

<http://www.annakrolicki.de/krankenpflege-blog/morbus-pompe/>

[Anna Krolicki Blog](#)

Aktuelles rund um die Kinderkrankenpflege für Angehörige und Krankenpfleger

Morbus Pompe

[11. Januar 2016 Krankenpflege](#)

Vielleicht nicht alle, aber doch viele von Ihnen kennen den Film „Ausnahmesituation“. Brendan Fraser in der Rolle von „John Francis Crowley“, einem verzweifelt Vater, der den Kampf gegen eine Krankheit aufnimmt, wo Ärzte meinen es gebe keinen Ausweg. Der Film beruht auf einer wahren Begebenheit. Die Kinder um die es im Film ging und die kein Jahr mehr zu leben hatten, Megan und Patrick Crowley sind heute bereits im Teenageralter.

Die tödliche Krankheit heißt „Morbus Pompe“, die Pompe'sche Krankheit wird auch als Saure-Maltase Mangel bezeichnet. Diese Stoffwechselkrankheit ist erblich und kann sich in jedem Alter manifestieren. Bei Säuglingen ist es leider so, dass die Kinder bereits im ersten Lebensjahr an Herzversagen sterben.

Bei älteren Kindern ist der Verlauf nicht berechenbar, fortschreitende Muskelschwäche, vor allem die Atemmuskulatur, aber auch die Skelettmuskulatur. Atemversagen ist die häufigste Todesursache. Durch einen genetischen Defekt kommt es dazu, dass das Glykogen nicht abgebaut wird, das Glykogen lagert sich ungehindert in den Muskelzellen ab, und zerstört diese.

Leider ist die Enzymtherapie, die Patrick und Megan Crowley geholfen hat, nicht für alle Betroffenen eine Lösung. Es gibt Patienten, die nicht darauf ansprechen. Familie Crowley hatte großes Glück.

Als betroffene Eltern ist es eine enorme Belastung dem Leidensweg zuschauen zu müssen. An den bis heute errungenen Resultaten waren sehr viele beteiligt, Thomas Schaller (SHG Glykogenose Deutschland e. V.) verglich es mit einer Reise, eine Reise die noch nicht beendet ist.

Eine Heilung ist noch in weiter Ferne, aber die Infusionen, die alle vierzehn Tage verabreicht werden, enthalten das fehlende Enzym. Wie schon bereits erwähnt, nicht alle reagieren positiv darauf, jedoch ist die Hoffnung da, auch diese Erkrankung zu besiegen. Die besten Resultate wurden bei den Säuglingen festgestellt.

Ich wünsche jedem, dass dieses Schicksal nicht zu ihm kommt, aber leider müssen wir akzeptieren, dass diese Erkrankung existiert. Genau wie viele andere Leiden, die das Leben unserer Kinder erschweren und manchmal beenden. Es ist schwer dieses Los anzunehmen, erst recht zu akzeptieren. Aber keiner ist ganz allein, die ambulanten Pflegedienste in Deutschland sind jeden Tag unterwegs um Kranke zu versorgen. Anna Krolicki ist so ein Pflegedienst, der sich um Kinder kümmert, Kinder die Atmungsprobleme haben. Leider ist es so, dass der Bedarf an Pflegekräften höher ist als das tatsächlich vorhandene Pflegepersonal. Daher die Bitte, wer einen [Pflegeberuf erlernt hat](#) und sich dazu berufen fühlt diese Aufgabe zu übernehmen, möge sich bei uns online bewerben.