* 2000 Aug 24;10(16):1001-4.

Cox AM (1995): Porphyria and vampirism: another myth in the making. *Postgrad Med J.* 1995 Nov;71(841):643-4.

Dolphin D. (1985): Werewolves and vampires- American Association for the Advancement of Science, 1985. Vortrag. Häufig zitierte Quelle, Originalbeitrag aber nicht auffindbar.

Foran S. and Ábel G., (2003): Guide to Porphyrias. A Historical and Clinical Perspective. *Pathology Patterns Reviews Am J Clin Pathol* 2003;119(Suppl 1):S86-S93

Hermes- Lima, M. (2004): Oxidative Stress and Medical Science. In: Storey, K. (Editor): *Functional Metabolism: Regulation and Adaptation*, Wiley- Liss. ISBN: 047141090X

Löffler G., Petrides P., Heinrich P., (2007): *Biochemie und Pathobiochemie*. Springer, Berlin; Völlig neu bearbeitete Auflage: 8.(2007) ISBN-10: 3540326804

Minder EM. (2010): Porphyrien im Kindesalter. *Paediatrica* Vol. 21. No. 5. S. 60-62.

Nelson, D. und Cox, M. (2001): *Lehninger Biochemie*, 3. vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage. Springer-Verlag Berlin Heidelberg

Stoker, B. (1887): *Dracula*. Penguin Books Ltd. 80 Strands, London, England. Reprint in *Puffin Classics* (2009). ISBN: 978-0-141-32566-8

## Internetquellen:

1: <http://www.vampir-club.de/lexikon/porphyrie.php> (Zugriff 20.03.2011)

2: <http://www.vampires.com/dr-david-dolphins-vampire-theory/>(Zugriff 20.03.2011)

3: <http://www.wer-weiss-was.de/theme44/article2169500.html> (Zugriff 20.03.2011)