

Mein Name ist Stephanie Schulz und ich lebe mit meinen beiden Kindern im Süden von Bonn. Meinen Mann Jörg habe ich 1997 kennengelernt, als wir beide Ende zwanzig waren. Er hat mir irgendwann beiläufig erzählt, er sei „Steinträger“, was bedeuten würde, dass er von Geburt an Nierensteine bildet. Er erzählte mir auch, dass der erste Sohn seiner Eltern als Baby daran gestorben sei und dass er selber seit seiner Kindheit oft als Notfall im Krankenhaus war, was seine Eltern immer in Verzweiflung stürzte, da sie Angst hatten, auch ihn zu verlieren. Niemand in der Familie kannte einen Grund für die Erkrankung. Meine Schwiegermutter erzählte mir später immer nur, Jürgen, das erste Kind, sei „an Nieren“ gestorben. Die Eltern hatten nach seinem Tod einen Krankenbericht bekommen, den sie nie verstanden. Die ganze Familie war der Erkrankung der Kinder völlig hilflos ausgeliefert. Immer wieder mussten seine Eltern mit dem ohnmächtigen Kleinkind in die Klinik und jedesmal ging es um Leben und Tod. So haben es mir jedenfalls alle aus der Familie erzählt.

Als mein Mann älter wurde und klar war, dass er die Koliken besser überstand als sein verstorbener Bruder, taten seine verängstigten Eltern alles, um mögliche Gefahren von ihm fernzuhalten. So fuhren sie nur sehr selten mit ihm in den Urlaub, er durfte weder schwimmen noch radfahren lernen. Später hat er das dann alles aufgeholt. Er hat kein Abenteuer ausgelassen, hat Gefahren förmlich gesucht und war besessen davon, die ganze Welt zu bereisen.

Als ich meinen Mann kennenlernte, hatte er tiefe Narben am Rücken, wo man die Steine in Not OPs herausoperiert hatte, da ein Zertrümmern damals noch nicht möglich war. Einmal geschah dies als er als Student in Australien war. Er überlebte nur knapp, weil er eine Kolik bekam, während er im Outback war und erst in die Klinik geflogen werden musste. Diese Geschichte hat er oft erzählt, ich glaube, für ihn war es ein Zeichen, dass er stärker war, als seine Krankheit.

1998 habe ich ihn zum ersten Mal mit einer Kolik erlebt. Der behandelnde Arzt in der Notaufnahme sagte damals zu mir, das seien die einzigen Schmerzen, die mit Wehenschmerzen zu vergleichen wären, daran kann ich mich genau erinnern. Mein Mann war bei einem Urologen in Köln in Behandlung, wo wir lebten. Nach jeder Kolik und dem anschließenden Zertrümmern des Steins, der die Beschwerden verursacht hatte, nahm mein Mann die Steine mit und fügte sie seiner umfangreichen Sammlung bei. Keiner der Ärzte, weder im Krankenhaus noch der Hausarzt oder der Urologe haben jemals von Primärer Hyperoxalurie gesprochen, oder die Steine analysiert. Meinem Mann sagten sie, er solle viel trinken. Außerdem nahm er Allopurinol (was rückblickend völlig unwirksam war). Er war besessen vom Trinken, stand mehrmals nachts auf, um Wasser zu trinken und animierte auch sein Umfeld dazu, viel zu trinken. Er hatte panische Angst davor, zu wenig Flüssigkeit aufzunehmen. Als ich schwanger war und der Gynäkologe uns nach Erbkrankheiten fragte, hat mein Mann nichts gesagt. Ich habe dem Arzt dann gesagt, dass es in der Familie meines Mannes eine Nierenerkrankung gäbe, an der auch ein Baby gestorben sei. Das hat mein Mann mir übel genommen. Er hat diese Erkrankung stets als Makel empfunden, etwas, was man nicht kontrollieren konnte und das er am liebsten unerwähnt ließ. Er

weckte mich auch nie, wenn er nachts eine Kolik hatte sondern saß so lange im Wohnzimmer bis der Notarzt kam. Er hatte keinerlei emotionalen Zugang zu seiner Erkrankung.

Als wir nach der Geburt unseres zweiten Kindes nach Bonn zogen, wechselte mein Mann den Urologen welcher ihn an Professor Hoppe verwies. Dieser hatte sofort den Verdacht auf Primäre Hyperoxalurie und ließ meinen Mann zwei Wochen in der Uniklinik stationär an einer Studie teilnehmen. Danach war klar, dass er PH1 Patient war. Zu diesem Zeitpunkt war mein Mann 39 Jahre alt. Er hat über die Diagnose kaum gesprochen, weder mit mir noch mit seinen Freunden.

2009 flogen wir als Mitglieder der Selbsthilfegruppe für Primäre Hyperoxalurie, PH1 Bonn, zu einem Symposium nach New York. Dort lernte ich amerikanische Familien kennen, die kranke Kinder hatten. Diese waren unglaublich glücklich zu sehen, dass man mit der Krankheit auch als Erwachsener leben konnte; es gab viele emotionale Reaktionen, die mich damals schockierten weil mir klar wurde, dass mein Mann nie wirklich über die Tragweite seiner Erkrankung gesprochen hatte. In den folgenden Jahren nahm Jörg an verschiedenen Studien der Uniklinik unter Leitung von Professor Hoppe teil; er hatte große Hoffnung, dass ein Medikament gefunden würde, dass ihm die Transplantation ersparen würde, vor der er große Angst hatte. Da der Entwicklungsprozess ihm zu langwierig erschien, verlor er allerdings zusehends die Hoffnung, zeitgleich verschlechterte sich sein Kreatininwert und Professor Hoppe kam öfters auf das Thema Dialyse zu sprechen. Mein Mann, der das nicht wahrhaben wollte, konzentrierte sich noch mehr auf seine Karriere, wir machten häufiger lange Reisen und er sprach weder über seine Ängste noch über seine sich verschlechternden Werte.

Im Winter 2015 bemerkte ich zum ersten Mal eine Veränderung in seinem Verhalten, was sich in den nächsten Monaten verstärkte. Er stürzte öfters beim Skifahren, war unkonzentriert und verlangsamte in seinen Bewegungen. Ich riet ihm, zum Arzt zu gehen, und sich kontrollieren zu lassen, was er vor sich herschob.

Auf einer Südafrikareise im März 2016 bekam er eine Sinusitis, von der er sich nicht richtig erholte, von dem verordneten Antibiotikum erlitt er einen Kollaps. Der HNO Arzt diagnostizierte eine Allergie auf das Medikament und verschrieb ein anderes. Da er gerade seine Stelle wechselte und ein vielversprechendes Jobangebot hatte, weigerte mein Mann sich hartnäckig, seine Kreatininwerte checken zu lassen. Später habe ich erfahren, dass es dieser Infekt war, der den Nieren sozusagen „den Rest“ gegeben hatte.

Im Juli 2016 fuhren wir für drei Wochen nach Frankreich. Am zweiten Urlaubstag konnte mein Mann nichts mehr essen, war fahrig und hatte Schmerzen in den Beinen. Er weigerte sich, in Frankreich zum Arzt zu gehen und mutmaßte, er habe vielleicht Diabetes. Abends bekam er Muskelkrämpfe und wirkte zusehends desorientiert. Er verlangte nach seinem Hausarzt. Ich packte alles ein und fuhr uns nach Hause. Der Hausarzt erkannte sofort ein Nierenversagen; mein Mann wurde als

Notfall in die Uniklinik eingeliefert wo er noch in der Aufnahme notdialysiert wurde. Er hatte zu diesem Zeitpunkt einen Kreatininwert von 21, der Harnstoffwert lag bei ca. 500 mg/dl und das Kalium bei 8 mmol/l. Alles lebensbedrohliche Werte. In der Uniklinik versammelten sich die Ärzte aus verschiedenen Abteilungen an seinem Bett, um zu sehen, wer diese Werte überlebt hatte. Nach drei Wochen langsamer Dialyse kamen die Werte ins sichere Bereiche und er wurde nach Hause entlassen mit nun regelmäßiger Hämodialyse.

Für uns als Familie hat sich in diesem Sommer das ganze Leben von Grund auf verändert. Mein Mann konnte nicht mehr arbeiten gehen, konnte seine Karrierepläne nicht mehr verfolgen, nicht mehr reisen. Von da an kämpfte er darum, möglichst bald transplantiert zu werden. Er war von Anfang an gegen eine KALT (Kidney After Liver Transplantation) OP, wollte lieber beides gleichzeitig transplantiert haben, doch die Ärzte stimmten nicht zu, da die verbleibend hohe Oxalatkonzentration im Körper die neue Niere sofort zerstört hätte. Das Warten auf die OP war aufreibend und schwer, mein Mann kämpfte um jeden Punkt auf der Liste. Gleichzeitig riet Professor Hoppe ihm, eher abzuwarten, da es vielleicht schon bald ein Medikament gäbe, das die riskante OP überflüssig machen würde. Doch mein Mann glaubte nicht mehr an ein Medikament und trieb die OP voran. Sein Zustand verschlechterte sich, da sich immer mehr Oxalat im Körper ablagerte, das die Dialyse nicht filtern konnte. Es war ein Wettlauf gegen die Zeit. Nach 17. Monaten, an Weihnachten 2017, wurde meinem Mann eine neue Leber eingesetzt. Alle waren sehr euphorisch, das Team entspannt und gut gelaunt, die OP verlief sehr gut und die Leber begann zu arbeiten. Jörg blieb 6 Wochen in der Klinik und wurde dann in die ReHa entlassen. Von Beginn an kämpfte er aufgrund der fehlenden Nierenfunktion mit Flüssigkeitsansammlungen im Körper, die nie ganz abgeleitet werden konnten. Dies führte unter anderem zu Ergüssen in der Lunge und warf ihn oft zurück. In der ReHa ging es ihm zusehends schlechter, wieder zu Hause bekam er wiederholte Infekte, die aufgrund der Immunsuppression schwer zu behandeln waren. Während der ganzen Zeit waren die behandelnden Ärzte an der Uniklinik aber zuversichtlich, dass er es schaffen würde. Im Mai 2018 ging es meinem Mann so schlecht, dass er wiederholt in die Klinik musste. Da es keine Nieren gab, um den Flüssigkeitshaushalt im Körper zu verwalten, litt er unter schwerem Aszites (Flüssigkeit im Bauch) und Infekten. Die Nephrologen teilten ihm aber mit, dass an eine Nierentransplantation aufgrund des schlechten Zustands nicht zu denken sei. Mein Mann war ein großer Kämpfer, aber ich glaube, in diesem Moment hat er aufgegeben.

Ende Juni brachte ich ihn in die Notaufnahme, das Bilirubin war stark gestiegen, die Galle arbeitete nicht mehr richtig, was auch auf eine Verschlechterung der Leber hindeutete, doch immer noch sprachen die Ärzte in der Klinik davon, dass es der Leber sehr gut gehe. Mein Mann fiel ins Koma und kam auf die Intensivstation, er wachte noch einmal auf, kurz nachdem Deutschland die WM verlassen musste. Ich weiß noch, dass er mich danach fragte und sagte, dass er ja dann nichts verpasst habe. Er hatte einen sehr guten Sinn für Humor.

Anfang Juli fiel er mit einer Sepsis erneut ins Koma, kurz vorher rief er mich an. Das war das letzte Mal, dass ich seine Stimme gehört habe. Fünf Wochen kämpften die Ärzte um sein Leben und seit dieser Zeit auf der Intensivstation weiß ich, dass das nicht nur eine Phrase ist. Am Ende mussten auch die optimistischsten Ärzte zugeben, dass die Leber nicht mehr arbeitete.

Während der ganzen Zeit gab es außer Professor Hoppe keinen Arzt mehr, den ich kannte. Ich habe keinen der Ärzte, die am Anfang erklärt hatten, mein Mann würde diese OP problemlos überstehen und nach zwei Monaten topfit wieder zu Hause sein, mehr auf der Intensivstation gesehen. Als mein Mann im Sterben lag, gab mir eine Vorzimmerdame 60 Sekunden für ein Gespräch mit dem Chefarzt.

Wirklich gekämpft haben die wechselnden Ärzte auf der Intensivstation und vor allem die Pfleger, denen ich heute noch dankbar bin. Am 30. Juli, genau zwei Jahre nach dem Nierenversagen öffnete mein Mann nach fünf Wochen Koma noch einmal die Augen. Einen Tag später kollabierten die Werte. Am zweiten August vormittags stellten die Ärzte die lebenserhaltenden Maßnahmen ein. Um zwölf Uhr ist mein Mann gestorben. Er ist 49 Jahre alt geworden, unsere Kinder waren da 13 und 14 Jahre alt.

Rückblickend meine ich, dass die Erkrankung zu spät diagnostiziert wurde. Wäre dies früher geschehen, wäre der Weg ein anderer gewesen und Jörg würde vielleicht noch leben. Ich denke auch, dass wir uns besser hätten informieren müssen, so weiß ich heute, dass ein Nierenversagen an deutlichen Zeichen erkannt werden kann, wie dem typischen Geruch nach Salmiak oder der Verwirrtheit wegen des hohen Harnstoffwertes.

Weiterhin denke ich, dass, einmal diagnostiziert, der Patient sich unbedingt regelmäßig und engmaschig kontrollieren lassen muss, vor allem wenn die Kreatininwerte sich verschlechtern. Dass eine Zulassung auf die Transplantationsliste erst dann erfolgt, wenn die Patienten schon krank und an der Dialyse sind, finde ich zynisch und berechnend.

Ich bin davon überzeugt, dass die Kliniken psychologisch geschultes Personal brauchen, das als Bindeglied wirkt zwischen den Ärzten, die, um sich selbst zu schützen, kaum Empathie in so schwierigen Situationen zeigen können und den Patienten und Angehörigen, die in dem technisierten Betrieb der Hochleistungsmedizin keinen Halt und Trost erfahren, der genau dann unglaublich nötig ist. Der seelische Schaden, der hier entsteht, ist meiner Meinung nach kaum wieder gut zu machen und auch der möglichen Genesung der Patienten abträglich.

Ich hoffe, dass das Medikament, das mein Mann so dringend gebraucht hätte, bald für jeden Patienten zugänglich ist, und niemand, der an dieser Krankheit leidet, mehr dialysiert oder transplantiert werden muss.