

Me llamo Stephanie Schulz y vivo con mis dos hijos en el sur de Bonn. Conocí a mi marido Jörg en 1997 cuando ambos teníamos unos veinte años. Él me dijo casualmente en algún momento que era "portador de piedras", lo que significaba que formaba piedras en el riñón desde que nació. También me dijo que el primer hijo de sus padres murió de eso cuando era un bebé, y que él mismo había ido de urgencia al hospital desde que era pequeño, lo que siempre llevó a sus padres a la desesperación, ya que tenían miedo de perderlo también. Nadie en la familia sabía la razón de la enfermedad. Mi suegra, más tarde, sólo me dijo que Jürgen, el primer niño, había muerto "de los riñones". Después de su muerte, los padres recibieron un informe médico que nunca entendieron. Toda la familia estaba completamente desamparada ante la enfermedad de los niños. Una y otra vez sus padres tuvieron que llevar al niño inconsciente al hospital y cada vez era una cuestión de vida o muerte. Al menos eso es lo que todos en la familia me dijeron.

Cuando mi marido creció, y estaba claro que podía soportar el cólico mejor que su hermano fallecido, sus padres, que estaban asustados, hicieron todo lo posible para mantenerlo lejos de todo posible peligro. Rara vez iban de vacaciones con él y no le permitieron aprender a nadar o a montar en bicicleta. Pero con el tiempo, él compensó todo esto. Nunca se perdía una aventura, él literalmente buscaba los peligros y estaba obsesionado con viajar por todo el mundo.

Cuando conocí a mi marido, tenía profundas cicatrices en la espalda, en los sitios donde le habían operado de las piedras en una cirugía de emergencia, porque no era posible romperlas en ese momento. Una vez esto le pasó cuando estuvo de estudiante en Australia. Apenas sobrevivió porque tuvo un cólico mientras estaba en una zona rural, y tuvo que ser llevado a una clínica. Contaba esta historia a menudo, y creo que fue una señal de que era más fuerte que su enfermedad.

En 1998, viví con él un episodio de cólico por primera vez. El médico de guardia en la sala de urgencias me dijo en ese momento que estos eran los únicos dolores que se podían comparar con los del parto, lo recuerdo perfectamente. Mi marido estaba siendo tratado por un urólogo en Colonia, donde vivíamos. Después de cada cólico y la posterior rotura de la piedra que había causado el dolor, mi marido se llevaba las piedras y las añadía a su extensa colección. Ninguno de los médicos, ni en el hospital ni el médico de cabecera o el urólogo, hablaron nunca de la hiperoxaluria primaria, ni analizaron las piedras. Le dijeron a mi marido que bebiera mucho. También tomó Alopurinol (que en retrospectiva fue completamente ineficaz). Estaba obsesionado con la bebida, se levantaba varias veces durante la noche para beber agua y animaba a los que le rodeaban a beber mucho. Tenía un miedo de pánico de no beber lo suficiente. Cuando estaba embarazada y el ginecólogo nos preguntó sobre enfermedades hereditarias, mi marido no dijo nada. Entonces le dije al doctor que había una enfermedad renal en la familia de mi marido de la que también había muerto un bebé. Mi marido se resintió por eso. Siempre sintió esta enfermedad como una debilidad, algo que no podía ser controlado y que prefería no mencionar. Nunca me despertaba cuando tenía cólicos por la noche, pero se sentaba en la sala hasta que llegaba la ambulancia. No tenía acceso emocional a su enfermedad.

Cuando nos mudamos a Bonn después del nacimiento de nuestro segundo hijo, mi marido cambió al urólogo que lo remitió al Profesor Hoppe. Sospeché inmediatamente de una hiperoxaluria primaria y dejó que mi marido participara en un estudio clínico durante dos semanas en el Hospital Universitario. Después quedó claro que era un paciente con HOP1. En ese momento, mi marido tenía 39 años. Apenas hablaba del diagnóstico, ni conmigo ni con sus amigos.

En 2009 volamos como miembros del grupo de apoyo para la hiperoxaluria primaria, HOP1 Bonn, a un simposio en Nueva York. Allí conocí a familias americanas que tenían niños enfermos. Estaban increíblemente contentos de ver que era posible vivir con la enfermedad de adulto; hubo muchas reacciones emocionales que me impactaron en ese momento porque me di cuenta de que mi esposo nunca había hablado realmente sobre el alcance de su enfermedad. En los años siguientes, Jörg participó en varios estudios en el Hospital Universitario bajo la dirección del Profesor Hoppe; tenía grandes esperanzas de que se encontrara un medicamento que le evitara el trasplante, del que tenía mucho miedo. Sin embargo, como el proceso de desarrollo de un fármaco parecía demasiado largo, fue perdiendo cada vez más la esperanza. Al mismo tiempo, su valor de creatinina se deterioró y el Profesor Hoppe hablaba a menudo de la diálisis. Mi marido, que no quería admitirlo, se concentraba aún más en su carrera, hacíamos largos viajes más a menudo y no hablaba de sus miedos ni de sus valores renales en deterioro.

En el invierno de 2015 noté por primera vez un cambio en su comportamiento, que se intensificó en los meses siguientes. A menudo se caía mientras esquiaba, estaba descentrado y disminuía la velocidad de sus movimientos. Le aconsejé que fuera al médico y se hiciera un chequeo de lo que estaba postergando.

En un viaje a Sudáfrica en marzo de 2016 tuvo una sinusitis, de la que no se recuperó realmente, y sufrió un colapso a causa de los antibióticos que le recetaron. El otorrinolaringólogo le diagnosticó alergia al fármaco, y le recetó otro. Como acababa de cambiar de trabajo y tenía una oferta de trabajo prometedora, mi marido se negó rotundamente a que le comprobaran sus niveles de creatinina. Más tarde, me enteré de que era esta infección la que había dado a los riñones "el resto", por así decirlo.

En julio de 2016 fuimos a Francia por tres semanas. El segundo día de las vacaciones, mi marido no pudo comer más, estaba inquieto y le dolían las piernas. Se negó a ver a un médico en Francia y sospeché que podría tener diabetes. Por la noche, tuvo calambres musculares y parecía cada vez más desorientado. Pidió ver a su médico de cabecera. Empaqué todo y nos fuimos a casa. El médico de cabecera diagnosticó inmediatamente una insuficiencia renal; mi marido fue admitido en el Hospital Universitario como una emergencia, y le hicieron diálisis de urgencia en el departamento de admisiones. Tenía un valor de creatinina de 21 mg/dl en ese momento, la urea en sangre era de unos 500 mg/dl y el potasio de 8 mmol/l. Todos los valores de riesgo vital. En el Hospital Universitario, los médicos de varias especialidades se reunieron junto a su cama para ver quién había sobrevivido a estos valores. Después de semanas de diálisis lenta, los valores volvieron a ser estables y elevados, y fue dado de alta con hemodiálisis regular.

Para nosotros como familia, ese verano cambió toda nuestra vida desde los cimientos. Mi marido ya no podía trabajar, ya no podía seguir sus planes de carrera, ya no podía viajar. A partir de entonces, luchó por conseguir un trasplante lo antes posible. Desde el principio estuvo en contra de la cirugía KALT (Kidney After Liver Transplantation), prefirió hacer los dos trasplantes al mismo tiempo, pero los médicos no estaban de acuerdo, porque la alta concentración de oxalato que quedaba en el cuerpo destruiría el nuevo riñón inmediatamente. La espera para la cirugía fue agotadora y difícil, mi marido luchó por cada puesto de la lista. Al mismo tiempo, el Profesor Hoppe le aconsejó que esperara, ya que pronto podría haber un medicamento que hiciera innecesaria la arriesgada operación. Pero mi marido ya no creía en un fármaco y siguió adelante con la operación. Su estado empeoró a medida que se depositaba más y más oxalato en su cuerpo, que la diálisis no podía filtrar. Era una carrera contra el tiempo. Después de 17

meses, en la Navidad de 2017, mi marido recibió un nuevo hígado. Todos estaban muy eufóricos, el equipo estaba relajado y de buen humor, la cirugía salió muy bien y el hígado empezó a funcionar. Jörg permaneció en la clínica durante 6 semanas y luego fue dado de alta en la rehabilitación. Desde el principio luchó contra la acumulación de fluidos en su cuerpo, debido a la falta de función renal, que nunca pudo ser completamente drenada. Entre otras cosas, esto le produjo derrames en los pulmones y a menudo le deprimía. En la rehabilitación fue empeorando cada vez más, y de vuelta a casa tuvo repetidas infecciones que eran difíciles de tratar debido a la inmunosupresión. Durante todo el tiempo, sin embargo, los médicos del Hospital Universitario confiaban en que lo conseguiría. En mayo de 2018, mi marido estaba tan mal que tuvo que ir a la clínica repetidamente. Como los riñones no eran capaces de controlar el equilibrio de fluidos en el cuerpo, sufrió una grave ascitis (fluido en el abdomen) e infecciones. Sin embargo, los nefrólogos le informaron que un trasplante de riñón no era posible debido a su mala condición. Mi marido fue un gran luchador, pero creo que en ese momento se rindió.

A finales de junio, lo llevé a urgencias, la bilirrubina había subido bruscamente, la vesícula biliar no funcionaba bien, lo que también indicaba que el hígado se estaba deteriorando, pero los médicos de la clínica seguían diciendo que el hígado estaba muy bien. Mi marido cayó en coma y fue llevado a la unidad de cuidados intensivos, despertó de nuevo poco después de que Alemania tuviera que abandonar la Copa Mundial de Fútbol. Recuerdo que me preguntó al respecto, y dijo que no se le había pasado nada por alto entonces. Tenía un muy buen sentido del humor.

A principios de julio volvió a caer en coma con sepsis, poco antes de llamarme. Esa fue la última vez que escuché su voz. Durante cinco semanas los médicos lucharon por su vida y desde entonces en la unidad de cuidados intensivos sé que esto no es sólo una frase. Al final, incluso los médicos más optimistas tuvieron que admitir que el hígado ya no funcionaba.

Durante todo ese tiempo no conocí a ningún médico, excepto al Profesor Hoppe. No vi a ninguno de los médicos que habían declarado al principio que mi marido sobreviviría a esta operación sin problemas y volvería a casa en plena forma después de dos meses, en la unidad de cuidados intensivos. Cuando mi marido se estaba muriendo, una recepcionista me dio 60 segundos para hablar con el médico jefe.

Los médicos residentes de la unidad de cuidados intensivos y especialmente las enfermeras, a las que aún hoy estoy agradecida, lucharon mucho. El 30 de julio, exactamente dos años después del fallo renal, mi marido abrió los ojos de nuevo después de cinco semanas en coma. Un día después los valores se derrumbaron. En la mañana del 2 de agosto, los médicos detuvieron las medidas de soporte vital. Al mediodía mi marido murió. Cumplió 49 años, nuestros hijos tenían 13 y 14 años en ese momento.

Mirando hacia atrás, creo que la enfermedad fue diagnosticada demasiado tarde. Si esto hubiera ocurrido antes, el camino habría sido diferente y Jörg podría seguir vivo. También creo que deberíamos haber estado mejor informados, por lo que hoy sé que la insuficiencia renal puede reconocerse por signos claros, como el típico olor a amoníaco o la confusión por el alto nivel de urea.

Además, creo que una vez diagnosticado, es esencial que el paciente tenga un seguimiento regular y cercano, especialmente si los niveles de creatinina se deterioran. Me

parece cínico y calculador que los pacientes sólo sean puestos en la lista de trasplantes cuando ya están enfermos y en diálisis.

Estoy convencida de que las clínicas necesitan personal psicológico capacitado, que sirva de enlace entre los médicos que, para protegerse a ellos mismos, difícilmente pueden mostrar empatía en situaciones tan duras, y los pacientes y familiares, que no reciben el apoyo y la comodidad que es tan increíblemente necesaria en el funcionamiento técnico de la medicina de alto rendimiento. En mi opinión, el daño psicológico que es causado es difícilmente reparable y también va en detrimento de la posible recuperación de los pacientes.

Espero que la medicina que mi esposo hubiera necesitado tan urgentemente, pronto esté disponible para todos los pacientes, y que nadie que padezca esta enfermedad necesite ser dializado o trasplantado por más tiempo.