



# 2016/22 Reportage

<https://ads.jungle.world/artikel/2016/22/hilfe-im-weissen-nebel>

**Die sozialmedizinische und palliative Versorgung im Universitätskrankenhaus Eppendorf in Hamburg**

## Hilfe im weißen Nebel

Von **Guido Sprügel**

**Neuronale Ceroid-Lipofuszinose ist unheilbar und verläuft tödlich. Dass Erkrankte und ihre Familien die nötige Unterstützung erhalten wie im Universitätskrankenhaus Eppendorf in Hamburg, ist keine Selbstverständlichkeit. Die sozialmedizinische und palliative Versorgung in Deutschland reicht für Schwerkranke nicht aus.**

»Als die Ärzte mir die Diagnose NCL mitteilten, habe ich zuerst einfach nur gelächelt. Es hörte sich so harmlos an«, sagt Kada Saeed. Sie beschreibt die Minuten, in denen ihre bisherige Welt zusammenbrach. »Dann habe ich nur noch die Wörter ›nicht heilbar‹ und ›tödlich‹ wahrgenommen«, erzählt sie weiter. Die folgende lange Erklärung der Ärztin sei wie ein weißer Nebel zurückgeblieben. In Kada Saeeds Kopf rotierten immer wieder die entscheidenden Wörter: nicht heilbar und tödlich.

Ihr Sohn Saeed hat eine äußerst seltene angeborene Krankheit, die Neuronale Ceroid-Lipofuszinose, kurz NCL. Man kann sie sich in etwa so vorstellen wie eine frühkindliche Demenz. Betroffene Kinder entwickeln sich zunächst völlig unauffällig, doch mit dem Auftreten der ersten Krankheitssymptome beginnt ein rasanter Abbau der Fähigkeiten. Es handelt sich um eine Gruppe von Erkrankungen, von denen bislang 14 bekannt sind. Das Krankheitsbild ähnelt sich bei allen Formen der NCL: Es kommt zu geistigem Abbau, epileptischen Anfällen, Erblindung und motorischen Störungen. Alle Formen verlaufen progredient, also fortschreitend, und enden tödlich – bereits im Kindesalter. In Deutschland gibt es ungefähr 250 Kinder, die an NCL erkrankt sind, die Dunkelziffer undiagnostizierter Fälle dürfte noch höher liegen.

Saeed hat NCL1, die klassische infantile Form, die bereits im Säuglingsalter auftritt. Er wird Ende 2016 drei Jahre alt. Nach der Geburt ahnten die Eltern nichts von der Krankheit. Die Familie lebte im November 2013 in Manchester, wo Kada Saeeds Mann eine Anstellung gefunden hatte. Zur Geburt flog die werdende Mutter jedoch nach Deutschland zurück. »Meine ganze Familie lebt in Deutschland und da wollte ich gern nach der Geburt in ihrer Nähe sein, zumal mein Mann zu der Zeit viel gearbeitet hat«, erzählt die 22jährige. Ihre Familie kam vor über 20 Jahren aus dem Irak nach Deutschland, zunächst nur Kadas Vater mit ihrem Großvater, da dieser an Krebs erkrankt war. Die medizinische Versorgung in Deutschland hatte einen guten Ruf und so machten sich zunächst die beiden Männer auf den Weg aus dem Dorf Baadre nach Europa. Als Yeziden erhielten sie damals einen Duldungsstatus in Deutschland, weil ihre Religionsgemeinschaft im Irak immer wieder Anfeindungen ausgesetzt war. Im Alter von drei Jahren kam Kada mit der übrigen Familie nach. Sie besuchte die Kita und schließlich die

Realschule. Drei Monate vor der Abschlussprüfung verließ sie mit ihrem Mann Deutschland mit dem Ziel Großbritannien.

Nach der Geburt genoss die junge Familie die Zeit zu dritt. Die Eltern waren stolz auf ihr erstes Kind. Eigentlich wollten sie es »Said« nennen, damit Vor- und Nachname nicht gleich sind. »Aber in England hätte das ›gesagt‹ bedeutet und das wollten wir dann doch nicht so gerne«, so Kada Saeed. Das erste Lebensjahr verlief völlig unauffällig. Saeed begann zu spielen, bildete erste Laute, lachte viel und konnte schließlich sogar »Papa« sagen. Um den ersten Geburtstag herum begannen die Eltern, sich Sorgen zu machen. »Saeed wollte nicht krabbeln oder gehen«, sagt Kada Saeed. Seine Beine seien immer weggeknickt. Die junge Mutter wendete sich an den Kinderarzt in ihrem Wohnort Kaltenkirchen. Doch der wiegelte ab: Die Entwicklung des Jungen verlaufe einfach etwas verzögert, das werde sich geben. Erst als die Eltern den Arzt immer wieder aufsuchten, erhielt Saeed ein Rezept für eine Physiotherapie. Er machte zunächst schnell Fortschritte. Nach drei Monaten begann er zu krabbeln. Kurzzeitig atmeten die Eltern auf. Doch dann konnte ihr Sohn auf einmal nicht mehr eigenständig essen. Dafür gab es vorerst eine einleuchtende Begründung. Wenn Kinder sich voll auf eine Sache konzentrierten, verlernten sie mitunter kurzfristig eine andere, so erklärte es die Physiotherapeutin. Bei Saeed blieb es nicht beim kurzfristigen Verlernen. Die Eltern insistierten bei ihrem Kinderarzt auf eine weitere Untersuchung und wurden schließlich zu einem Neurologen überwiesen. »Nach einem Monat haben wir dann endlich einen Termin bekommen. Die Neurologin war beim EEG (Elektroenzephalografie) total überrascht und hat gesagt, dass sie so etwas noch nicht gesehen habe«, erzählt die 22jährige Mutter. Die Medizinerin empfahl zur genaueren Diagnose eine Magnetresonanztomographie (MRT), auf die die Familie erneut einen Monat warten musste. Saeed war mittlerweile anderthalb Jahre alt und sprach gar nicht mehr. Nach der MRT im Kinderkrankenhaus Altona begann wieder eine einmonatige Wartezeit, bis den Eltern mitgeteilt wurde, dass die Ärzte mit den Bildern wenig anfangen konnten. Diese schickten Saeed nach Eppendorf. Blutabnahme, wieder warten, schließlich im August 2015 die Gewissheit: Saeed hat NCL. »Auf die Frage, welche Lebenserwartung er hat, haben die Ärzte nichts Konkretes gesagt. Aber durch den Kontakt zu anderen betroffenen Familien weiß ich, dass die Kinder um die Einschulung herum sterben«, sagt Kada Saeed. Für sie sei die Diagnose wie ein Schlag mit einem Riesenhammer gewesen.

Zum Zeitpunkt der Diagnose beginnt der rasante Abbau bei Saeed. Einen Monat später hat er anscheinend alles verlernt: Er spielt nicht mehr, spricht nicht mehr, zieht sich nicht mehr hoch und lächelt nicht mehr. »Er hatte so ein tolles, ansteckendes Lächeln. Jetzt lächelt er nur noch ganz selten«, berichtet die Mutter. Die Eltern wollen den Prozess aufhalten, wollen Fähigkeiten erhalten, damit Saeed nicht entgleitet in eine Welt, zu der die Eltern keinen Zugang haben und in der ihr Sohn nicht mehr auf sie reagiert. Die Ärzte geben ihnen wenig Hoffnung. NCL ist nicht aufzuhalten.

Die Familie hat dabei Glück, in der Nähe von Hamburg zu wohnen. Am Universitätskrankenhaus Eppendorf (UKE) gibt es eine NCL-Sprechstunde, die international bekannt ist. Aus ganz Europa kommen Patienten, um sich Rat, medizinischen und sozialen Beistand zu holen. »Unsere Sprechstunde ist für die Betroffenen jederzeit erreichbar, entweder per E-Mail, per Telefon oder aber hier direkt vor Ort«, sagt Miriam Nickel, als Kinderärztin in der Spezialambulanz für NCL am UKE angestellt. Die 39jährige arbeitet seit acht Jahren in der NCL-Sprechstunde und hat die Zusatzqualifikation für Palliativmedizin. Das klinische Angebot soll die Lebensqualität der Kinder erhöhen, umfasst aber auch die Begleitung bis zum »finalen Stadium«, wie die Mediziner es nennen. »Wir haben auf der Station vier Palliativbetten und begleiten sowohl schwierige Phasen als auch die Lebensendphase«, erläutert die Ärztin.

Für die NCL-Patienten läuft der Aufenthalt anders als für andere. Während die Klinik normalerweise 15 bis 30 Minuten für Patienten mit schweren Krankheiten zur Verfügung stellt, sind es bei den NCL-Kindern ungefähr drei Stunden. Eine Kinderärztin oder Kinderkrankenschwester begleitet die Kinder und ihre Eltern zu den notwendigen Fachuntersuchungen, so dass Wartezeiten nahezu entfallen. Was die Finanzierung angeht, ist die Sprechstunde keine Selbstverständlichkeit. Nickels Stelle ist ebenso spendenfinanziert wie die der Kinderkrankenschwester, die das Team ergänzt. »Nur durch die Spenden der ›Freunde der Kinderklinik Eppendorf‹ können diese beiden Stellen finanziert werden. Sie sind unverzichtbar für eine gute Versorgung«, sagt Angela Schulz, die ebenfalls als Kinderärztin in der Spezialambulanz arbeitet.

Man bemerkt die gute Versorgung bereits auf einem Gang durch die Station. Es herrscht weniger Hektik, es bleibt mehr Zeit für die kleinen Patienten und ihre Familien. Eine Mutter möchte unbedingt ein Handyvideo ihres Kindes zeigen, um zu klären, ob sich der Zustand in den vergangenen Tagen verändert hat. Schulz nimmt sich Zeit, geht auf die Nachfragen in Ruhe ein, findet die richtigen Worte. »Wir arbeiten hier sehr multiprofessionell zusammen. Wir sehen das ganze System, das heißt, es gibt Treffen mit Therapeuten, Psychologen, den Lehrern und der gesamten Familie. Dabei schauen wir beispielsweise auch, wie wir die gesunden Geschwister stärken können«, so Schulz. Zusammen mit den Lehrern der Blindenschule aus Hamburg wird geprüft, wie schulpflichtige Kinder mit NCL optimal unterrichtet werden können.

»Wir können zwar nicht heilen, aber Lebensqualität erhalten und gegebenenfalls Schmerzen und Symptome lindern«, sagt Schulz weiter. Dabei wird auch offen über den Tod der Kinder gesprochen. In regelmäßigen Abständen stimmen die Ärzte mit den Eltern das weitere Vorgehen ab. In sogenannten »Do not resuscitate«-Bögen wird festgehalten, wie die medizinische Versorgung aussehen soll, wenn sich die Krankheit dem finalen Stadium nähert. »Soll intubiert werden? Wie weit soll die Intensivmedizin gehen? Wie lange soll beatmet werden?« Das sind für die 42jährige Medizinerin keine einfachen, aber dennoch notwendige Fragen. Das behutsame Vorgehen hat nichts gemein mit dem Schreckgespenst einer unmenschlichen Apparatedizin, die kalt und technisch den letzten Lebensabschnitt abwickelt. In der NCL-Ambulanz arbeiten Mediziner, die dank ihrer Palliativausbildung sehr empathisch handeln.

Das UKE ist eine große Ausnahme in Deutschland. In ländlichen Regionen beispielsweise sieht die Versorgung gänzlich anders aus. Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) soll zwar flächendeckend verfügbar sein. Doch von umfassender Betreuung kann keine Rede sein. »In Bayern gibt es zum Beispiel SAPV-Teams, die einen Radius von ungefähr 600 Kilometern abdecken. Da kann man für ein Kind mit NCL nicht langjährig im notwendigen Umfang zur Stelle sein«, sagt Miriam Nickel. Das Team des UKE will mehr bieten. Es sieht sich als Teil eines Netzwerks, das sich um die betroffenen Familien bildet.

Für Kada Saeed und ihre Familie ist das Angebot des UKE ein Segen. Da ihr Mann gerade im Irak arbeitet, ist die Unterstützung lebensnotwendig für die 22jährige. Zwar lebt sie im elterlichen Haus und ihre Geschwister kümmern sich rührend um Saeed, doch nur mit Hilfe der Familie könnte die junge Frau die immensen Aufgaben nicht bewältigen. Sie ist auf ein gut funktionierendes Netzwerk angewiesen, zumal sich Saeeds Zustand kontinuierlich verschlechtert. Ende April legten ihm die Ärzte eine PEG-Magensonde. Noch ist diese als Ergänzung für die Zeit gedacht, wenn Saeed nicht mehr richtig essen kann. Flüssigkeit erhält er bereits über die Sonde. Er trinkt zu wenig. Auch Nahrung nimmt er nur noch in kleinen Mengen zu sich, das Füttern dauert lange. »Diese Magensonde ist so fremd für mich. Mir kommen bei der Reinigung jedes Mal die Tränen, wenn ich Saeed ansehe«, sagt Kada Saeed.

Zum Glück erstreckt sich das Netzwerk über das UKE hinaus. So kommt regelmäßig Sylvia

Beinert von der Gesundheits GmbH vorbei. Sie kümmert sich um den Bereich der Hilfsmittelversorgung, bringt die Spritzen und Nahrungsflaschen für die PEG-Sonde. Besonders wichtig sind auch die Besuche der Mitarbeiterin des Vereins Kinderlotse. Dieser ist unmittelbar am UKE angesiedelt und betreut Familien mit schwerkranken Kindern. Katrin Seidel kommt zunächst für 20 Stunden in den zwölf Wochen nach der Operation. Sie zeigt, wie man den Zugang der Magensonde reinigt, sie hakt bei den Krankenkassen nach, wenn diese wieder einmal Hilfsmittel nicht bewilligen. »Wir müssen unglaublich viele Widersprüche bei den Krankenkassen einlegen. Mal wird der dringend benötigte Therapiestuhl nicht bewilligt, mal wird die Einstufung in eine Pflegestufe in Frage gestellt«, berichtet die Leiterin der Sozialmedizinischen Nachsorge bei Kinderlotse sichtlich genervt. Das Angebot gibt es nur in dem Umfang, weil der Verein jährlich 40 000 Euro Spenden einwirbt. Ohne Spenden wäre die Versorgung also an mehreren Stellen nicht gewährleistet. Anscheinend ist das gesellschaftliche Interesse nicht allzu groß, Menschen in dieser Lebenslage unkomplizierte und umfassende Hilfe zur Verfügung zu stellen. Doch sie sind darauf angewiesen. »Im März waren wir als Familie für zwei Wochen im Hospiz Sternenbrücke. Da konnten wir etwas aufatmen«, erzählt Kada Saeed. Die Kinderhospize sind ebenfalls ein wichtiger Bestandteil des Netzwerks. »Bei dem Begriff Hospiz denken viele sofort an das Endstadium. Bei Kindern ist es jedoch anders. Sie sind oft länger krank, haben immer mal wieder stabile Phasen und die Familien benötigen während der Krankheit Entlastung. Das bieten Hospize«, sagt die Medizinerin Schulz. Kada Saeed hat die beiden Wochen sehr genossen. Sie konnte Zeit mit ihrem Mann verbringen und einige wenige Momente ohne die Sorge um Saeed. »Ich kann jetzt nur noch von Tag zu Tag denken. Im Augenblick suche ich eine Wohnung für meine Familie, aber das ist sehr schwer«, sagt Kada Saeed. Einmal habe eine Vermieterin einfach aufgelegt, als sie ihr krankes Kind erwähnt habe. Sie lasse sich von solchen Erlebnissen nicht entmutigen, obwohl es ihr schwerfalle. Mit Saeed gehe sie auch nicht mehr so gern in die Öffentlichkeit, sagt sie. Sie habe Angst vor den Blicken. Einen großen Wunsch hat die 22jährige: Sie möchte gern ihren Realschulabschluss machen. Einen Versuch hat sie wegen Saeeds Krankheit abgebrochen, der nächste muss noch etwas warten. Saeeds Zustand wird sich weiter verschlechtern. NCL ist auf präzise und erschreckende Weise vorhersehbar. Auf dem Annual World Symposium 2016 in San Diego stellten Mediziner des Universitätskrankenhauses Eppendorf im März die positiven Ergebnisse einer Studie vor. Ihnen war es gelungen, den Fortschritt der Krankheit CLN2 medikamentös deutlich zu verlangsamen. CLN2 gehört zur Gruppe der neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen, degenerativen Gehirnerkrankungen, die bislang unheilbar und tödlich sind. Ein Pharmakonzern will in den USA und der EU die Zulassung des Medikaments beantragen.