

Heisshunger auf das Leben

Samuel hat einen seltenen Gendefekt. Er ist muskelschwach, hat autistische Züge und kein Sättigungsgefühl

Von Nadine A. Brügger

«Unser Kind ist doch nicht krank»: Immer und immer wieder wiederholten Nicole und Roland Kohn diesen Satz. Nicole liegt noch im Spitalbett, die Geburt ist erst wenige Stunden her. Ihr Mann ist bei ihr. Das Kind nicht, es wird untersucht. Es war im Jahr 2012, April. Da macht das Wetter, was es will, sagt der Volksmund. Das Schicksal offenbar auch.

Ein Jahr zuvor waren die Kohns auf den Friedlisberg im Aargau gezogen. «Hinter dem Haus hat es einen Bauernhof. Da dürfen die Kinder aus dem Quartier auch mal beim Melken zusehen, heuten helfen und die Kühe streicheln», sagt Roland. In der Garage steht ein grosses Auto. Die Kohns sind auf Familie eingestellt.

«Meine Schwangerschaft verlief bestens», sagt Nicole. «Ich hatte kaum Beschwerden. Er hat sich im Bauch wenig bewegt, im Nachhinein wird mir das bewusst. Aber damals fiel es mir nicht auf – das war ja meine erste Schwangerschaft. Ich dachte, das ist einfach so.» Nicole ist schon eine Woche über dem errechneten Termin, als die Geburt eingeleitet wird. Das Kind zeigt nur schwache Herztöne. Bei jeder Wehe sinken diese weiter. Die Apparaturen pfeifen und blinken, die Kohns wissen nicht, was los ist. Der Chefarzt schüttelt nur den Kopf.

Das Baby trinkt nicht

Schliesslich kommt Samuel per Kaiserschnitt zur Welt. «Es ist alles dran», meldete der erleichterte und überaus stolze Vater der wartenden Familie. Doch Samuel ist schwach, schreit kaum. Plötzlich läuft das Köpfchen blau an: Sauerstoffmangel. Statt auf die Brust der Mutter, kommt das Baby in den Inkubator. Die Schwestern versuchen, ihn zu füttern, doch er trinkt nicht, versucht nicht einmal, zu saugen. «Er ist erschöpft», sagt sich Nicole. «Natürlich ist er erschöpft. Ich bin es auch, das war eine turbulente Geburt.»

Der Chefarzt schüttelt wieder den Kopf. Der Kinderarzt kommt hinzu. Auch er schüttelt den Kopf. «Das hat so keinen Sinn», murmelt er. Als die Kohns ihren Sohn das nächste Mal sehen, hat er eine Magensonde und wird künstlich ernährt.

Endlich dürfen sie ihn in die Arme nehmen. Die Hände des Vaters sind ganz zittrig. Er hält das kleine Köpfchen, streicht über die zarten Händchen. «Stellen Sie sich vor, Sie halten zum ersten Mal Ihr Kind im Arm», sagt er. Damals lächelte er und auch Nicole dachte, dass alles gut wird. Doch dann hörte Samuel auf zu atmen.

Sofort kommt er zurück in den Inkubator. Es folgen weitere Tests. «Sie Arme», sagt die Schwester und tätschelt Nicles Arm, «ich habe auch ein chronisch krankes Kind zu Hause.» Nicole schüttelt den Kopf: «Mein Kind ist nicht krank!» Die Organe seien in Ordnung, beruhigt der Kinderarzt. Es werde jetzt noch Blut abgenommen und ein Gentest gemacht. «Ich war so naiv», sagt Nicole, «ich dachte wirklich, das ist reine Routine.»



«Am liebsten spielt er mit Erwachsenen.» Der bald fünfjährige Samuel mit seinen Eltern Nicole und Roland Kohn.

Auf dem Formular für den Test steht das Prader-Willi-Syndrom. Die Stunden vergehen ohne eine Nachricht, ohne einen Blick auf ihren kleinen Sohn. Prader-Willi-Syndrom. Irgendwann zücken die Kohns ihr Smartphone und suchen bei Google nach Antworten. «Das Prader-Willi-Syndrom (PWS) ist eine vergleichsweise seltene, durch ein beschädigtes Chromosom 15 des Menschen bedingte Behinderung. Es beruht auf einer angeborenen Genmutation des Chromosoms 15 und geht mit körperlichen, stoffwechselbezogenen und kognitiven Symptomen einher, die durch eine Fehlfunktion des Zwischenhirns verursacht werden», steht da.

Menschen mit PWS seien Kleinwüchsig und unfruchtbar, sie kennen kein Sättigungsgefühl, manche essen sich darum zu Tode. Andere sterben an den Folgen unkontrollierten Übergewichts. Sie haben immer Heisshunger. Mit dem Essen verhalte es sich bei PWS-Betroffenen, als wären sie schwer Drogen süchtig. Sozial seien solche Menschen schwierig, ihre Emotionen kaum zu steuern, grenzenlose Wutausbrüche an der Tagesordnung. Oft habe

das Verhalten autistische Züge. Die Intelligenz sei vermindert, die Muskelmasse ebenso, Laufen und Reden würden die meisten aber dennoch lernen.

«Ich habe alle Symptome durchgelesen und bei jedem zweiten gedacht: «Das hat er doch gar nicht, dann kann es ja gar nicht sein», sagt Roland. «Bevor ich ganz genau wusste, was los ist, habe ich einen Augenblick gedacht: «Vielleicht ist es besser, wenn er gehen darf», sagt Nicole. Was für eine Zukunft würde ein solches Kind haben?

Mittlerweile war der Kaiserschnitt einige Tage her. Nicole war erschöpft, hatte kaum geschlafen, steckte zu allem auch noch mitten im Babyblues. «Ich dachte, mein Leben wird nie mehr so, wie ich es mir erträumt habe. Wir werden nie normal leben können mit einem behinderten Kind», sagt sie.

Die Chips sind rationiert

Viereinhalb Jahre sind seither vergangen. Wir sitzen in der Küche der Kohns. Sie wohnen noch immer auf dem Friedlisberg und manchmal verschwindet Samuel im Stall hinter dem Haus: Kühe streicheln. «Samuel liebt



«Er ist ein so liebevoller Junge.» Samuel Kohl im Alter von einem Jahr.

Ab dem zweiten Lebensjahr entwickelt sich dann eine extreme Esssucht. www.prader-willi.ch

Förderverein. In der Schweiz leiden 350'000 Kinder und Jugendliche an einer seltenen Krankheit wie dem PWS. Der Alltag der betroffenen Familien ist geprägt von Ungewissheit und unzähligen Herausforderungen. Der Förderverein für Kinder mit seltenen Krankheiten organisiert finanzielle Direkthilfe, verankert das Thema in der Öffentlichkeit und schafft Plattformen, um betroffene Familien miteinander zu vernetzen. www.kmsk.ch

Eine seltene Krankheit

PWS. Das Prader-Willi-Syndrom (PWS) wurde 1956 in Zürich entdeckt. In der Schweiz sind jedes Jahr etwa fünf Neugeborene davon betroffen. Das Syndrom entsteht durch die Veränderung des Chromosoms 15 und ist nicht heilbar.

Menschen mit PWS sind mehrfach behindert, weil ihnen ein Grossteil der Hormone fehlen, die unseren Körper steuern. So haben sie beispielsweise kein Sättigungsgefühl, sind dauernd hungrig, was sich bis zur Fresssucht auswachsen kann. Weil Menschen mit PWS zudem meist keinen Brechreiz haben, kam es auch schon zum Tod

durch Überessen – da der Magen geplatzt ist.

Auch die verminderte Lebenserwartung hängt in erster Linie mit den Folgen des Übergewichts zusammen. Eine Folge des Hormonmangels ist auch Kleinwüchsigkeit, kleine Hände, Füsse und Geschlechtsorgane und Unfruchtbarkeit. Zudem sind Menschen mit PWS meistens vermindert intelligent. Als Säuglinge leiden sie meistens an Unterernährung, da die Saugmuskeln zu schwach sind, um genügend Nahrung aufzunehmen. Menschen mit PWS haben bis zu einem Drittel weniger Muskelmasse.

gesundheit heute
wohldosiert informiert

Eine Sendung der Basler Zeitung



Schmerzhafte Darmentzündung

Mit Dr. Jeanne Fürst

Die Sendung ermöglichen:
Universitätsklinik Balglist, Interpharma, TopPharm AG, Vista Klinik, Viollier AG.

Betroffene krümmen sich vor Bauchschmerzen, wenn sie an einer chronischen Darmentzündung leiden. Morbus Crohn und Colitis ulcerosa sind zwei dieser Krankheiten. Eine Patientin, die seit 17 Jahren an Morbus Crohn leidet, berichtet über diese Krankheit, die ihr Leben auf den Kopf gestellt hat. Die Sendung beantwortet zudem die Fragen: Was sind die Ursachen? Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es? Was kann einen Schub auslösen und was sollte man unbedingt vermeiden?

Gesundheit heute:
Samstag, 21. Januar 2017, 18.10 Uhr, auf SRF 1

Zweitausstrahlung auf SRF 1:
Sonntag, 22. Januar 2017, 09.30 Uhr

Mehrere Wiederholungen auf SRFinfo

Weitere Informationen auf
www.gesundheit-heute.ch