

Nicht ohne meine Notfallbox

Lucia Schauf leidet unter der seltenen Krankheit Hereditäres Angioödem (HAE). Nach einer Jahre dauernden Ärzte-Odyssee fand sie die richtige Therapie.



Unternimmt sie einen Ausflug, hat sie immer eine kleine blaue Plastikbox dabei, die sie "Notfallbox" nennt. Dass sich Lucia Schauf etwas jeden zweiten Tag die Flüssigkeit intravenös spritzen muss und sie dennoch Angst hat, einen Anfall zu bekommen, bezeichnet sie als normales Leben.

Bei dem seltenen Leiden treten in Attacken Schwellungen im Gesicht, an Hals, Händen, Füßen oder im Magen-Darm-Bereich auf. Besonders dramatisch sind Schwellungen des Kehlkopf-Bereichs, die bei falscher Behandlung zum Erstickungstod führen können. Schauf erlebte eine ganze Bandbreite von Beulen: Bei Schwellungen an den Händen kann man die Finger innerhalb von Sekunden nicht mehr bewegen. Teils schwillt erst die linke und anschließend die rechte Hand an. Manchmal kommen die Schwellungen innerhalb von Minuten, mal verlaufen sie ganz langsam, beschreibt Schauf ihre tückische Krankheit. Schwillt ein inneres Organ an, drückt es auf die anderen Organe in Magen oder Brust, und es kommt zu kolikartigen Krämpfen, Durchfall und Erbrechen, berichtet Schauf. Wenn sie von ihrem Leiden erzählt, verwendet sie die medizinischen Fachbegriffe, Wirkstoffe kann sie bei ihren lateinischen Namen nennen, denn sie ist von Beruf Krankenschwester.

Als Simulantin beschuldigt

Ihre ersten Magenkrämpfe hatte Schauf in der Schulzeit; mit 16 Jahren hatte sie erstmals eine Gesichtsschwellung. Die Ärzte dachten, bei dem Krankheitsbild handele es sich um eine Allergie und verschrieben Kortison. Aber die Ödeme kamen in Attacken immer wieder. Besonders schwierig war es während meiner Ausbildung: Immer wenn ich die Krankenhaus-Station wechseln musste, um einen anderen medizinischen Bereich kennen zu lernen, bekam ich Attacken. Heute vermutet sie, dass sie Angst vor der beruflichen Umstellung hatte und deswegen vermehrt Schübe bekam. Meistens gingen die Schwellungen nach zwei, drei Tagen zurück, manchmal lag sie eine Woche im Bett. Weil damals kein Arzt die Schwellungen und Magenkrämpfe richtig diagnostizierte, hatte sie unter Kollegen einen schweren Stand, von denen ihr einige vorwarfen, dass sie ihre Krankheit simuliere. Nach sechs Jahren und einer Ärzte-Odyssee wurde die richtige Diagnose gestellt durch Zufall. Bei meinem Bruder wurde 1983 HAE diagnostiziert, und da die Krankheit vererbt werden kann, wurde ich hellwach und wusste, dass auch ich an ihr leide, weil ich die gleichen Symptome hatte.

Dass sich die Mediziner mit der Diagnose schwer tun, liegt daran, dass sie das Krankheitsbild oft als Allergie bewerten und entsprechend falsch therapieren. Zudem ist die Krankheit recht selten: Die Zahl der Patienten wird in Deutschland auf 500 geschätzt, die Dunkelziffer müsste aber bei über 5000

Patienten liegen. HAE wird durch eine angeborene Veränderung eines Gens verursacht, das für die Bildung des Enzyms C1-Esterase-Inhibitor verantwortlich ist. HAE-Patienten bilden entweder zu wenig oder kein funktionsfähiges Enzym. Dies verursacht die Schwellungen.



Lucia Schaufs Lebenselixier lagert im Kühlschrank, abgefüllt in kleinen braunen Fläschchen. Etwas 30 der Fläschchen stehen aufgereiht in den Fächern der Innentür. Der sogenannte

C -Esterase-Inhibitor

schützt sie vor den regelmäßigen Ödem-Attacken.

Attacken durch Stress oder Nahrungsmittel

Die genauen Wirkungszusammenhänge seien wissenschaftlich noch nicht genau erforscht, meint Alexandra Bruns, angehende Dermatologin. Aus einer Patientenbefragung gehe aber hervor, dass Stress, Insektenbisse und Nahrungsmittel die Attacken auslösen. Aber auch nach Operationen treten die Ödeme verstärkt auf. Bei Frauen können Menstruation und die Einnahme der Antibabypille Attacken auslösen. Bei Patienten mit seltenen Attacken therapiert man am besten mit dem Hormon Danazol. Bei Betroffenen, die mehr als einmal im Monat eine Attacke haben beziehungsweise auf Danazol nicht ansprechen, sollte man dagegen C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrat als Dauertherapie verschreiben, so Bruns. Der Grund: Danazol verursache unter Umständen starke Nebenwirkungen an der Leber, so dass man es nicht als Langzeittherapie einsetzen sollte.

Vielen Ärzten wirft Schauf vor, dass sie sich nicht genügend weiterbilden und viele Patienten über Jahre hinweg falsch therapieren. Selbst wenn HAE diagnostiziert wird, erhalten viele Patienten dennoch falsche Medikamente, sagt Schauf auch aus eigener Erfahrung. Denn die richtige Diagnose zog 1984 bei ihr nicht automatisch die optimale Therapie nach sich. Lane Zeit erhielt sie das Hormon-Präparat Danazol, das starke Nebenwirkungen wie Aggressivität, Kopfschmerzen, Ausbleiben der Menstruation und Gewichtszunahme auslöste. Bei mir schlug es aber nicht an. Ich hatte nach wie vor etwa einmal die Woche eine Attacke und konnte mich kaum um meine neu geborene Tochter Andrea kümmern.

Diese Zeit bezeichnet sie als die schlimmste ihres Lebens. Andrea habe sehr unter der Krankheit gelitten, weil ihre Mutter oft krank im Bett lag. Sie war schon sehr früh auf sich selbst gestellt, und als ich vor vier Jahren meinen Sohn Stefan bekam, hatte sie Angst, dass ich bei der Geburt sterben könnte, wie sie mir im Nachhinein berichtete, meint die 38-Jährige nachdenklich. In diesen Jahren konnten wir keine Ausflüge oder Familienfeiern planen, weil wir nie vorhersagen konnten, wie ich mich fühlen würde. Urlaub machten wir immer an der Nordsee, damit wir schnell wieder nach Hause fahren konnten, sobald es mir schlecht ging.

Kinder wollte Lucia Schauf unbedingt trotz des 50-Prozent-Risikos, dass sich HAE auf sie weitervererben könnte. Dass weder ihre Tochter noch ihr Sohn die Krankheit haben, bezeichnet sie als ihr größtes Glück.



Die lebhaft sympathische Frau redet offen und gestenreich über ihre Krankheit.

Der richtige Weg

Die endgültige Wende in Schauf's HAE-Leidensweg kam vor rund fünf Jahren. Seitdem bekommt sie den Körperersatzstoff C1-Esterase-Inhibitor-Konzentrat verschrieben, den sie sich regelmäßig von ihrem Mann, der Krankenpfleger ist, spritzen lässt. Seither kann sie die Ödem-Attacken in Schach halten.