Persönliche PDF-Datei für
Jule Irsch

Mit den besten Grüßen vom Georg Thieme Verlag

www.thieme.de

CNE.magazin

2018

18–20

10.1055/s-0043-122623

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kollegen und zur Verwendung auf der privaten Homepage des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

OPEN ACCESS

Verlag und Copyright:
© 2018 by
Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14
70469 Stuttgart
ISSN 1864-1865

Nachdruck nur
mit Genehmigung
des Verlags

Thieme

Handstand mit Glasknochen

Er ringt und rauft mit seinen Mitschülern, wie alle Jungs in seinem Alter – allerdings vom Rollstuhl aus. Mo hat *Osteogenesis imperfecta*. Wie er und seine Familie das Leben mit der Krankheit meistern, lesen Sie im Folgenden.

Elektronischer Sonderdruck zur persönlichen Verwendung

Foto: Jule Irsch

Kurz nach der Geburt von Moritz Irsch freuten sich seine Eltern darauf, bald mit ihm nach Hause gehen zu können. Schwangerschaft und Geburt waren normal verlaufen. Mo galt als vollkommen gesund – bis auffiel, dass er mit dem einem Bein nicht so strampelte wie mit dem anderen. Als das Röntgenbild dann eine Fraktur seines Oberschenkels zeigte, änderte sich auf einmal alles: „Sie haben uns Mo aus den Armen gerissen und auf die Intensivstation gebracht“, erzählt seine Mutter, Jule Irsch. „Er kam in den Inkubator. Wir sollten ihn nicht anfassen, und ich sollte ihn auch nicht stillen.“

> Seltene, zerbrechliche Knochen

Was durch die Fraktur und das Röntgen klargeworden war: Mo hat eine „Glasknochenkrankheit“, medizinisch: Osteogenesis imperfecta. Der Begriff hört sich sehr exakt an, dahinter stecken jedoch viele mögliche genetische Veränderungen, die sich alle auf das Kollagen auswirken, den Hauptbestandteil unseres Bindegewebes. Bei Betroffenen brechen die Knochen typischerweise leicht, und ihre Gelenke sind überdehnbar. Hinzukommen können auch eine Schwerhörigkeit oder eine gestörte Zahnentwicklung. Bei etwa der Hälfte der Menschen mit Osteogenesis imperfecta schimmern die Skleren bläulich. In Deutschland leben circa 6 000 Betroffene.

Es ist eine seltene Erkrankung, was es für Mo und seine Eltern zunächst nicht leicht machte. „Nach der Geburt hatten wir das Gefühl, dass alle Mos Krankheit spannend fanden, sich aber niemand richtig damit auskannte“, sagt Jule Irsch. Die Eltern telefonieren schließlich mit einem Zentrum für Kinder mit Osteogenesis imperfecta an der Kinderklinik der Universität Köln. Von dort bekamen sie einen Termin für 2 Monate nach der Geburt und die Anweisung, Mo jetzt sofort mit nach Hause zu nehmen. „Wir hatten ihn auch vorher weiter berührt und auf

Alle Fotos: Jule Irsch

den Arm genommen“, erinnert sich die Mutter. „Da haben wir unserem Gefühl einfach vertraut.“

> Jeder Patient ist anders

In der Kinderklinik in Köln erhielt Mo Bisphosphonate intravenös – eine medikamentöse Therapie, die Kinder mit Osteogenesis imperfecta alle 3 Monate erhalten. Sie lindert Knochenschmerzen und reduziert den Knochenabbau, sodass Frakturen minimiert werden. Mos Eltern lernten dort bestimmte Griffe beim Wickeln und Hochziehen. „Wir hatten Angst, ihn zu verletzen“, erinnert sich Jule Irsch. Aber bis auf diese Griffe konnten sie ganz normal mit ihm umgehen, was nicht für alle Kinder mit der Erkrankung gilt. Bei manchen reicht der Druck einer Manschette beim Blutdruckmessen schon aus, um ihnen den Arm zu brechen. Die Spannbreite ist bei Osteogenesis imperfecta riesengroß: Bei sehr schweren Verläufen treten Frakturen schon im Mutterleib auf, und durch eine verkrümmte Wirbelsäule können sich auch die Lungen schlechter entwickeln. Manche Betroffene werden weniger als einen Meter groß, andere merken außer 1, 2 Knochenbrüchen im Kinder- und Jugendalter gar nichts von ihrer Krankheit. In der Mehrheit wird diese autosomal-dominant vererbt. Jedes Jahr kommen aber einige Kinder zur Welt, die wie Mo durch eine spontane Genmutation erkrankt sind. Es gibt eine Klassifikation nach unterschiedlichen Typen, in die aber nicht alle Erkrankten hineinpassen. Und: Selbst anhand der Genmutation lässt sich nicht gut vorhersagen, wie schwer jemand betroffen sein wird. Auch Familienmitglieder mit derselben Genveränderung unterscheiden sich.

> Kindheit mit Teleskopmarknägeln

Was genau auf sie zukam, wusste Mos Familie also nicht. Mo hatte sich beim Röntgen nach der Geburt einen Arm gebrochen, und bei der Geburt das Bein. „Wir haben lange gehofft, dass er nur eine leichte Verlaufsform hat“, sagt Jule Irsch. „Aber Eltern machen sich ja gerne etwas vor, mittelgradig trifft es wohl eher.“ Die geistige Entwicklung ist bei Osteogenesis imperfecta unbeeinträchtigt, aber Laufen lernte Mo erst mit 2,5 Jahren. Ungefähr 1-mal im Jahr brach er sich ein Bein, immer bei kleinen Traumata. Einmal zum Beispiel, als er von der Schaukel fiel. „Wir haben ihm das Schaukeln trotzdem nicht verboten“, sagt seine Mutter. „Besser so, als nie geschaukelt zu haben.“

>> Alle fanden Mos Krankheit spannend, aber keiner kannte sich richtig aus. <<

Zunächst erhielt Mo bei Frakturen eine Gipsschiene. Die Brüche heilen bei Osteogenesis imperfecta normal. Mit 3,5 Jahren, als er einen Beckengips bekommen sollte, entschieden sich seine Eltern dann für Teleskopmarknägel. Diese schienen Mos Oberschenkel nicht nur von innen, sie schieben sich außerdem auseinander, wenn der Knochen wächst. So müssen sie nicht so häufig ausgewechselt werden.

> Häufige Frakturen und Schmerzen

Krankenhauspatient war Mo also schon, so lange er denken kann. Die erste Erinnerung des mittlerweile 11-Jährigen daran ist, dass „meistens alle sehr nett sind, und vorher fragen, ob es in Ordnung ist, wenn sie jetzt dieses oder jenes machen.“ Trotzdem hat er ein bisschen Angst vor der Klinik, denn er hat auch schon erlebt, dass Pflegende es nicht tun. Einmal zog eine Pflegende ihm ohne Warnung die Handtücher weg, die er unter seinen frisch gebrochenen Oberschenkel gelegt hatte. Das tat sehr weh! Nur weil Menschen mit Osteogenesis imperfecta häufiger Frakturen haben, haben sie deshalb noch lange nicht weniger Schmerzen. Im Gegenteil: Weil die Krankheit das gesamte Bindegewebe betrifft, treten Schmerzen oft auch ohne Fraktur auf, etwa durch Verstauchungen oder muskuläre Zerrungen. Mo schätzt, dass er schlimme Schmerzen, hinter denen kein Knochenbruch steckt, ungefähr 1-, 2-mal im Jahr bekommt. Der 11-Jährige weiß genau: „Wenn sie nicht so schrecklich sind, wirkt Ibuprofen bei mir gut“, sagt er. „Aber bei schlimmen Schmerzen helfen eigentlich nur noch Morphine. Oder eine Narkose, danach ist normalerweise auch alles besser.“ Wichtig sei nur, dass ihm im Krankenhaus Glauben geschenkt wird, wenn die Schmerzen wirklich stark sind.

Mo kennt nicht nur Krankenhäuser in Deutschland. Auch während Urlauben in Australien und den Niederlanden musste er bei Schmerzen mit seinen Eltern in die Notaufnahme, um Frakturen auszuschließen. Jule Irsch

Elektronischer Sonderdruck zur persönlichen Verwendung

war sehr überrascht, als sie nach der Untersuchung an der Uni-Klinik in Amsterdam vom Sanitäter Fentanyl als Nasenspray bekamen – und wieder gehen konnten. „Das hat natürlich super geholfen“, erinnert sie sich. Wenn Ibuprofen nicht wirkt, hat die Familie in Deutschland nur die Möglichkeit, dass Mo stationär einen Medikamenten-Cocktail erhält.

> Eltern als Ressource

Jule Irsch ist Angehörigenbeauftragte des Osteogenesis Imperfecta-Verbands und weiß deshalb, dass sich Eltern von Kindern mit der Erkrankung in der Regel angewöhnen, diese im Krankenhaus nie allein zu lassen. „Es kann ja zum Beispiel sein, dass jemand nicht genau zuhört oder eine Information nicht weitergibt“, erklärt sie. „Das ist nie böse gemeint, aber es kommt vor. Und nach dem Schichtwechsel misst dann eine Pflegende trotzdem den Blutdruck bei jemandem, dessen Knochen dafür zu empfindlich sind.“ Forsch auftretende Eltern, die viel wissen – Jule Irsch ist klar, dass sie für Pflegende nicht immer einfach sind. Einen harten Kampf führten sie einmal mit einer Röntgenassistentin, die sich nicht beim Lagern helfen lassen wollte. Ein heftiger Interessenkonflikt: Auf der einen Seite ein 7-jähriges Kind mit großer Angst und Schmerzen, das sich zum 7. Mal den Oberschenkel gebrochen hatte, auf der anderen Seite eine Röntgenassistentin unter Zeitdruck, der eine möglichst gute Aufnahme gelingen sollte.

Normalerweise gehen Mo und seine Eltern in Zentren für Osteogenesis imperfecta, die mit Patienten wie Mo vertraut sind. In Kliniken, in denen noch nie Kinder mit der Krankheit waren, würde sich Jule Irsch häufig mehr Verständnis für die negativen Erfahrungen und auch für das Wissen der Eltern wünschen. „Pflegende können uns ja auch als Partner sehen, oder als Ressource, und sich vielleicht freuen, dass sie nun einen Patienten weniger haben, um den sie sich sorgen müssen.“ Oft machen Kleinigkeiten aber auch alles gleich viel leichter. Als Jule Irsch einmal aufgelöst und verloren im Krankenhaus saß, in das Mo gerade wegen einer Oberschenkelfraktur aufgenommen wurde, kam ein Pfleger und fragte, wie es ihr ginge, und ob er irgendetwas tun könne. „Er besorgte eine Zahnbürste und ein T-Shirt – kleine Dinge, aber es hat so gut getan“, sagt Jule Irsch.

> Nach der Pubertät wird es besser

Zum Glück findet das Leben der Familie Irsch grundsätzlich meist doch außerhalb des Krankenhauses statt. Ob Krabbelstube, Kindergarten, Grundschule – Mo hat stets „normale“ Einrichtungen besucht. Aktuell geht er in die 6. Klasse einer rollstuhlgerechten Gesamtschule. Probleme mit den anderen Kindern gab es nie. „Dabei rauft Mo auch, ringt und springt aus dem Rollstuhl“, sagt seine Mutter. Nachdem er sich mit 5 Jahren den Oberschenkelhals gebrochen hatte und lange nicht aufstehen konnte, klappte es mit dem Laufen nicht mehr gut. Im Moment kann er mühsam 10 bis 20 Schritte am Rollator laufen. „Aber danach bin ich fertig“, sagt Mo. Er schwimmt regelmäßig und bekommt Physiotherapie. In der Schule bewegt er sich im Rollstuhl und hat einen persönlichen Assistenten, der hilft, wenn es nötig ist. „Aber eigentlich macht Mo alles selbst“, sagt Jule Irsch. Wenn er bei Freunden zu Besuch ist, krabbelt er zur Toilette. Er würde gerne etwas besser laufen können, um einfacher mit seinen Freunden unterwegs sein zu können. Die Chancen stehen nicht schlecht, denn nach der Pubertät hören die Knochen bei Osteogenesis imperfecta häufig auf zu brechen.

„Aber auch jetzt schränken uns die Glasknochen nicht so wahnsinnig ein“, meint Jule Irsch. „Uns behindert eher die Umwelt, in der Menschen mit Behinderung nicht vorgesehen sind. Eigentlich überwiegen die Sorgen, die alle Eltern haben. Ich fürchte, er zieht direkt mit 18 aus.“ ~

Silja Schwencke

Foto: Jule Irsch

> *Teleskopmarknägel in Mos Oberschenkel stabilisieren den Knochen und verhindern weitere Knochenbrüche.*

Weitere Informationen

- Die Deutsche Gesellschaft für Osteogenesis imperfecta Betroffene e.V. unterstützt und berät nicht nur Betroffene, auch Pflegende und Ärzte können sich bei Fragen gerne an sie wenden: **www.oi-gesellschaft.de**
- Buchtipp: Der an Glasknochen erkrankte Raúl Aguayo-Krauthausen beschreibt in seinem Buch **„Dachdecker wollte ich eh nicht werden“**, erschienen 2014 im Rowohlt Verlag, sein Leben aus der Rollstuhlperspektive.
- Videotipp: Die neunjährige Maleah aus England erklärt ihre Erkrankung, Osteogenesis imperfecta, **www.youtube.com, Me, Myself and O.I.**
- Rollstuhlgerechte Orte weltweit finden: **www.wheelmap.org**

CNE.fortbildung

Lesen Sie auch die CNE.fortbildung **„Auf beiden Beinen stehen – Verletzungen am Bewegungsapparat“.**

Elektronischer Sonderdruck zur persönlichen Verwendung