

„Wie das Licht einer fernen Sonne leuchtet Judith´s Leben aus der Vergangenheit ins Jetzt.“ (nach Torsten Marold)



"Hast Du Angst vor dem Tod?" fragte der kleine Prinz die Rose. Darauf antwortete sie: "Aber nein. Ich habe doch gelebt, ich habe geblüht und meine Kräfte eingesetzt soviel ich konnte. Und Liebe, tausendfach verschenkt, kehrt wieder zurück zu dem, der sie gegeben. So will ich warten auf das neue Leben und ohne Angst und Verzagen verblühen."

Antoine de Saint-Exupéry

Judith

Sie wurde im November 1993 geboren und war bis zu ihrem 6. Lebensjahr scheinbar gesund.

Dann häuften sich kleine Unfälle und in ihrem 8. Lebensjahr wurde eine Epilepsie diagnostiziert. Mit dem Beginn der medikamentösen Therapie ging es ihr zunehmend schlechter und es begann eine Odyssee auf der Suche nach der Ursache dieser Verschlechterungen.

In ihrem 10. Lebensjahr erhielten wir die Diagnose NEURONALE CEROIDLIPOFUSZINOSE, kurz NCL, eine unheilbare Stoffwechselerkrankung des Kindes- und Jugendalters, die den betroffenen Menschen sämtliche Funktionen und Fähigkeiten nach und nach verlieren lässt.

Judith verstarb in ihrem 20. Lebensjahr, am 16. Februar 2013.

Unser Leben mit einem sterbenden Kind

Ein Bericht von Anne & Dirk Schultheis, verwaiste Eltern aus Bochum (schultheis.anne@gmail.com/schultheis.dirk@gmail.com)

1989 werden wir Eltern eines gesunden Sohnes und 1993 einer für uns gesunden Tochter Judith. Bis zum Jahr 2000 erlebt Judith eine normale Kindheit. Allerdings zeigen sich erste Symptome, die wir damals nicht deuten konnten.



Mit 3 Jahren bekommt sie ihre 1. Brille wegen Weitsichtigkeit, die sie vom ersten Tag an liebt, weil sie damit besser sehen kann.

Mit 5 Jahren stellen wir fest, dass Judith nachts manchmal aufwacht und dann völlig orientierungslos ist. Der Arzt vermutet eine Schlafapnoe.

Kleine Unfälle häufen sich, von denen wir heute annehmen, dass sie durch erste Absenzen ausgelöst wurden.

2001, mitten im 1. Schuljahr, werden wir zu einem Gespräch in die Schule gebeten. Die Lehrerin teilt uns mit, dass Judith nicht mehr lernen kann. Sehr beunruhigt bemühen wir uns um eine neuropädiatrische Diagnostik. Auf den Termin müssen wir 8 Monate warten !

In dieser Zeit zieht Judith sich immer weiter zurück, wird immer unsicherer, die sozialen Kontakte lassen deutlich nach. Wir versuchen, ihr Selbstwertgefühl durch Reittherapie zu stärken, was auch bedingt gelingt.

Ein Jahr nach dem ersten Verdacht erhalten wir die Diagnose: Absenzen-Epilepsie !

Uns wird gesagt: „*Wir müssen das EEG sanieren, dann ist ihr Kind wieder gesund*“ Wir sind erleichtert und stimmen der Einstellung durch ein Medikament (Orfiril) zu.

In der Folge verschlechtern sich die Symptome. Das Sehvermögen lässt deutlich nach, der Augenarzt ist ratlos. Judith hat große Angst. Da auch wir uns große Sorgen machen, ist die familiäre Situation sehr belastet. Judith ist oft verzweifelt. Sie möchte ständig ihre Brille geputzt haben. Sie versteht nicht, dass sie nicht mehr richtig sehen kann. Sie erblindet innerhalb eines Jahres.

In dieser Zeit finden mehrere Arztbesuche unter großer psychischer Belastung statt. Unsere Sorge wächst, wir recherchieren selbst. Auf Beipackzetteln finden wir immer wieder Hinweise auf mögliche auftretende Sehstörungen. Wir stellen uns die Frage, ob wir unser Kind vergiften.

Im Krankenhaus werden wir nicht ernst genommen, werden als nervende Eltern behandelt, die Medikamente werden immer wieder gewechselt, die Dosen erhöht, verschiedene Kombinationen ausprobiert. Alles ohne Erfolg.

Im Sommer 2002 hat Judith einen Grand-Mal-Anfall. Wir sind schockiert. Die Medikamente haben in keinsten Weise geholfen.

Verzweifelt wechseln wir die Klinik. Bereits nach dem Anamnese-Gespräch wird uns ein Verdacht mitgeteilt. Kurz darauf erhalten wir die Diagnose juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose. Judith ist jetzt 10 Jahre alt.

Was bedeutet dies für uns als Familie?

Wir müssen uns vorbereiten auf ein langes Sterben und den Tod im jungen Erwachsenenalter. Schnell ist klar, dass unsere Haupt-Aufgabe in den nächsten Jahren sein wird, unserer Tochter Lebensfreude zu vermitteln.

Was macht diese Diagnose mit ihrem Bruder ... ?

Der Familien- und Freundeskreis verändert sich. Einige wenden sich ab. Wir hören Sätze wie: „*Ich kann mit Behinderungen nicht umgehen.*“. Einige rücken näher, neue Freunde kommen hinzu.

Wir wenden uns an das UKE in Hamburg, das uns als Spezialklinik für diese Krankheit empfohlen wurde. Die häufigen Fahrten nach Hamburg sind hilfreich, aber auch belastend.

Wir schließen uns der Selbsthilfegruppe „NCL-Gruppe Deutschland“ an, in der wir bis heute aktiv sind.



Die zu erledigenden Formalitäten sind zusätzliche Belastung. Dinge wie Haus bauen, geeignetes Auto kaufen, mit Krankenkassen kämpfen, Ämterbesuche, Behördengänge, geeignete Schule finden sind zeitraubend und belastend.

Der einzige Vorteil an dieser schrecklichen Krankheit ist, dass wir wissen, auf was wir uns vorbereiten müssen.

In der Folgezeit verliert Judith nach und nach ihr Sprachvermögen. Sie stottert und findet die Worte nicht mehr. Je schlechter ihre Sprache wird, desto größer wird ihr Verlangen, sich mitzuteilen. Dieses macht sie sehr unglücklich. Ihr Umfeld reagiert auf ihr Mitteilungsbedürfnis zum Teil genervt. Uns als Familie helfen die Aussagen verwaister NCL-Eltern, die uns mitteilen: „*Genießt, dass sie noch spricht. Sie wird bald verstummen*“.

Im Alter von 10 Jahren bekommt Judith ihre erste Menstruation, die sie zusätzlich verunsichert.

Plötzlich verändert sich das Gangbild. Es bekommt Parkinson-Symptome. Judith kann auch kurze Wege nicht mehr zurück legen. Wir benötigen sofort einen Rollstuhl. Dieser wird sie ab jetzt ständig begleiten.



Im Alter von 12 Jahren verliert Judith den Tag-Nacht-Rhythmus. In dieser Phase setzen schwere Halluzinationen ein. Diese lösen extreme Ängste, Wut und Verzweiflung aus. Sie erkennt phasenweise ihre Umgebung nicht mehr. Es gibt Situationen, insbesondere nachts, in denen sie zuhause in ihrem Zimmer in den Armen von uns Eltern sitzt, nach uns schreit und nach Hause will. Oft müssen wir dann zu Tricks greifen. Hilfreich ist es, sie anzuziehen, mit ihr aus dem Haus zu gehen, eine Autofahrt einmal um den Block zu machen, und ihr bei der Rückkehr zu erklären, dass sie nun zuhause ist und ihre Eltern auch da sind. Dieses ihr vertraute „zuhause Ankommen“ hilft ihr, uns wieder zu erkennen.

Um die Halluzinationen zu bekämpfen, wird im UKE ein Kinder- und Jugendpsychiater hinzu gezogen. Auf seinen Rat wird Judith, zusätzlich zu den Antikonvulsiva, auf Diazepam eingestellt. Die Halluzinationen verschwinden. Zu unserer Freude auch die zuletzt immer häufiger aufgetretenen großen Krämpfe. Wir erleben unsere Tochter noch einmal 9 Monat lang krampffrei.

Dieser Mix an übelst schmeckenden Medikamenten, den Judith morgens und abends schlucken muss, führt mehr und mehr zur Verweigerungshaltung. Wir lassen uns Tricks einfallen, um sie abzulenken. Schließlich funktioniert nur noch die Gabe durch Vermischung mit dem Essen. Auch dieses verweigert Judith dann und isst nur noch mittags in der Schule, weil sie dort sicher ist, dass keine Medi untergemischt ist. Aufgrund einer auftretenden Infektion ist die Gabe weiterer Medikamente notwendig. Wir entschließen uns zum längst angedachten Legen einer PEG.



Judith kann nun sämtliche Medikamente und ausreichend Flüssigkeit stressfrei zu sich nehmen. Dadurch bekommt sie wieder Lust am Essen. Diese Freude währt jedoch nicht sehr lang, da sie sich durch die Abnahme der Schluck-Koordination immer häufiger verschluckt.

Im Dezember 2007 nehmen wir Kontakt auf zum ambulanten Kinderhospizdienst. Wir werden betreut von 2 Ehrenamtlichen und erhalten von nun an 2 Stunden pro Woche Unterstützung. Für uns eröffnet sich plötzlich die Möglichkeit, mal loszulassen.

2008 macht Judith die beginnende Inkontinenz schwer zu schaffen. Das Tragen von Windeln ist ihr nicht zu vermitteln.

2009 verliert sie vollends ihre Sprache. Es wird still im Haus.

Fast gleichzeitig setzen heftige Tetanien, Myoklonien und schwere Krämpfe ein. Um diese in den Griff zu bekommen, ist ein 4-wöchiger Aufenthalt im UKE notwendig.

Es wird klar, dass sich die Krämpfe nur noch minimal beeinflussen lassen.

Judith verändert sich mehr und mehr, da ihr Gleichgewichtssinn nicht mehr funktioniert. Dadurch, dass sie nicht mehr sitzen kann, ist ihr die Nutzung des Toilettenstuhls kaum mehr möglich. Jetzt ist sie auf Schutzhosen (Windeln) angewiesen. Auch das gehaltene Sitzen an der Bettkante und die Gewichtsübernahme im gehaltenen Stand gelingen nicht mehr, was die An- und Auskleidesituation und das Waschen drastisch verändert. Für uns bedeutet es eine enorme Veränderung der gesamten Pflegesituation und wir sind froh, dass wir rechtzeitig einen Kinästhetic-Kurs für pflegende Angehörige mitgemacht haben.

Judith, die immer gern gegessen hat, kann dies nun nicht mehr. Sie verliert mehr und mehr an Gewicht und wiegt nur noch 32 kg. Die Gabe von Sondennahrung ist für uns sehr unbefriedigend. Mit Hilfe einer Kinderkrankenschwester stellen wir für sie ein Morgenmüsli mit fast 1000kcal zusammen. Dieses wird in einer Küchenmaschine feinst püriert, so dass es durch die PEG passt. Außerdem kann Judith das, was sie über die PEG zu sich nimmt, selber schmecken und uns zeigen, wie es ihr gefällt.

Auch die anderen Mahlzeiten werden für Judith vom normalen Essen zubereitet und mit lactosefreier Sahne verfeinert. Langsam erreicht unsere Tochter wieder ihr 40 kg Körpergewicht.

2010 bekommt Judith eine Lungenentzündung. Wir wissen, dass die meisten NCL-er an akuter Lungenentzündung versterben, und zwar statistisch etwa an der dritten bis vierten. Also ein weiterer Schritt in Richtung Ende.

Müsli für Judith

Lebensmittel	Menge abmessen/abwiegen	ungefähre Kalorien- Angaben in kcal
Müsli	100g	420
Honig	1 Esslöffel	60
Leinöl	1 Esslöffel	40
laktosefreie Schlagsahne	100ml	290
Sojamilch	100ml	30
Obst*	2	160
gesamt:	ca. 300ml	1000 kcal

*Obstsorten mit einem hohen Kaloriengehalt (kcal pro 100g):
Banane (90), Kaki Frucht (74), Weintrauben (70), Nektarine (70), Mirabellen (66), Pflaumen (62), Birne (57), Heidelbeeren (57), Kiwi (53), Apfel (49), Mango (49), Pfirsich (45), Orange (41)

→ Angaben ohne Gewähr:
Kaloriengehalt variiert je nach Reifegrad der Früchte und bei Lebensmitteln wie dem Müsli je nach Produktmarke

- Müsli zunächst einweichen
- später pürieren und durch ein Sieb pressen

Weitere Zutaten fürs Frühstück:

- > eine pürierte Kiwi (durch ein Sieb gepresst) oder eine ausgepresste Orange auf nüchternen Magen
- > orale Flüssigkeitsaufnahme: Husten- und Bronchialtee mit Fenchelhonig
- > Brotdose für die Schule: Obst und Joghurt, Puddings oder Fruchtkompott

Im Sommer 2010 beginnen wir mit der Palliativversorgung in der neu gegründeten Palliativstation Lichtblicke in der Kinderklinik Datteln. Dadurch, dass Judith sich nur noch durch kleine Gesten mitteilen kann, ist auf mögliche Schmerzen in der Vergangenheit zu wenig geachtet worden. Das Palliativteam ermittelt per Fragebogen, der an mehrere Bezugspersonen ausgegeben wird, den Bedarf einer Schmerztherapie. Die regelmäßige Gabe von Novalgin bewirkt noch einmal eine deutliche Verbesserung der Gesamtsituation und verhilft Judith zu neuer Lebensfreude.



Im Februar 2011 wird Judith mit einer schweren Lungenentzündung stationär auf der Palliativstation aufgenommen. Für uns als Familie ist es wertvoll, dass die Mutter sie die ganze Zeit über begleiten und in einem eigenen Elternzimmer wohnen kann. Es geht Judith sehr schlecht und sie bekommt einen intravenösen Zugang für das Antibiotikum gelegt. Nach einigen Tagen setzt sich der Zugang zu, ein neuer muss gelegt werden. Die Entzündungswerte verbessern sich nur langsam, so dass das Antibiotikum länger gegeben werden muss. Immer schneller verschließen sich die Venen oder entzünden sich gar. Alle 4

Extremitäten sind zerstoßen. Für Judith ist dies eine große Belastung, was sie uns durch ihre kleinen Gesten deutlich zu verstehen gibt. Gemeinsam mit dem Team beschließen wir, diese Maßnahme ein letztes Mal zuende zu führen und, um sie dieser Tortur nicht ein weiteres Mal auszusetzen, bei einer weiteren schweren Erkrankung Medikamente nur über die PEG zu geben.

Judiths Tagesablauf (im September 2012):

1:30h	Medikamentengabe: 20Tr. Novalgin, 8Tr. Valoron; 2ml Ergenyl Lösung
5:00h	ggf. 9 Tropfen Diazepam (spätestens um 7:30h);
5:45h	4ml MucoClear, inhalativ;
6:00h	Pflege im Bett mit atemstimulierender Einreibung; 2 Hübe Viani => 10 Atemzüge über Inhalationsmaske
7:00h	20mg Antra mups, anschließend Frühstück mit frischem Obst und Müsli (püriert); plus orale Flüssigkeitsgabe;
7:30h	Medikamentengabe: 15ml Keppra; 50mg Luminal; 2ml Ergenyl Lösung; 20Tr. Novalgin; 8Tr. Valoron, 2 Beutel Movicol junior;
7:45h	300ml Wasser über Ernährungspumpe,
9:30h	2ml NaCl 0,9%, inhalativ;
10:00h	2. Frühstück, püriert; ca. 150ml Wasser; plus orale Flüssigkeitsgabe;
12:15h	Mittagessen, püriert; 300ml Wasser über Ernährungspumpe; plus orale Flüssigkeitsgabe
13:00h	2ml NaCl 0,9%, inhalativ;
13:30h	Medikamentengabe: 50mg Luminal; 2ml Ergenyl Lösung; 20Tr. Novalgin; 8Tr. Valoron;
15:30h	je 250ml Sondennahrung und Wasser über Ernährungspumpe, plus orale Flüssigkeitsgabe;
16:00h	4ml MucoClear, inhalativ, anschließend Snack;
17:00h	ggf. 9 Tropfen Diazepam, (spätestens um 19:30h);
18:00h	Abendessen, püriert; 300ml Wasser über Ernährungspumpe; plus orale Flüssigkeitsgabe
19:00h	2ml NaCl 0,9%, inhalativ;
19:30h	Medikamentengabe: 15ml Keppra; 50mg Luminal; 2ml Ergenyl Lösung; 20Tr. Novalgin; 8Tr. Valoron
20:00h	Abendpflege mit atemstimulierender Einreibung; 2 Hübe Viani => 10 Atemzüge über Inhalationsmaske
22:00h	2ml NaCl 0,9%, inhalativ;

Bei starken Myoklonien wird ein Teil der Regelmedikation vorgezogen. Sollte keine Beruhigung eintreten erhält Judith oral eine bis einhalb Tabl. Tavor expidet 1,0 oder eine Diazepam Rectiole.

Bei starker Augenrötung oder einer Augenentzündung erhält Judith Augentropfen.

In der nächsten Zeit gibt es häufige Aufenthalte auf der „Palli“, wie wir sie nennen, die Judith bereits nach wenigen Besuchen am Geruch und an den Geräuschen erkennt, was sie spontan beruhigt, da sie sich hier sicher fühlt. NCL steht nicht mehr im Vordergrund, sondern ausschließlich die Palliativversorgung.

Auf der Station finden wir sehr gute Begleitung und Verständnis für die Gesamtsituation unserer Familie. Wir bekommen Hilfe bei der Beschaffung dringend benötigter Hilfsmittel, wie zum Beispiel ein Ultraschallvernebler für die Inhalation, ein Sauerstoffgerät, ein Pulsoxymeter oder ein Absauggerät.

Auch werden wir psychologisch betreut. In mehreren Gesprächen mit dem Team kommen wir zu dem Entschluss, keine lebensverlängernden Maßnahmen durchzuführen. Dieses wird von den Ärzten mitgetragen.



Das Ziel in den letzten Lebensjahren soll sein, Verluste zu kompensieren, Leid zu lindern und weiterhin Freude zu vermitteln.

Für uns als Familie ist das Palliativteam von nun an ein äußerst wichtiger Partner, der uns stets große Sicherheit vermittelt. Wir wissen, dass wir zu jeder Zeit in einer Notsituation aufgefangen werden. All unsere Fragen werden mit dem Kompetenzteam erörtert. Wir werden beraten und geschult im Umgang mit den unterschiedlichsten medizinischen Apparaten, insbesondere dem Absaugen. Auch lernen wir die wunderbaren Ansätze der basalen Stimulation im Zusammenhang mit der Förderpflege kennen. Dadurch ist uns die nun sehr umfangreich gewordene Pflege unserer Tochter auch zuhause gut möglich.

Bei allen Verlusten die unsere an NCL erkrankten Kinder ertragen müssen, bleiben ihnen das Gehör und auch der Geruchssinn erhalten.

Damit Judith sich noch etwas orientieren kann, hat sie bestimmte Traummelodien, die nur in der Nacht gespielt werden. Begleitet werden diese durch einen sehr angenehmen Orangenduft (ein rein ätherisches Öl, kein synthetischer Duft!), welcher „gute Träume“ verspricht.

Auch bei der Körperpflege verwenden wir gute Düfte als Körperöl oder -lotion und Judith zeigt uns, welcher Duft ihr besonders gut gefällt.

Überhaupt wird die Körperpflege mehr und mehr zum Tagesmittelpunkt. Wir nehmen uns viel Zeit, damit Judith über Massagen und Einreibungen ihren Körper täglich von Kopf bis Fuß spüren kann. Auch das Wechseln der Schutzhosen wird mit vielen eingebauten Drehungen zu einem Bewegungserlebnis.



Das Zurückhalten des Urins gehört mit zum Bild der NCLer. Es kommt vor, dass über viele Stunden kein Urin gelassen wird (Judith hat es bis zu 17 Stunden geschafft!). Und dann ergießen sich plötzlich Sturzbäche, die keine Schutzhose aufzuhalten vermag. Da dieses Phänomen das Verlassen des Hauses zu Besuchen erschwert, bleiben wir lieber zuhause und lassen uns besuchen.

Für uns war immer klar, dass unsere Tochter zuhause sterben würde. Jetzt reift der Entschluss, zum Sterben in die Palli zu kommen.

Vom Sommer 2010 bis zum Tod hat Judith eine 1:1 Betreuung, 24 Stunden am Tag. Sie ist nie allein, immer ist jemand an ihrer Seite, der ihr die Welt erklärt, auch nachts und in der Schule. Dieses sind Menschen, die sich auf Judith einlassen und somit lernen, sie zu verstehen, ihre nun winzigen Gesten wahrzunehmen und zu deuten.

Die Schule besucht Judith bis zuletzt, im letzten halben Jahr begleitet von einer Krankenschwester.

Im Alter von 19 Jahren verstirbt Judith im Februar 2013, im Kreise ihrer Familie auf der Palliativstation, an ihrer 7. Lungenentzündung.

„Leuchtende Tage. Nicht weinen, dass sie vorüber, lächeln, dass sie gewesen.“

(Konfuzius)

