

Home > München > München > Gesundheit in München > Augenkrankheit Achromatopsie: Sehen in schwarz-weiß

28. Juni 2021, 18:53 Uhr Achromatopsie

## Ein Leben in Grautönen



Inga Ragg mit ihren beiden Töchtern Sophie und Emma. (Foto: Florian Peljak)

**Sophie und Emma Ragg sehen nur schwarz-weiß. Sie haben die seltene Augenkrankheit Achromatopsie. Oft müssen die Eltern improvisieren, um die Farben im Leben ihrer Töchter zu ersetzen.**

Von Florian Kistler



Facebook



Twitter



WhatsApp



E-Mail



Flipboard



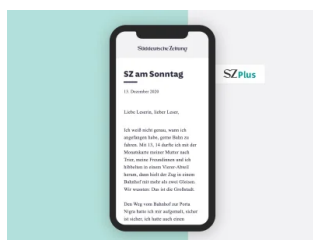
Pocket

Sophie Ragg hat keine Lust, mit Farben zu malen. Als sie den Stift weglegt und ihr Bild zeigt, ist darauf alles grau. Pferd, Baum, Menschen, einfach alles. Dass Bäume einen braunen Stamm und grüne Blätter haben, weiß sie von ihren Eltern, den Lehrerinnen oder Mitschülern. Sehen kann sie es nicht.

Das zehnjährige Mädchen hat Achromatopsie. Sophie sieht alles nur in Schwarz-Weiß. Ihre Augen sind extrem lichtempfindlich, ihre Sehstärke beträgt ohne Hilfsmittel nur etwa sechs Prozent. Auch Emma, ihre drei Jahre jüngere Schwes-

ter, ist von der seltenen angeborenen Augenkrankheit betroffen. Sie geht in die erste Klasse und ist einen Kopf kleiner als ihre Schwester. Beide Mädchen haben dieselben blonden Haare wie ihre Mutter Inga Ragg. Schauen die Schwestern in den Spiegel, dann ist dieses Blond für sie aber nur einer von vielen Grautönen.

Dass zwei Schwestern an Achromatopsie erkranken, erscheint angesichts der deutschlandweit geschätzt nur 2700 Betroffenen wie ein großer Zufall. Doch die Krankheit geht auf einen Gendefekt zurück, den die beiden gesunden Eltern Andreas, 44, und Inga Ragg, 41, in sich tragen. Ist das der Fall, liegt die Wahrscheinlichkeit, dass ein gemeinsames Kind erkrankt, bei 25 Prozent. "Wir wussten davon nichts", sagt Inga Ragg, "in unseren Familien gab es davor keinen Achromatopsie-Fall."



Newsletter abonnieren

## SZ am Sonntag-Newsletter

Unsere besten Texte der Woche in Ihrem Postfach: Lesen Sie den 'SZ am Sonntag'-Newsletter mit den SZ-Plus-Empfehlungen der Redaktion - überraschend, unterhaltsam, tiefgründig. Kostenlos anmelden.

Für die Familie aus der Gemeinde Haar bedeutet die Krankheit ihrer beiden Töchter "mehr Aufwand, mehr Planung und mehr Kreativität", sagt die Mutter. Etwa, wenn die beiden Mädchen wie an diesem Nachmittag ihre Brettspiele aus dem Keller holen. Darunter das Spiel "Tempo, kleine Schnecke". Holzschnecken in verschiedenen Farben stehen auf einer Seite. Dann wird mit einem Würfel gewürfelt, der Farben statt Augen hat. Kommt Rot, fährt Rot vor, kommt Gelb, fährt Gelb vor.

Emma und Sophie können das Spiel trotz ihrer Krankheit spielen, denn Inga Ragg hat auf jede Schnecke ein Symbol geklebt. Rot ist ein Viereck, Gelb ein Dreieck, Grün ein Stern, Blau ein Kreis. Auch andere Spiele hat sie leicht abgewandelt. Bei "Mensch ärgere Dich nicht" spielt die Familie nicht mit Farben, sondern mit je vier Eseln, Kühen, Mäusen und Pferden. Während Inga Ragg das erklärt, sagt Sophie: "Farben braucht man doch eigentlich gar nicht."

## Die Eltern hatten schon länger geahnt, dass etwas mit ihrer Tochter Sophie nicht stimmt

Dass Sophie an Achromatopsie erkrankt ist, erfuhren Andreas und Inga Ragg erst, als das Mädchen drei Jahre alt war. Es war kurz vor der Geburt ihrer zweiten Tochter. Geahnt hatten die Eltern aber schon länger, dass etwas mit Sophie nicht stimmt. "Sie hat als Baby auf Dinge in der Ferne nicht reagiert, viel geschrien, als wir mit dem Kinderwagen draußen waren und nach drei bis vier Monaten kam dann das Augenzittern." Es ist eines der deutlichsten Anzeichen

für Achromatopsie.

Um dieses Symptom zu verstehen, muss man wissen, dass bei Achromaten die Zapfen im Auge nicht arbeiten. Sie sind für die Farben und das Sehen im Hellen zuständig. Die Stäbchen, die beim Sehen im Dunkeln zum Einsatz kommen, funktionieren dagegen, ihre Auflösung ist allerdings schlechter. Achromaten müssen beim Sehen auf die schlechtere Sehleistung der Stäbchen zurückgreifen, weshalb nur dunkle und helle Werte an das Gehirn weitergegeben werden - ein Schwarz-Weiß-Bild. Da die Stäbchen ringförmig um die im Sehzentrum liegenden Zapfen angeordnet sind, versucht das Auge durch Zittern, den fehlenden Mittelpunkt des schärfsten Sehens auszugleichen.

Inga Ragg kannte die Krankheit nicht. Selbst Augenärztinnen und Ärzte waren ratlos. Also machte sich die Mutter selbst schlau, kaufte Bücher über Augenkrankheiten, recherchierte. "Ich bin dann auf Achromatopsie gestoßen und sprach mit unserem Arzt in der Augenklinik München." Dann folgte ein Gentest. Der brachte Gewissheit und machte es der jungen Familie einfacher, mit der Krankheit umzugehen. Sie verstanden nun, welche Probleme im Alltag lauern und warum sich Sophie in bestimmten Situationen anders verhielt. Der Feind hatte plötzlich ein Gesicht.

Als Inga Ragg von dieser Zeit erzählt, kommt ihr Mann durch die Haustür. Er hat sich zum Joggen verabredet, sagt er, sei gleich wieder weg. Bevor er sich Sportklamotten anzieht, geht er zu den großen Fenstertüren, die auf die Terrasse und zum Garten führen. Die Sonne scheint durchs Fenster. Andreas Ragg lässt die Jalousien zu zwei Drittel herunter. Sophie und Emma spielen weiter ihr Brettspiel, obwohl die Figuren im Halbdunkel nun viel schlechter zu sehen sind.

---

**Newsletter abonnieren**

### **Nullachtneu-Newsletter**

Neues aus München, Freizeit-Tipps und alles, was die Stadt bewegt im kostenlosen Newsletter - von Sonntag bis Freitag. Hier anmelden.

---

Wegen der Achromatopsie sind die Mädchen sehr lichtempfindlich. Ist es draußen taghell, kneifen sie ihre Augen zusammen und können fast nichts sehen. Auch das liegt an den Stäbchen im Auge. Da nur sie funktionieren, arbeitet das Auge quasi ständig im "Dunkelmodus". Deshalb legt die Familie Radausflüge zum nahegelegenen Riemer See gerne in die Dämmerung, erzählt Inga Ragg. "Das macht es für die beiden angenehmer."

Sophie Ragg wechselt demnächst auf das Münchner Adolf-Weber-Gymnasium, das auf die Integration von blinden und sehbehinderten Schülern spezialisiert

ist. Inga Ragg hat sich dafür eingesetzt. Sie sagt, sie wolle nicht, dass Sophie auf eine Förderschule "abgeschoben wird", wie es von vielen Seiten empfohlen wurde. "Jeder hat die gleichen Chancen verdient, egal welche Voraussetzungen er oder sie hat."

Auch von der inklusiven Einschulung habe sie sich mehr erwartet. Wenn sie von den Problemen erzählt, mit denen ihre Kinder zu kämpfen haben, wirkt sie enttäuscht: "Die Lehrer verstehen oft nicht, dass das Sehen für die beiden mit viel Kraft und Anstrengung verbunden ist." Ohne Aufforderung werde wenig getan, damit es die beiden einfach haben. "Natürlich ist das aber auch den vollen Klassen und der wenigen Zeit für Sonderfälle geschuldet", sagt Inga Ragg.

Manches läuft aber auch gut: Die Schulbücher sind für Sophie inzwischen digitalisiert, so kann sie die Seiten vergrößern. Und eine Kamera vor der Tafel überträgt auf ihr iPad, was dort steht. Auch Emma hat Hilfsmittel. Eines davon ist ein Lesestein, den sie wie eine Lupe über Texte schiebt. Den zwei Kilometer langen Schulweg fährt Sophie alleine mit ihrem Tretroller. "Es hat lange gedauert, aber inzwischen kann sie sich orientieren", sagt die Mutter.

Wie ihre Mitschüler hat auch Sophie ein Federmäppchen voller Buntstifte mit allen Farben von Schwarz bis Neongelb. Am oberen Ende eines jeden Stifts klebt ein kleiner Zettel. Mit der Hand hat Inga Ragg die jeweilige Farbe notiert.



Damit die beiden Mädchen trotzdem bunt malen können, hat ihre Mutter Inga Ragg die Stifte beschriftet...

Bild: Florian Peljak

Sophie malt jetzt, aber nur mit dem grauen Stift. Einen "römischen Reiterhof", wie sie erklärt. Das Mädchen interessiert sich für Geschichte. "Ich möchte später beruflich etwas in die Richtung machen oder Autorin werden", sagt sie. Inga Ragg versucht zu erklären, inwiefern sich das Bild von einem unterscheidet, das nicht von einem Achromat gemalt wurde. Sophie lege mehr Wert auf Konturen, das sehe man an den Pferden. Für sie sei das wichtiger, dafür verschwende sie keine Zeit fürs Ausmalen.

### **Sie werden wohl nicht als Elektrikerinnen oder Floristinnen arbeiten können**

Als die Mutter aufsteht, um nach den Kartoffeln fürs Abendessen zu schauen, folgt ihr Sophie und fragt. "Was meinst du damit, dass mein Bild anders aussieht?" Inga Ragg erklärt ihr, dass nicht das Gemalte an sich anders sei, sondern dass Sophie mehr Wert auf Details lege. "Gut, verstehe", sagt Sophie und geht zurück zum Tisch. Das Mädchen betont immer wieder, wie wichtig es ihr sei, dass sie Bilder malen kann, die so aussehen wie die von ihren Mitschülerinnen. Und sie sagt, wie sehr sie es hasse, wenn andere sie wegen ihrer sogenannten Kantenfilterbrille hänseln.

Die Kantenfilterbrillen müssen Emma und Sophie tragen, sobald sie nach draußen gehen. Sie sehen aus wie Sonnenbrillen, schließen aber an den Seiten mehr mit dem Kopf ab und haben orange-rote Gläser. Im Gegensatz zu normalen Sonnenbrillen absorbieren Kantenfilterbrillen nicht nur die UV-Strahlung, sondern den gesamten kurzwelligen Lichtbereich, die Blendung wäre sonst zu stark. 400 Euro koste eine Brille nach Abzug des Krankenkassenzuschusses, sagt Inga Ragg, "und sie brauchen wegen des Wachstums alle zwei bis drei Jahre eine neue". Das sei oft ein Kampf mit der Krankenkasse, denn viele Sachbearbeiterinnen und Sachbearbeiter wüssten nichts von der Krankheit.

Eine Therapie gegen die Augenkrankheit gibt es nicht. Zwar versuchen Wissenschaftler der Universität Tübingen in Zusammenarbeit mit der Ludwig-Maximilians-Universität München, mit einer Gentherapie Achromatopsie zu behandeln. Die Forschung befindet sich aber noch am Anfang. Vorerst heißt das, dass Emma und Sophie später viele Berufe nicht erlernen werden können. Sie werden wohl keine Elektrikerinnen, weil sie die Farben von Drähten nicht auseinanderhalten können. Sie werden nicht als Floristinnen arbeiten. Auch den Führerschein werden sie wohl nicht machen können. Schlimm sei das nicht, sagt Sophie. "Andere bekommen zum 18. Geburtstag ein Auto, ich will ein eigenes Pferd."

Sophie übt im Hort manchmal mit den anderen Kindern, Farben zu erkennen. "Ich kann Grautöne in Farben umwandeln", sagt sie. Wenn sie sich konzentriert, dann weiß sie, welcher Farbe der Grauton entspricht. Sie führt das im Garten anhand einer grünen Gartentonne mit roten Griffen vor. Sophie bückt sich, geht

mit den Augen ganz nah an den rechten der beiden Griffe und sagt dann nach ein paar Sekunden: "Rot." Die Farbe der Tonne erkenne sie daran, dass sie dieselbe Farbe wie Blätter habe, "deshalb ist das Grün". Wer Sophie beobachtet, ahnt, dass das anstrengend für sie ist. Sie würde das aber nie zugeben. Sie will keine Schwäche zeigen.

° SZ vom 29.06.2021/syn/tpa [Feedback](#)



Facebook



Twitter



WhatsApp



E-Mail



Flipboard



Pocket

**SZPlus** Impftourismus

## Eine "dumme Gefälligkeit"

Wer ist der Arzt, der Beschäftigte eines italienischen Luxus-Resorts in München impfen ließ? Udo Beckenbauer behandelt umsonst Slumbewohner in Manila und für viel Geld Society-Patienten am Tegernsee - nun ermittelt die Staatsanwaltschaft gegen den Mediziner.

*Lesen Sie mehr zum Thema*

Gesundheit in München

München

Haar bei München

Landkreis München

Mehr zum Thema: Gesundheit in München

**SZPlus** Impftourismus

## Eine "dumme Gefälligkeit"