

# Wenn Menschen vergessen zu atmen

**Visp** Bei einem von 200 000 Menschen vergisst das Gehirn zu atmen. Im August haben 15 Kinder mit diesem Undine-Syndrom eine Ferienwoche im Oberwallis verbracht.

Bereits zum dritten Mal hat der Visper Kinderarzt Dr. Alain Wimmersberger ein Ferienlager für Undine-Patienten organisiert. 15 Jugendlichen zwischen 14 und 26 Jahren aus der Schweiz, Italien und Deutschland konnten im Oberwallis eine erlebnisreiche Ferienwoche verbringen. Ermöglicht worden ist das Undine-Lager durch die finanzielle Unterstützung der beiden Stiftungen «Sonne für behinderte Kinder» und «Kinderspitex Oberwallis».

## Zwei Kinder aus dem Oberwallis

Undine-Patienten sind Menschen, die an einem sehr seltenen Gendefekt leiden, der besonders im Schlaf zum Ausfall der automatischen Atmung führt. Auf 200 000 Geburten ist etwa ein Kind betroffen. Im Oberwallis leiden zwei Kinder am Undine-Syndrom: Johnny Pfaffen aus Raron und Lara-Maria Volken aus Brig. Die ersten fünfzehn Jahre ihres Lebens war Lara-Maria 24 Stunden am Tag von einer Beatmungsmaschine abhängig, mit der sie mittels Schlauch verbunden war. Linderung brachte erst ein Zwerchfellschrittmacher, der ihr in einer Münchner Kinderklinik eingepflanzt worden ist. Dank diesem Implantat, das durch elektrische Stimulation des Zwerchfells für die Atmung sorgt, kann Lara-Maria nun ein mobiles Leben führen. «Ich kann jetzt sogar Sport treiben und shoppen», freut sich die 16-Jährige. Auch in der Schule musste immer eine Betreuungsperson zur Überwachung mit dabei sein. Der 14-jährige Johnny Pfaffen hat eine mildere Form und kommt ohne Atemschrittmacher aus: «Mein Alltagsleben unter-



Dr. Alain Wimmersberger mit den beiden Oberwalliser Undine-Patienten Johnny Pfaffen und Lara-Maria Volken sowie Animatorin Dominique Heinemann (v.l.).

scheidet sich kaum von dem meiner Geschwister. Nur in der Nacht muss jemand zu mir schauen.» Auch Lara-Maria muss in der Nacht überwacht und beatmet werden. «Das Ferienlager benötigte eine intensive Vorbereitung», sagt Dr. Alain Wimmersberger. Die 15 Jugendlichen müssen rund um die Uhr von Ärzten und speziell ausgebildeten Pflegekräften betreut werden. Zehn Krankenschwestern überwachen die Patienten in der Nacht im Jodernheim. Während des Tages begleiten vier Ärzte und zwei Krankenschwestern die Jugendlichen. Mit dem Spital Visp, der Rettungszentrale 144 und der Air Zermatt mussten Notfallkonzepte vorbereitet werden.

## Älteste Patienten sind unter 30

Da Diagnose und Therapiemöglichkeiten des Undine-Syndroms erst seit Kurzem bekannt sind, 2003 wurde die Krankheit genetisch lokalisiert, sind die ältesten Undine-Patienten auch erst Ende 20. Die Wissenschaft geht davon aus, dass heutzutage die meisten Patienten ein «ausgefülltes» Leben führen und

auch selbst einmal Kinder haben können. «Die Medizin hat mittlerweile grosse Fortschritte gemacht, aber optimal ist die Situation immer noch nicht», sagt Wimmersberger. Die Fremdüberwachung sei weiterhin ein Problem. Wünschenswert wäre ein System, in dem der Patient selber merkt, wann etwas nicht mehr stimmt.

## Anpassung besser als gedacht

Bis jetzt war nicht bekannt, wie Undine-Patienten durch den Abfall der Sauerstoffkonzentration in grosser Höhe ihre Atmung der veränderten Umgebung anpassen können. Ein Forschungsprojekt des Inselspitals Bern ist dieser Frage nachgegangen. Beobachtungen in den drei Ferienlagern im Wallis haben Anhaltspunkte geliefert, dass Undine-Patienten sich in gleichem Ausmass an die Höhe anpassen wie atemgesunde Menschen. Die Betroffenen können sich also besser an die Höhe anpassen als bisher angenommen. Lara-Maria Volken etwa hat kürzlich das 4160 Meter hohe Breithorn bestiegen. Aus diesen Untersuchungen erholten sich die Mediziner Erkenntnisse und Empfehlungen für das Alltagsmanagement der Erkrankung.

## Positive Erfahrung

Johnny und Lara-Maria sind sich einig: «Das Ferienlager ist eine tolle Sache gewesen. Wir erlebten ein Superprogramm und hatten die Gelegenheit, uns mit ausländischen Undine-Patienten auszutauschen. Die Kommunikation funktionierte, notfalls halt mit Händen und Füssen.» Lara-Maria Volken hat auch schon eine klare Vorstellung, was sie in Zukunft einmal werden möchte: Kinderkrankenschwester. **ta**

## INFO: DAS UNDINE-SYNDROM

Das Undine-Syndrom ist eine seltene Störung der Atemkontrolle im Gehirn. Betroffene Patienten können den Abfall der Sauerstoffkonzentration und den Anstieg der Kohlendioxidspannung im Blut nicht wahrnehmen. Je nach Schweregrad können sie überhaupt nicht oder nur während des Tages genügend atmen. Dadurch entstehen lebensbedrohliche Situationen. Am problematischsten ist das in der Nacht oder bei Bewusstlosigkeit, da die Atmung dann ganz aussetzt. Die Patienten sind während ihres gesamten Lebens auf komplexe Beatmungsgeräte und auf ständige Überwachung durch Familienangehörige oder Fachpersonen angewiesen. Die

meisten Patienten mit dem Undine-Syndrom können mit ihrer Krankheit schon als Jugendliche gut umgehen und sind heute im Alltag dank moderner medizinischer Technologie kaum eingeschränkt. In Italien, wo das Konzept der Kinderspitex noch nicht verbreitet ist, überwachen viele Eltern jede Nacht die Atmung ihrer Kinder. Betroffen ist zirkel ein Kind auf 200 000 Geburten. Der Begriff «Undine-Syndrom» geht auf eine germanische Legende zurück, in der die Nymphe Undine einen Ruch über ihren untreuen, indischen Mann legte, der ihm die autonome Atmungskontrolle nahm, so dass er im Schlaf starb.