

In Holland ist es auch schön

Betreuung eines beatmeten Zwillingspärchens in der Häuslichen Kinderkrankenpflege

Stefanie von der Hülst und Ann-Kathrin Schröder

Morgendliches Tellergeklapper, das Plätschern der Dusche, Kindergeplapper, Hundepfoten auf dem Parkett und die brodelnde Kaffeemaschine. Was zunächst nach der gewöhnlichen Geräuschkulisse inmitten eines ganz normalen Familienalltags klingt, wird „hier“ noch ergänzt durch Monitor-Piepen und das regelmäßige Rauschen von zwei Beatmungsgeräten. Wenn wir – die Kinderkrankenschwestern Stefanie von der Hülst und Ann-Kathrin Schröder – von „hier“ sprechen, meinen wir die Familie von Bo und Keke, die wir seit rund anderthalb Jahren mit unserem Team der Häuslichen Kinderkrankenpflege Hamburg e.V. medizinisch-pflegerisch begleiten.

Bo und Keke sind ehemalige Frühgeborene der 32. SSW. Nach einer unauffälligen Schwangerschaft erblickten die Jungs vor zwei Jahren das Licht der Welt. Rasch nach der Geburt war klar, dass etwas nicht in Ordnung ist. Die Zwei kämpften mit einer respiratorischen Insuffizienz und fielen durch eine massive Hypotonie auf. Bezüglich der genauen Ursache stand sehr lange Ungewissheit im Raum, bis von den Ärzten des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf die Diagnose MTMX (X-Chromosomale Myotubuläre Myopathie) gestellt wurde.

MTMX ist eine letale kongenitale Myopathie, bei der eine Muskelreifung

bereits im Mutterleib besteht. In Deutschland werden (laut einem deutschen Genforscher) pro Jahr ca. 5 Kinder – überwiegend Jungen – mit dieser Erkrankung geboren. Häufig versterben die betroffenen Kinder innerhalb der ersten Lebenswochen aufgrund einer schwerwiegenden respiratorischen Störung. (siehe auch www.mtmx.de)

Allgemein werden jedoch sehr unterschiedliche Krankheitsverläufe beschrieben. Dies hängt davon ab, auf welcher Genstelle der Defekt lokalisiert ist. In der Regel liegt eine generalisierte Muskelschwäche der quergestreiften Muskulatur vor, Spontanbewegungen sind nur gering vorhanden, oder fehlen komplett. Eine weitere schwerwiegende Problematik ist die ebenfalls von der Myopathie betroffene Atemmuskulatur. Es kann zu schweren Atemstörungen kommen, da die Atemleistung von den Kindern auf Dauer nicht suffizient aufrechterhalten werden kann. Der physiologische Atemantrieb an sich ist uneingeschränkt vorhanden. Auch die Fein- und Grobmotorik kann von der Erkrankung betroffen sein, wodurch alle Bewegungsabläufe und damit natürlich auch die Nahrungsaufnahme beeinträchtigt sind. Kognitiv sind die Kinder in der Regel vollkommen gesund.

Durch immer wiederkehrende respiratorische Insuffizienzen mussten Bo und Keke mittels Tubus, oder Maske CPAP-beatmet werden. Je stabiler sie wurden, desto öfter

wurden auch Beatmungspausen möglich. Nach rund vier Monaten Klinikaufenthalt konnten die zwei dann mit intermittierender Maskenbeatmung und einer Magensonde nach Hause entlassen werden. Ein großer Tag für die ganze Familie, bestehend aus Mama und Papa und der zwei (inzwischen vier) Jahre alten Schwester Lina, sowie dem tierischen Familienmitglied Mimi, einer Bulldogge und Seele von Hund. Endlich wieder im eigenen Bett schlafen und sich von der schweren Zeit in der Klinik erholen. Von einem normalen Familien-Alltag kann seitdem dennoch nicht gesprochen werden. Seit der Entlassung begleitet das Team der Häuslichen Kinderkrankenpflege Hamburg e.V. die Familie fast rund um die Uhr.

Zu Beginn im 24-Stunden-Dreischichtsystem – mittlerweile ist die Familie auch zeitweise unter sich – unterstützt unser Team die Eltern bei allen notwendigen medizinisch-pflegerischen Maßnahmen. Im Vordergrund steht vor allem die Sicherstellung einer guten Beatmungssituation, sowie die Krisenintervention.

Trotz intermittierender Beatmung zeigten Bo und Keke aufgrund der Muskelschwäche und einer immer wiederkehrenden Sekretproblematik regelmäßig große Erschöpfungszustände. Die zwei mussten ihre gesamte Energie für die Atmung aufwenden und hatten mit Atemwegsinfekten und dadurch bedingten Atelektasen zu kämpfen.

Daher erfolgte dann im Herbst 2014 nach langen Überlegungen die Tracheotomie und in weiterer Folge auch eine PEG-Anlage.

Darauffin stabilisierte sich die Gesamtsituation immer mehr. Durch die anschließende und seitdem beibehaltene 24-Stunden-Beatmung sowie die dadurch deutlich verbesserte Atemsituation, haben die beiden wieder Energie für ihre allgemeine Entwicklung, zum Spielen und mittlerweile auch zum Lautieren. Und entgegen der anfänglichen Befürchtungen haben sich Bo und Keke nicht nur motorisch, sondern



Abb. 1: Bo und Keke an ihrem zweiten Geburtstag

auch in allen anderen Bereichen sehr positiv entwickelt. Mittlerweile haben beide sowohl eine sehr gute Kopf-, als auch Rumpfkontrolle (im Sitzen und beim Stehen im Stehständer, Abb. 1). Außerdem können sie sich drehen und sind allgemein sehr agil. Beispielsweise bewegen sie im Moment bevorzugt die Füße zur Nase und ziehen sich selber die Socken aus. Des Weiteren teilen die zwei sich durch Mimik und Gestik mit und zeigen auch sehr deutlich ob und was ihnen gefällt, bzw. nicht gefällt.

Keke ist unter Pflegepersonal und Therapeuten allseits für seine „Löwen-Schnute“ bekannt, wenn er so gar keine Lust auf irgendeine therapeutische Maßnahme hat. Und da die beiden keine geblockte Kanüle haben, können sie, wie oben bereits erwähnt, auch lautieren und bilden die ersten Worte – Bo sagt bereits „Mama“! Auch der geschwisterliche Streit bleibt nicht aus, wenn die zwei miteinander, oder mit ihrer Schwester um Spielzeug kämpfen. Noch bekannter sind Bo und Keke jedoch für ihre unglaublich große Lebensfreude und ihre strahlenden Gesichter, wenn Mama, Papa, Lina, oder Mimi in ihrem Gesichtsfeld auftauchen, Musik läuft und „Party“ angesagt ist. Im Bett, in ihren Therapiestühlen, im Stehständer oder im Walker beginnen die beiden mit Armen und Beinen zu tanzen und zu lachen.

Und während Bo zur Schelle greift, übt Keke schon mit zwei elektronischen Drumsticks für seine spätere Schlagzeuger-Karriere. Trotz Krisen und der schweren Erkrankung mit all ihren Folgen, ist Trübsal blasen in Bo und Kekes Familie nicht angesagt. Auf bewundernswerte Weise hat sich die gesamte Familie auf die Situation eingestellt, die Eltern haben sich zu Pflegeexperten für ihre Kinder entwickelt und geben seitdem alles, um die

Die Häusliche Kinderkrankenpflege Hamburg e.V. ist der älteste Kinderintensivpflegedienst in Hamburg und betreut Kinder und deren Familien, die von den unterschiedlichsten Erkrankungen betroffen sind. Mit einer ausgesprochen guten und individuell angepassten Einarbeitung (von den Autoren selbst erprobt), sowie dem Angebot und der Förderung von Weiterbildungen im Bereich außerklinische Beatmungs-, sowie Palliativpflege, bietet die Häusliche Kinderkrankenpflege Hamburg auch Berufsanfängern einen interessanten Einstieg ins Berufsleben, sowie eine Alternative zum Klinikalltag.

zwei bestmöglich zu unterstützen und zu fördern. Das gemeinsame Spaß haben, aufregende Familien-Erlebnisse, aber auch das „ganz normale“ Familienleben kommen dabei nicht zu kurz. Ob bei Besuchen im Tierpark Hagenbeck, beim gemeinsamen Kochen und Backen in der Küche (wobei Keke sich besonders auf das Ausräumen der Küchenschubladen spezialisiert hat), bei einem Ausflug an die Ostsee – mit Strandmuschel im Gepäck und den Füßen im Meer –, beim Erdbeerpflücken und bei Familienfesten, Bo und Keke sind immer ganz vorne mit dabei.

Und damit ist natürlich auch für die Kinderkrankenschwestern und -pfleger vor Ort jeder Tag anders. Es gibt ruhige, jedoch auch sehr fordernde Tage wenn es den Kindern nicht gut geht. Neben den üblichen pflegerischen Maßnahmen wie der Patientenbeobachtung, dem Sicherstellen einer normgerechten Ventilation, der Atemtherapie, dem dazugehörigen Sekretmanagement sowie der Notfallintervention, gehört auch die Zusammenarbeit mit den Therapeuten (Physiotherapie, Logopädie, Atemtherapie, Frühförderung, sowie Musiktherapie) und die Organisation aller nötigen Hilfsmittel (technische Geräte, sowie Pflegemittel etc.) zu den alltäglichen Aufgaben. Und auch wenn es einen festen Tagesablauf für die nötigen medizinischen Maßnahmen gibt, so ist die restliche Tagesplanung sehr flexibel und auf das Familienleben ausgerichtet. So kann es zu spontanen Ausflügen in den bereits erwähnten Tierpark kommen – bei denen natürlich Notfalltaschen und restliches Equipment nicht fehlen dürfen. Oder man begegnet wie bei Pippi Langstrumpf einem Pferd im Familiengarten (auf dem Keke begeistert saß, Abb. 2).

Und so ist für die Familie von Bo und Keke zwar alles anders gekommen als vor Geburt der beiden gedacht, doch trotz all der Einschränkungen und schweren Zeiten, die die Familie seitdem durchlebt hat, schließen die Eltern sich der Aussage von Emily Perl Kingsley's Geschichte „Willkommen in Holland“ an:

Auch wenn man von Italien geträumt hat, sich auf die dort herrschenden Bedingungen eingestellt und gefreut hat und dann auf einmal in Holland landet: In Holland ist es auch schön!

Abschließend ziehen wir unseren Hut vor den lebenslustigen Jungs und ihrer Familie, hoffen, anderen Familien mit betroffenen Kindern durch diesen Artikel etwas Mut zu machen und das Vorurteil aus der Welt zu schaffen, in der ambulanten Kinderkrankenpflege gehe es langweilig zu. 



Abb. 2: Keke hoch zu Ross

QUELLEN/WEITERFÜHRENDE INFORMATIONEN UNTER

www.mtmx.de
www.znm-zusammenstark.org
www.myotubulartrust.com

AUTOREN

Stefanie von der Hülst
 examinierte Gesundheits- und Kinderkrankenpflegerin



Ann-Kathrin Schröder
 examinierte Gesundheits- und Kinderkrankenpflegerin

