

First we shape our buildings - thereafter they shape us...

Winston Churchill

Wie sicher können unsere auf die Daten der Vergangenheit gegründeten fachlichen Annahmen und Prognosen sein für junge Kinder, die in die Zukunft hineingeboren werden?

Verhindern wir mit unserer an den „Gebäuden“ der Vergangenheit geformten professionellen Erfahrung manches Mal auch die freie Entfaltung von Chancen, deren Existenz wir nicht vermuten, da wir sie aus unserer Vergangenheit nicht kennen?

Ein eindrücklicher Blick zurück aus der ehemaligen Zukunft, die jetzt unsere Gegenwart ist, in vergangene Gegenwarten und das, was sie fachlich für unverrückbar hielten am Beispiel Spina bifida.

Erschienen in Pediatrics im Jahr 2012.

Pediatrics, Volume 130, Number 2, August 2012: Lisa J. Pruitt, Pediatric History Center, American Academy of Pediatrics
Übersetzung: ÜAFF BW, Berg

Leben mit Spina bifida - ein historischer Blick

Am 11. Oktober 1983 wurde „Baby Jane Doe“ in Port Jefferson im Staat New York geboren und erhielt die Diagnose Hydrocephalus (Hirnwasserabflußstau) und Myelomeningocele (Vorfall von Rückenmark nach außen durch Schlusstörung Wirbelsäule), die häufigste und schwerste Form von Spina bifida. **Die Ärzte berieten ihre Eltern, dass sie ohne Chirurgie sterben würde. Mit Chirurgie würde sie zwischen 2 und 20 Jahren leben, dabei gelähmt, bettlägerig, inkontinent und schwer „retardiert“.** Auf der Basis dieser Information lehnten die Eltern eine Behandlung ab. Baby Jane überlebte jedoch, um eine self-fulfilling prophecy zu werden; weil ihr vorhergesagt wurde, eine Hirnschädigung zu haben, erfolgte keine Chirurgie, was zu zerstörerischen Infektionen führte, die möglicherweise mit einer frühen aggressiven Behandlung hätten vermieden werden können. Nachfolgende gerichtliche Prozesse und die Aufmerksamkeit der Medien hatten die Frage der „Lebensqualität“ im Fokus.

(Die Geschichte von Baby Jane Doe wurde vielfach erzählt, siehe auch Literatur [1,2])

Vor 1960 betrug die Überlebensrate über alle Formen von Spina bifida 10 - 12% (3). Chirurgen verschoben Behandlungen typischerweise bis zum Alter von zwei Jahren im Glauben, nur die Stärksten würden so lange überleben (4,5). Vor der Einführung von Antibiotika in den 1940er Jahren erlagen die meisten Säuglinge einer Meningitis (Gehirnhautentzündung).

Der Hydrocephalus trug ebenfalls zur Mortalität bei; die Entwicklung von Shunts in den späten 1950er Jahren revolutionierte die Behandlung von Myelomeningocelen (6). Wer Meningitis und Hydrocele überlebte, sah sich Nierenkomplikationen gegenüber. In den 1960er Jahren wurden Verfahren zur Urinableitung entwickelt, um die Nierenfunktion zu erhalten und den Kindern zu ermöglichen, sozial akzeptiert zu werden. (7).

Bis zur Mitte der 1960er Jahre führten die Verbesserungen in der Behandlung zu höheren Überlebensraten und geringeren Ausmaßen von Behinderung. 1967 untersuchten W.J.W. Sharrad, Robert Zachary und John Lorber, Kinderchirurgen am Kinderhospital Sheffield, UK, 526 Kinder, die zwischen 1955-1962 geboren und wegen einer Myelomeningocele behandelt worden waren. **Sie schlossen, dass „es keinen Platz für die Auswahl von Patienten für eine konservative anstelle einer operativen Behandlung aufgrund von Lähmungen, Deformitäten oder Hydrocephalus bei Geburt“ gab.** Als Ergebnis dieser und ähnlicher Studien aus den Mittsechzigern übernahmen die meisten Zentren im Vereinigten Königreich und den USA die Praxis, alle Kinder binnen 12 - 48 Stunden nach der Geburt, die nicht zusätzliche, mit dem Leben unvereinbare Missbildungen hatten, zu operieren (8).

Zachary wurde die führende Stimme des **Optimismus**, was Kinder mit Myelomeningocele anging. **Er erkannte, dass das soziale Umfeld die Erfahrung von Behinderung formte und dass Fragen zur Behandlung tatsächlich Fragen zum Platz von Menschen mit Behinderung in der Gesellschaft waren** (4). Indem er das nicht verwirklichte Potential von Kindern mit Myelomeningocele erkannte, bestand Zachary darauf dass „extreme Behinderung nicht synonym mit Unglück ist und wir erst am Anfang stehen, Wege zu finden, die Fähigkeiten dieser Patienten zu entwickeln...“ (9).

Höhere Überlebensraten hatten ihren Preis. Die Shunts, die den Hydrocephalus so effektiv behandelten, benötigten häufige Revisionen. Die Langzeiteffekte der gestörten Blasenfunktion führten zu Nierenversagen als führender Todesursache für Menschen mit Myelomeningocele in den 1970er Jahren. Längeres Überleben bedeutete auch mehr orthopädische Operationen, um das Gehen zu erleichtern. Kinder unterzogen sich oft Dutzenden von Operationen, verbrachten dabei Monate in Krankenhäusern mit psychologischen und schulischen Folgen (10).

1971 kehrte Zacharys Ko-Autor John Lorber die Position, die er vier Jahre zuvor vertreten hatte, um. **Entmutigt durch das, was er als schlechte Lebensqualität von Kindern mit Myelomeningocele sah, argumentierte Lorber, die Praxis, die meisten Kinder zu behandeln, zugunsten einer Behandlung nur der vielversprechendsten Fälle zu verlassen.** In großem Gegensatz zu Zachary schrieb er, dass die „Mehrheit der Kinder“ mit Myelomeningocele „sehr wenig oder keine Freunde hat, die meisten bleiben ohne Job, sie haben keine Chance auf Liebe oder Heirat und wenn ihre erschöpften Eltern es nicht länger aushalten, beenden sie ihre Tage in einer Einrichtung.“ (11).

Zurückstoßung durch die körperlich gesunde (able-bodied) Welt rechtfertigte in den Augen Lorbers die Nichtbehandlung. Auf der Grundlage seiner Einschätzung, wie Behinderung sich in unakzeptable Lebensqualität übersetzte, etablierte Lorber **Kriterien zur Vorhersage bei Geburt, welche Leben es „wert, gerettet zu werden“ waren** (3). Lorbers Kriterien wurden während der 1970er und 1980er Jahre international breit angenommen, aber eine lautstarke Minderheit protestierte. Sie argumentierten, dass die Verankerung dieser Kriterien eine Verleugnung ganz normaler Pflege darstellten, weil Lorber vertrat, Antibiotika zu enthalten und Säuglinge schwer zu sedieren, so dass sie nicht nach Mahlzeiten verlangten (siehe z.B. Ref. 12 und 13). **Außerdem folgten viele Ärzte diesen Protokollen zur Sicherung von Tod nicht, was unbehandelte Überlebende zur Folge hatte, die schwerer beeinträchtigt waren als dies mit sofortiger Behandlung der Fall gewesen wäre.**

Die transatlantische Debatte über das selektive Nichtbehandeln der Myelomeningocele formte die neu sich bildende Profession der Bioethik in den 1970ern, als Pioniere der Bioethik Lebensqualitätsfragen bezüglich Behinderung ansprachen (14). Diese bioethischen Publikationen zusammen mit Lorbers Kriterien beeinflussten eine klinische Forschungsstudie am Health Sciences Center der Universität von Oklahoma, die 1983 in Pediatrics publiziert wurde (15). **Von 1977 - 1982 testeten die Untersucher die (Effectiveness) Wirksamkeit eines multidisziplinären Ansatzes zur Nichtbehandlungsentscheidung bei Säuglingen mit Myelomeningocele.** Ein Team evaluierte 69 Säuglinge und empfahl für 33 keine Behandlung; alle 24, deren Eltern zustimmten, starben. Zusätzlich zur Vorhersage „späteren ambulanten Potentials“ und einer „geistigen Prognose“ vertrat das Team die Ansicht, dass Entscheidungen bezüglich Behandlung für Kinder mit der gleichen körperlichen und intellektuellen Prognose variieren konnten, abhängig von sozioökonomischen Faktoren. Einsparungen in der Regierungsunterstützung für medizinische Versorgung und Bildungsdienste der Ureinwohner verschlechterte die Lebensqualität ärmerer Kinder mit Behinderungen, argumentierten sie und rechtfertigten so Nichtbehandlung und Tod einiger Kinder (15). Während Lorbers Ansichten weitgehend übernommen worden waren, erfuhren die Autoren der Oklahoma Studie die Ablehnung der amerikanischen „medical community“. Die Studie wurde aus ethischen Gründen sowohl wegen ihres Designs als auch ihrer Durchführung angegriffen, obgleich die rechtliche Verfolgung in unterstützenden Urteilen für Forscher und Universität endete (16). Ein Kritiker schrieb: **„Es ist das seltene Kind, das so schwer beeinträchtigt ist, dass ein unabhängiges Leben automatisch als Ziel ausgeschlossen ist. Was ausschließend ist, sind unsere eigenen Verzerrungen gegenüber den körperlich und geistig Beeinträchtigten und unsere eigene Unwilligkeit, eine leicht zugängliche Bildungsumgebung bereitzuhalten, die die sichtbaren Fähigkeiten (performance) maximiert (17).“**

Ironischerweise hielt die Debatte, ob man Kinder mit Myelomeningocele behandeln sollte, bis in die 1980er an, sogar als die Prognose dieser Kinder sich verbesserte. Die saubere intermittierende Katheterisation „löschte die Mortalitätsrate wegen urologischer Komplikationen fast aus (10).“ Computertomographie und bessere Shuntentwicklung verbesserten die Behandlung des Hydrocephalus und **zeigten, dass sogar die Behandlung schwerer Fälle in „normaler“ Intelligenz resultierte.**

Verbesserungen der Neugeborenenintensivmedizin halfen Kindern, sich von Komplikationen zu erholen. Spina bifida-Kliniken wurden gegründet, wo Kinder kontinuierliche koordinierte Versorgung durch multidisziplinäre Teams erhielten. Sich verändernde Einstellungen gegenüber Behinderung, gespiegelt in der Verabschiedung des „Education for All Handicapped Children Act“ 1975 und der Disability Rights-Bewegung, versprachen bessere Chancen für ein zukünftiges unabhängiges Leben und eine Beschäftigung. **Um 1984 konnten die meisten Kinder mit Myelomenigocele unabhängige Mobilität und soziale Kontinenz erreichen, während die meisten Fälle intellektueller Behinderung durch frühe eingreifende Behandlung verhindert werden konnten.** „Der technologische Wandel ist so schnell voranschreitend“ schrieb der Neurochirurg Anthony Gallo, „**dass es buchstäblich unmöglich ist, eine vollständig akkurate Prognose für ein Neugeborenes mit Meningomyelocele und Hydrocephalus abzugeben (10).**“

Unglücklicherweise bedeutete der rasche Fortschritt, dass viele Ärzte unvorbereitet waren, Eltern wie denen von Baby Jane Doe zu helfen, informierte Entscheidungen zu treffen (10). Die Erfahrung, mit Myelomenigocele zu leben hat sich seit den 1960ern signifikant verbessert aufgrund medizinischer Technologien und veränderten Einstellungen gegenüber Behinderung. **Unter medizinischen Professionellen besteht jedoch weiterhin ein starker Strom des Pessimismus bezüglich eines Lebens mit dieser Behinderung.** (Medizinischer Pessimismus gegenüber Behinderung ist umfassend dokumentiert. Siehe z.B. Ref. 18, 19). Nachdem sie viele fehlinformierte Eltern während ihrer Pionierarbeit in fetaler Chirurgie angetroffen hatten, schrieben Bruner und Tulipan 2004 ein Editorial, in dem sie andere Ärzte dringend aufforderten, die „Wahrheit über Spina bifida zu erzählen (20).“ De Jong zitiert dieses Editorial in seiner Kritik am Groningen-Protokoll, das die Euthanasie Neugeborener mit Myelomenigocele in den Niederlanden erlaubt. Nach de Jong (21) ist die Anwendung des Groningen-Protokolls auf veralteten und in einigen Fällen falschen Informationen über das Behinderungsbild Myelomenigocele gegründet, was zu stark pessimistischen Assessments in den meisten Fällen führt. Neu diagnostizierte Eltern, die an online-Foren wie „Baby-Center“ teilnehmen, berichten häufig, von Geburtshelfern oder maternal-fetalen Medizinspezialisten zum Abort gedrängt zu werden, die ein „worst-case-scenario“ präsentierten, es aber „Prognose“ nannten.

Erwachsenen mit Myelomenigocele, die am online-Forum „SpinaBifidaConnection“ teilnehmen, berichten vom **Einfluss negativer Einstellungen anderer, speziell von Bildungsfachleuten und medizinischen Fachleuten, auf ihr eigenes Leben. Kinder und Erwachsene, die erfolgreich mit Spina bifida leben, werden oft dargestellt als ob sie auf miraculöse Weise die Wahrscheinlichkeiten des Lebens (odds) besiegt hätten. In Wirklichkeit sind diese Wahrscheinlichkeiten fehdargestellt worden auf eine Weise, die zahllose geborene und ungeborene Leben kostete und manches Mal die Erfahrungen derer, die mit Spina bifida leben, negativ geformt hat.**