

Sezen ist 19 Jahre alt, als sie ihr Leben nicht mehr erträgt. Die strenge Diät aus grammgenau gewogenen Kartoffeln, eiweißarmen Nudeln und Gemüse, die allgegenwärtige Angst vor Stoffwechselentgleisungen und den dauernden Verzicht. Sezen leidet unter der seltenen angeborenen Stoffwechselstörung MSUD Typ A (maple sirup urine disease), die etwa eines von 200 000 Kindern betrifft. Bei MSUD können bestimmte Eiweißbestandteile der Nahrung in Muskeln, Leber, Nieren und Gehirn nicht richtig abgebaut werden. Um einen Anstau dieser Stoffe und damit schwere Hirnschäden zu verhindern, dürfen Betroffene nur ausgewählte Nahrungsmittel zu sich nehmen und sind auf Medikamente angewiesen.

Trotz strenger Diät hat Sezen immer wieder Entgleisungen, die sich mit Beginn der Pubertät zusehends häufen. „Besonders schlimm war es zu spüren, wie mein Gedächtnis nachließ“, erinnert sich die 21-Jährige. Das erste Lehrjahr zur Bürokauffrau muss sie wiederholen. Überall im Haus kleben Zettel, damit sie nichts vergisst. „So kann es nicht weitergehen“, entscheidet Sezen. Sie fängt an, sich mit ihrer Krankheit auseinanderzusetzen, fragt ihren Arzt vergeblich um Rat und recherchiert selbst tagelang im Internet – bis sie im Stoffwechselforschungszentrum des UKE auf die Lösung stößt: eine Lebertransplantation.

Neue Chancen entdecken

„Dass wir bei MSUD-Patienten Lebertransplantationen durchführen, ist eine recht neue Entwicklung, die für ausgewählte Patienten sehr sinnvoll sein kann“, sagt Priv.-Doz. Dr. Enke Grabhorn, Leiterin der Pädiatrischen Gastroenterologie und Hepatologie der UKE-Kinderklinik. Diäten und Medikamente könnten Stoffwechselentgleisungen mit möglichen schweren neurologischen Schäden oft nicht verhindern, so Dr. Grabhorn. „Damit es gar nicht so weit kommt und die Kinder eine Chance auf ein relativ normales Leben haben, klären wir Eltern frühzeitig über die Möglichkeit einer Transplantation auf.“ In Sezens Fall sind die Aussichten für ein Spenderorgan anfangs sehr schlecht. Mit 19 wird sie bei Eurotransplant wie eine Erwachsene gelistet – ohne Spe-

Lebertransplantation in der Kinderklinik

Endlich richtig leben!

Seit 25 Jahren werden in der Kinderklinik Lebertransplantationen durchgeführt. Allein 2016 erhielten 38 Kinder im UKE ein neues Organ, darunter viele Säuglinge. Doch auch Jugendliche mit Stoffwechselerkrankungen werden heute transplantiert – und können mit ihrer Leber anderen Patienten helfen.

zialpunkte, wie sie bei schwer stoffwechselkranken Kindern üblich sind. „Für das Mädchen brach eine Welt zusammen“, erinnert sich Dipl.-Psych. Irene Petersen, die den Bereich pädiatrische Leber- und Nierentransplantation der Kinderklinik psychologisch betreut. Sezen entwickelt eine schwere Depression, verweigert ihre Medikamente und hat Selbstmordgedanken. Die UKE-Ärzte stellen bei Euro-



Glücklich und voller Vorfreude auf Zuhause: Sezen nach ihrer Transplantation im UKE und kurz vor der Entlassung

Foto: Petersen

transplant einen Sonderantrag zur Aufnahme auf die Hochdringlichkeitsliste (HU). Die ersten zwei Organangebote müssen abgelehnt werden, doch dann hat Sezens Warten ein Ende – und das Transplantationsteam des UKE steht vor seiner ersten Domino-transplantation. „Da Lebern von MSUD-Patienten bei Stoffwechselgesunden einwandfrei funktionieren, konnten die Chirurgen Sezens Organ nach der

Entnahme teilen. Die beiden Hälften wurden anschließend zwei schwerkranken Kindern transplantiert“, erläutert Dr. Grabhorn. Mit Erfolg: Beide Kinder leben heute mit einer gesunden Leber. Bisher wurden im UKE 14 Kinder mit MSUD transplantiert, von 8 Patienten konnten die entnommenen Organe in Dominotransplantationen anderen Patienten auf der Warteliste von Eurotransplant das Leben retten.



Enge Zusammenarbeit: Priv.-Doz. Dr. Grabhorn (l.) und Psychologin Irene Petersen tauschen sich regelmäßig über Patienten aus

Interdisziplinär denken und handeln

Während Erwachsene bei Eurotransplant rein nach körperlicher Verfassung gelistet werden, ist die Reihenfolge bei Kindern bis zum 16. Lebensjahr abhängig von ihrer gesundheitlichen Gefährdung und ihrer Wartezeit. Wichtigste interne Instanz zur Listung ist die Transplantationskonferenz, die im UKE einmal wöchentlich mit Internisten, Transplantationschirurgen und -koordinatoren, Anästhesisten, Psychologen und Leberspezialisten stattfindet. „Wir wägen bei jedem Patienten ab, ob es sich um einen Hochdringlichkeitskandidaten handelt“, so Dr. Grabhorn. Die endgültige Entscheidung darüber fallen externe Gutachter.

In Deutschland gibt es zehn Kinder-Transplantationszentren, in denen jährlich rund 100 Lebertransplantationen durchgeführt werden – in diesem Jahr allein 36 im UKE (Stand 30.11.16). Regelmäßig treffen sich die Verantwortlichen aller Zentren, um Erfahrungen über Behandlungsabläufe auszutauschen und einheitliche Versorgungsstrukturen zu erarbeiten. Neben Kindern aus ganz Deutschland kommen auch Patienten aus anderen europäischen Ländern zur Transplantation ins UKE. Mit Lettland und Litauen wird zur Zeit ein Programm aufgebaut, um dortige Ärzte in der Organentnahme zu schulen. „Aktuell können Spenderlebern dort gar nicht genutzt werden, da das Fachwissen fehlt; viele Patienten versterben daher unnötig“, sagt Dr. Grabhorn





Transplantationskonferenz: Einmal pro Woche besprechen Ärzte verschiedener Fachrichtungen aktuelle Patientenfälle

und hofft, Patienten dieser Länder zukünftig an das Netz von Eurotransplant anbinden zu können.

Lebenslange Verantwortung

Nach einer Transplantation werden die Patienten im UKE weiter engmaschig betreut – sowohl ärztlich als auch psychologisch. „Die Kinder müssen lebenslang Immunsuppressiva einnehmen, um eine Organabstoßung zu verhindern“, erläutert Irene Petersen. Daher sei es wichtig, Eltern und Kinder von Beginn an im Handling der Erkrankung zu unterstützen. In Transitionsschulungen bereitet die Psychologin Jugendliche auf den Übergang in die Erwachsenenmedizin vor. Wissensvermittlung zur Transplantation, zu Medikamenten und zur eigenen Krankengeschichte gehört genauso dazu wie die Förderung der Selbstständigkeit. Auch wird die Erwachsenenambulanz frühzeitig besucht, um den Übergang möglichst komplikationslos zu gestalten.

Sezen freut sich über ihr neues Leben seit der Transplantation. Sie ist glücklich, ihre Ausbildung nun ohne Entgleisungen beenden zu können und alles zu entdecken, worauf sie jahrelang verzichten musste. Endlich kann sie leben – richtig leben!

DANKE: Vereinsüberschuss gespendet 16 000-Euro-Scheck



Scheckübergabe auf der Baustelle des Kinder-UKE

32 000 Euro Überschuss vermeldete der Verein „Lebensqualität auf der Alsterhalbinsel“, der sich für eine Lärmschutzwand an Alster und Mühlenteich eingesetzt hatte. 16 000 Euro spendete der Verein nun zugunsten des neuen Kinder-UKE. – Weitere schöne Aktion: Mit dem Erwerb des Kalenders „Sprung ins Leben“, der junge Sporttalente in Aktion zeigt und dessen Erlös komplett ins neue Kinder-UKE fließt, kann jeder einen Beitrag leisten. Infos, wo es den Kalender gibt, unter www.kinder-uke.de.



„Ich freue mich auf die neue Kinderklinik, weil der Neubau nicht nur einen Umzug darstellt, sondern die Chance bietet, Strukturen und Abläufe im Klinikalltag neu zu ordnen – immer mit dem Ziel, die Versorgung der Patientin kontinuierlich zu optimieren.“

Dr. Jan Beime, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

