

>

GENEVIÈVE HARI

Name

15.9.1998

Geboren

GLUTARAZIDURIE TYP I<sup>3</sup>, STOFFWECHSELKRANKHEIT

Diagnose

Eltern: Susanne und Paul Hari.  
Geschwister: Geneviève hat eine um vier Jahre  
jüngere, gesunde Schwester, Estelle.

Familie

Das Stofftier Micky Maus, das Vater Hari ursprünglich  
seiner Frau geschenkt hat. Da Geneviève die Maus in  
den roten Latzhosen aber kaum mehr aus den Augen  
ließ, gehört sie inzwischen ihr.

Liebster Gegenstand

Obwohl Geneviève nur kleine Nahrungsmengen oral  
zu sich nehmen kann, liebt sie alle Tätigkeiten, die  
mit Kochen in Verbindung stehen; sie genießt es, mit  
ihrem Rollstuhl in die Küche geschoben zu werden  
und zuschauen zu dürfen. Ebenso unterhaltsam ist  
es für sie, ihre kleine Schwester zu beobachten, wenn  
diese in der Puppenküche hantiert. Und stundenlang  
kann sich das Mädchen im Fernsehen Kochsendungen  
anschauen.

Liebingsbeschäftigung

Seit ihrem vierten Altersjahr besucht  
Geneviève den Kindergarten in der  
heilpädagogischen Schule in Zürich.  
Seit ihrem sechsten Altersjahr ist sie an  
dreieinhalb Tagen pro Woche dort.

Kindergarten

>  
-----  
GENEVIÈVE (6)  
-----

Name

## Wie Geneviève ihre Situation selbst erklärt:

Da sich Geneviève nicht verbal ausdrücken kann, führte ihre Mutter eines der sogenannten »Mutter-Tochter-Gespräche«: Susanne Hari nimmt ihre Tochter in die Arme und setzt sich jeweils so mit ihr hin, daß sie in Genevièves Gesicht schauen kann. Dann stellt sie Fragen, und die Tochter antwortet mit den Augen. Blinzeln signalisiert ja, die Augen hin- und herbewegen, bedeutet nein.

**Geneviève, hast du heute Schmerzen?** Ruhiges Hin- und Herbewegen der Augen.

**Hast du an anderen Tagen schon starke Schmerzen gehabt?** Heftiges Blinzeln.

**Kannst du sagen, wo du dann am meisten Schmerzen hattest?**

(Susanne Haris Hand fährt langsam über Kopf, Bauch, Arme und Beine.) Mit Ausnahme des Kopfes blinzelt Geneviève bei jeder Berührung.

**Ist es so, daß deine Arme und Beine noch schlafen?** Blinzeln.

**Glaubst du, daß sie vielleicht einmal aufwachen werden?** Blinzeln.

**Wollen wir alle fest daran arbeiten, daß sie vielleicht einmal aufwachen? Da müssen wir fleißig schwimmen und turnen.** Langsames Blinzeln.

**Bist du traurig, daß du nicht laufen kannst?** Starkes Blinzeln.

**Bist du traurig, daß Estelle laufen kann?**

(Estelle ist Genevièves um vier Jahre jüngere, gesunde Schwester.) Schnelles Hin- und Herbewegen der Augen.

**Mußt du oft geduldig sein?** Starkes Blinzeln.

**Bist du meistens geduldig?**

Abwechseln zwischen Blinzeln und Hin- und Herbewegen der Augen.

**Verstehen die anderen meistens, was du möchtest?** Keine erkennbare Reaktion.

GENEVIÈVE (6)

Name



>

---

## GENEVIEVE (6)

Name

### Blinzeln heißt »ja«.

Ihre Augen suchen die Augen der anderen. Für den Bruchteil einer Sekunde schließen sich die Lider, um gleich wieder aufzuspringen und in ein Zwinkern zu fallen, dann bewegen sich die Pupillen ruckartig hin und her, flackern wie Kerzenlicht im Wind. Voller Leben sind sie, wasserblau, groß und das einzige an Genevièves Körper, worüber das sechsjährige Mädchen verlässlich Kontrolle hat. Arme, Beine, Hände, Finger, Füße – nichts funktioniert so, wie es sollte, auch die Sprache nicht. Kein Wort kam je über ihre Lippen.

Nie konnte das Mädchen sitzen, stehen, laufen, irgendeinen Handgriff oder eine Bewegung selbst ausüben. Seine Hände fassen zwar um sich, nicht aber in die von ihm gewünschte Richtung, stattdessen fuchteln sie im Raum umher, als kneteten sie Luft. Das Kind ist voller Energie, die ihren Zweck aber nicht erfüllt, die Muskeln zu Steinen macht, Krämpfe auslöst, die Extremitäten mitunter wie Espenlaub zittern läßt. Oft sind die kleinen Finger fest ineinander verknötet, ist der Kopf derart stark verrenkt, daß das Mädchen nur noch röchelnd Luft bekommt. Hart wie ein Brett liegt es auf dem Teppichboden oder verkrümmt in seinem Spitalbett. Genevièves Muskeln gehorchen den Befehlen im Kopf nicht. Die Intelligenz des Mädchens entspricht zwar jener eines sechsjährigen gesunden Kindes, ist aber gefangen in einem Körper, der nichts macht, was überlebenswichtig wäre.

Gesund ist Geneviève nur ganz zu Beginn ihres Lebens. Im Alter von neun Monaten fällt den Eltern auf, daß die Kleine zuerst immer stiller wird, kaum mehr ißt und trinkt, immer unruhiger wird und

---

#### **Therapie:**

Obwohl die Krankheit seit 1975 bekannt ist, weiß man bis heute sehr wenig über sie. Gehirnchirurgische oder genetische Behandlungen konnten bisher nicht entwickelt werden.

Eine strenge Eiweißdiät sorgt dafür, daß möglichst wenig schädliche Stoffwechselprodukte entstehen. Von Oktober 2002 bis April 2003 wurde Geneviève über eine Nasensonde künstlich ernährt. Weil sie diese mit ihren unkontrollierten Bewegungen aber häufig selbst rauszog, mußte ihr eine Magensonde durch die Bauchwand gelegt werden. Viermal am Tag wird sie künstlich ernährt. Die Nahrung besteht aus Dextrose (Traubenzucker), künstlichem Eiweiß, Fett und Vitaminen und muß zu bestimmten Zeiten in bestimmten Mengen verabreicht werden:

7 Uhr: 275 ml  
12 Uhr: 375 ml  
17 Uhr: 375 ml  
21 Uhr: 475 ml

Einmal in der Woche bekommt Geneviève Wassertherapie. In einem heilpädagogischen Kindergarten wird sie zwei Stunden pro Woche logopädisch betreut und viermal in der Woche physiotherapeutisch, ergotherapeutisch und heilpädagogisch unterstützt. Einmal pro Tag wird das Mädchen auf ein Stehbrett gestellt. Das Aufrechtstehen ist nicht nur für den Kreislauf und die Gelenke wichtig, sondern auch für die Moral: In keiner anderen Position sieht Geneviève die Welt aus dieser Perspektive. Länger als eine halbe Stunde kann sie aber kaum stehen, weil sie so fest angeschnallt werden muß, daß die Gurte nach wenigen Minuten rote Druckstellen hinterlassen.

>

---

## GENEVIÈVE (6)

---

Name

ganze Tage und Nächte durchschreit. Arme und Beine verhärten sich zunehmend, bis sie sich wie Eisenstäbe anfühlen. Susanne Hari: »Nur schon wenn ich sie sanft berührte, wurde das Schreien noch schlimmer. Manchmal wechselte ich ihre Kleider erst nach einer Woche. Sie ertrug es kaum mehr, angefaßt zu werden, und weinte ohne Unterbruch.« Über Tage fahren die Eltern morgens mit Geneviève ins Kinderspital und kehren abends ratlos wieder heim. Daß etwas nicht stimmt, ist offensichtlich, doch die Ärzte stehen vor einem Rätsel. Sie entschließen sich für eine Computertomographie – ein Untersuchungsverfahren, bei dem elektromagnetische Wellen den Kopf im Längs- und Querschnitt schichtweise erfassen. Die Resultate erklären die Ärzte den Eltern wie folgt: Ihre Tochter leide unter einer Form von Leukodystrophie, einer erblich bedingten Stoffwechselkrankheit, die zu einer Schädigung der Nervenbahnen führe. Und bei Kleinkindern zum baldigen Tod.

»Für uns ging die Welt unter«, sagt Susanne Hari. In Gedanken formulierte sie immer wieder Genevièves Todesanzeige. »Wir behandelten Geneviève aber nie wie eine Todeskandidatin«, fügt Paul Hari an. Und doch muß auch er damals davon ausgehen, Weihnachten 1999 nicht mehr mit seiner Tochter zu erleben. »Wir gaben Geneviève alles in diesem halben Jahr«, so die Mutter, »wir haben uns nur noch auf sie konzentriert.« Im August beschließt die Familie, zum letztenmal zusammen in die Ferien zu fahren, was für Geneviève nur mit Hilfe größter Dosen von Schmerzmitteln möglich ist. Doch dann passiert etwas völlig Unerwartetes: Die Abstände, in denen das Kind Schmerzmittel benötigt, werden immer größer. »Einerseits«, sagt Susanne Hari, »warteten wir auf das große Loch, in das wir nach ihrem Tod fallen würden, und andererseits ging es Geneviève Schritt für Schritt besser.« Die Eltern beginnen, an der Diagnose zu zweifeln; die Ärzte aber halten vorerst an ihrem Befund fest. Bis ein kleines Wunder geschieht. Während einer der vielen Spitalaufenthalte greift Geneviève gezielt nach einem Spielzeug. Da sich das Mädchen in den vorangegangenen Wochen kaum mehr bewegt hat, rüttelt dies die Ärzte wieder wach. So einen Fall haben sie noch nie gesehen, und nach wie vor weiß keiner, wonach man eigentlich suchen soll. Also nehmen sie weiterhin über Wochen Blut und untersuchen regelmäßig den Urin. Im Frühling 2000, Geneviève ist inzwischen siebzehn Monate alt, findet das Rätselraten ein Ende: Haris wird eröffnet, ihre Tochter leide an Glutarazidurie Typ I, einer sehr seltenen Stoffwechselerkrankung. Damals ist in der Schweiz nur ein weiterer Fall bekannt, Erfahrungen in Diagnostik und Behandlung fehlen vollständig. »Eine Katastrophe«, sagt Susanne Hari, »und doch waren wir froh, endlich zu wissen, was los war.«

Das verzweifelte Bemühen, Geneviève zu helfen, hat jedoch zu viel Zeit gekostet. Das monatelange Suchen ohne greifbare Resultate führt zu schweren, irreversiblen motorischen Schäden, die massive Konsequenzen nach sich ziehen – und Geneviève beinahe ihr kurzes Leben kosten: Im Oktober 2002 erbricht das Kind häufig, wird apathisch und schreit erneut fast ununterbrochen. »Sie war damals