



Annemarie Boillat von der Spitem AareBielersee und ihre Klientin Eve Sidler haben sich mittlerweile gut kennengelernt.
Bild: Beatrix Bächtold

Seltene Krankheiten: Neue Zentren helfen Betroffenen

ALS-Patientin Eve Sidler kann dank der Spitem AareBielersee BE derzeit in den eigenen vier Wänden wohnen. Die Odyssee, die Eve Sidler bis zur Diagnose ihrer seltenen Krankheit durchmachte, war indes zermürend. Seit 2020 gelangt man nun in Zentren für seltene Krankheiten (ZSK) schneller zu einer Diagnose. Um Erfahrung und Know-how in Medizin und Pflege zu bündeln, gibt es ab Herbst 2021 zudem Referenzzentren, in einem ersten Schritt für diagnostizierte Stoffwechsel- und neuromuskuläre Krankheiten wie ALS. Die Spitem wird eingeladen, zu diesen Drehscheiben beizutragen – und sie «anzupapfen».

Die Diagnose bekam Eve Sidler aus Bellmund BE Mitte 2020 erst nach jahrelangem Hin und Her. «ALS», sagt die heute 56-Jährige, versucht den lateinischen Namen ihrer Krankheit – «Amyotrophe Lateralsklerose» – auszusprechen, winkt dann aber ab und amüsiert sich über den missglückten Versuch. Eve Sidler hat trotz ihrer schweren Erkrankung ihre positive und freundliche Lebenseinstellung nicht verloren. ALS ist eine sogenannte seltene Krankheit, weil sie weniger als eine Person auf 2000 Menschen betrifft. Doch innerhalb der

seltenen Krankheiten ist ALS häufig. Im Inselspital Bern gibt es im Moment rund 50 Personen mit dieser Diagnose. Da gibt es noch viel seltenere Krankheiten, 7000 verschiedene Arten sind bekannt. Es gilt: Je seltener die Krankheit, desto wichtiger ist es, dass sich alle greifbaren Spezialisten, Ärzte, Pfleger und auch die Wissenschaft vernetzen. Von einer seltenen Krankheit sind in der Schweiz rund eine halbe Million Menschen betroffen. Die Dringlichkeit, bei Diagnose, Behandlung und Pflege neue, bessere Wege zu finden, ist riesig.

So fing es an

Doch zurück zu Eve Sidler. Seit einigen Wochen sitzt sie im Rollstuhl. Während des Sprechens gestikuliert sie temperamentvoll mit ihren Armen und reibt sich auffallend häufig die Hände – es scheint, als wolle sie sich vergewissern, dass diese ihr im Moment noch gehorchen. Schon morgen kann das anders sein. Abschied auf Raten und bei vollem Bewusstsein – ALS wird die Krankheit der tausend Abschiede genannt. 600 Personen sind in der Schweiz von dieser degenerativen neurologischen Krankheit betroffen. Nach der Diagnose ist maximal mit einer Lebenserwartung von einigen Jahren zu rechnen. Acht von zehn Betroffenen sind älter als 50. Warum die Nervenfasern auf einmal zurückgehen, welche die Arme, Beine und schlussendlich die Atmung steuern, ist unbekannt. Mit künstlicher Beatmung kann man im günstigsten Fall den Tod hinauszögern. Prominentes Beispiel ist der Physiker Steven Hawkins. «Diagnose mit 21, Tod mit 76», sagt Eve Sidler. Blicken wir zurück ins Jahr 2019. Beim Laufen stolpert die aktive Frau immer öfter. Sie schiebt es auf Unachtsamkeit. Und dann im Februar, es liegt Schnee, weicht Eve Sidler bei einem Spaziergang mit ihrem Hund vom Weg ab. Sie erhofft sich, dass es im Grasstreifen weniger rutschig sei und stürzt. Sie rappelt sich auf, setzt den Spaziergang fort, kommt zu Hause an, setzt sich vor den Fernseher. Dieser stechende Schmerz in der Ferse. Am anderen Morgen fängt der Fuss an zu lahmen. Sie konsultiert den Hausarzt und will wissen, warum sie plötzlich so humpelt. Daraufhin geht es von Arzt zu Arzt, von Neurologe zu Neurologe, von Röhre zu Röhre. Irgendwann ist die Rede von «feinmotorischer Behinderung». «Blödsinn! Ich als selbstständige Goldschmiedin mit eigenem Atelier!», sagt sie. Im Neurozentrum Biel ergibt eine Messung, dass etwas mit den Nervenbahnen nicht in Ordnung ist. Man überweist sie ins Neurozentrum Bern. «Sie sind ein interessanter Fall», sagt der Arzt zu ihr. Als sie wissen wollte, ob sie jetzt in den Rollstuhl müsse, war die Antwort: «Sie haben nicht nur einen Schnupfen.»

Eve Sidlers Wunsch geht in Erfüllung

Die Diagnose erfolgt im September 2020. Zermürende 17 Monate liegen zwischen dem Sturz und der Gewissheit. Das klärende Arztgespräch liess obendrein noch Wochen auf sich warten. «Für die verordneten Tabletten zogen wir dann von Apotheke zu Apotheke», sagt sie. Schliesslich wurden die Medikamente ebenfalls mit Wartefrist aus Deutschland beschafft. «Alle redeten um den heissen Brei herum. Niemand sagte mir, was Sache ist», erzählt sie und berichtet, dass ein Arbeitskollege vor 20 Jahren an ALS erkrankte und sie genau wisse, was das bedeute. «Damals gab es keine Medikamente», sagt sie. Heute hat man Rilutek® in Tablettenform und als Infusionslösung Radicava®, um ALS auszubremsen. «Erst einen Monat nach der Diagnose erhielt ich eine gute soziale Betreuung. Im Inselspital kümmerte sich ein Care Team um mich. Von da an ging es aufwärts», sagt sie. Eine begehbare Dusche, ein Klosomat, ein Treppenlift

und auch eine kleine Rampe, über die Eve Sidler mit ihrem Rollstuhl ins Haus fahren kann, wurden realisiert. «Für seltene Krankheiten wünsche ich mir mehr Forschung, mehr Linderung und mehr Gewissheit. Was auch dringend her muss, sind Vernetzungen, zentrale Orte mit speziell geschultem Personal. Das muss alles viel, viel schneller und präziser gehen», erklärt sie. Jedenfalls wünsche Sie sich, dass andere Menschen mit einer seltenen Krankheit nicht das gleiche schleppende Prozedere durchmachen müssten wie sie. Seit 2020 – für Eve Sidler eigentlich schon zu spät, um davon zu profitieren – gibt es in der Schweiz anerkannte Zentren für seltene Krankheiten. Diese Anlaufstellen mit interdisziplinären, diagnostischen Angeboten richten sich an Personen, die für ihre Krankheitssymptome bisher keine Diagnose erhielten und/oder vertiefte Abklärungen benötigen. «Na endlich», sagt Eve Sidler.

Der Kran steht bereit

Es klingelt an der Tür. Annemarie Boillat von der Spitem AareBielersee ist da. «Ohne die Spitem könnte ich nicht mehr zu Hause wohnen. Wenigstens so lang wie möglich. Für mich ist jede Sekunde kostbar», sagt sie. Die Krankheit schreitet schnell voran. Es gab den Tag, da konnte sie noch alleine aufs WC, aber nicht mehr zurück ins Bett. «Es hört sich merkwürdig an, aber im Prinzip habe ich es trotzdem gut», sagt Eve Sidler. Dann erzählt sie, dass ihr schon morgens eine Spitem-Mitarbeiterin bei der Körperpflege helfe. «Kürzlich kam von der



**«Für seltene Krankheiten
wünsche ich mir mehr
Forschung, mehr Linderung
und mehr Gewissheit.»**

Eve Sidler, Klientin der Spitem AareBielersee



«Ohne handfeste Diagnose gibt es auch keine handfeste Therapie.»

Sandra Schröter, Leiterin Pflegedienst, Spitem AareBielersee BE

Spitem sogar ein hübscher junger Mann», berichtet die Klientin, lacht und erklärt, man müsse das Ganze positiv sehen. Für den Gang aufs WC dürfe sie tagsüber einfach anrufen. Der Kran, der sie dereinst aus dem Bett heben wird, steht schon im Schlafzimmer. Eve Sidler schaut ihn mit freundlichem Blick an und sagt: «Endlich einmal sind wir der Krankheit voraus.»

In einem Rhythmus von 14 Tagen bekommt sie Infusionen. Die Prozedur dauert mehrere Stunden. «Die Frau von der Spitem sitzt dann an meinem Bett. Manchmal massiert

sie mir die geschwollenen Füsse», sagt sie. Eve Sidler hat es sich zum Sport gemacht, während der Infusion Privates über die Spitem-Mitarbeitenden herauszufinden. «Sie wissen alles über mich. Es ist schön, wenn ich auch etwas von ihnen erfahren darf. Wir haben immer etwas zu reden, zu lachen und wir haben auch schon zusammen geweint», sagt sie.

Eine weitere grosse Stütze ist Eve Sidlers Ehemann Bruno. Dieser half seiner Frau, lange bevor die Spitem auf den Plan trat. «Ich schmeisse den Haushalt. Ich habe es im Griff», sagt der 74-jährige und verschweigt, dass ihn sein Einsatz fast selbst umgehauen hätte und er Probleme mit dem Rücken bekam. Eine erwachsene Person, deren Kräfte schwinden, beispielsweise beim Toilettengang zu unterstützen, ist kräftemässig kein Pappenstiel. Woher er die Kraft nimmt? Bruno Sidler zuckt mit den Schultern. «Seit 22 Jahren sind wir verheiratet. Nächstes Jahr sind wir 30 Jahre liiert», sagt er. Eve Sidler hadert nicht mit ihrem Schicksal. «Alle müssen sich verabschieden. Irgendwann», erklärt sie.

Kollegen schicken Blumen, laden sie zum Essen ein, backen für sie und schenken Pralinen. «Alle sind so lieb. Mich schmerzt, dass Abhängigkeit mein Leben bestimmt. Es ist eine krasse Situation, die immer schlimmer wird. Man sieht keinen Horizont», sagt Eve Sidler und Annemarie Boillat nickt. Seit 2010 arbeitet die 53-jährige Pflegefachfrau und Fachfrau Palliative Care bei der Spitem AareBielersee. «Als Besucherin im Hause Sidler achte ich genau auf die Emotionen und Persönlichkeitsmerkmale der Klientin. Ich höre zu, versuche zu verstehen, nachzuempfinden und passe mich der Situation an. Wir sind Profis, Empathie ist unsere Philosophie. Und doch – nicht jeder im Team kommt bei einem ALS-Klienten für den Einsatz infrage», fährt sie fort. Zum einen, weil die Betreuung körperlich speziell anstrengend ist. Zum anderen, weil diese Einsätze die Mitarbeitenden emotional fordern – auch im Falle von Eve Sidler. «Sie ist vom Alter her noch in unserer Generation, hätte noch so viel vor sich und muss nun früh Abschied nehmen. So eine Situation ist selbst für Pflegefachleute eine Herausforderung», sagt Annemarie Boillat. Im Gespräch spürt man schnell, dass Eve Sidler kein Mitleid will. «Was mir in meiner Situation eher gut tut, ist Mitgefühl», sagt sie.

Schnellere Diagnose muss her

In den vergangenen Jahren betreute die Spitem AareBielersee bereits mehrfach Klientinnen und Klienten mit ALS sowie mit anderen seltenen Krankheiten wie zum Beispiel einer Cystischen Fibrose und dem Non-Hodgkin-Lymphom. Von den aktuell 400 Klientinnen und Klienten haben vier eine seltene Krankheit. Nicht mitgerechnet sind Kinder, welche die Mehrheit aller Betroffenen ausmachen. 25 Prozent sterben vor Erreichen des fünften Lebensjahres und werden in der Region durch andere Spitem-Organisationen respektive durch die Kinderspitex betreut. «Ebenfalls nicht mitgerechnet ist die Psychiatrie, denn auch da gibt es oft keine klare Diagnose», sagt

Neun Zentren für seltene Krankheiten (ZSK) in der Schweiz

Die ersten Zentren für seltene Krankheiten ZSK wurden 2020 vom 2017 gegründeten Verein Nationale Koordination Seltene Krankheiten kosek eröffnet. ZSK sind primär Anlaufstellen für Patienten ohne oder mit unklarer Diagnose. Mittlerweile gibt es ZSK in Aarau, Basel, Bern, Genf, Lausanne, Luzern, St.Gallen, im Tessin und in Zürich. Getragen und finanziert wird der Verein von den Mitgliedern der kosek. Das sind ProRaris (Dachverband der Patientenorganisationen für seltene Krankheiten), GDK (Schweizerische Konferenz der kantonalen Gesundheitsdirektionen), SAMW (Schweizerische Akademie der medizinischen Wissenschaften), unimedisuisse (Universitäre Medizin Schweiz), AllKidS (Allianz der Kinderspitäler Schweiz) und eine Gruppe von nicht universitären Spitälern und Kliniken.

www.prorarais.ch, www.kosekschweiz.ch, www.als-schweiz.ch

Sandra Schröter, Leiterin Pflegedienst Spitem AareBielersee. Und genau diese Situation mache die Versorgung so schwierig. «Ohne handfeste Diagnose keine handfeste Therapie. Man ist extrem auf einen engen Austausch mit der Klientin oder dem Klienten angewiesen», erklärt sie. Manchmal ziehe man auch Spezialistinnen und Spezialisten im Team zu Rate, was einen erhöhten Aufwand generiere, der nur zum Teil abgerechnet werden kann. In der Regel gebe es aber bei den Klientinnen und Klienten mit körperlichen Beschwerden eine Diagnose, nach der behandelt wird. Ob es die richtige ist, stellt sich oft erst nachträglich heraus. Nicht selten werden Menschen mit seltenen Krankheiten auch als Simulanten eingestuft. «Gerade wenn es mehrere Grunderkrankungen und unklare und schwer nachvollziehbare Symptome und Schmerzen sind, wird es schnell komplex und unübersichtlich. Das ist für uns, für die Klientinnen und Klienten und auch für deren Angehörige belastend», sagt Sandra Schröter.

Erfahrung der Spitem wird geschätzt

Und genau an diesem Punkt greifen die Zentren für seltene Krankheiten (ZSK). Um sie zu realisieren, gelangten Patientenorganisationen mit Motionen an den Bund – und die

Dringlichkeit des Anliegens wurde erkannt. Vom Bundesamt für Gesundheit BAG begleitet, schlossen sich die verschiedenen Akteure (vgl. Infokasten) zusammen. Das Ziel war klar. «Die Versorgung von Menschen mit einer seltenen Krankheit optimieren, schnellere Diagnose, Know-how bündeln und die Ausbildung von Ärzten und Pflegepersonal fördern», erklärt Martin Knoblauch, Geschäftsführer Schweizerische Muskelgesellschaft, Vizepräsident Kosek und Vorstandsmitglied ProRaris. «Nach dem Aufenthalt in den Zentren hilft die Spitem im Alltag. Ihre Beobachtungen, Einschätzungen und ihr Erfahrungsschatz sind von grossem Wert. Es wäre genial, den gesamten Pflegebereich als eigene Gruppe in die entstehenden Referenzzentren zu integrieren. Langfristig sind auch weitere Referenzzentren geplant», erklärt der 52-Jährige. Bald werde man mit entsprechender, einladender Information an die einzelnen Spitem-Organisationen gelangen. Ein Zusammenschluss mit der Spitem wäre ein wichtiger Schritt nach vorne, ist Martin Knoblauch überzeugt – und zwar für die Referenzzentren genauso wie für die Mitarbeitenden der Spitem und für betroffene Menschen wie Eve Sidler.

Beatrix Bächtold

Anzeigen

BACO | **HÖGG**
LIFTSYSTEME

ST.GALLEN
☎ 071 987 66 80

LAUSANNE
☎ 021 800 06 91

BERN
☎ 033 439 41 41

TREPPENLIFTE

**ROLLSTUHLLIFTE
SITZLIFTE
AUFZÜGE**

Die Lift-Experten

Montiert in 2 Wochen

www.hoegglift.ch

5 JAHRE GARANTIE

lernwerkstatt

SVEB-Zertifikat Praxisausbilder/in

Als Fachperson Lernende, Studierende oder Mitarbeitende individuell begleiten und beraten.

Aarau	ab 21.10.21
Baden	ab 04.04.22
Basel	ab 21.01.22
Bern	ab 17.09.21
Bülach	ab 04.10.21
Luzern	ab 09.05.22
Olten	ab 01.09.21
Sargans	ab 27.10.21
St. Gallen	ab 08.11.21
Thun	ab 03.03.22
Uster	ab 10.01.22
Winterthur	ab 03.09.21
Zürich	ab 16.11.21

Jetzt Informationen
anfordern:
Tel. 062 291 10 10

Kurz und bündig erklärt!
www.praxisausbilder.ch

