

Mein Leben mit Porphyrie

Rünenberg | Über die Herausforderung, mit einer Erbkrankheit zu leben

Zum Anlass des Internationalen Porphyrie-Kongresses vom 25. bis 28. Juni in Bordeaux erzählt die freie Mitarbeiterin der «Volksstimme», Irène Böhm, aus ihrem Leben mit der Krankheit.

Irène Böhm

Vor mehr als zwanzig Jahren ist bei mir die seltene Stoffwechselerkrankung «akut intermittierende Porphyrie» (siehe Kasten) aufgetreten. Ein Name, den ich mir einprägte, so kompliziert er anfangs auch klang. Ich war damals Anfang dreissig und dabei, eine Familie gründen zu wollen. Aus diesem Grund hatte ich aufgehört zu arbeiten. Nach dem ersten Schub erhielt ich rasch die Diagnose der Porphyrie und hatte dabei Glück im Unglück: Da die Krankheit sehr selten ist, geht sie gerne vergessen. Seither bestimmt die Porphyrie mein Leben.

In der ersten Zeit hatte ich alle paar Monate einen Schub, mit heftigen kolikartigen Schmerzen im Bauch, der zu einem mehrtägigen Spitalaufenthalt führte. Ans Arbeiten war nicht zu denken. Den Kinderwunsch begrub ich wegen der Umstände und des erhöhten Abortrisikos. Zu den starken Schmerzen im akuten Zustand kamen Übelkeit und Erbrechen, Lähmungserscheinungen, Halluzinationen, Erschöpfung. Es folgten Klinik- und Kuraufenthalte, Reha infolge einer Polyneuropathie in den Beinen, Physio- und Ergotherapie und immer wieder Spital. Die Schübe häuften sich zu monatlichen und teilweise wöchentlichen Schüben, die mit einem Medikament als Infusion behandelt werden können. Dieses Medikament enthält den Blutbestandteil Häm, ein Produkt, das mein Körper wegen des



Irène Böhm sieht ihre Krankheit als Herausforderung.

Bild zvg/Samuel Weiss

Enzymdefekts nicht in genügender Menge produzieren kann.

Die Radialisparese in beiden Händen, das heisst eine Lähmung in der Streckmuskulatur der Finger, brachte eine weitere grosse Herausforderung mit sich: Zähne putzen, Schuhe binden, ein Glas Wasser heben – all das ging nur schwerlich oder gar nicht.

Mein Handlungsspielraum war regelrecht eingeschränkt und die Partizipation am Leben ebenfalls. Durch Ergotherapie erlangte ich langsam eine Besserung und erlernte gewisse Funktionen wieder.

Alternative Therapien

Ich konnte zwar wieder ein paar Jahre zu 50 Prozent arbeiten, was jedoch ob der häufigen Ausfälle eine hohe Toleranz meines Arbeitgebers verlangte, die dieser allerdings nicht dauernd aufbringen konnte. Der schwere Verlauf der Porphyrie wie bei mir ist eher selten. Seit 2011 habe ich deshalb eine volle IV-Rente. Viel Stress und Leistungsdruck ist dadurch weggefallen. Die Schübe blieben trotzdem nicht aus und ich war immer noch regelmässig «Gast» auf der Notfallstation in Liestal. Eine Organtransplantation wurde mir angeboten, was ich aus

ethischen, moralischen und medizinischen Gründen ablehnte.

Von Anfang an habe ich auch immer alternative Therapien angewendet. Dabei entdeckte ich, dass diese mich zwar nicht heilen, mir jedoch helfen, diese Krankheit zu tragen. Allen voran sind das die Schüsslersalze, die ich seit zwei Jahren regelmässig nehme und die mir auch seelisch Stabilität geben konnten. Dass ich in all diesen Jahren und schwierigen Situationen den Mut nicht verloren habe, wundert mich manchmal selbst.

Immer habe ich diese Krankheit als Aufgabe und als Herausforderung gesehen, auch wenn sie mich immer wieder an die Grenzen des Erträglichen gebracht hat. Als Strafe habe ich sie nie verstanden, weshalb auch? Es steht mehr die Frage nach dem Wozu im Raum und was ich dabei als

Mensch lernen kann. Am schwierigsten war es, diese Krankheit zu akzeptieren. Und das war alles andere als einfach. In den vergangenen Monaten hat sich mein Gesundheitszustand erfreulicherweise stabilisiert, sodass ich mit regelmässigen ambulanten Infusionsgaben gut leben kann.

Im Januar dieses Jahres wurde ich zur Vizepräsidentin der Schweizerischen Gesellschaft für Porphyrie (SGP) gewählt. Dieser Verein setzt sich für die Belange von Porphyriepatienten und ihren Angehörigen ein und fungiert als Ansprechpartner für Behörden und andere Patienten-Organisationen. Er arbeitet eng mit dem Porphyriezentrum des Stadtspitals Triemli in Zürich zusammen. Vom 25. bis 28. Juni findet der internationale Porphyrie-Kongress in Bordeaux statt, an dem auch die SGP vertreten sein wird.

Porphyrie

ib. Porphyrien sind seltene Erbkrankheiten, mit einem Gendefekt im Blutstoffwechsel. Es gibt acht verschiedene und man unterscheidet zwischen akut-hepatischen und kutanen Porphyrien. Genetisch werden die akut-hepatischen Porphyrien meist dominant vererbt. Das Hauptmerkmal ist das Auftreten von Abdominalkoliken und anderen schmerzhaften und neurologischen Symptomen, die durch bestimmte

Einflüsse ausgelöst werden, wie z.B. Medikamente, hormonelle Fluktuationen oder gewisse Stressfaktoren.

Die kutanen Porphyrien haben unterschiedliche Vererbungsmuster. Sie werden durch Lichtunverträglichkeit und lichtausgelöste Hautsymptome charakterisiert, wie z.B. starke Schmerzen an lichtexponierten Hautstellen, Hautverbrennungen, Schwellungen, Blasen oder Rötungen.