**Zeitschrift:** Sonos / Schweizerischer Verband für Gehörlosen- und Hörgeschädigten-Organisationen

**Herausgeber:** Sonos Schweizerischer Verband für Gehörlosen- und Hörgeschädigten-Organisationen

**Band:** 104 (2010)

**Heft:** 4

**Rubrik:** Hörsehbehinderung

**Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

**Conditions d'utilisation**

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

**Terms of use**

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

**Download PDF:** 14.07.2025

**ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch**

SZBLIND
Schweizerischer Zentralverein für das Blindenwesen

# Hörsehbehinderung

**Am 26. Februar 2010 findet auf Einladung des Schweizerischen Zentralvereins für das Blindenwesen, SZB, in Zürich an der Ausstellungsstrasse 36 in der Beratungsstelle für hörsehbehinderte und taubblinde Menschen ein Apéro statt, an dem verschiedene ExponentInnen der Hörbehindertenverbände teilnehmen.**

Matthias Bütikofer, Geschäftsführer beim SZB, begrüsst die Anwesenden sehr herzlich und führt durch die grosszügigen hellen und freundlich eingerichteten Räume.

Anschliessend erhält Stefan Spring das Wort. Er stellt das Usher-Syndrom kurz vor und weist darauf hin, dass im Durchschnitt 40 bis 60 Menschen pro Million Einwohner davon betroffen sind. Einzelne Exponenten in der Forschung gehen sogar davon aus, dass jede 70. Person TrägerIn dieses rezessiv vererbten Gens ist, welches ausschlaggebend für die Hörsehbehinderung ist. „Die vom Usher-Syndrom betroffenen Menschen bilden eine Minderheit in einer Minderheit in einer Minderheit", führt Spring aus. „Die Schwierigkeiten kumulieren sich. Jede Person denkt: ‚Das Problem habe nur ich'." Ein Viertel der KlientInnen des SZB haben das Usher-Syndrom, etwa die Hälfte der KlientInnen sind taubblind bzw. hörsehbehindert. Bei den älteren Menschen würden ca. 25% schwerhörig werden und gleich viele sehbehindert. Bei der Sehbehinderung stehe bei betagten Personen die Makuladegeneration im Vordergrund.

## Usher-Informationsstelle

Seit rund 10 Jahren betreibt der SZB zusammen mit dem SGB-FSS die Usher-Informationsstelle, die vom gehörlosen Beat Marchetti, der Träger von Usher-Typ-1 ist, geleitet wird. Der schwerhörige Philipp Keller, Präsident des LKH schweiz, ist Träger von Usher-Typ-2. Er hat verschiedene Beschreibungen und Darlegungen über Usher zusammengestellt und auf der Website des LKH schweiz eingefügt. Bei diesen Arbeiten ist er von Ruth Fries unterstützt worden.

## Aussagen eines betroffenen Mannes

Besonders eindrücklich sind Schilderungen von Betroffenen. Stellvertretend ein eindrückliches Beispiel eines betroffenen Mannes.

*„Ich ahnte schon als Kind, dass mit meiner Sehfähigkeit etwas nicht stimmt. Aber erst im Dezember 1992, im Alter von 22 Jahren, hörte ich die Diagnose das erste Mal. An mein Leben mit einem weiten Gesichtsfeld kann ich mich nicht erinnern. Ich weiss nur, dass mir die Mobilität früher viel leichter*

Matthias Büttikofer, Geschäftsführer des SZB, heisst alle Anwesenden herzlich willkommen.

Stefan Spring macht Ausführungen zum Usher-Syndrom.

Beat Marchetti, Leiter der Usher-Informationsstelle, verfolgt die Erläuterungen aufmerksam.

*gefallen ist. Heute gehört es zu meinem Alltag, dass ich über Dinge stolpere, die am Boden ausserhalb meines Gesichtsfeldes liegen. Ich vergleiche die Veränderung meiner Sehkraft mit dem Wachsen eines Babys - wenn man es täglich sieht, kann man den Unterschied kaum erkennen. Wie stark sich meine Augen verschlechtert haben, realisierte ich, als ich vor Jahren wieder einmal die Kyburg besuchte. Ich war schon als Kind einmal dort. Damals ist mir der Raum recht hell erschienen, beim zweiten Besuch als junger Erwachsener war alles extrem dunkel.*

*Angst und Hoffnung. Das Sehen ist für gehörlose Menschen besonders wichtig, weil das Auge das Gehör kompensiert. Deshalb ist für die meisten Gehörlosen die Vorstellung einer Erblindung besonders furchtbar. Mir erging es früher ebenso, heute denke ich differenzierter.*

*Ich weiss nicht, wie ich damit umgehen werde, wenn ich einmal ganz blind sein sollte. Vielleicht wird es eine schwierige Phase geben. Ob ich es schnell verarbeite oder nicht, steht in den Sternen. Manchmal habe ich Angst, dann wieder denke ich, es werde schon irgendwie gehen. Das Zentrale ist für mich, im Augenblick zu leben und jeden Tag zu geniessen.*

*Mein Leben ist schön!"*

## Lebenslagen taubblinder Mensch in der Schweiz

Vor kurzem hat der SZB bei der Hochschule für Heilpädagogik eine Studie über Taubblindheit in Auftrag gegeben mit dem Arbeitstitel „Lebenslagen taubblinder Menschen in der Schweiz". Im Herbst 2010 sollen die Resultate vorliegen. Beat Marchetti werde darüber einen 15- bis 18-minütigen Film erstellen, schliesst Stefan Spring die interessanten Ausführungen.

## Usher-Syndrom: Was ist das?

Das Usher-Syndrom ist eine erblich bedingte Kombination von langsam fortschreitender Netzhautdegeneration - Retinitis pigmentosa (RP) - und bereits früh einsetzender Innenohrschwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit von Geburt an. Es ist benannt nach dem englischen Augenarzt Charles H. Usher, der 1914 die rezessive Vererbung des Syndroms beschrieb. Die erste Erwähnung dieser Kopplung von Seh- und Hörbehinderung (Netzhautentartung bei Gehörlosen) erfolgte 1858 durch den Begründer der modernen Augenheilkunde, Albrecht von Graefe (1828-1870); 1861 wies R. Liebreich auf die Vererbbarkeit dieser Krankheit hin. 1959 erschien die erste epidemologische Studie durch Halgren anhand der schwedischen Bevölkerung.

Vom Usher-Syndrom sind nach heutigen Schätzungen aus Skandinavien und den USA 3,0-4,4 von 100'000 Personen der Gesamtbevölkerung betroffen. Dabei schwankt ihr Anteil zwischen 8,0 und 33,3% der Zahl aller RPler und zwischen 0,6 und 28% der gehörlos Geborenen.

Das Usher-Syndrom wird nach klinischen Merkmalen in drei Typen unterteilt. Danach ist ein Patient mit Usher-Typ 1, dem schwersten Verlauf dieser Krankheit, von Geburt an gehörlos, und die beginnende Retinopathia pigmentosa kann ab dem 10. Lebensjahr diagnostiziert werden. Zusätzlich besitzen viele Patienten, aber nicht alle, eine Störung des Gleichgewichtssinnes. Bei Usher-Typ 2 (USH2) wird eine konstant bleibende, aber hochgradige Schwerhörigkeit festgestellt und die beginnende Retinopathia pigmentosa setzt während der Pubertät ein. Usher-Typ 3 unterscheidet sich von den beiden Typen 1 und 2 durch das spätere Einsetzen von sowohl Taubheit als auch der Retinopathia pigmentosa. Der Gehörverlust setzt postlingual ein und ist fortschreitend. Die Retinopathia pigmentosa setzt bei Typ 3-Patienten erst in der zweiten Lebenshälfte ein. Die Einteilung in diese drei Typen wird nach wie vor verwendet.

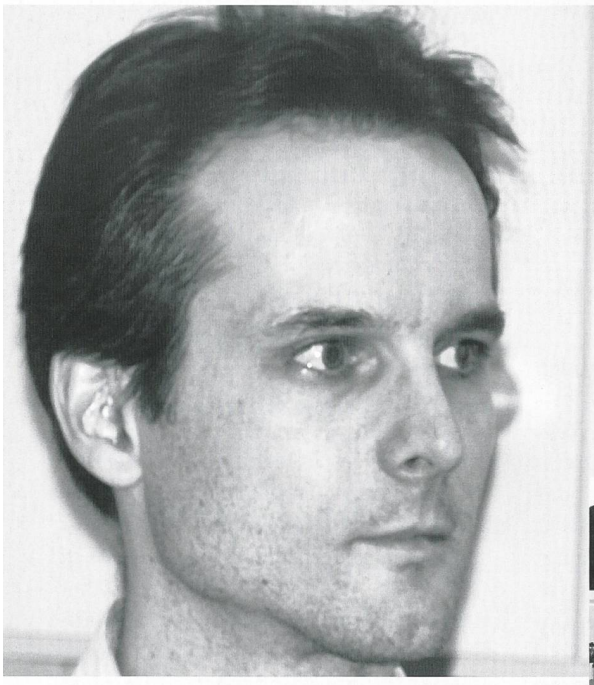
Das geringere Auftreten des Usher-Syndroms im Vergleich zur reinen RP erklärt sich auch aus dem rezessiven Erbgang: Nur wenn beide Eltern gleichzeitig das gleiche Usher-Gen (der selben Untergruppe) in sich tragen, kommt es mit 25%-iger Wahrscheinlichkeit dazu, dass ein Kind am Usher-Syndrom erkrankt. Keines der Elternteile muss dabei selbst betroffen sein.

Durch die moderne Genforschung konnten für jede Form des Usher-Syndroms bereits zahlreiche verschiedene Genorte festgestellt werden, deren Defekte für die Entstehung der Netzhautdegeneration und der Innenohrschwerhörigkeit verantwortlich sind. Der Verlauf der Krankheit wird aber auch von psychischen Faktoren, Umwelteinflüssen und zuletzt von den sogenannten "Hintergrundgenen" (die nicht direkt Usher-Gene sind) bestimmt.

# Impressionen vom SZB-Anlass

Ruth Fries hat zusammen mit Philipp Keller Informationen über die Hörsehbehinderung aufbereitet, die auf der Website vom LKH und auch bei sonos sowie pro audito schweiz publiziert worden sind.

Angeregte Gespräche beim Apéro



Philipp Keller, Präsident des LKH, ist selbst Usher-Betroffener.

Beat Marchetti im Gespräch mit Erwin Gruber von pro audito schweiz und die Gebärdensprachdolmetscherin Luzia Manser.

[lk]