

Die Geschichte von Lasse und dem Hyper-IgM-Syndrom

Lasse wurde im März 2007 als „gesundes Kind“ geboren und entwickelte sich zunächst auch völlig unauffällig.

Im August 2007 entdeckte ich plötzlich eine Blaufärbung der Lippen und Fingerkuppen bei Lasse, ohne dass er irgendwelche weiteren Symptome zeigte.

Da es Samstagmittag war und wir bei meinen Eltern zu Besuch waren, fuhren wir direkt in die nächste Kinderklinik zur Abklärung. Ein junger Assistenzarzt schaute sich Lasse genau an und stellte die üblichen Fragen: „Hat das Kind Fieber? Hustet es? Gibt es sonst irgendwelche Infekt-Anzeichen?“ Alle Fragen konnte ich mit „Nein“ beantworten. Das Abhören der Lunge war dann auch unauffällig. Schließlich schickte man uns zum Röntgen der Lunge und sagte, dass Lasse auf jeden Fall stationär aufgenommen werden müsse.

Nach dem Röntgen ging es auf Station, Lasse bekam eine Sauerstoffbrille und lag entspannt und lächelnd in seinem Bett. Dann kam der herbeigerufene Chefarzt großlos ins Zimmer, schaute Lasse intensiv an, schickte die Schwestern in harschem Ton, das Ultraschallgerät beizubringen, schaute mich an und sagte:

„Die Lunge sieht nicht gut aus. Gar nicht gut.“

Tränen schossen mir in die Augen – aber ich traute mich nicht, auch nur irgendetwas zu fragen. Die Anspannung im Zimmer war kaum zu ertragen und nach einer Ewigkeit, in der das Herz von Lasse geschallt wurde, sah mich der Chefarzt erneut an und sagte: „Das Herz hat nichts. Gott sei Dank.“ Dann verließ er – wieder großlos – das Zimmer, die anwesenden Krankenschwestern folgten ihm.

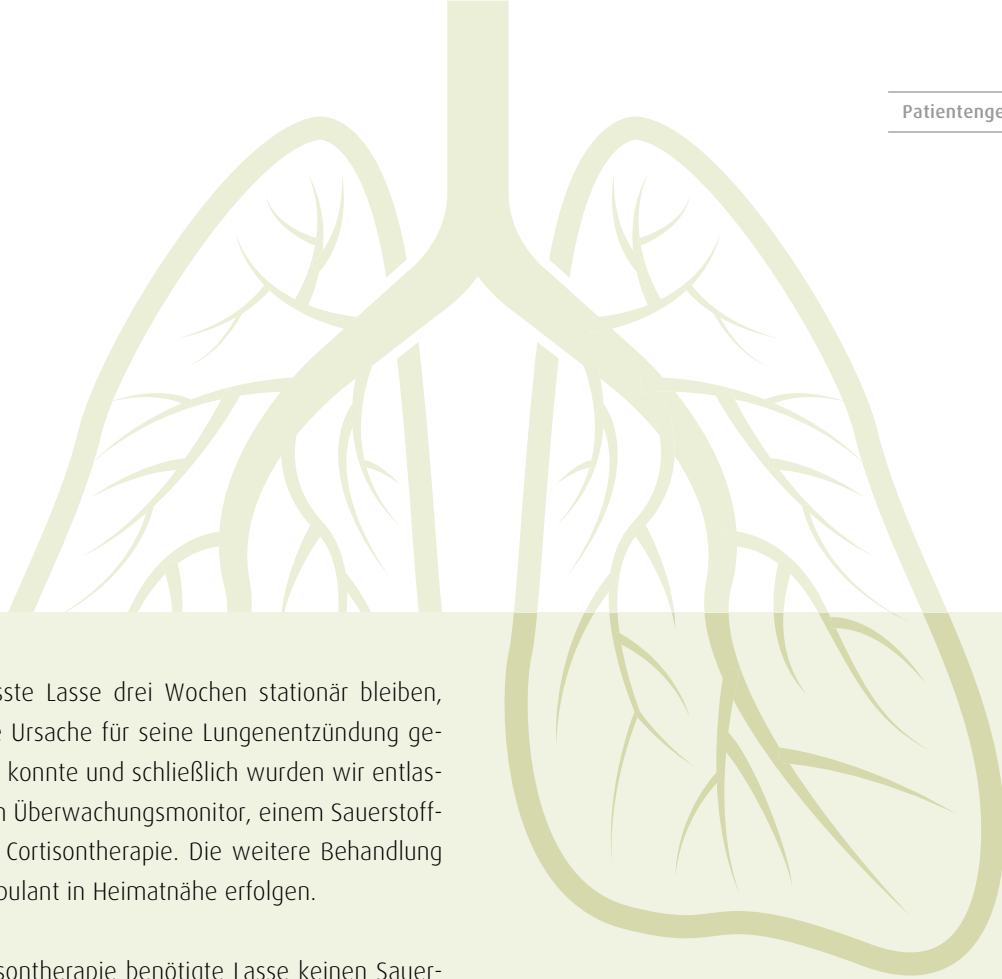
Ich war mit Lasse plötzlich alleine und hatte keine Ahnung, was hier gerade passiert war. Aber mein Kind lächelte...

Der junge Assistenzarzt kam kurz darauf nochmal ins Zimmer und ich flehte ihn an mir zu sagen, was hier los ist. Das tat er dann auch sehr bereitwillig und ausführlich: Lasses Lunge hatte er nur auf Verdacht röntgen lassen, da ja keine Geräusche oder Auffälligkeiten zu hören waren. Das Röntgenbild zeigte dann eine ausgeprägte Lungenentzündung, die zunächst den Verdacht aufkommen ließ, dass er Probleme mit dem Herzen haben könnte. Dies wurde gerade per Ultraschall ausgeschlossen.

Nun ging es darum zu klären, woher die Entzündung kam und man begann eine Therapie mit Antibiotika und gab zusätzlich Cortison.

Die Cortisontherapie schlug an, Lasse benötigte keinen Sauerstoff mehr und so setzte man das Cortison ab. Wir hofften darauf, dass damit alles wieder gut war. Zwei Tage später sank jedoch die Sauerstoffsättigung wieder und man begann erneut damit, ihm Sauerstoff und Cortison zu verabreichen. Die Antibiotika-Therapie wurde nach vier Tagen beendet, da man keine Bakterien als Auslöser der Entzündung nachweisen konnte. Die Röntgenkontrolle zeigte ein unverändertes Bild.

Zur weiteren Diagnostik sollte eine Bronchoskopie gemacht werden, hierfür wurden wir in die nächste Uniklinik nach Frankfurt verlegt. Es zeigte sich vermehrt Schleim in seiner Lunge, aber auch hier konnten sich die Ärzte die Ursache dafür nicht erklären. Es wurde Material zu weiteren Untersuchungen an diverse Labore geschickt, aber auch diese Untersuchungen blieben letztendlich ergebnislos.



Insgesamt musste Lasse drei Wochen stationär bleiben, ohne dass eine Ursache für seine Lungenentzündung gefunden werden konnte und schließlich wurden wir entlassen – mit einem Überwachungsmonitor, einem Sauerstofftank und einer Cortisontherapie. Die weitere Behandlung sollte dann ambulant in Heimatnähe erfolgen.

Unter der Cortisontherapie benötigte Lasse keinen Sauerstoff mehr und die Röntgenbilder der Lunge zeigten ganz langsam eine Besserung. Das Cortison wurde ab November 2007 langsam ausgeschlichen und Lasse benötigte auch dann keinen zusätzlichen Sauerstoff. Er bekam lediglich noch eine Dauerinhalation mit einem cortisonhaltigen Präparat verordnet und ab diesem Zeitpunkt gingen die Ärzte von einem „schlichten“ Asthma bei Lasse aus.

Die nächsten drei Jahre waren geprägt von Infekten, die als Bronchitis oder Lungenentzündung auftraten. Außerdem schlich sich ein produktiver Husten ein, der unter keiner Therapie zum Stillstand kam.

Im Nachhinein auffällig war jedoch, dass ich ganz oft mit einem Kind in die Klinik kam, das sprichwörtlich „aus dem letzten Loch pfißt“, ich immer wieder nach der Temperatur gefragt wurde und immer wieder antwortete: „Das Kind hat keine erhöhte Temperatur.“ Hatte es ja auch nicht...

Unter Antibiotika-Gabe verbesserte sich sein Zustand meistens. Auch hier war im Nachhinein auffällig, dass Lasse manchmal auf ein Antibiotikum nicht ansprach und erst beim zweiten Medikament eine Besserung eintrat.

Lasses Zustand wurde zunehmend unbefriedigender. Nicht nur ständige Lungenentzündungen und sein produktiver Husten begleiteten uns, sondern auch eine Gedeih-

störung – über zwei Jahre lang nahm er nicht an Gewicht zu. Hier wurde uns gesagt, dass eine kranke Lunge eben viel Energie benötigt und er diese Energie offensichtlich nicht alleine durch die Nahrung aufnehmen könne. Also wurde ihm hochkalorische Zusatznahrung verordnet, die zwar in Form von Milch- oder Fruchtshakes in netter Verpackung angeboten wurden, bei Lasse aber wenig Begeisterung auslösten. Es begann ein täglicher Kampf um jeden Krümel und jeden Schluck.

Im weiteren Verlauf entwickelte Lasse einen anhaltenden eitrigen Schnupfen, irgendwann kamen dann auch die Ohren hinzu, die – nach Paukendrainage – ebenfalls ständig eitriges Sekret absonderten. Dem schlossen sich schließlich auch die Augen an...

Wässrige Durchfälle bis zu zehn Mal am Tag rundeten dann das Gesamtbild ab.

Inzwischen war September 2010 und es kam die nächste Lungenentzündung und mit ihr ein stationärer Aufenthalt in unserem „Stammkrankenhaus“. Eigentlich alles wie immer – bis eine junge Ärztin zu uns ins Zimmer kam, sich einen Stuhl nahm, sich zu uns setzte und mich bat, mit meinen Worten zu erzählen, was bei Lasse alles los sei.



Nachdem ich die letzten drei Jahre zusammengefasst hatte kam sofort die Frage: „Hat schon mal jemand nach dem Immunsystem des Kindes geschaut?“

Tatsächlich konnte man in den Akten finden, dass bei der ersten Lungenentzündung im August 2007 die Werte bestimmt wurden und sie auch entsprechend niedrig waren, aber damals als altersentsprechende Werte eingestuft wurden.

Lasse wurde Blut abgenommen, um die Werte neu bestimmen zu lassen und es wurde ein Termin für eine weitere Bronchoskopie anberaumt.

Als wir dann drei Wochen später wieder „eincheckten“, besprachen wir zunächst Lasses Blutwerte mit der Ärztin. Sie meinte, sie hätte schon viele Werte gesehen, auch niedrige Werte.

Aber so niedrige Werte wie bei Lasse wären ihr dann doch noch nicht untergekommen...

Nach der erneuten Bronchoskopie wurden wir wieder entlassen und etwa drei Wochen später von unserem behandelnden Arzt angerufen. Nun war klar, dass Lasse an einem Immundefekt leidet und wir wurden zur weiteren Behandlung an die Medizinische Hochschule in Hannover zu Prof. Baumann überwiesen.

An dieser Stelle ist es mir ein Bedürfnis zu schreiben, dass wir mit den behandelnden Ärzten immer zufrieden waren! Sowohl menschlich als auch fachlich wurden wir sehr gut betreut und fühlten uns gut aufgehoben. Letztendlich wurden Lasses Symptome auch so gut behandelt, dass er

keine Folgeschäden davongetragen hat. Dafür sind wir sehr dankbar! Ein „das hätten die Ärzte doch früher bemerken müssen“ gab es für uns tatsächlich nicht.

So, jetzt gab es also eine Diagnose und unser Wortschatz wurde um das Wort „Immundefekt“ erweitert. Wir bekamen einen Termin für die stationäre Aufnahme an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) zur ersten Immunglobulin-Gabe, es war Dezember 2010.

Mich trieb die Sorge um, wie Lasse auf das fremde Material reagieren würde, starb meine Schwiegermutter doch nach einer Bluttransfusion an einem allergischen Schock. Ein offenes Ohr für diese Sorge und alle meine Fragen hatte Prof. Baumann. Und im Nachhinein merkte ich auch, dass er das erste ausführliche Gespräch (wir hatten vorher nur einmal telefonischen Kontakt) mit mir daher ganz bewusst während der Immunglobulin-Gabe führte und mir so ganz viel Sicherheit gab.

Er erklärte mir auch, dass es verschiedene Immundefekte gibt. Zum aktuellen Zeitpunkt gehe man bei Lasse von einem CVID aus, aber ganz genau könne er das erst in etwa drei Monaten sagen, wenn alle Untersuchungen abgeschlossen sind. Ich hakte nach, was es denn außer dem CVID noch sein könnte und was es bedeuten würde. Er merkte, dass ich es genau wissen wollte und gab mir Antworten auf meine Fragen. Hier fiel dann zum ersten Mal der Begriff des Hyper-IgM-Syndroms als mögliche Form des Immundefektes. Hierzu sagte Prof. Baumann auch sofort, dass dann eine Stammzelltransplantation notwendig sein würde. Aber davon wollte er zunächst nicht ausgehen. Ich natürlich auch nicht.

Eine der Geschichten, die Zuversicht schenken!



Am nächsten Tag durften wir die MHH schon wieder verlassen und in den nächsten vier Wochen konnte man zu sehen, wie es Lasse täglich besser ging. Wir waren sehr glücklich – auch wenn uns bewusst war, dass Lasse lebenslang auf die Immunglobuline angewiesen sein wird. Aber es gab eben eine Therapie. Es folgten weitere Immunglobulin-Gaben und Lasses Zustand blieb stabil.

Leider endet unsere Geschichte hier noch nicht..., denn im März 2011 stand nach Abschluss aller Untersuchungen fest, dass Lasse doch das Hyper-IgM-Syndrom hat und somit die alleinige Therapie mit Immunglobulinen nicht ausreichend sein würde.

Jetzt mussten wir uns also doch mit dem Thema Stammzelltransplantation auseinandersetzen.

Prof. Baumann nahm sich unendlich viel Zeit für ein Gespräch mit uns und wir besprachen das Für und Wider – und er sagte auch, dass er jeden Weg mit uns gehen wird, egal wie wir uns entscheiden. Dennoch erkannten wir in diesem Gespräch, dass es letztendlich keine Alternative zur Stammzelltransplantation gab und wir willigten ein, die „Maschinerie“ dazu in Bewegung zu setzen.

Bei einem Beratungsgespräch in der Humangenetik sagte uns der Arzt: „Ohne die angedachte Therapie hätte Ihr Sohn hat eine Lebenserwartung von fünf bis fünfzehn Jahren. Und glauben Sie mir, es wären keine fünfzehn guten Jahre.“ Mit diesen zwei Sätzen gab er uns nochmal die Sicherheit, dass wir das richtige für Lasse entschieden haben.

Schnell war auch klar, dass wir Eltern nicht als Spender in Frage kamen und somit begann die Suche nach einem Fremdspender. Bereits im Juli 2011 erhielten wir den ers-

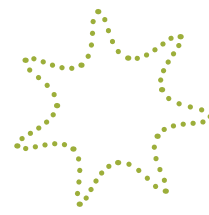
ten Anruf, dass es einen passenden Spender gibt und man nun alles Weitere in die Wege leiten wollte. Wir schwebten zwischen Hoffnung und Angst.

Schließlich mussten wir noch auf einen freien Platz auf der Knochenmarks-Transplantationsstation (KMT) warten, aber am 4. Oktober 2011 ging es dann doch los und wir fuhren nach Hannover. Es fiel uns wahnsinnig schwer, diesen Schritt zu gehen und doch waren wir voller Hoffnung, dass Lasse eine Chance auf ein gutes und langes Leben bekommen wird. Nach einem kurzen Check, ob Lasse auch Infekt-frei ist, wurden wir auf Station gebracht und bezogen unser neues Zuhause für die nächsten Wochen. In Hannover darf ein Elternteil rund um die Uhr beim Kind bleiben und auch im Zimmer übernachten, was mir die ganze Sache doch etwas erleichtert hat. Es folgten eingehende Gespräche über das, was uns die nächste Zeit erwarten würde und dabei konnte uns schon ein kleines bisschen der Angst genommen werden.

Lasse wurde ein Hickman-Katheter gelegt, dann konnte die Chemotherapie auch schon beginnen. Zunächst blieb alles unauffällig, bis Lasse am dritten Tag auffieberte. Hier konnte mit einem Antibiotikum gegengesteuert werden und das Fieber ging wieder zurück. Aufatmen...

Am 14.10., nach zehn Tagen Konditionierung, war dann der große Tag, die Stammzelltransplantation erfolgte – und danach begann das Warten auf die ersten Zellen.

Nun konnte man zusehen, wie Lasses Kräfte jeden Tag schwanden und ihm zwei Tage nach Transplantation auch die Haare ausfielen. Während Lasse darauf fast sehnsüchtig



gewartet hatte, standen wir Eltern beim Abrasieren der verbliebenen Haare an seinem Bett, hielten uns fest an der Hand und schluckten unsere Tränen runter. Obwohl es durchaus auch witzig war, wie Lasse da auf seinem Bett saß, stolz einen Spiegel in den Händen hielt und sich die erste Schneise mitten durch seine Haare rasieren lies...

Letztendlich gewöhnten wir uns an den Anblick unseres kleinen Kahlkopfes. Die Tage wurden nun immer länger, da man eigentlich nur noch darauf wartete, dass endlich die ersten Zellen im Blut nachzuweisen waren, während Lasse inzwischen so schwach war, dass meine alleinige Aufgabe oft nur darin bestand, die DVDs zu wechseln.

Mehr war mit ihm nicht anzufangen und trotzdem war er mit sich und seiner Situation einigermaßen zufrieden.

Nach langen elf Tagen war es endlich soweit und die ersten Leukozyten zeigten sich. Das war schon ein besonderes Gefühl.

Jeden Tag wurden es ein paar Leukos mehr, Lasse kam langsam wieder zu Kräften und mit Erreichen der 500 Leukos durften wir das erste Mal das Krankenzimmer verlassen und ein paar Runden auf dem Klinikgelände drehen. Endlich ein Stück Freiheit.

Nun mussten nur noch die 1000 Leukos geschafft werden und wir durften nach Hause. Damit wir diesen Tag auch wirklich nie vergessen, hat man uns am 11.11.11 entlassen. Nun begann die Zeit nach der Transplantation, die zunächst aber auch noch einige Stolpersteine bereithielt. Die Hygienemaßnahmen zu Hause ließen sich erstaunlich gut umsetzen, die unzähligen Medikamente konnten dank

Magensonde auch gut verabreicht werden, aber die Cortisontherapie wegen einer Abwehrreaktion brachte uns manchmal schon an den Rand des Wahnsinns. Wir erkannten unser Kind kaum wieder und hatten mit seinem Aggressionsschüben zu kämpfen. Aber auch diese Episode fand ein Ende.

Leider erholte sich Lasses IgG-Spiegel nicht wie erhofft und er musste weiterhin Immunglobuline bekommen. Dass dies durchaus der Fall sein kann, wurde uns vor der Transplantation gesagt, aber natürlich hatten wir die Hoffnung, dass ihm das erspart bleiben würde.

14 Monate nach Transplantation stieg der IgG-Spiegel dann tatsächlich doch noch ausreichend an und seit 2013 benötigt Lasse keine Immunglobuline mehr.

Sein produktiver Husten, den er auch während der ganzen Transplantation nicht ablegte, blieb zunächst noch erhalten und Lungenentzündungen gehörten immer mal wieder zum Alltag dazu – aber nicht mehr in der Häufigkeit wie vor der Transplantation. Und: Lasse bekam Fieber – etwas, was wir bei ihm nicht kannten und doch eigentlich so normal ist. Letztendlich ließen sich die Infekte jetzt aber deutlich besser behandeln und klangen schneller wieder ab.

Zwei Reha-Aufenthalte auf Amrum stabilisierten Lasses Zustand weiter und seit fast zwei Jahren ist er „ein gesunder Junge“. Naja fast, jetzt hat er nämlich (nur noch) Pubertät ...

Mutter von Lasse,
dsai-Mitglied

