

Aus der Kinderklinik und Kinderpoliklinik
im Dr. von Haunerschen Kinderspital
Klinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. Dr. Christoph Klein

**Lebensqualität und psychosoziale Belastung von heimbeatmeten Kindern und
Jugendlichen mit neuromuskulärer Erkrankung und deren Familien**

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von:
Christoph Ernst Ekkehard Rohde
aus Luxemburg (Luxemburg)

2023

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber

Mitberichterstatter: PD Dr. Joachim Scheßl
Prof. Dr. Benedikt Schoser

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: Dr. Florian Hey

Dekan: Prof. Dr. med. Thomas Gudermann

Tag der mündlichen Prüfung: 07.12.2023

Inhaltsverzeichnis

1	EINLEITUNG	5
1.1	PROBLEMSTELLUNG	5
1.2	AUSWAHL NEUROMUSKULÄRER KRANKHEITSBILDER IM KINDES- UND JUGENDALTER	6
1.2.1	<i>Spinale Muskelatrophie (SMA)</i>	6
1.2.2	<i>Kongenitale Myopathien (CM) und kongenitale Muskeldystrophien (CMD)</i>	7
1.2.3	<i>Myotone Dystrophien (DM)</i>	7
1.2.4	<i>Progressive Muskeldystrophie Duchenne (DMD) und Becker (BMD)</i>	8
1.2.5	<i>Hereditäre metabolische Myopathien</i>	9
1.3	RESPIRATORISCHE INSUFFIZIENZ BEI NEUROMUSKULÄR ERKRANKTEN KINDERN	9
1.4	HEIMBEATMUNG	10
1.4.1	<i>Technische Voraussetzungen zur Heimbeatmung</i>	12
1.4.2	<i>Nichtinvasive Heimbeatmung (NIV)</i>	12
1.4.3	<i>Invasive Heimbeatmung</i>	13
1.4.4	<i>Risiken und Komplikationen der Heimbeatmung</i>	14
1.5	LEBENSQUALITÄT	16
1.5.1	<i>Ursprung und Entwicklung der Begriffe Lebensqualität und Quality of Life</i>	16
1.5.2	<i>Implementierung in der Medizin, Health-related Quality of Life (HrQoL)</i>	16
1.5.3	<i>Instrumente zur Messung von gesundheitsbezogener Lebensqualität</i>	18
1.5.4	<i>Besonderheiten der pädiatrischen Lebensqualitätserfassung</i>	20
1.6	STAND DER FORSCHUNG	21
1.6.1	<i>Häufigkeit von pädiatrischer Heimbeatmung</i>	21
1.6.2	<i>Lebensqualität von Patienten mit Heimbeatmung und/oder NME</i>	22
1.6.3	<i>Lebensqualität der Eltern heimbeatmeter (NME-)Patienten</i>	28
1.6.4	<i>Familiäre Belastung von Familien mit heimbeatmeten (NME-)Patienten</i>	30
1.6.5	<i>Lebensqualität der Geschwister heimbeatmeter (NME-)Patienten</i>	33
1.7	FRAGESTELLUNG	34
2	PATIENTEN UND METHODEN	35
2.1	STUDIENDESIGN	35
2.1.1	<i>Stichprobe</i>	35
2.1.2	<i>Zeitlicher Ablauf der Studie</i>	38
2.1.3	<i>Ethik</i>	39
2.2	MESSINSTRUMENTE	39
2.2.1	<i>KIDSCREEN-27</i>	39
2.2.2	<i>DISABKIDS Quality of life inventory</i>	41
2.2.3	<i>Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern chronisch kranker Kinder</i>	44
2.2.4	<i>Der Familien-Belastungs-Fragebogen</i>	46
2.2.5	<i>Allgemeiner Fragebogen</i>	47
2.2.6	<i>Umgang mit fehlenden Daten</i>	47
2.3	STATISTISCHE METHODEN	47

3	ERGEBNISSE	49
3.1	BESCHREIBUNG DER UNTERSUCHUNGSSTICHPROBE.....	49
3.1.1	<i>Soziodemographische Merkmale</i>	<i>50</i>
3.1.2	<i>Klinische Merkmale</i>	<i>51</i>
3.1.3	<i>Ambulanter Pflegedienst und Pflege durch die Familie.....</i>	<i>53</i>
3.1.4	<i>Probleme, Belastungen und Vorteile der Beatmung</i>	<i>55</i>
3.1.5	<i>Fiktive Elternberatung</i>	<i>58</i>
3.2	LEBENSQUALITÄT DER PATIENTEN (KIDSCREEN, DISABKIDS).....	59
3.2.1	<i>Ergebnisse des KIDSCREEN.....</i>	<i>59</i>
3.2.2	<i>Ergebnisse des DISABKIDS.....</i>	<i>72</i>
3.3	LEBENSQUALITÄT DER ELTERN (ULQIE)	86
3.4	FAMILIÄRE BELASTUNG (FABEL).....	99
3.5	LEBENSQUALITÄT DER GESCHWISTER (KIDSCREEN)	103
4	DISKUSSION	109
4.1	EPIDEMIOLOGIE, SOZIODEMOGRAPHIE UND KLINISCHE MERKMALE	109
4.1.1	<i>Epidemiologie</i>	<i>109</i>
4.1.2	<i>Soziodemographie</i>	<i>110</i>
4.1.3	<i>Klinische Merkmale</i>	<i>112</i>
4.1.4	<i>Probleme, Belastungen und Vorteile der Beatmung</i>	<i>114</i>
4.2	LEBENSQUALITÄT DER PATIENTEN	117
4.3	LEBENSQUALITÄT DER ELTERN UND FAMILIÄRE BELASTUNG.....	123
4.3.1	<i>Lebensqualität der Eltern</i>	<i>123</i>
4.3.2	<i>Familiäre Belastung</i>	<i>127</i>
4.4	LEBENSQUALITÄT DER GESCHWISTER	129
4.5	KRITISCHE ANMERKUNGEN.....	131
5	ZUSAMMENFASSUNG.....	134
6	LITERATURVERZEICHNIS.....	136
7	ANHANG.....	149
7.1	ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS.....	149
7.2	ETHIKVOTUM	150
7.3	MESSINSTRUMENTE.....	152
7.3.1	<i>Allgemeiner Fragebogen</i>	<i>152</i>
7.3.2	<i>KIDSCREEN Kinderversion und Elternversion</i>	<i>154</i>
7.3.3	<i>DISABKIDS Kinderversionen und Elternversionen</i>	<i>164</i>
7.3.4	<i>ULQIE</i>	<i>178</i>
7.3.5	<i>FaBel</i>	<i>179</i>
8	DANKSAGUNG.....	182
9	LEBENS LAUF.....	183
10	EIDESSTÄTTLICHE ERKLÄRUNG	184

1 Einleitung

1.1 Problemstellung

Im Dr. von Haunerschen Kinderspital des Klinikums der Universität München sowie dem angegliederten iSPZ (interdisziplinäres Sozialpädiatrisches Zentrum) werden Kinder und Jugendliche sowie junge Erwachsene mit erblichen neuromuskulären Erkrankungen (NME) betreut. In Abhängigkeit des zu Grunde liegenden Krankheitsbildes führt die angeborene Muskelschwäche zu einer zunehmenden körperlichen Unselbstständigkeit bei zumeist erhaltener kognitiver Funktion. Da die Muskelschwäche auch die Atemmuskeln betrifft, sind zahlreiche Patienten* früher oder später zeitweise oder kontinuierlich beatmungspflichtig. Vor Einsatz der mechanischen Beatmung war früher meist die respiratorische Insuffizienz die lebensbegrenzende Komplikation. Der Tod durch Atemversagen wurde als schicksalhafter Verlauf angesehen. Durch die zunehmend besseren Möglichkeiten der invasiven und nichtinvasiven Heimbeatmung ist es in den wohlhabenderen Ländern dieser Welt zu einem Anstieg der Lebenserwartung in dieser Patientengruppe gekommen.

Nichtsdestotrotz führt das längere Überleben zu einer Vielzahl von Herausforderungen. Die fortschreitenden körperlichen Einschränkungen sowie die nächtliche oder gar permanente Abhängigkeit von einem Beatmungsgerät erfordern die Betreuung in multidisziplinären medizinischen Teams und bedingen einen hohen Hilfsmittelaufwand sowie eine intensive häusliche Pflege. Trotz neuer Therapieoptionen, steht bislang für die meisten Erkrankungen keine kurative Therapie zur Verfügung. Es gilt daher weiterhin durch supportive Maßnahmen die Morbidität, Mortalität und Lebensqualität der Patienten zu verbessern.

Durch die langjährige Betreuung und die hohe Expertise der beteiligten Fachdisziplinen unserer Einrichtung hat sich über die Jahre ein, im deutschen sowie internationalen Vergleich, großes Behandlungszentrum für pädiatrische Patienten dieser seltenen Erkrankungen herausgebildet. Durch die kontinuierliche oft seit dem Säuglingsalter bestehende Betreuung der Patienten und ihrer Eltern, stehen die Behandlungsteams in engem Kontakt zu den Familien und erhalten zahlreiche subjektive Einblicke in die Lebenswelt der betroffenen Patienten und Familien. Mit Hilfe dieser Arbeit soll ein Beitrag zum besseren Verständnis dieser Lebenswelt geleistet werden. Neben der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Patienten, sollen hierfür mit validierten Erfassungsmethoden auch die Perspektiven von Eltern und Geschwistern erfasst werden, da hinlänglich bekannt ist, dass die schwere chronische Erkrankung eines Familienmitglieds auch Einfluss auf die Gesundheit und Lebensqualität der übrigen Familienmitglieder hat.

*Auf Grund der besseren Lesbarkeit wird im Text das generische Maskulinum verwendet. Gemeint sind jedoch immer alle Geschlechter.

Idealerweise soll mit Hilfe der Daten die zukünftige Betreuung unserer langjährig betreuten sowie zukünftigen Patienten und der betroffenen Familien verbessert werden.

1.2 Auswahl neuromuskulärer Krankheitsbilder im Kindes- und Jugendalter

Der Begriff neuromuskuläre Erkrankungen umfasst überwiegend hereditäre Krankheitsbilder, deren Pathophysiologie auf einer strukturellen oder funktionellen Störung der motorischen Einheit basiert und deren altersspezifische Prävalenz im Kindesalter 60-100/100000 beträgt (1). Im Folgenden wird lediglich ein kurzer Überblick der häufigsten Krankheitsbilder dieses Krankheitsformenkreises und deren wesentlichen Merkmale gegeben.

1.2.1 Spinale Muskelatrophie (SMA)

Bei der spinalen Muskelatrophie (SMA, Typ I - III) kommt es durch den fortschreitenden Verlust von Alpha-Motoneuronen im Vorderhorn des Rückenmarks zu einer neurogenen Schädigung der Muskulatur (1). Dies führt zu einer zunehmenden Muskelschwäche, Kognition und Sensibilität sind hingegen nicht beeinträchtigt. Nach den im Neugeborenen-Screening erhobenen Daten ist die 5q-assoziierte autosomal-rezessiv vererbte proximale Spinale Muskelatrophie mit einer Inzidenz von 1/7000 die häufigste Form im Kindes- und Jugendalter (2). Die Mutation befindet sich im SMN1-Gen auf dem langen Arm von Chromosom 5. Die klinische Klassifikation orientiert sich an den maximal erreichten motorischen Meilensteinen, die Übergänge zwischen den Typen sind jedoch fließend und keineswegs klar abgegrenzt (1).

Die SMA Typ I (Werdnig-Hoffmann) ist mit 50-70% die häufigste SMA Form. Sie ist durch einen frühen Erkrankungsbeginn im ersten Lebenshalbjahr und den raschen Verlust von bereits erreichten motorischen Meilensteinen geprägt. Freies Sitzen wird per definitionem nicht erreicht, eine respiratorische Insuffizienz führt zu einer Beatmungspflichtigkeit im ersten Lebensjahr und ohne Beatmung zum Tod meist innerhalb der ersten beiden Lebensjahre. Auch etwa ein Drittel der Kinder mit SMA Typ II werden im ersten Lebenshalbjahr symptomatisch. Der Krankheitsverlauf ist jedoch von einem langsameren Fortschreiten und somit einer längeren Lebensdauer gekennzeichnet. Die Patienten lernen frei zu sitzen. Die Muskelschwäche sowie eine meist fortschreitende Skoliose führen zu gehäuftem respiratorischen Infekten, oftmals mit stationärem Behandlungsbedarf (1). Manche Patienten benötigen im Verlauf zumindest nachts eine nichtinvasive Beatmung, die meisten profitieren von der Anwendung eines Hustenassistenten.

Menschen mit SMA Typ III (Kugelberg-Welander) erkranken klinisch jenseits des ersten Lebensjahres und lernen definitionsgemäß ohne Unterstützung zu laufen, wobei etwa die Hälfte der Betroffenen diese Fähigkeit im Verlauf des Lebens wieder verliert. Der Verlauf ist

langsam und von langen Phasen ohne Krankheitsfortschritt geprägt. Die Lebenserwartung ist nicht nennenswert verkürzt (1).

Mit dem Antisense-Oligonukleotid Nusinersen (Spinraza®) stand im Jahr 2017 in Deutschland erstmals eine für SMA zugelassene medikamentöse Therapie zur Verfügung (3). Der präsymptomatische Therapiebeginn von schwer betroffenen Patienten verspricht die größte Wirksamkeit, weshalb die Aufnahme in das allgemeine Neugeborenencreening durch den Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) zum 01.10.2021 erfolgte (4, 5). 2020 wurde die Genersatztherapie mit Onasemnogen-Abeparvovec (Zolgensma®) und 2021 der Splicing-modifier Risdiplam (Evrysdi®) in Europa für einen Teil der 5q-assoziierten spinalen Muskelatrophie zugelassen (6).

1.2.2 *Kongenitale Myopathien (CM) und kongenitale Muskeldystrophien (CMD)*

Kongenitale Myopathien (CM) und kongenitalen Muskeldystrophien (CMD) gehören zu einer heterogenen Erkrankungsgruppe mit frühem Erkrankungsbeginn und unterschiedlichem Vererbungsmodus. Bei den kongenitalen Myopathien stehen Strukturanomalien der Muskelzellen im Vordergrund, während bei den kongenitalen Muskeldystrophien typischerweise ein dystrophes Gewebsbild imponiert. Beiden Erkrankungsformen ist eine bereits im Säuglingsalter auftretende Muskelschwäche mit muskulärer Hypotonie und schmalem Muskelprofil gemein (1). Bei einem Teil der Myopathien ist die sogenannte Facies myopathica charakteristisch. Neben der führenden Muskelschwäche mit oft konsekutiver respiratorischer Insuffizienz sind bei den verschiedenen Erkrankungsformen begleitende syndromale Stigmata häufig. Bei den CMD findet sich bei einigen Unterformen eine Beteiligung des zentralen Nervensystems mit kognitiven Einschränkungen und Epilepsien. Die Prognose der Patienten und der Schweregrad der Behinderung hängen vom Ausmaß der Paresen, der respiratorischen Insuffizienz sowie, insbesondere bei den CDM, begleitenden anderen Organmanifestationen ab (1). Eine kausale Therapie von CM und CDM ist bislang nicht zugelassen. Für einzelnen Erkrankungsunterformen befinden sich gentherapeutische Ansätze in klinischen Zulassungsstudien.

1.2.3 *Myotone Dystrophien (DM)*

Es werden die Unterformen myotone Dystrophie Typ 1 (DM1, Curschmann-Steinert) sowie eine myotone Dystrophie Typ 2 (DM2) unterteilt. Die myotone Dystrophie Curschmann-Steinert ist die häufigste im Erwachsenenalter diagnostizierte Muskelkrankheit mit einer Inzidenz von 1/10000. Die Vererbung erfolgt autosomal-dominant. Diese bedingt eine Expansion von CTG-Repeats im DM1-Gen auf 19q13.3 und zeigt in der Generationenfolge eine Antizipation. Die Schwere der Erkrankung und das Erkrankungsalter sind jedoch variabel und von der Anzahl der vorhandenen CTG-Repeats abhängig (1). Die Erkrankung

wird durch eine Relaxationsstörung der Willkürinnervation der Muskulatur und einer durch Muskelschwund bedingten Schwäche manifest.

Eine kongenitale Form ist nur bei der DM1 beschrieben und stellt die schwerste Verlaufsform dar. Sie ist mit CTG Repeats im DM1-Gen >1500 vergesellschaftet und manifestiert sich beim Neugeborenen neben einer distal betonten Muskelschwäche mit Kontrakturen und einer Facies myopathica vor allem mit einer Schluck- und Atemstörung. Begleitend können Herzrhythmusstörungen und endokrine Störungen auftreten. Eine kognitive Entwicklungsstörung ist in unterschiedlicher Ausprägung Teil des Krankheitsbildes. Oft sind die Kinder nach der Geburt beatmungspflichtig. Im Verlauf kommt es zu einer vorübergehenden Erholung der muskulären Funktion (1).

1.2.4 Progressive Muskeldystrophie Duchenne (DMD) und Becker (BMD)

Mit einer Inzidenz von 1/3500 beim Jungen ist die Muskeldystrophie Duchenne (DMD) die häufigste Muskelerkrankung im Kindesalter. Die Muskeldystrophie Becker (BMD) ist eine mildere Verlaufsform deren Inzidenz auf 1/35000 geschätzt wird (1). Beiden Erkrankungen gemein sind Veränderungen im Dystrophin-Gen auf Chromosom Xp21. Ein weitgehendes Fehlen von Dystrophin verursacht den Typ Duchenne, während bei dem Typ Becker zumindest teilfunktionales Dystrophin vorliegt. Durch den X-chromosomalen Vererbungsmodus sind vor allem Jungen betroffen (1). Patienten mit DMD fallen im Alter von drei bis vier Jahren mit einer proximalen Muskelschwäche der Hüftmuskulatur auf, die sich im Verlauf auf Rumpf und Arme ausbreitet. Im Verlauf kommt es zu Kontrakturen der Hüfte, der Extremitäten sowie einer Skoliose. Die Gehfähigkeit wird um das zehnte Lebensjahr verloren. Im Jugendalter werden die Patienten durch die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur sowie die progrediente Skoliose oft ateminsuffizient und benötigen eine Heimbeatmung (7, 8). Patienten mit BMD erkranken erst jenseits des sechsten Lebensjahres bis in das Jugend- und junge Erwachsenenalter reichend. Der Verlust der Gehfähigkeit tritt erst wesentlich später als bei der DMD auf, die Notwendigkeit einer Heimbeatmung besteht selten. Beiden Erkrankungsbildern ist eine häufig (30-50%) begleitende Kardiomyopathie gemein, die zusätzlich zu einer Einschränkung der Lebenserwartung beiträgt (1). Ein kurativer Therapieansatz existiert bislang nicht. Das Augenmerk liegt in der Erhaltung der Muskelkraft und in der Vermeidung von Muskelschwäche bedingten Komplikationen durch Hilfsmittel und Physiotherapie. Die Heimbeatmung von DMD Patienten ist eine etablierte supportive Therapie und hat zu einer deutlichen Verlängerung der Lebenserwartung geführt (9). Die medikamentöse Therapie mit Steroiden wird in bestimmten Krankheitsstadien angewandt und kann den Krankheitsverlauf positiv beeinflussen (10). Gegenwärtig werden unterschiedliche Therapieansätze zur Beeinflussung des Dystrophinmangels erforscht. Die ausführliche Darstellung dieser Therapien soll jedoch nicht Gegenstand dieser Arbeit sein.

1.2.5 Hereditäre metabolische Myopathien

Unter den hereditären metabolischen Myopathien werden unterschiedlichste Erkrankungen der Muskulatur zusammengefasst, die durch einen Stoffwechseldefekt verursacht werden. Neben Störungen der Fettsäureoxidation und des Glykogenstoffwechsels kann eine Funktionsstörung der Mitochondrien eine Rolle spielen (1). Die Krankheitsbilder gehen in der Regel mit schweren begleitenden Organmanifestationen einher, die den Krankheitsverlauf wesentlich mitbestimmen. Viele Erkrankungen sind mit einer Entwicklungsstörung vergesellschaftet, die neben der Schwäche der Atemmuskulatur durch unzureichenden Schluck- und Hustenakt zu einer chronischen respiratorischen Insuffizienz mit dauerhaftem Beatmungsbedarf führt. Der Behandlungsansatz hängt von dem jeweiligem Erkrankungsbild ab. Eine kurative Therapie ist bislang für keine der metabolischen Myopathien bekannt.

1.3 Respiratorische Insuffizienz bei neuromuskulär erkrankten Kindern

Die Atmung des Menschen erfolgt über die Lungen und gewährleistet den für den Körper lebensnotwendigen Gasaustausch, das heißt die Aufnahme von Sauerstoff (O_2) in und die Abgabe von Kohlendioxid (CO_2) aus dem Blutkreislauf. Die Aufnahme von Sauerstoff wird als Oxygenierung bezeichnet, ein Mangelzustand resultiert in einer Hypoxämie mit vermindertem Sauerstoffpartialdruck im Blut (pO_2). Eine unzureichende Elimination von CO_2 führt zu einer Hyperkapnie und bewirkt bei akutem Auftreten eine respiratorische Azidose in der Blutgasanalyse. Eine Funktionsstörung der Lunge kann zu einer unzureichenden Sauerstoffaufnahme, zu einer unzureichenden Kohlendioxidelimination als auch zu einer kombinierten Störung führen. Es wird folglich in eine Partial- und Globalinsuffizienz unterschieden. Weiterhin werden akute Funktionsstörungen der Atmung als akute respiratorische Insuffizienz und anhaltende Funktionsstörungen als chronische respiratorische Insuffizienz bezeichnet. Wenn die ursächliche Pathologie nicht behoben werden kann oder bleibende Funktionsdefizite bestehen bleiben, kann aus einer akuten Störung eine chronisch respiratorische Insuffizienz resultieren. Die Störung des Gasaustausches kann durch zahlreiche Mechanismen verursacht werden. Im Fall der neuromuskulären Krankheitsbilder sind überwiegend die Muskelschwäche und deren Folgezustände (Schluckstörung, Skoliose, Aspirationen, Rechtsherzbelastung) ursächlich. Da die Krankheitsgruppe der neuromuskulären Erkrankungen heterogen ist, ist der Grad der respiratorischen Einschränkung, der Manifestationszeitpunkt und der zugrundeliegende Mechanismus jeweils unterschiedlich. Allen Patienten ist jedoch gemein, dass durch verminderte Muskelkraft auch die Atempumpe betroffen ist und es zu einer restriktiven Atemstörung kommt. Erste Zeichen einer respiratorischen Insuffizienz treten zunächst nachts und hier insbesondere während des REM-Schlafs auf, weshalb stets nach klinischen Zeichen wie Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit, Gedeihstörung und verminderte

Leistungsfähigkeit gefragt werden muss und im Zweifel ein nächtliches Monitoring von Vitalparametern und CO₂ im stationären Setting notwendig ist (11).

Die für die Atmung wichtigsten Muskeln sind das Zwerchfell, die Zwischenrippenmuskeln (Interkostalmuskeln), die Bauchmuskeln und die Muskeln des Schultergürtels. Eine Schwäche dieser Muskelgruppen und die damit verbundene Hypoventilation begünstigt die Entstehung von Atelektasen, so dass die pulmonale Vitalkapazität eingeschränkt und Infekte begünstigt werden. Die Muskelschwäche wirkt sich auch auf den Hustenstoß aus und erschwert die Sekretmobilisation, welche gleichfalls für die Infektprävention von herausragender Bedeutung ist. Zusätzlich spielen skeletale Veränderungen, insbesondere Skoliosen, und die hiermit bedingten mechanischen Einschränkungen der pulmonalen Vitalkapazität eine Rolle. Andere Mechanismen wie wiederholte Aspirationen von Nahrungsbestandteilen und ein unzureichender Schluckakt können Teil des Ursachenkomplexes darstellen (12). Je nach Erkrankung, Individuum und Alter führen einzelne oder die Kombination der oben genannten Aspekte ohne unterstützende Maßnahmen zu Atemnot, Zeichen des respiratorischen Versagens und häufigen Pneumonien. Diese verlaufen oft lebensbedrohlich und bedürfen dann der Betreuung auf einer pädiatrischen Intensivstation. Die chronisch respiratorische Insuffizienz bedingt eine eingeschränkte Lebensqualität und führt letztlich ohne unterstützende Maßnahmen bei den meisten Patienten zum Tode. Sie ist maßgeblich für die, teils deutlich verminderte Lebenserwartung bei einzelnen neuromuskulären Erkrankung verantwortlich (1).

1.4 Heimbeatmung

Heimbeatmung wurde erstmals Mitte der 30er Jahre vergangenen Jahrhunderts mittels der „Eisernen Lunge“ bei Patienten realisiert, welche eine Poliomyelitis überlebt hatten. Deutlich verbesserte technische Möglichkeiten haben in den vergangenen Jahren im pädiatrischen Bereich zu einer Ausweitung der Indikationsstellung für eine Langzeitbeatmung und zu einer Zunahme von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen geführt, die vorher lediglich auf einer pädiatrischen Intensivstation als Dauerpatienten überlebt haben (11). Der medizinische Dienst der Krankenkassen definiert Langzeitbeatmung als „jede Form einer invasiven oder nichtinvasiven, kontinuierlichen oder intermittierenden Beatmungstherapie, bei der unter Berücksichtigung der Grunderkrankung nicht abzusehen ist, dass eine Entwöhnung von der Beatmung innerhalb eines überschaubaren Zeitraumes gelingen kann. Als überschaubar wird unter dem Gesichtspunkt sozialmedizinischer Fragestellungen ein Zeitraum von maximal 6 Monaten gesehen, da erfahrungsgemäß erst bei dauernder Beatmungspflicht Fragen zur Hilfsmittelversorgung, zur Unterbringung und zur Pflege außerhalb des Akutkrankenhauses auftreten“ (13).

Da auch der Erwachsenenbereich seit Jahren eine stete Zunahme von außerklinisch beatmeten Patienten verzeichnet, wurde im Jahr 2017 durch die Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. eine S2k-Leitlinie herausgegeben. Diese enthält Empfehlungen für den Umgang mit außerklinisch beatmeten Patienten, beinhaltet ein Kapitel zu „Besonderheiten heimbeatmeter Kinder“ und wurde zuletzt im Jahre 2017 aktualisiert (14). Ziel der Heimbeatmung ist es, die Lebensqualität der Patienten zu verbessern und eine aktive Teilhabe am Leben zu erhalten, in dem die Atemfunktion und der Allgemeinzustand gebessert und insgesamt das Leben verlängert werden (12). Neben der klaren Konstellation, in der ein Kind im stationären Setting nicht von der Beatmung entwöhnt werden kann und somit die Heimbeatmung die einzige Möglichkeit darstellt, eine Entlassung in das häusliche Umfeld zu ermöglichen, wird die Indikation zur Einleitung einer Heimbeatmung von klinischen Aspekten bestimmt (15). Hier ist auf Symptome wie Leistungsminderung, Kopfschmerzen, morgendliche Müdigkeit, Gedeihstörung und rezidivierende pulmonale Infektionen als Zeichen einer chronisch respiratorischen Insuffizienz zu achten. Ein stationäres, vor allem nächtliches, Monitoring von Sauerstoffsättigung, CO₂ und Atemmuster können bei der Indikationsstellung hilfreich sein. Eine Lungenfunktionsdiagnostik kann ergänzt werden, ist jedoch erst im fortgeschrittenen Kleinkindalter valide durchführbar (11). Ist eine entsprechende Indikation gegeben, sollte die Betreuung dieser Patienten in spezialisierten Beatmungszentren erfolgen (11, 14, 16), die als Maximalversorger zudem eine umfassende medizinische Versorgung dieser in der Regel komplex erkrankten Kinder gewährleisten. Da viele neuromuskuläre Krankheitsbilder mit dem Lebensalter fortschreiten, ist eine kontinuierliche Reevaluation geboten, um bei entsprechenden Symptomen frühzeitig eine Heimbeatmung einzuleiten, da diese zu einer Morbiditätsreduktion führt (17, 18). Vor Einleitung einer Heimbeatmung müssen die Eltern, und bei entsprechendem Alter der Patient, über die Ziele sowie die Vor- und Nachteile einer Heimbeatmung und die damit verbundenen Belastungen ausführlich aufgeklärt werden. Bei schwer erkrankten Patienten mit rascher Krankheitsprogredienz sollte den Eltern auch die palliative Weiterversorgung als Möglichkeit aufgezeigt werden. Letztlich ist in solchen Fällen die Entscheidung für oder gegen eine dauerhafte Beatmungstherapie eine individuelle Abwägung, die die Eltern auf Grundlage der Gespräche mit dem Behandlungsteam sowie der persönlichen Werte, ihrer Religion und des kulturellen Hintergrunds treffen müssen (19). Zuletzt veröffentlichte Studien zeigen, dass Heimbeatmung neben der erwünschten Lebensverlängerung auch in palliativen Situationen überwiegend positiv von den Eltern wahrgenommen wird, da die Atemnot gelindert und im Idealfall eine gemeinsame Zeit der Familie zu Hause ermöglicht wird (20). In Abhängigkeit von Grunderkrankung, notwendiger Beatmungsdauer und Ausmaß der

Atemstörung können Kinder über eine Maske (nichtinvasiv) oder über ein chirurgisch angelegtes Tracheostoma (invasiv) beatmet werden.

1.4.1 Technische Voraussetzungen zur Heimbeatmung

Insbesondere die Entwicklung kompakter und zuverlässiger Heimrespiratoren, die auch für den pädiatrischen Bereich und die Beatmung von Säuglingen zugelassen sind, führt zu einer stetigen Zunahme heimbeatmeter Kinder und Jugendlicher. Neben der Zulassung für den entsprechenden Gewichtsbereich, spielen eine intuitive Bedienbarkeit, Robustheit, ein möglichst geringes Gewicht und kleines Packmaß eine wichtige Rolle. Die Beatmungsmaschine sollte über einen externen Akku verfügen, um bei Ausfall des internen Akkus im öffentlichen Raum die Beatmung für einen gewissen Zeitraum sicherzustellen. Der Trigger der Beatmungsmaschine muss, insbesondere bei der Beatmung von Säuglingen, ausreichend empfindlich sein, um eine synchronisierte Beatmung zu erreichen. Bei Notwendigkeit einer Sauerstoffgabe ist eine entsprechende O₂ Messzelle sinnvoll, um den Sauerstoffbedarf zu monitoren. Die Beatmungsmaschine muss über einen laut hörbaren Alarm verfügen, um bei sinnvoll eingestellten Alarmgrenzen frühzeitig Beatmungskomplikationen zu erkennen. Bei unkomplizierter Beatmung wird häufig ein Einschlauchsystem verwendet. Über ein patientennahes Ausatemventil im Beatmungsschlauch oder eine Leckagemaske kann die Ausatemluft sowie das abgeatmete CO₂ entweichen. Müssen auch die expiratorischen Tidalvolumen gemonitort werden, ist die Verwendung eines Zweischlauchsystems notwendig. Bei invasiver Beatmung ist die Aktivbefeuchtung obligatorisch, da die physiologische Erwärmung und Befeuchtung im Nasopharyngealraum nicht stattfinden. Durch die Befeuchtung der Atemluft können die Austrocknung der Schleimhäute, Reizhusten und Sekretobstruktionen durch Borkenbildung vermieden werden. Auch bei vielen nichtinvasiv beatmeten Patienten ist eine Aktivbefeuchtung notwendig. Zusätzlich müssen fast alle Patienten regelmäßig mit isotoner Kochsalzlösung inhalieren, um die Schleimhäute ausreichend feucht zu halten und Sekret zu mobilisieren. Bei einer Beatmungsdauer von mehr als 16 Stunden am Tag wird ein zweites Beatmungsgerät verordnet. Die Versorgung und Wartung der Geräte sowie die Belieferung der Familien mit Verbrauchsmaterialien erfolgt über entsprechende Dienstleister (11, 14).

1.4.2 Nichtinvasive Heimbeatmung (NIV)

Bei der nichtinvasiven Beatmung (NIV) erfolgt die Atemunterstützung des Patienten über eine Nasenmaske oder eine Mundnasenmaske, die über ein Schlauchsystem an das Heimbeatmungsgerät angeschlossen ist. Die Beatmung kann intermittierend, zum Beispiel nachts oder im Mittagsschlaf, oder kontinuierlich durchgeführt werden. Die häufigste Indikation für nichtinvasive Beatmung im pädiatrischen Bereich besteht bei neuromuskulär

erkrankten Patienten. Weitere Indikationen stellen unter anderem Krankheitsbilder mit obstruktiver Schlafapnoe (OSAS) und zentrale Hypoventilationssyndrome dar.

Die im häuslichen Bereich fast ausschließlich angewandten Nasenmasken bieten die Möglichkeit zur verbalen Kommunikation während der Beatmung und ermöglichen das Abhusten von Sekret. Auch bei technischen Problemen des Beatmungsgeräts oder plötzlichem Erbrechen bieten sie mehr Sicherheit als Mundnasen- oder Fullfacemasken (14). Da industriell gefertigte Masken bei langfristiger Anwendung oft Druckstellen im Gesicht des Patienten verursachen, Undichtigkeiten durch die Nebenluft zu einem schlechten Patientenkomfort führen und somit die Compliance von Kind und Eltern verschlechtern, lassen wir an unserem Zentrum für die Mehrzahl der Patienten eine individuelle Maske anfertigen (11). Die Einleitung der nichtinvasiven Beatmung erfolgt entweder als Folge einer akuten respiratorischen Verschlechterung mit frustranem Weaning, um den Übergang in die ambulante Betreuung zu ermöglichen oder bei Auftreten der oben beschriebenen klinischen Symptome einer chronisch respiratorischen Insuffizienz. Die Beatmungstherapie wird nach Indikationsstellung in unserem Zentrum stets im stationären Umfeld auf der Kinderintensivstation begonnen. Hierbei werden optimalerweise beide Elternteile in der Handhabung der Maskenanlage und die Bedienung der Heimbeatmungsmaschine angeleitet. Zusätzlich erhalten alle Eltern vor der Entlassung eine Einweisung in die Laienreanimation von Kindern. Oft steht, zumindest nachts, ein ambulanter Pflegedienst zur Verfügung, um die Eltern zu unterstützen, diesen nächtliche Ruhephasen zu ermöglichen und die Beatmung des Kindes zu überwachen.

1.4.3 Invasive Heimbeatmung

Bei der invasiven Beatmung erfolgt die Beatmung über eine Trachealkanüle, die in ein chirurgisch angelegtes Tracheostoma eingebracht wird. Die häufigsten Indikationen im pädiatrischen Bereich (21, 22) werden im Folgenden kurz vorgestellt:

- Angeborene oder erworbene Obstruktionen der oberen Atemwege. Zum Beispiel durch kraniofaziale Fehlbildungen, bilaterale Parese der Stimmbänder, subglottische Stenosen, progrediente oder erworbene neurologische Erkrankungen mit Bulbärparalyse
- Angeborene und erworbene Lungenerkrankungen wie zum Beispiel Lungenhypoplasie nach Zwerchfellhernie und bronchopulmonale Dysplasie nach Frühgeburtlichkeit
- Neuromuskuläre Erkrankungen

Die Beatmung neuromuskulärer Patienten, die dieser Beatmungsmethode bedürfen, erfolgt in der Regel druckkontrolliert und kontinuierlich, da es sich um die schwer betroffenen Kinder

mit ausgeprägter Muskelschwäche und oft begleitenden Komorbiditäten handelt. Diese Patienten können entweder von der invasiven Beatmung auf der Intensivstation, beispielsweise im Rahmen einer Pneumonie, nicht entwöhnt werden oder sind auf Grund der ausgeprägten Muskelschwäche per se nicht in der Lage eigenständig für einen ausreichenden Gasaustausch zu sorgen und ihr Sekret zu mobilisieren. Die Notwendigkeit hoher Beatmungsdrücke sowie kontinuierlicher Sauerstoffbedarf sind weitere Gründe, weshalb eine nichtinvasive Beatmung nicht realisierbar ist. Die Tracheotomie bietet für diese Kinder durch die Fortführung der invasiven Beatmung im häuslichen Umfeld oft die einzige Chance, nach Hause entlassen zu werden. Dabei stellt die Trachealkanüle einen sicheren Atemwegszugang dar, über den neben der invasiven Beatmung insbesondere das Sekretmanagement effektiv durchgeführt werden kann (11). In Hinblick auf die Prognose des Patienten, auch hinsichtlich der übrigen motorischen Funktion, muss diesem Schritt eine ausführliche Beratung der Familien vorausgehen, in dem gemeinsam die Vor- und Nachteile der Maßnahme dargelegt werden. Nach Anlage des Tracheostomas stellen das Anlernen der Eltern in Pflege, Handhabung und Komplikationsmanagement von Tracheostoma und Trachealkanüle sowie eine Einweisung in die Laienreanimation von Kindern einen wichtigen Beitrag zur sicheren Versorgung des Kindes dar. Ein entsprechend spezialisierter Pflegedienst mit Erfahrung im pädiatrischen Bereich, steht den Eltern nicht selten nahezu kontinuierlich zu Hause zur Verfügung, um ein sicheres Umfeld für das Kind zu schaffen. Die Anwesenheit des ambulanten Pflegedienstes stellt für viele Familien einen tiefen Eingriff in das Privatleben dar und verursacht nicht selten beengte räumliche Verhältnisse. Die notwendigen technischen Geräte (Beatmungsmaschine, Sauerstoff, Absaugung, Nahrungspumpe etc.) und Versorgungsmaterialien beanspruchen zusätzlichen Platz. Nichtsdestotrotz besteht auch für diese Patienten das Ziel nach Möglichkeiten am Alltag teilzunehmen (14).

1.4.4 Risiken und Komplikationen der Heimbeatmung

Die außerklinische Beatmung von Kindern und Jugendlichen ist mit zahlreichen Risiken verbunden. Gerade invasiv beatmete Patienten sind von der Atemunterstützung abhängig, so dass Komplikationen potentiell lebensgefährdend sind. Komplikationen treten insgesamt häufiger auf als beim Erwachsenen (23). Säuglingen und Kleinkindern droht, insbesondere bei erhaltener Mobilität, auf Grund des anatomisch bedingt kurzen Trachealkanülenschafte, eine Kanülendislokation. Zudem führt ein kleiner Kanüleninnendurchmesser schneller zu einer relevanten Kanülenverlegung, so dass nur noch unzureichend Atemluft in die Lungen gelangen kann (14). Es ist daher von essentieller Bedeutung die Beatmung dieser Kinder kontinuierlich zu überwachen und die Eltern im Management von Zwischenfällen zu schulen. Auch das betreuende Pflegedienstpersonal muss entsprechend spezialisiert sein, um eine

sichere Beatmung der Patienten zu gewährleisten. Zudem führen die in unserer Einrichtung betreuten Patienten immer eine Notfalltasche mit, in der sich das notwendige Equipment befindet, um einen Kanülenzwischenfall zu beherrschen (Ersatzkanüle, kleinere Notfallkanüle, Schere zur Durchtrennung des Kanülenbandes, Beatmungsbeutel, Absaugkatheter). Die Aktivbefeuchtung der Beatmung ist von großer Wichtigkeit, um Borkenbildung, Austrocknung der Schleimhäute und Sekretobstruktionen entgegenzuwirken (11, 14). Neben den genannten Beatmungskomplikationen können invasiv beatmete Patienten von Tracheostomaentzündungen und Granulombildung betroffen sein. Die nichtinvasive Maskenbeatmung kann durch den Maskendruck langfristig zu einer Mittelgesichtshypoplasie führen. Schlechtsitzende Masken verursachen Druckstellen, die schmerzhaft sind und sich negativ auf die Compliance auswirken. Eine große Leckage kann zu wiederholten Konjunktividen führen und vermindern den Patientenkomfort, die Compliance und die Effizienz der Beatmung. Nichtinvasiv beatmete Patienten klagen häufig über Blähungen und Bauchschmerzen, da Teile der Luft auch den Ösophagus passieren. Auch bei nichtinvasiv beatmeten Patienten ist eine Aktivbefeuchtung der Beatmung und eine regelmäßige Inhalationstherapie sinnvoll, um vorhandenes Sekret zu mobilisieren, trockene Schleimhäute sowie zähes Sekret zu vermeiden, da diese zu Bolusereignissen und Erstickung führen können. Ein Überblick über die Vor- und Nachteile der jeweiligen Beatmungsform gibt Tabelle 1.

Tabelle 1: Vor- und Nachteile von invasiver und nichtinvasiver Beatmung

	Vorteile	Nachteile
Invasive Beatmung über Tracheostoma	<ul style="list-style-type: none"> ◦ Sicherer Beatmungszugang ◦ Zugang für Notfallmanagement und Sekretmobilisation ◦ Nahrungsaufnahme ohne Beatmungsunterbrechung ◦ Gesicht, Mund und Rachen frei 	<ul style="list-style-type: none"> ◦ Granulome ◦ Tracheomalazie ◦ Sprache und Sprachentwicklung gestört ◦ Sekretverlegung, insbesondere bei kleinen Kanülen ◦ Häufige Kanülendislokation bei kleinen/kurzen Kanülen ◦ Stomaprobleme (Entzündung, Verengung u.a.) möglich
Nichtinvasive Beatmung (NIV)	<ul style="list-style-type: none"> ◦ Beginn und Beendigung unkompliziert ◦ Atemwege und Schutzreflexe erhalten ◦ Kommunikation möglich ◦ Geringeres lokale Infektionsrisiko ◦ Befeuchtung und Erwärmung der Atemluft auch über den natürlichen Atemweg 	<ul style="list-style-type: none"> ◦ Mittelgesichtshypoplasie ◦ Blähungen, Bauchschmerzen ◦ Druckstellen an Nase und Stirn ◦ Trockene Schleimhäute ◦ Sinusitis, Konjunktivitis

Modifiziert nach: Schön C, et al. Heimbeatmung. In: Griese M, Nicolai T. Praktische Pneumologie in der Pädiatrie-Therapie: Behandlung, Rehabilitation, Prophylaxe-Fallbeispiele. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2013, S.195 (11)

1.5 Lebensqualität

Ein wesentlicher Bestandteil dieser Arbeit stellt die Erfassung von gesundheitsbezogener Lebensqualität, beziehungsweise Lebensqualität von neuromuskulären Patienten und ihren Familien dar. Im Folgenden wird daher ein kurzer Überblick über die Entwicklung der Begrifflichkeit und ihrer Verwendung in der Medizin gegeben.

1.5.1 Ursprung und Entwicklung der Begriffe Lebensqualität und Quality of Life

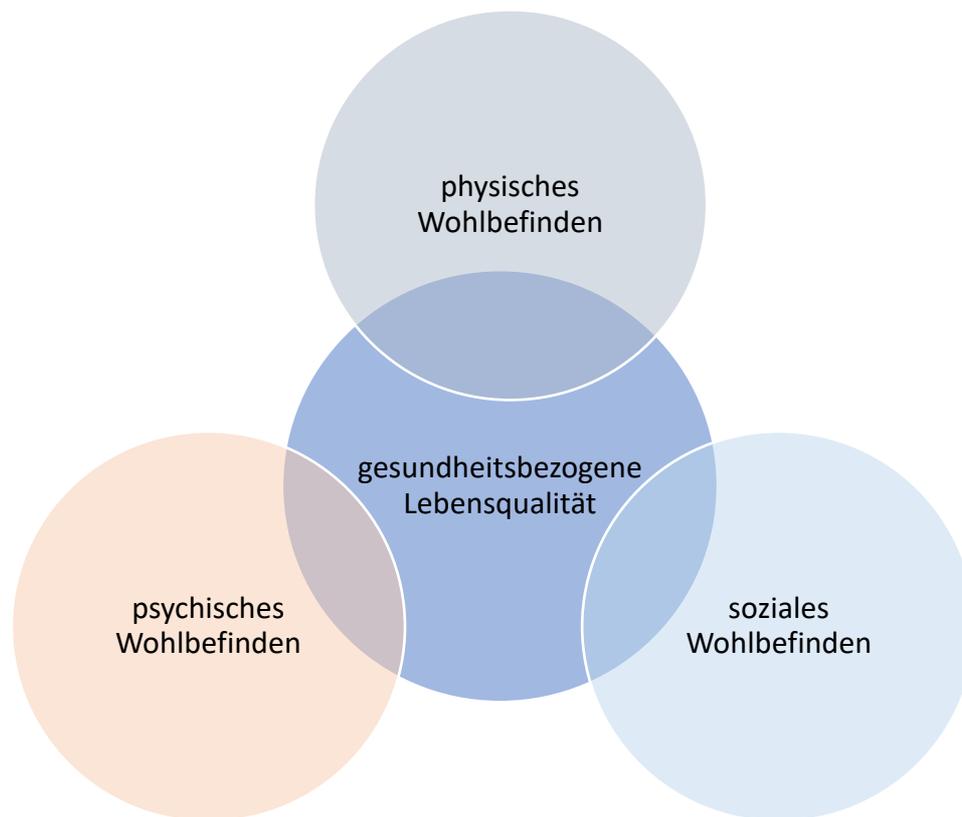
Der Begriff Lebensqualität und die damit verbundene Forschung stammen ursprünglich aus den Sozialwissenschaften. Erstmals Erwähnung findet der Begriff 1920 in dem vom Begründer der Wohlfahrtsökonomie Arthur Cecil Pigou veröffentlichten Buch „The Economics of Welfare“ für nicht ökonomische Wohlfahrtsaspekte (24). Seit den 1970er-Jahren beschäftigte sich die Wohlfahrts- und Sozialindikatorenforschung zunehmend mit dem Begriff und in Folge des 1972 erschienenen Bandes „The Human Meaning of Social Change“ von Angus Campbell wurden neben den bis dahin überwiegend herangezogenen objektiven sozialen Indikatoren wie Versorgung mit Wohnraum, Chancengleichheit im Bildungssystem oder Lebenserwartung auch die subjektive Wahrnehmung der Betroffenen zunehmend berücksichtigt (25). Die Unterscheidung zwischen Wohlstand respektive Lebensstandard, also Einkommen, Vermögen, Besitz und Konsum einerseits und individuelles subjektives Wohlbefinden andererseits, etablierte sich in der Sozialforschung. Als Grundlage hierfür diente die Erkenntnis, dass objektiv identische Situationen und Lebensumstände von Personen unterschiedlich wahrgenommen und bewertet werden (25, 26).

1.5.2 Implementierung in der Medizin, Health-related Quality of Life (HrQoL)

Im Jahre 1946 erweiterte die Weltgesundheitsorganisation (WHO) den Gesundheitsbegriff, indem sie feststellte, dass Gesundheit nicht bloß auf die die Abwesenheit von Krankheit fußt, sondern einen Zustand des vollständigen Wohlbefindens in physischer, psychischer und sozialer Hinsicht darstellt. Sie bildete hiermit die Grundlage für die Anwendung des Lebensqualitätskonzeptes in der Medizin (27). Die stetige Verbesserung der medizinischen Versorgung, insbesondere in den industrialisierten Ländern, führte in den Jahrzehnten der Nachkriegszeit zu einer starken Zunahme von chronisch kranken Patienten, die sich oftmals den klassischen ärztlichen Maßstäben zur Bewertung von medizinischen Interventionen, wie zum Beispiel Laborwerte, Funktionstests und Überlebenszeit, entzogen (28). Ausdruck dieses Umdenkens ist der Leitsatz „add life to years and not just years to life“, der zunächst vor allem in der Onkologie Anwendung fand (29). Auf der Suche nach alternativen Indikatoren zur Bewertung von medizinischer Leistung sowie zur Messung von Therapieerfolg, erhielt schließlich seit den 70er Jahren des 20. Jahrhunderts das Konzept der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (engl.: Health-related Quality of Life, HrQoL)

zunehmende Aufmerksamkeit. 1995 definierte die WHO den Begriff der HrQoL als subjektives, multidimensionales Konstrukt, in das physische und psychische Gesundheit, der subjektive Grad der Funktionsfähigkeit, soziale Beziehungen, Umweltbedingungen sowie spirituelle und religiöse Faktoren einfließen sollten (vgl. Abb. 1) und etablierte mit dem WHOQOL ein entsprechendes Messinstrument (30, 31).

Abbildung 1: Komponenten der gesundheitsbezogenen Lebensqualität



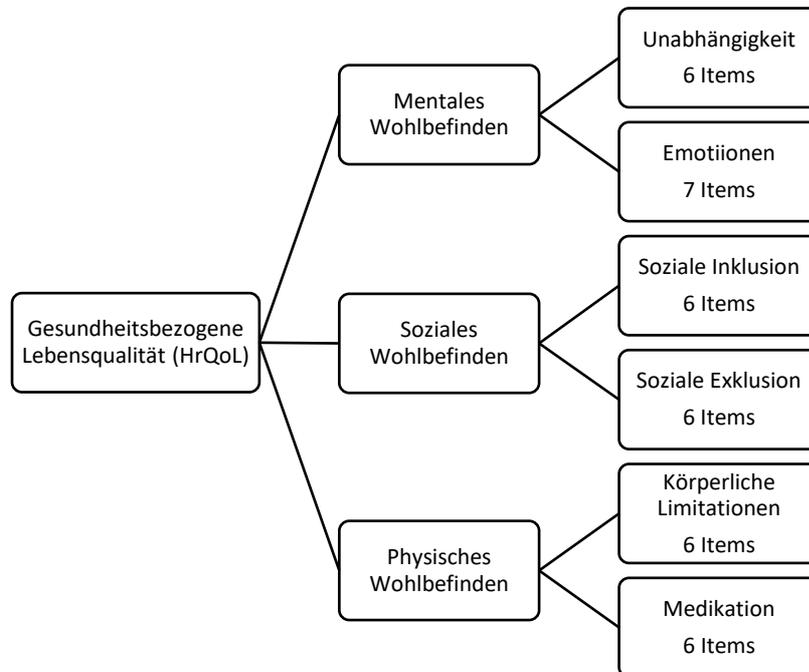
Modifiziert nach: Ravens-Sieberer U, et al. Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen. Gesundheitswesen. 2013;75(10), S. 668 (31)

Die Anwendung des Lebensqualitätsbegriffs stellte einen Paradigmenwechsel in der Medizin dar, da erstmals die subjektive Sicht der Betroffenen als Zielkriterium zur Bewertung klinischer Interventionen berücksichtigt wurde (31).

In den Anfängen der medizinischen Lebensqualitätsforschung wurde zunächst hauptsächlich die Methode des Interviews zur Erhebung verwandt, was jedoch „eine vergleichende Bewertung der Lebensqualität über Personengruppen erschwert“ (28). Mit Hilfe von standardisierten Fragebögen war es schließlich möglich die Ergebnisse zwischen Individuen und definierten Personengruppen vergleichbar zu machen. „Die Struktur eines solchen standardisierten Fragebogens lässt sich im Wesentlichen über einzelne Items charakterisieren, die zu Skalen zusammengefasst und dann wiederum zu Gesamtwerten oder auch zu einem Index aggregiert werden können“ (28) (vgl. Abb. 2).

Die Ziele der medizinische Lebensqualitätsforschung sind vielschichtig. Neben der Evaluation von Behandlungseffekten im klinischen Setting, spielen epidemiologische Fragestellungen z.B. im Rahmen von Bevölkerungssurveys sowie gesundheitsökonomische Aspekte (z.B.: Beurteilung von Behandlungsqualität, Kostenanalyse) eine Rolle (28).

Abbildung 2: Aufbau eines Lebensqualitätsinventars am Beispiel des DISABKIDS



Modifiziert nach: European DISABKIDS Group. The DISABKIDS questionnaires: Quality of life questionnaires for children with chronic conditions. Lengerich: Pabst science publishers; 2006, S. 23 (32)

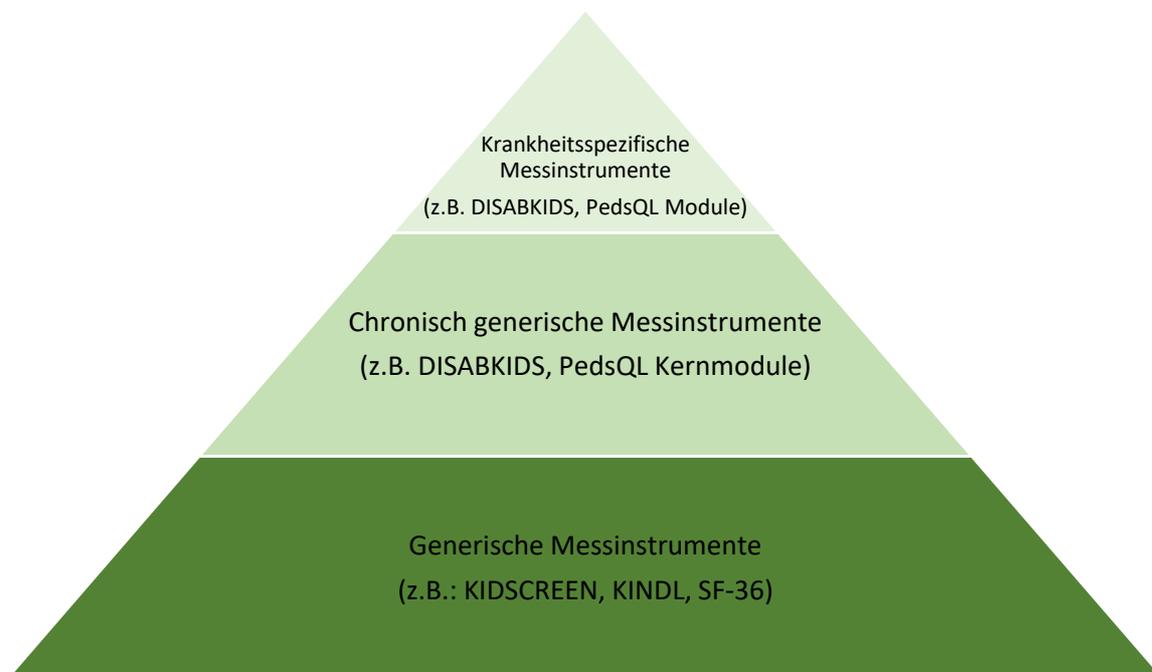
Der Gebrauch von Messinstrumenten zur Erfassung von gesundheitsbezogener Lebensqualität findet daher nicht mehr nur in klinischen Studien statt, sondern wird auch in der Qualitätssicherung und der klinischen Gesundheitsforschung angewandt (33). Da sich diese Arbeit mit der gesundheitsbezogenen Lebensqualität einer spezifischen Patientengruppe beschäftigt, werden im Folgenden die Begriffe gesundheitsbezogene Lebensqualität, Lebensqualität, Quality of Life (QoL) und Health-related Quality of Life (HrQoL) synonym verwendet.

1.5.3 Instrumente zur Messung von gesundheitsbezogener Lebensqualität

Bei den verfügbaren Messinstrumenten zur Erfassung der HrQoL wird zwischen generischen und krankheitsspezifischen Verfahren unterschieden. Mit generischen Fragebögen ist die Messung der HrQoL unabhängig von einer bestehenden Erkrankung oder Einschränkung möglich. Sie können somit beispielsweise für bevölkerungsrepräsentative Studien auf Populationsniveau eingesetzt werden. Da sowohl Gesunde als auch Erkrankte untersucht

werden können, ist zudem der Vergleich von Erkrankten mit der Gesamtpopulation möglich (31). Neben dem in dieser Arbeit eingesetzten KIDSCREEN (34, 35), sind der PedsQL (Pediatric Quality of Life Inventory) (36) und der KINDL (37) häufig im pädiatrischen Bereich genutzte generische Fragebögen (28). Eine Unterform der generischen Messinstrumente stellen die chronisch generischen Tools dar. Diese sollen die HrQoL unter Berücksichtigung von Aspekten der chronischen Erkrankung abbilden und einen Vergleich unter verschiedenen Erkrankungsentitäten und Patientengruppen ermöglichen (28). Beispielhaft sei hier der ebenfalls im Rahmen dieser Arbeit verwandte DISABKIDS genannt (32, 38). Krankheitsspezifische Instrumente hingegen sollen durch die Abfrage, der für die jeweilige Krankheit charakteristischer Items die spezifischen Herausforderungen bestimmter Erkrankungen und ihrer Therapie berücksichtigen (28). Diese Messinstrumente „können deshalb sensitiver für das Aufdecken von Behandlungseffekten sein als generische Instrumente“ (29, 39) (vgl. Abb. 3). Ob der beschriebenen Vor- und Nachteile, wurden in der jüngeren Vergangenheit vermehrt Messinstrumente entwickelt, die alle beschriebenen Anwendungsbereiche abdecken und somit eine multidimensionale Anwendung ermöglichen (28, 31).

Abbildung 3: Anwendungsgebiete unterschiedlicher Messinstrumente



Modifiziert nach: Ravens-Sieberer U, et al. Measuring subjective health in children and adolescents: results of the European KIDSCREEN/DISABKIDS Project. *Psycho-Social-Medicine*. 2007, S. 4 (40)

1.5.4 Besonderheiten der pädiatrischen Lebensqualitätserfassung

Auch in der Pädiatrie führte die Zunahme chronischer Erkrankungen seit den 1980er-Jahren zu einem steigenden Bedürfnis Lebensqualität zu messen (41). Es wurde hier ebenso postuliert, dass „das Wissen über die subjektive Wahrnehmung der Kinder und Jugendlichen hinsichtlich ihres Gesundheitszustands und ihrer Behandlung für die Bewertung des Therapieerfolgs“ (31) nützlich sind. Die Mental Health Division der Weltgesundheitsorganisation erstellte im Jahre 1993 Richtlinien zur Entwicklung von gesundheitsbezogenen Lebensqualitätsinstrumenten für Kinder. Diese sehen vor, dass die eingesetzten Messverfahren kindzentriert sind, unabhängig vom Gesundheitsstatus und dem kulturellen Hintergrund einsetzbar sind, die relevanten Lebensbereiche (vgl. Abb. 1) sowohl hinsichtlich positiver und negativer und Aspekte repräsentiert werden und den Selbstbericht ermöglichen. Altersangemessene Fragen sollen gewährleisten, dass die Messinstrumente, die für die jeweilige Altersstufe relevanten Themenbereiche abdecken. Schließlich sollen auch bei pädiatrischen Messinstrumenten die anerkannten Gütekriterien für psychometrische Verfahren Anwendung finden und somit eine ausreichende Zuverlässigkeit (Reliabilität), Gültigkeit (Validität) und Empfindlichkeit (Sensitivität) gewährleisten (31, 42).

Zahlreiche Aspekte führten jedoch zunächst dazu, dass Messinstrumente für die gesundheitsbezogene Lebensqualität nur zögerlich in der Pädiatrie implementiert wurden. Zum einen bestanden Zweifel, ob das Lebensqualitätskonzept mit den im Erwachsenenbereich etablierten Dimensionen auch bei Kindern und Jugendlichen sinnvoll einsetzbar ist. Es besteht aber mittlerweile Einigkeit, dass auch im pädiatrischen Bereich Items, die das körperliche, psychische und soziale Wohlbefinden sowie die Funktionsfähigkeit beschreiben, relevant sind (43, 44). Diese etablierten Dimensionen müssen allerdings um, für das Alter spezifische, Themenbereiche erweitert werden, damit die kindliche Lebenswelt ausreichend abgebildet wird. Altersabhängig spielen zum Beispiel die Familie, Peergroup, Schule und Freizeitaktivitäten eine gewichtige Rolle und müssen daher entsprechend abgefragt werden (45).

Zum anderen bestand Unsicherheit, ob Kinder kognitiv dazu in der Lage sind, die gestellten Fragen ausreichend zuverlässig zu beantworten (28). Dies hatte zur Folge, dass die kindliche Lebensqualität anfangs überwiegend durch Fremde (Eltern, Ärzte) beurteilt wurde und somit eine Hauptforderung der WHO, die subjektive (Selbst)Einschätzung des Individuums, nicht erfüllt wurde. Auch in diesem Punkt setzte sich die Ansicht durch, dass auch im Kindesalter der Selbstbericht bei der Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, unter Berücksichtigung von Alter und Kognition, möglich und erstrebenswert ist (46). Für textbasierte Fragebögen kann ab einem Alter von acht Jahren davon ausgegangen werden, dass ein ausreichendes Leseverständnis vorhanden ist und Fragen

zur Lebensqualität verstanden sowie adäquat beantwortet werden können (47). Auch das Erfassen von Zeiträumen ist in diesem Alter in der Regel derart ausgebildet, dass zurückliegende Abfragezeiträume von ein bis vier Wochen, auf die sich Fragen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität üblicherweise beziehen, kognitiv erfasst werden können (48). Als Konsequenz dieser Erkenntnisse müssen bei der Befragung von jüngeren Kindern und Kindern mit kognitiven Einschränkungen die Fragen vereinfacht, graphische Hilfsmittel eingesetzt, die Itemanzahl vermindert und ein kürzerer Abfragezeitraum gewählt werden (31).

Wie bereits erwähnt, stellt der subjektive Charakter des HrQoL-Konzeptes, wie es die WHO formuliert hat, einen zentralen Aspekt dar. Dieser soll durch den Selbstbericht des betroffenen Kindes gewährleistet werden. Etablierte pädiatrische Messinstrumente sehen jedoch ergänzend eine Fremdbeurteilung der HrQoL durch die Eltern vor, um den Blick auf die kindliche HrQoL zur vervollständigen (49). Die Ergebnisse von Selbst- und Fremdbbericht weisen jedoch, insbesondere für nicht beobachtbare Items, häufig Unterschiede auf (50, 51). Bei der Bewertung des Fremdbberichts muss zudem berücksichtigt werden, dass die Eltern gesunder Kinder die HrQoL ihrer Kinder tendenziell überschätzen, während die Eltern chronisch kranker Kinder die Lebensqualität ihrer Kinder häufig schlechter als diese bewerten (31, 49). Die genannten Gründe führen dazu, dass für Kinder ab acht Jahren die gemeinsame Betrachtung von Selbst- und Fremdbbericht empfohlen wird (49).

1.6 Stand der Forschung

1.6.1 Häufigkeit von pädiatrischer Heimbeatmung

Über die Häufigkeit von Heimbeatmung bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland liegen keine genauen Zahlen vor. Die in den Jahren 2001-2002 durchgeführte Eurovent-Studie schätzt die Gesamtzahl der zu diesem Zeitpunkt in Deutschland lebenden außerklinisch nichtinvasiv und invasiv beatmeten Patienten auf 5000, ohne zwischen Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen zu differenzieren (52). In der Dissertation der Kollegin Harnischmacher wird auf eine Umfrage der „Arbeitsgemeinschaft Lebenswelten Kinder und Jugendliche mit Beatmung“ verwiesen, die im Jahre 2010 nach Befragung von 340 deutschen Kinderkliniken und Reha-Zentren die Zahl der in Deutschland heimbeatmeten Kinder und Jugendlichen auf 1400-2100 schätzt (53).

In der Kinderklinik des Dr. von Haunerschen Kinderspitals (Kinderintensivstation, Heimbeatmungsambulanz) und in dem der Klinik angeschlossenen iSPZ, in dem ein Großteil der heimbeatmeten Patienten multiprofessionell ambulant betreut werden, erfolgt keine zentrale Erfassung heimbeatmeter Patienten. Nach Durchsicht der Aufnahmebücher und Kalender unserer interdisziplinären Kinderintensivstation (Jahre 2015-2020), der dokumentierten Bronchoskopien (Jahre 2018-2020) sowie der Terminkalender des iSPZ

(Jahre 2015-2020) kann zumindest eine Schätzung der in unserem Zentrum (mit)betreuten Patienten gegeben werden: Es fanden sich insgesamt 100 invasiv beatmete Patienten von denen 13 bereits volljährig waren sowie 53 nichtinvasiv beatmete Patienten, von denen 12 bereits volljährig waren. Somit ergibt sich die Gesamtzahl von 153 heimbeatmeten Patienten, die an unserem Zentrum zum Zeitpunkt der Erhebung betreut wurden. Die Zahlen umfassen heimbeatmete Patienten aller Krankheitsentitäten, die Gründe der Beatmungsabhängigkeit sind also vielfältig und beschränken sich nicht auf neuromuskulär erkrankte Kinder und Jugendliche. Von den genannten 153 heimbeatmeten Patienten finden sich 80 Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung. Auf Grund der Komplexität ihrer Krankheitsbilder nehmen manche Patienten und ihre Familien weite Anfahrtswege in Kauf, so dass von unseren Patientenzahlen keine Rückschlüsse auf eine deutschlandweite Prävalenz gezogen werden können.

Auch international liegen nur wenig valide Zahlen zur Prävalenz heimbeatmeter Kinder vor. Racca et al. fanden nach der Befragung von 302 mit pädiatrischer Heimbeatmung betreuten italienischen Institutionen insgesamt 362 Patienten, was einer Prävalenz von 4,2 auf 100000 entspricht (54). Eine kanadische Single-Center-Studie im Hospital for Sick Children, Toronto, zeigte exemplarisch für industrialisierte Länder eine exponentielle Zunahme an heimbeatmeten Kindern von 2 Patienten im Jahre 1991 auf 156 Patienten im Jahre 2011 (55). Studien aus den USA und Großbritannien zeigen eine ähnliche Entwicklung (56-58).

1.6.2 Lebensqualität von Patienten mit Heimbeatmung und/oder NME

Heimbeatmung fand zunächst im Erwachsenenbereich statt und wird erst seit den 1990er Jahren in der Pädiatrie zunehmend praktiziert, so dass ein Großteil der Publikationen zum Thema Heimbeatmung und Lebensqualität zunächst aus dem Erwachsenenbereich kam. Aus verschiedenen Gründen ist eine Übertragung der Ergebnisse in den pädiatrischen Bereich nicht möglich. Kinder sind „keine kleinen Erwachsenen“. Sie befinden sich körperlich, geistig und psychosozial in den für ihr Alter spezifischen Entwicklungsphasen, sind auch ohne Krankheit in unterschiedlichem Maße praktisch und finanziell abhängig von ihren Eltern und leben mit Eltern und Geschwistern in einem Haushalt. Die Krankheitsentitäten, die zu der Indikation einer Heimbeatmung führen unterscheiden sich zwischen Pädiatrie und Erwachsenenmedizin zumindest in großen Teilen. Trotzdem soll im Folgenden ein kurzer Überblick über relevanten Studien im Erwachsenenbereich gegeben werden.

In den 1990er Jahren wurden erste Arbeiten zum Thema Langzeitbeatmung und Lebensqualität veröffentlicht. Patienten mit NME waren oft Teil der Untersuchungen, jedoch nicht expliziter Untersuchungsgegenstand.

Eine der ersten größeren Studien zu dem Thema Lebensqualität und Heimbeatmung bei restriktiver Ventilationsstörung im Erwachsenenbereich führten Pehrsson et al. im Jahre 1994 durch (59). 10 der 39 eingeschlossenen Patienten hatten eine NME. Über die verschiedenen Erkrankungsgruppen hinweg wurde ein im Vergleich zur gesunden Referenzgruppe gutes psychosoziales und seelisches Wohlbefinden festgestellt. Dabei spielten weder die Beatmungsdauer noch der Beatmungszugang (nichtinvasiv vs. invasiv) eine Rolle. Die durchschnittliche Beatmungsdauer war mit 7,7 h/Tag relativ gering.

Simonds et al. (60) untersuchten im Jahre 1995 bei insgesamt 180 nichtinvasiv beatmeten erwachsenen Patienten Outcome und Lebensqualität. Dabei wurde bei 105 dieser Patienten mit Hilfe des Fragebogens MOS SF-36 (Medical outcome Study Short Form Health 36, in der Folge SF-36 genannt) die Lebensqualität erfasst. Im Vergleich zur gesunden Referenzgruppe zeigten sich verminderte Werte in allen Funktionsbereichen. Verglichen mit anderen chronisch erkrankten, die keine Heimbeatmung erfordern, waren die Werte jedoch auf ähnlichem Niveau, so dass die Autoren folgern, dass Heimbeatmung die Lebensqualität nicht zu vermindern scheint.

Eine große Querschnittsstudie der Kollegen Windisch et al. (61) aus dem Jahre 2002 untersuchte 226 ebenfalls erwachsene heimbeatmete Patienten, wovon 49 dem neuromuskulären Formenkreis zuzuordnen waren, mit Hilfe des SF-36 und des SRI (Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire), der die gesundheitsbezogene Lebensqualität beatmeter Patienten krankheitsspezifisch (zugelassen nur für Erwachsene) erfassen soll (62). Die gesundheitsbezogene Lebensqualität war im Untersuchungskollektiv nicht vom Grad der respiratorischen Einschränkung oder den benötigten Beatmungsstunden, sondern vielmehr von der Grunderkrankung abhängig. Die 17 eingeschlossenen Patienten mit Duchenne Muskeldystrophie zeigten in der Analyse der Untergruppen die beste psychische Gesundheit, welche sogar die des gesunden Vergleichskollektivs übertraf, wohingegen COPD Patienten weit unterdurchschnittliche Werte zeigten. Von den Autoren wird einschränkend auf die kleine Zahl von in die Studie eingeschlossenen DMD Patienten hingewiesen und eine besondere Fähigkeit von Bewältigungsstrategien als Grund für die positiven Ergebnisse in dieser Untergruppe vermutet.

Eine deutsche Multicenterstudie aus dem Jahre 2008, ebenfalls von Windisch und Kollegen, untersuchte 85 Patienten (davon 17 Patienten mit NME) mit Hilfe der bereits oben erwähnten SF-36 und SRI, wie sich die Lebensqualität nach Einleitung einer Heimbeatmung entwickelt (63). Unabhängig von der Grunderkrankung besserte sich die HrQoL aller Patienten einen

Monat nach Beginn der Heimbeatmung und zeigte nach einem Jahr vergleichbare Werte. Die Autoren folgern, dass der Beginn der Heimbeatmung, unabhängig von der Grunderkrankung, einen nachweislich positiven Effekt auf die Lebensqualität hat.

Im Jahr 2006 untersuchte eine Arbeitsgruppe der Universität Rom mit Hilfe des SF-36 und neuropsychologischer Testung die HrQoL von 20 erwachsenen Patienten mit Myotoner Dystrophie Typ 1 (DM1) und verglich die Ergebnisse mit einem gesunden Vergleichskollektiv (64). Ob die untersuchten Patienten zum Zeitpunkt der Untersuchung beatmungspflichtig waren, geht aus der Publikation nicht hervor. Die Lebensqualität der Patienten war im Vergleich zum gesunden Vergleichskollektiv in allen Dimensionen vermindert, in den körperlichen Funktionsskalen jedoch am stärksten. Etwa 50% der Patienten litten unter Ängsten, Aufmerksamkeitsstörungen oder einer depressiven Stimmungslage. Höheres Alter, Erkrankungsdauer und Schwere der Erkrankung waren mit einer Zunahme von psychiatrischen Symptomen assoziiert und diese mit einer verminderten Lebensqualität. Die Autoren vermuten, dass die Zunahme von emotionalen Störungen die Abnahme von Lebensqualität bedingt und sehen in deren, zum Beispiel medikamentösen, Behandlung, eine Strategie zur Verbesserung der HrQoL.

Auch weitere Arbeiten aus den Jahren 2010 und 2013 zur Lebensqualität (jeweils mittels SF-36) von erwachsenen DM1 Patienten kamen zu dem Ergebnis, dass psychiatrische Symptome neben Krankheitsschwere, Schmerzen und Müdigkeit am meisten zu verminderter HrQoL prädisponieren (65, 66).

Im pädiatrischen Bereich hat die Anzahl von Publikationen seit Beginn des 21. Jahrhunderts zugenommen.

Eine von Paditz et al. 2003 veröffentlichte Studie zur „Lebensqualität unter intermittierender Selbstbeatmung“ (67) schloss 74 heimbeatmeten Patienten mit einem mittleren Alter von 18 Jahren (6-30 Jahre) ein. Diese waren überwiegend nichtinvasiv beatmet (93,2%), der Anteil neuromuskulär erkrankter Patienten lag bei knapp 73%. Mit einem nach gängigen Kriterien formulierten jedoch nicht validierten Fragebogen wurde retrospektiv, zum Zeitpunkt vor Einleitung der Heimbeatmung sowie zum aktuellen Zeitpunkt die Lebensqualität der Patienten durch diese selbst und ihre Eltern eingeschätzt. Bei 15 von 18 verwendeten Verlaufsparemtern konnte eine signifikante Verbesserung nach Einleitung der Heimbeatmung registriert werden. Relevanteste beatmungsassoziierte Nebenwirkung waren Blähungen und Druckstellen im Bereich der Beatmungsmaske. 37,5% der abgefragten Items wurde durch die Eltern signifikant anders eingeschätzt, wobei die Eltern die Items

überwiegend negativer bewerteten als der Patient. Die Autoren folgern, dass Heimbeatmung zu einer Verbesserung der Lebensqualität führt und betonen die Wichtigkeit der Patientenbefragung, da die mutmaßliche Einschätzung durch Eltern fehlerbehaftet scheint.

Eine Züricher Arbeitsgruppe untersuchte 2005 ein Kollektiv von 35 DMD Patienten zwischen 8 und 33 Jahren, die alle dieselbe spezialisierte Bildungseinrichtung besuchten und auch teilweise in dieser wohnten. Etwa die Hälfte der Patienten benötigte nichtinvasive Beatmung, die von nächtlichem bis kontinuierlichen Bedarf reichte. Die Arbeitsgruppe stellte fest, dass unabhängig vom Grad der körperlichen Behinderung und dem Grad der respiratorischen Insuffizienz, das heißt der notwendigen Beatmungstunden, eine mit dem gesunden Vergleichskollektiv annähernd normale HrQoL im verwendeten SF-36 gemessen wurde. Einzig die körperliche Dimension war erwartungsgemäß deutlich vermindert. Die Autoren weisen in ihrer Arbeit zudem darauf hin, dass die Lebensqualität von DMD Patienten durch Außenstehende meist unterschätzt wird (68). Der Altersmedian der beatmeten Patienten betrug allerdings 23 Jahre.

Im Widerspruch hierzu steht eine rein pädiatrische (6-18 Jahre) US-amerikanische Studie von Uzark et al., die 2012 die HrQoL von 203 DMD Patienten (keine Angaben zu Beatmung) untersuchte (69). Unter Verwendung des generischen PedsQL und des krankheitspezifischen Moduls für NME/DMD wurde die HrQoL der Patienten im Selbstbericht und Elternbericht erhoben. Altersübergreifend und alle Funktionsskalen betreffend zeigten sich im Vergleich zur gesunden Vergleichsgruppe signifikant niedrigere Werte, im Sinne von vergleichsweise schlecht empfundener HrQoL. Mit zunehmendem Alter und erwartungsgemäß abnehmenden Werten die physischen Fähigkeiten und Mobilität betreffend, kam es jedoch zu keiner Verschlechterung der psychosozialen Skalen. Dies wird von den Autoren mit im Alter verbesserten Bewältigungsstrategien erklärt. Die Untersuchung zeigte eine mäßige bis unzureichende Konkordanz zwischen der selbstberichteten und durch Eltern eingeschätzten HrQoL, wie es auch in zahlreichen anderen Untersuchungen berichtet wurde (70). Die Autoren verweisen auf die Studie zur Validierung des PedsQL NME Moduls (71), in der postuliert wird, dass der Goldstandard zur Erfassung der HrQoL im pädiatrischen Bereich die Befragung von Kind und Eltern darstellt.

Eine australische Arbeitsgruppe um Young untersuchte 2007 Outcome, Krankheitskosten und Lebensqualität 14 nichtinvasiv heimbeatmeter pädiatrischer NME Patienten vor und nach Einleitung der Beatmung (72). Die Erhebung der Lebensqualität vor Einleitung der Heimbeatmung erfolgte retrospektiv, der Nachbeobachtungszeitraum war sehr variabel (6 –

84 Monate, median 30 Monate). Zur Erhebung der HrQoL wurde der PedsQL verwendet, der aber nur von 7 eingeschlossenen Patienten ausgefüllt wurde. Die Patienten zeigten eine Verbesserung der Symptome Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit und Schlafqualität. Nach Einleitung der NIV-Beatmung mussten die Kinder seltener stationär behandelt werden. Die Werte für die Lebensqualität waren nach Beginn der Heimbeatmung auf vergleichbarem Niveau. Die Autoren folgern, dass die Lebensqualität trotz Fortschreiten der Grunderkrankung auf gleichbleibendem Niveau verbleibt, und schreiben dies als positiven Effekt der eingeleiteten NIV-Beatmung zu.

Seear und Kollegen untersuchten 2017 in einem kanadischen Zentrum in British Columbia mit Hilfe des PedsQL die Lebensqualität von 90 heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen (0,4 – 17,8 Jahre), wovon 24 (26,6%) von einer neuromuskulären Erkrankung betroffen waren (73). Diese wurde mit der Lebensqualität der Eltern, erhoben mittels Caregiver Impact Scale (CIS) verglichen und mögliche Einflussfaktoren untersucht. Von den Kindern wurde die Auswirkung der Heimbeatmung in über 90% als lediglich mild oder moderat angegeben, wohingegen 25% der betreuenden Eltern die Auswirkungen als schwerwiegend einordneten. Die Mehrzahl der befragten Kinder, die vor drei Jahrzehnten noch keine Überlebenschance hatten, besuchten eine Schule, verreisten und gingen regelmäßig Freizeitaktivitäten nach. Es bestand eine positive Korrelation zwischen der Lebensqualität der Kinder und der Lebensqualität des hauptsächlich betreuenden Elternteils, hier überwiegend der Mutter. Die Lebensqualität des betreuenden Elternteils lag nicht nur niedriger als die der betroffenen Kinder, zudem gaben etwa 50% der Betreuer an, selber an einer chronischen Erkrankung zu leiden. Die Autoren bringen diese Ergebnisse mit den großen Belastungen durch Erkrankung und Pflegebedürftigkeit der Kinder in Verbindung. Als einzigen Prädiktor identifizierten sie das Ausmaß der Pflegebedürftigkeit des Kindes bzw. den damit verbundenen Arbeitsaufwand (work load), wobei auch hier große Unterschiede zwischen den Familien bestanden. Die Autoren fordern, die Lebensqualität und die Gesundheit der pflegenden Personen als integralen Teil des Betreuungskonzeptes der Kinder zu implementieren, um die Familien zu stärken und indirekt auch die Lebensqualität der Patienten zu verbessern.

González et al. (74) veröffentlichten ebenfalls 2017 Daten einer spanischen Multicenterstudie, die die HrQoL (PedsQL) von heimbeatmeten Kindern (Median: 8,4 Jahre) untersuchte. Der Anteil an NME Patienten betrug 56,1%. Die HrQoL Scores lagen in allen Altersgruppen unterhalb derer der gesunden Vergleichspopulation und der Vergleichsgruppe mit anderen chronischen Erkrankungen, wobei eine deutliche Betonung in der Einschränkung körperlicher Fähigkeiten bestand. Der Score für körperliche

Funktionsfähigkeit nahm mit dem Alter der befragten Patienten ab, wohingegen die anderen Domänen über die Altersgruppen stabile Werte zeigten. Die Autoren gehen davon aus, dass die verminderte Lebensqualität nicht allein der Beatmungspflichtigkeit, sondern wahrscheinlich auch der Krankheitsschwere geschuldet ist. Die Beantwortung der Fragebögen erfolgte bei allen Kindern, die älter als fünf Jahre waren sowohl durch die Patienten als auch durch deren Eltern (proxy-Form). In den Gesamtscores und in den Unterdomänen zeigte sich eine signifikant negativere Einschätzung durch die Eltern mit Ausnahme der Altersgruppe von 8 – 12 Jahren. Die Beobachtung, dass die Beurteilung kindlicher Lebensqualität durch die Eltern oft negativer ausfällt, deckt sich mit den oben erwähnten Daten von Paeditz et al. (67) und Uzark (69) sowie einer Erhebung von Noyes (75). Im Gegensatz hierzu zeigten sich bei Seear (73) und einer 2001 erschienenen Arbeit von Lumeng (76) diesbezüglich keine Unterschiede. Wie bereits oben erwähnt müssen also beide Perspektiven abgefragt werden.

Eine 2020 erschienene Arbeit der spanischen Kollegen Peña-Longobardo et al. (77) untersuchte in einer retrospektiven Multicenterstudie die Lebensqualität von insgesamt 86 pädiatrischen SMA (I-III) Patienten und deren Betreuungspersonen sowie die durch die Erkrankung entstehenden Kosten für Gesundheitssystem und Eltern in Großbritannien, Frankreich und Deutschland. Angaben zur Beatmungspflichtigkeit fehlen. Hierbei zeigte sich bei den Kindern eine deutliche schlechtere HrQoL in Frankreich und Großbritannien im Vergleich zu Deutschland. Die Lebensqualität der Eltern war in Frankreich im Vergleich zu Großbritannien und Deutschland deutlich vermindert. Eine ähnliche Erhebung in Spanien aus dem Jahre 2017 (78) zeigte eine, mit den französischen und britischen Kindern, vergleichbar niedrige HrQoL der spanischen SMA Patienten. Die HrQoL der spanischen Betreuer war, ähnlich den französischen Daten, vermindert. Die Autoren der 2020 erschienenen Studien lassen offen, was ursächlich für diese im europäischen Vergleich doch sehr unterschiedlichen Ergebnisse ist, insbesondere was die, im Vergleich zu den Nachbarländern, deutlich bessere Lebensqualität von Patienten und Eltern in Deutschland bewirkt.

2020 veröffentlichte eine Arbeitsgruppe aus Hamburg (79) eine Untersuchung zur Lebensqualität pädiatrischer (1 – 21 Jahre) teils heimbeatmeter NME Patienten. 18 heimbeatmete NME Patienten und deren Familien sowie 25 nichtbeatmete NME Patienten und deren Familien wurden in die Untersuchung eingeschlossen. Die Lebensqualität der Patienten wurde mittels DISABKIDS-37 und KIDSCREEN-27 und die der Eltern mittels Ulmer Lebensqualitätsinventar (ULQIE) erhoben und mit einer gesunden

Vergleichspopulation verglichen. Die HrQoL der Patienten war in allen Dimensionen im Vergleich zur gesunden Vergleichsgruppe sowie im Vergleich zu anderweitig chronisch erkrankten Patienten erniedrigt. Es zeigten sich jedoch keine Unterschiede zwischen der beatmeten und nichtbeatmeten Gruppe, die Notwendigkeit von Heimbeatmung wirkte sich also nicht auf die HrQoL aus. Die Autoren zeigen sich zwar überrascht über diese Beobachtung, verweisen jedoch unter anderem auf die oben genannte Studie von Kohler et al. (68), die gar eine Zunahme von Lebensqualität nach Einleitung von Heimbeatmung beobachtete. Sie postulieren, dass eine Verbesserung der physischen Kapazitäten unter Heimbeatmung die Lebensqualität der Patienten verbessere und der Effekt die negativen Aspekte von Heimbeatmung aufwiege.

Alle neuromuskulären Krankheitsbilder, die bei Kindern und Jugendlichen die Einleitung einer Heimbeatmung notwendig machen, gehören zu den sogenannten seltenen Erkrankungen. In der europäischen Union werden diese durch eine Prävalenz von <5:10000 definiert (80). Nur wenige dieser sogenannten seltenen Erkrankungen führen zu einer chronisch beatmungspflichtigen respiratorischen Insuffizienz. Dies bedeutet, dass trotz heute breiterer Anwendung von Heimbeatmung, die Zahl der betroffenen Patienten weiterhin vergleichsweise gering ist, was die begleitende Forschung erschwert. Ein Versuch, diesem Umstand Rechnung zu tragen, ist die Etablierung von Registern, von denen in den vergangenen Jahren zahlreiche mit unterschiedlicher Zielsetzung etabliert wurden. 2008 wurden im Rahmen des EU-Projekts Treat-NMD Register für SMA- und Muskeldystrophie Patienten mit dem Fokus auf die Therapieforschung gegründet (81). 2019 wurde die Plattform SMARtCare geschaffen, die als prospektive Multicenter Registerstudie das „real-life outcome“ von SMA Patienten in Deutschland, Österreich und der Schweiz erfassen soll. Hierbei soll auch die Lebensqualität von SMA Patienten erfasst werden, Daten liegen jedoch bislang nicht vor (82). RESTORE stellt ein von AveXis, dem Hersteller des Genterapeutikum Zolgensma ©, gesponsertes, globales prospektives Multicenter Register dar, welches Therapieerfolg und Langzeitsicherheit neu etablierter SMA-Therapien monitoren soll. Unter anderem soll hierfür die HrQoL der Patienten sowie die Lebensqualität der Eltern erfasst werden (83). Auch hier sind noch keine Daten zur Lebensqualität veröffentlicht.

1.6.3 Lebensqualität der Eltern heimbeatmeter (NME-)Patienten

Die Belastungen, der Einfluss auf die Lebensqualität, die körperliche Gesundheit sowie das soziale Umfeld von Eltern, die sich durch die Betreuung chronisch kranker Kinder ergeben, wurden vielfach untersucht und den Erkenntnissen zunehmend Wichtigkeit zugesprochen. Es hat sich gezeigt, dass sich oftmals die ganze Familiensituation und die sozialen

Rahmenbedingungen durch die kindliche Erkrankung ändern (84, 85). Eltern chronisch kranker Kinder haben ein erhöhtes Risiko unter einer somatischen oder psychischen Erkrankung (86, 87) und unter Partnerkonflikten zu leiden (88). Die Unterstützungsfunktion der Eltern und ihre Compliance hinsichtlich der medizinischen Betreuung und Therapie des kranken Kindes sind ein wichtiger Einflussfaktor auf das Therapieergebnis (89). Es gibt also, neben dem elterlichen Wohlbefinden, auch aus Sicht des kranken Kindes und der (gesunden) Geschwister wichtige Gründe die familiäre Belastungssituation nicht außer Acht zu lassen.

Da sich die Rahmenbedingungen, die sich durch die Gesundheits- und Sozialsysteme ergeben, von Land zu Land unterscheiden, sind viele Erkenntnisse ausländischer Studien nur bedingt auf die deutschen Verhältnisse übertragbar. Eine andere Schwierigkeit ergibt sich aus den Besonderheiten und der Schwere des jeweils vorliegenden Krankheitsbilds. Kinder, die einer Heimbeatmung bedürfen, stellen eine besondere Patientengruppe dar. Sie sind je nach Krankheitsschwere komplett oder zumindest mittelfristig abhängig von der Atemunterstützung eines Beatmungsgerätes. Diese Tatsache lässt eine nennenswerte körperliche und emotionale Mehrbelastung durch die eingeschränkte Mobilität, die Notwendigkeit von intensiver Überwachung und potentiell lebensgefährlichen Komplikationen vermuten. Studien zur Lebensqualität der Betreuer von heimbeatmeten neuromuskulären Kindern sind rar. Die Erhebungen fanden oft im Zusammenhang mit der Erhebung beim erkrankten Kind statt, so dass sich viele der bereits zitierte Studien wiederfinden.

Die bereits oben erwähnte Studie von Seear et al. (73) untersuchte 2017 in Kanada, in einem mit den hiesigen Umständen vergleichbaren Setting, die HrQoL von heimbeatmeten Kindern (0,4 – 17,8 Jahre, 26,6% NME Patienten) und des pflegenden Elternteils, in über 90% die Mutter, mit Hilfe des Caregiver Impact Scale (CIS). Es ergaben sich keine geschlechterspezifischen Unterschiede. Etwa 25% der Eltern ordneten den „adverse impact“ der Heimbeatmung als schwerwiegend ein, wohingegen dies nur etwa 10% der Kinder taten. Etwa 53,3% der befragten Eltern gaben an, selber an einer chronischen Erkrankung zu leiden, die die Einnahme von mindestens einem Medikament erfordert. Der Anteil chronisch erkrankter Eltern lag unter denen, die den Einfluss der kindlichen Heimbeatmung als schwerwiegend einordneten, gar bei 90%. Als einzigen Prädiktor identifizierten die Autoren das Ausmaß der Pflegebedürftigkeit des Kindes bzw. der damit verbundene Arbeitsaufwand (work load), wobei auch hier große Unterschiede zwischen den Familien bestanden. Ein Zusammenhang mit Bildungsgrad oder Familieneinkommen bestand nicht, die Scheidungsrate war nicht erhöht. Die HrQoL des Kindes war positiv mit der HrQoL des

pflegenden Elternteils korreliert, so dass die Autoren die Elterngesundheit als integralen Teil des zukünftigen Betreuungskonzeptes ansehen.

Die spanische Arbeitsgruppe um González et al. (81) erfasste neben der HrQoL der heimbeatmeten Kinder, familiäre Belastungsfaktoren mittels halbstrukturierter Fragebögen. 65,9% der befragten Elternteile empfanden die häusliche Pflege ihrer Kinder als emotionale Bürde, jeder vierte gab an, psychologische Betreuung zu benötigen. 42,1% der Betreuenden gaben vermehrte Ehekonflikte an, 17,6% fürchteten sich vor lebensbedrohlichen Situationen ihrer Kinder. Knapp 75% der hauptsächlich Betreuenden waren Mütter, wovon etwa die Hälfte sich ausschließlich der Pflege des erkrankten Kindes widmete. 70% der befragten Familien gaben an, die Pflege sei eine finanzielle Belastung. Hier ist anzumerken, dass, obwohl Spanien ein Industrieland mit Wohlstand und hochentwickeltem Gesundheitssektor ist, die Sozialsysteme Deutschlands und Spaniens nicht vergleichbar sind.

Die Hamburger Studie von Johannsen et al. (79), die mit beatmeten und nichtbeatmeten NME Kindern und deren Familien durchgeführt wurde, verwandte den Ulmer Lebensqualitätsinventar (ULQIE), um die Lebensqualität der betreuenden Eltern zu erheben und mit Eltern anderweitig chronisch erkrankter Kinder zu vergleichen. In den Gesamtscores als auch in den verschiedenen Unterscores waren keine nennenswerten Unterschiede zu der Vergleichsgruppe messbar. Die befragten Väter schätzten in vielen Teilbereichen ihre Lebensqualität sogar überdurchschnittlich ein. Unterschiede zwischen Elternteilen mit beatmeten und nichtbeatmeten Kindern bestanden nicht, so dass gefolgert wurde, dass die bloße Notwendigkeit von Heimbeatmung nicht ursächlich für eine verminderte elterliche Lebensqualität zu sein scheint. Es zeigte sich, dass das Ausmaß der elterlichen Belastung nicht von deren Ausbildungsstand, jedoch von der Schwere der Erkrankung des Kindes, dessen Grad der Behinderungen und dessen Alter ist und die Familienbelastung mit dem Kindesalter steigt.

Unter psychosozialen Aspekten ist die Erfassung der familiären Belastung wichtig, um stark belastete Eltern und entsprechenden Unterstützungsbedarf zu identifizieren. Die Messung der elterlichen Lebensqualität durch etablierte Messinstrumente stellt hierfür ein einfach verfügbares Mittel dar.

1.6.4 Familiäre Belastung von Familien mit heimbeatmeten (NME-)Patienten

Mit der Akzeptanz, dass bei der Betreuung von chronisch kranken Kindern die Lebensqualität der kranken Kinder und ihrer Eltern berücksichtigt werden muss, setzte sich zunehmend die Erkenntnis durch, auch den psychosozialen Einfluss auf die Familien zu

beachten und messbar zu machen. Die Belastungen von Familien mit chronisch krankem Kind unterscheiden sich beträchtlich von Familien mit gesunden Kindern. Das Leben mit einem chronisch kranken Kind erfordert die Umorganisation der Familienstruktur, um den neuen Anforderungen an die Pflege des Kindes gerecht zu werden. Um das Kind zu Hause medizinisch adäquat zu betreuen, werden Eltern schrittweise zu Experten im Umgang mit dem kindlichen Krankheitsbild und seiner Betreuung. Die Familien müssen lernen den Gesundheitszustand des Kindes einschätzen zu können, um Notfallsituationen rechtzeitig zu erkennen und zu bewältigen, Therapien (Physiotherapie, Medikamentengaben etc.) durchführen und ihr Kind zu Arztbesuchen und zu Therapien begleiten. Die reguläre Fremdbetreuung (Schule, Kindergarten) der Kinder ist durch das Krankheitsbild häufig erschwert, was weitere Einschränkungen im Leben der Familien nach sich zieht. Die betroffenen Familien müssen ihr Leben hinsichtlich des Berufes, sozialer Kontakte, kultureller Teilhabe und sportlicher Aktivität einschränken. Im Falle von heimbeatmeten Kindern mit neuromuskulärer Erkrankung gelten diese Merkmale durch die Beatmungsabhängigkeit und einen oft hohen Grad an Pflegebedürftigkeit umso mehr. Zudem ist die Mobilität dieser Familien aus zweierlei Sicht eingeschränkt: Neben den mit der Erkrankung vergesellschafteten Bewegungseinschränkungen des Kindes, die häufig den Gebrauch eines Rollstuhls erfordern, muss bei beatmungsabhängigen Kindern auch das gesamte Equipment (Beatmungsgerät, ggf. Notfalltasche, Absaugung) stets mitgeführt werden.

Im angloamerikanischen Raum ist mit dem durch Stein et al. entwickelten IFS (Impact-on-Family Scale) bereits seit 1980 ein psychometrisch geprüftes Messinstrument zur Erfassung der familiären Belastung dieser Familien im Einsatz (90). Eine Arbeitsgruppe um Frau Prof. Ravens-Sieberer übersetzte im Jahre 2001 den IFS nach internationalen Übersetzungsrichtlinien, überprüfte den Fragebogen im Rahmen einer Querschnittsstudie mit 273 Familien chronisch kranker Kinder auf die gängigen Gütekriterien und machte mit dem FaBel (Familienbelastungsfragebogen) ein deutschsprachiges Messinstrument verfügbar. Die Validierungsstudie zeigte, dass die familiäre Belastung mit dem Schweregrad der kindlichen Erkrankung, der Anzahl der Behinderungen und somit letztlich mit dem Pflegeaufwand zunimmt. Einzig die Skala „Probleme bei der Bewältigung“ war von dieser Beobachtung ausgenommen. Ein zunehmendes Alter und das weibliche Geschlecht des kranken Kindes sorgten ebenfalls für einen Anstieg der familiären Belastung. Die finanzielle Belastung war unter Familien, in denen ein Elternteil auf Grund der kindlichen Erkrankung das Arbeiten aufgibt, größer als in Familien, in denen beide Eltern berufstätig blieben (91). Dieselben Familien wurden von Thyen et al. darauf untersucht, ob tatsächlich die Schwere

der Erkrankung oder ein ungedeckter medizinischer oder psychologischer Unterstützungsbedarf die familiäre Belastung verursacht. Unzureichende medizinische und insbesondere psychosoziale Unterstützung wurden hierbei als unabhängige Einflussfaktoren für eine hohe Familienbelastung identifiziert. Die Autoren empfehlen daher eine psychosoziale Beratung der Familien als integralen Bestand der Versorgung von Familien mit chronisch kranken Kindern zu etablieren (92).

Es existieren nur wenige Untersuchungen zur Familienbelastung bei heimbeatmeten (-NME) Patienten.

Als erstes beschäftigten sich Quint et al. bereits 1990 in einer nordkalifornischen Querschnittserhebung zum psychosozialen Einfluss der Heimbeatmung eines Kindes auf die Familien. Die Familienbelastung der 18 befragten Familien war hoch, wobei sich im IFS keine Unterschiede zwischen dem „primary caregiver“ und dem Lebenspartner fanden (93).

Im Jahr 2006 erschien die Arbeit einer kanadischen Arbeitsgruppe, die durch Befragung von zwölf Familien (Eltern, Patienten, Geschwister) in denen heimbeatmete Kinder leben, die moralische Dimension der Familienerfahrungen beschreibt. Carnevale et al. fassen die Ergebnisse mit dem Satz „living with distress and enrichment“ zusammen und beschreiben damit den Zwiespalt zwischen den außerordentlichen täglichen Belastungen und der dennoch überwiegend empfundenen Bereicherung durch das (Er)Leben des kranken Kindes (94).

Der Kollege Grolle untersuchte in seiner 2010 abgeschlossenen Promotion die psychosoziale Situation von 34 heimbeatmeten Kindern und deren Familien aus dem Raum Hamburg. Die Ergebnisse des FaBel weisen auch hier eine hohe familiäre Belastung von heimbeatmeten Kindern nach, wobei sich die ursächliche Grunderkrankung nicht auf Kinder mit NME beschränkte. Die Belastung der Familien korrelierte signifikant mit der ebenfalls eingeschränkten HrQoL der Eltern (95).

Eine monozentrische Studie aus dem The Boston Children's Hospital untersuchte 2016 mit dem IFS die familiäre Belastung von 118 Familien, die ein Kind mit chronisch respiratorischer Insuffizienz zu Hause betreuen. Heimbeatmung, ein schwerer klinischer Erkrankungsgrad, Besuche in der Notaufnahme und die Notwendigkeit eines stationären Aufenthaltes in den vergangenen sechs Monaten waren mit einer signifikant größeren Belastung der Familien verbunden. Weitere Analysen ergaben, dass vor allem der von ärztlicher Seite attestierte

Erkrankungsgrad und die durch die Eltern eingeschätzte HrQoL des Kindes mit dem IFS korrelierten. Zudem bestand eine inverse Beziehung zwischen der emotionalen Funktionsfähigkeit des pflegenden Elternteils und dem IFS. Graham et al. fanden eine im Vergleich mit anderen pädiatrischen Patientenkollektiven (onkologische Erkrankungen, hypoxisch-ischämische Enzephalopathie, kongenitale Zwerchfellhernie, Hirntumoren u.a.) erhöhte familiäre Belastung in ihrem Kollektiv (96).

1.6.5 Lebensqualität der Geschwister heimbeatmeter (NME-)Patienten

Die Literatur zur Lebensqualität von Geschwistern chronisch kranker Kinder ist von der pädiatrischen Onkologie dominiert. Die ersten umfangreichen Arbeiten zu diesem Thema stammen von Carpenter et al., zeigten eine Zunahme von emotionalen und Verhaltensauffälligkeiten und führten zur Einbeziehung der Geschwister in die Betreuung durch Etablierung von entsprechenden Programmen, z.B. Selbsthilfegruppen und Geschwisterzeltlagern (97). Neben der Erkenntnis, dass ein chronisch krankes Kind in der Familie mit psychosozialen Problemen, vermindertem Selbstwertgefühl und eingeschränkten sozialen Aktivitäten des gesunden Geschwisterkindes vergesellschaftet sein können (98-103), existieren auch Untersuchungen, die eine unauffällige oder gar bessere psychische und physische HrQoL der betroffenen Geschwister beschreiben (104, 105).

Zahlreiche Umstände dienen als potentielle Erklärung für ein erhöhtes Risiko der gesunden Geschwister eine Beeinträchtigung der HrQoL zu erfahren. Die chronische Erkrankung der Schwester oder des Bruders bedingt eine Umstellung der familiären Abläufe, potentiell weniger körperliche und emotionale Zuwendung durch die Eltern (106) und ein erhöhtes elterliches Stresslevel. Medizinische Notfälle und Komplikationen können die Eltern und damit indirekt die gesunden Geschwister zusätzlich belasten. Krankheitsbedingte finanzielle Sorgen der Familie können ebenso Auswirkungen auf die Geschwister haben. Unter welchen Umständen diese Risikofaktoren bei manchen Kindern zu einer verminderten HrQoL führen, während andere Geschwister nicht betroffen sind, ist noch nicht geklärt. Eine Metaanalyse von Vermaes et al. fand keine Geschlechterunterschiede, jedoch einen Effekt des Kindesalters mit geringerer Belastung der jüngeren Geschwister (103). Ein 2014 erschienenes Review von Limbers et al. kommt zu dem Schluss, dass die Schwere der (chronischen) Erkrankung die Wahrscheinlichkeit einer HrQoL Beeinträchtigung des gesunden Geschwisters erhöht. Zudem weisen die Kollegen darauf hin, dass die Eltern die HrQoL der gesunden Geschwister positiver einschätzen, als diese selbst (107).

Es finden sich lediglich drei themenspezifische Arbeiten zur HrQoL von Geschwistern heimbeatmeter pädiatrischer (NME-)Patienten.

In halbstrukturierten Interviews beschreibt Carnevale die Situation von 11 Familien (9 Geschwister) mit einem heimbeatmeten Kind. Darin merken einige Geschwister negativ an, dass das kranke Geschwister eine erhöhte Aufmerksamkeit erhält. Manche Eltern äußern die Sorge, das gesunde Geschwisterkind könne unzureichend Aktivitäten nachgehen (94).

Die Arbeitsgruppe um Gonzales et al. untersuchte 2017 mittels halbstrukturierter Interviews die Lebensrealität von spanischen Familien mit heimbeatmetem Kind, wobei 12,5% der 24 Familien angaben, sich nicht ausreichend um die gesunden Geschwister kümmern zu können und 36% der 25 gesunden Geschwister sich mehr Aufmerksamkeit durch die Eltern wünschten (74).

Die erst kürzlich erschienene Querschnittsstudie von Wiegand-Grefe et al. bezog neben der HrQoL von Patienten und Eltern auch die Lebensqualität und mentale Gesundheit der Geschwister in die Untersuchung ein. Weder die mit dem KIDSCREEN gemessene HrQoL noch die mit dem SDQ gemessene mentale Gesundheit der 31 gesunden Geschwister war gegenüber der gesunden Vergleichsstichprobe vermindert. Die Geschwister boten sogar signifikant weniger Verhaltensauffälligkeiten und ein prosozialeres Verhalten als die Kinder der gesunden Vergleichsgruppe (108).

1.7 Fragestellung

Folgende Fragen sollen im Rahmen der Studie beantwortet werden:

1. Wie ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) der in unserem Zentrum betreuten Kinder und Jugendlichen mit neuromuskulärer Erkrankung und Heimbeatmung
 - a. Im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen?
 - b. Im Vergleich zu anderen chronisch kranken Kindern?
2. Wie ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) der Eltern?
3. Wie hoch ist die familiäre Belastung in den betroffenen Familien?
4. Wie ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) der im Haushalt lebenden Geschwister im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen?

2 Patienten und Methoden

2.1 Studiendesign

Zur Beantwortung der unter 1.7. formulierten Fragestellungen wurden Kinder und Jugendliche mit neuromuskulärer Erkrankung und Heimbeatmungsbedarf sowie deren Eltern und die im Haushalt lebenden Geschwister befragt. Die Studie wurde als monozentrische epidemiologisch-deskriptive Kohortenstudie konzipiert. Unter Anwendung der im Folgenden beschriebenen Ein- und Ausschlusskriterien wurden die Studienteilnehmer identifiziert und den Patienten und deren Familien im Erhebungszeitraum die unter 2.2. beschriebene Messinstrumente in Form von Fragebögen ausgehändigt. Den Allgemeinen Fragebogen sowie den ULQIE und FaBel, die der Erfassung der elterlichen Lebensqualität und familiären Belastung dienen, erhielten alle Familien und wurde von den Eltern ausgefüllt.

Altersabhängig erhielten Patienten und Geschwister den KIDSCREEN-27 (8 – 18 Jahre) und ausschließlich die Patienten den DISABKIDS Fragebogen (Smiley-Version: 4 – 7 Jahre, DCGM-37: 8 – 16 Jahre). KIDSCREEN und DISABKIDS sollten jeweils im Selbstbericht durch die Kinder und Jugendlichen, als auch im Fremdbbericht durch die Eltern beantwortet werden. Für die validierten Fragebögen (FaBel, ULQIE, KIDSCREEN, DISABKIDS) konnten aus den Validierungsstudien und Manuals des jeweiligen Messinstruments (32, 91, 109, 110) Vergleichsdaten herangezogen werden. Der Allgemeine Fragebogen mit Fragen zu Familie, Betreuungs-, Beatmungs- und Ernährungssituation des Patienten sowie die Patientenakten wurden für die Erhebung soziodemographischer und klinischer Merkmale, die der Beschreibung der Stichprobe dienen, verwandt. Im Allgemeinen Fragebogen wurden zudem 2 offene Fragen gestellt, um den Eltern die Beschreibung ihrer subjektiven Sicht auf die Vor- und Nachteile der Heimbeatmung zu ermöglichen.

2.1.1 Stichprobe

a.) Die primären Studienteilnehmer wurden unter Berücksichtigung der folgenden Ein- und Ausschlusskriterien vollständig aus dem Patientengut der Hochschul-Heimbeatmungssprechstunde und der interdisziplinären pädiatrischen Intensivstation (KIPS) des Dr. von Haunerschen Kinderspitals der Ludwig-Maximilians-Universität (LMU) sowie des an die Klinik angegliederten iSPZ, rekrutiert:

Einschlusskriterien:

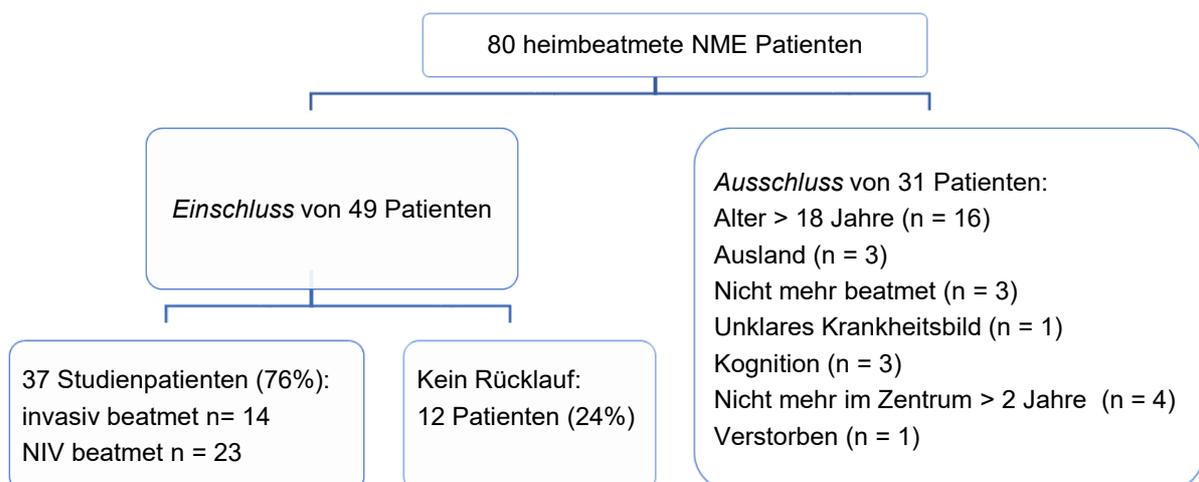
- Neuromuskuläre Grunderkrankung
- Heimbeatmung (invasiv oder nichtinvasiv)
- (Mit)Betreuung im Dr. von Haunerschen Kinderspital und/oder im angegliederten iSPZ mindestens einmalig in den vergangenen 2 Jahren (Stichtag 01.01.2021)
- Alter von 0 – 18 Jahren

Ausschlusskriterien:

- Vorliegen einer schweren kognitiven Beeinträchtigung, die die Beantwortung der Fragen unmöglich macht
- Sprachliche Barrieren, die eine Beantwortung der Fragen unmöglich macht
- Lebensmittelpunkt außerhalb des deutschen Sprachraums
- Alter >18 Jahre

Bei der Durchsicht der Aufnahmebücher und Kalender der interdisziplinären Kinderintensivstation der Jahre 2015-2020, der dokumentierten Bronchoskopien der Jahre 2018-2020 sowie der Terminkalender des iSPZ (Jahre 2015-2020) konnten insgesamt 153 heimbeatmete Patienten identifiziert werden, von denen 80 an einer neuromuskulären Grunderkrankung leiden. Von diesen 80 Patienten wurde 31 auf Grund von Ausschlusskriterien nicht in die Studie eingeschlossen. Der Ausschluss erfolgte aus folgenden Gründen: Alter >18 Jahre (n=16), keine Betreuung in unserem Zentrum innerhalb der letzten 2 Jahre (n=4), außerhalb des deutschen Sprachraums lebend (n=3), verstorben während des Erhebungszeitraums (n=1), aktuell ohne Beatmung (n=3), schwere kognitive Beeinträchtigung, die die Beantwortung der Fragebögen nicht möglich macht (n=3), unklassifiziertes Krankheitsbild, welches nicht klar dem neuromuskulären Formenkreis zugeordnet werden kann (n=1). Die verbliebenen 49 Patienten wurden in die Studie eingeschlossen. Von den eingeschlossenen Patienten und deren Familien lagen nach Abschluss des Erhebungszeitraums Unterlagen von 37 Patienten vor, was einer Teilnahmequote von 76% entspricht (vgl. Abb. 4).

Abbildung 4: Studienstichprobe Patienten, Anwendung von Ein- und Ausschlusskriterien



b.) Des Weiteren wurden die Geschwister der unter a.) eingeschlossenen Patienten nach den folgenden Ein- und Ausschlusskriterien als Studienteilnehmer ausgewählt (vgl. Abb. 5):

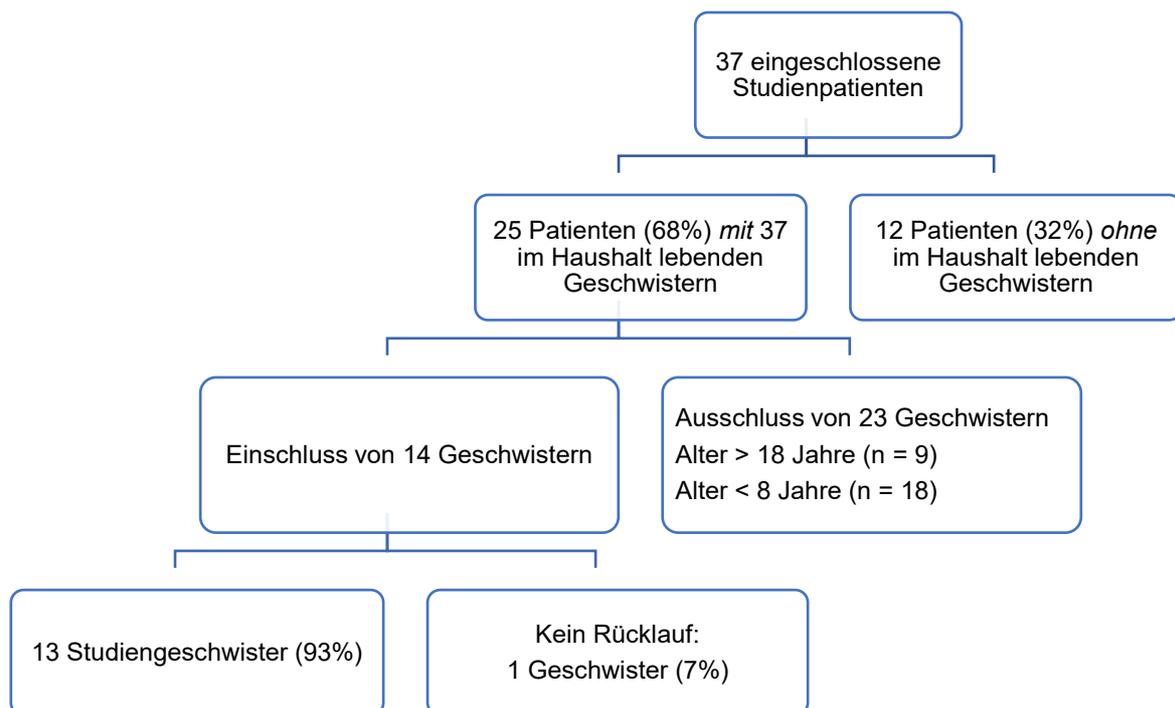
Einschlusskriterien:

- Bruder oder Schwester, eines unter a.) eingeschlossenen Patienten
- Alter von 8 – 18 Jahre
- Im selben Haushalt wie der Patient lebend

Ausschlusskriterien:

- Vorliegen einer schweren kognitiven Beeinträchtigung, die die Beantwortung der Fragen unmöglich macht
- Sprachliche Barrieren, die eine Beantwortung der Fragen unmöglich macht
- Alter <8 Jahre und >18 Jahre

Abbildung 5: Studienstichprobe Geschwister, Anwendung von Ein- und Ausschlusskriterien



c.) Schließlich wurden auch die Eltern aller unter a.) eingeschlossener Patienten mit folgenden Ein- und Ausschlusskriterien in die Studie eingeschlossen (vgl. Abb. 6):

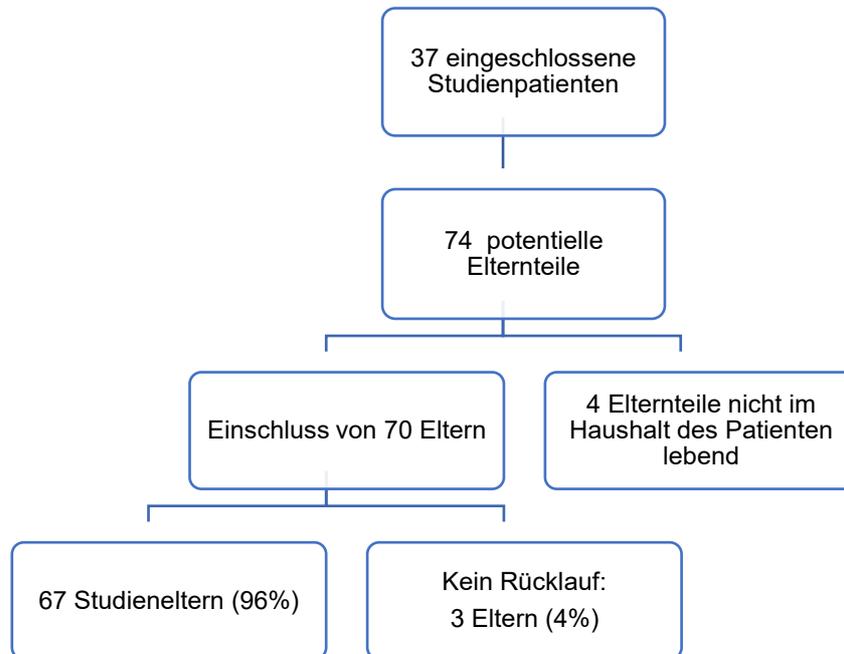
Einschlusskriterien:

- Eltern eines Kindes, welches unter a.) eingeschlossen wurde
- Im selben Haushalt wie das Kind lebend

Ausschlusskriterien:

- Vorliegen einer schweren kognitiven Beeinträchtigung, die die Beantwortung der Fragen unmöglich macht
- Sprachliche Barrieren, die eine Beantwortung der Fragen unmöglich macht

Abbildung 6: Studienstichprobe Eltern, Anwendung von Ein- und Ausschlusskriterien



2.1.2 Zeitlicher Ablauf der Studie

Nach positivem Bescheid durch die Ethikkommission der Ludwig-Maximilians-Universität München wurden von April bis August 2021 alle eingeschlossenen Familien entweder im Rahmen von ambulanten sowie stationären Aufenthalten oder telefonisch kontaktiert. Die Studie wurde den Familien ausführlich erläutert und das Vorhandensein und Alter von Geschwistern erfragt. Hiermit konnten potentielle Studienteilnehmer im Bereich der Geschwistergruppe identifiziert werden, um den Studienunterlagen entsprechende Fragebögen beizulegen. Die Studienunterlagen wurden den Familien mitsamt der Einwilligungserklärungen entweder im Rahmen des direkten Kontaktes ausgehändigt oder postalisch zugestellt. Es wurde ein frankierter und rückadressierter Rückumschlag beigelegt, um keine finanzielle Belastung für die Familien zu verursachen und die Rücklaufquote zu erhöhen. 4 Wochen nach Aushändigung der Studienunterlagen wurden die Familien bei ausbleibender Rücksendung erneut telefonisch kontaktiert, um eventuell vorhandene Fragen oder Bedenken zu klären. Am 01. September 2021 wurde die Rekrutierungsphase beendet und mit der Dateneingabe und Auswertung begonnen.

2.1.3 Ethik

Die Durchführung der Studie erfolgte entsprechend den Vorschriften der Deklaration von Helsinki und der Good Clinical Practice (GCP). Das Studienprojekt wurde bei der Ethikkommission der Medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität München eingereicht und hat am 23.04.2021 einen positiven Bescheid (Referenznummer 21-00303) erhalten (siehe Anlage: 7.4.). Die üblichen Richtlinien zum Datenschutz wurden eingehalten.

2.2 Messinstrumente

Nach eingehender Literaturrecherche wurde sich für die im Folgenden vorgestellten Messinstrumente entschieden. Dabei handelt es sich, mit Ausnahme des Allgemeinen Fragebogens, um standardisierte und validierte Messinstrumente, welche die gängigen Testgütekriterien für Fragebögen erfüllen, bereits zahlreich erfolgreich eingesetzt wurden und sich in Hinblick auf die Fragestellungen der Arbeit gut eignen.

Auf die Verwendung eines krankheitsspezifischen Moduls wurde verzichtet, da der DISABKIDS über kein entsprechendes Modul verfügt. Die in der Studie verwandten Fragebögen (verschieden Altersversionen, Selbstbericht, Fremdbbericht) finden sich im Anhang.

2.2.1 KIDSCREEN-27

Der KIDSCREEN und der ebenfalls verwendete DISABKIDS wurden im Rahmen eines EU geförderten Projekts in einem simultanen multinationalen Entwicklungsansatz konstruiert und an 22830 beziehungsweise 1605 Kindern und Jugendlichen getestet (32, 34, 40, 111). Ziel war die Schaffung kulturübergreifender HrQoL-Messinstrumente für Kinder und Jugendliche. Der kulturübergreifende Ansatz soll eine bessere Vergleichbarkeit von Ergebnissen über Landes- und Kulturgrenzen möglich machen (112). Der KIDSCREEN dient als generischer Fragebogen der HrQoL Messung von Kindern unabhängig von ihrem Gesundheitszustand und ist auf Deutsch sowie in zahlreichen weiteren Sprachen verfügbar. Er steht als Langversion mit 52 Items und zehn Messdimensionen, als Kurzversion mit 27 Items und fünf Messdimensionen sowie in einer Index- bzw. Screeningversion mit zehn Items zur Verfügung. Der KIDSCREEN ist für Kinder und Jugendliche im Alter von 8 – 18 Jahre konzipiert worden und wird sowohl im Selbst- als auch im Fremdbbericht erhoben.

Die in dieser Untersuchung herangezogene Kurzversion KIDSCREEN-27 besteht aus 27 fünfstufig Likert-skalierten (überhaupt nicht/nie = 1, ein wenig/selten = 2, mittelmäßig/manchmal = 3, ziemlich/oft = 4, sehr/immer = 5) Items. Die abgefragten HrQoL Dimensionen werden im KIDSCREEN Manual (110) wie folgt beschrieben:

1. Körperliches Wohlbefinden (5 Items)
Untersucht das Ausmaß der körperlichen Aktivität, Energie und Fitness des Kindes sowie den Grad, zu dem sich ein Kind oder Jugendlicher unwohl oder krank fühlt

2. Psychologisches Wohlbefinden (7 Items)
Beschreibt das psychische Wohlbefinden des Kindes, das Vorhandensein von positiven Emotionen und Zufriedenheit mit dem Leben sowie das Fehlen von Gefühlen wie Einsamkeit und Traurigkeit

3. Autonomie und Beziehung zu den Eltern (7 Items)
Stellt die Qualität der Interaktion zwischen Kind und Eltern sowie die Frage, ob sich das Kind von der Familie geliebt und unterstützt fühlt, dar. Zudem werden das vom Kind wahrgenommene Maß an Autonomie und die wahrgenommene Qualität der finanziellen Ressourcen beschrieben

4. Soziale Unterstützung und Freunde, soziale Akzeptanz (4 Items)
Spiegelt die sozialen Beziehungen des Kindes sowie die Qualität der Interaktion und wahrgenommene Unterstützung zu Freunden und Gleichaltrigen wider

5. Schulisches Umfeld (4 Items)
Untersucht die Eigen-/Fremdwahrnehmung der kognitiven Fähigkeiten des Kindes, die Fähigkeit zu lernen und sich zu konzentrieren sowie seine Gefühle gegenüber der Schule und die Beziehung zu seinen Lehrern

Für die Auswertung werden negativ formulierte Items umgepolt und die Items der jeweiligen Dimensionen addiert. Die so erhaltenen Rohwerte der einzelnen Dimension können mit Hilfe des KIDSCREEN Manual in T-Werte umgewandelt werden, wobei höhere Werte einer besseren Lebensqualität entsprechen. Die T-Werte der Referenzpopulation stehen mit T-Werten von 50 und einer Standardabweichung von +/-10 zum Vergleich zur Verfügung. Für die Analyse von Subgruppen (z.B. Vergleich nach Alter, Geschlecht) kann auf entsprechende Tabellen mit Referenzdaten zurückgegriffen werden (110). Gemäß dem Manual ist von einer nennenswerten Abweichung auszugehen, wenn der erhaltene T-Wert mehr oder weniger als die halbe Standardabweichung vom Referenzwert abweicht. Beim Vergleich mit der Referenzpopulation des KIDSCREEN (T-Wert: 50, SD: +/- 10) entspricht dies also T-Werten <45 oder >55.

„Der KIDSCREEN-Fragebogen erfüllt die von der WHO geforderten Standards für eine kindgerechte Messung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität“ (31) und findet daher als generisches Messinstrument in dieser Arbeit Anwendung, um die Lebensqualität der Patienten sowie der Geschwister zu erfassen. Es wurde sich für die Verwendung der Kurzversion entschieden, da es sich um ein etabliertes Instrument mit ausreichend guter Aussagekraft handelt und die Studienteilnahme für die beteiligten Familien mit dem Ausfüllen weiterer Fragebögen bereits mit einem gewissen zeitlichen Aufwand verbunden war. Es liegen Normdaten gesunder Kinder und Jugendlicher aus der Validierungsstudie vor. Diese wurden zur Einordnung der Ergebnisse herangezogen (110).

Reliabilität und Validität:

Die Überprüfung der Reliabilität und Validität des KIDSCREEN erfolgte durch Testung von 22827 Kindern und Jugendlichen in 13 verschiedenen europäischen Ländern (113).

Cronbachs Alpha, als Ausdruck der internen Konsistenz, war für alle Bereiche mit Werten zwischen 0,80 und 0,84 gut bis ausgezeichnet. Die Test-Retest Reliabilität wurde durch zweimalige Befragung der Testpersonen im Abstand von 2 Wochen und Berechnung der Intraklassenkorrelation (ICC) getestet. Die ICC der einzelnen Dimensionen war mit Werten zwischen 0,61 und 0,74 zufriedenstellend. Die Konstruktvalidität des Instruments ist ebenfalls zufriedenstellend: Analysen ergaben die theoretisch zu erwartenden Ergebnisse, im Sinne von niedrigeren Werten in den Dimensionen körperliches und psychisches Wohlbefinden bei Mädchen, geringeren globalen HrQoL Werten von Jugendlichen im Vergleich zu jüngeren Kindern sowie geringeren HrQoL Werten von Kindern und Jugendlichen mit besonderem Bedarf an Gesundheitsleistungen (113).

2.2.2 *DISABKIDS Quality of life inventory*

Der DISABKIDS stellt das „Schwesterprojekt“ des KIDSCREEN dar und entstand ebenfalls im Rahmen des bereits erwähnten EU geförderten Projekts, an dem sich Arbeitsgruppen aus 7 Ländern beteiligten. Er dient als chronisch-generisches Instrument der Erfassung der HrQoL chronisch kranker Kinder und Jugendlicher und wurde in einer europäischen Implementierungsstudie an 1153 Kindern und Jugendlichen auf die gängigen Testgütekriterien getestet (38, 40, 114). Er steht als Langversion mit 37 Items und als Kurzversion mit 12 Items für Kinder von 8 – 16 Jahren zur Verfügung. Für Kinder von 4 – 7 Jahren sowie für ältere Kinder mit kognitiver Einschränkung existiert ein einfach gehaltener sechs Items umfassender Fragebogen als Smiley Version. Die Fragebögen sind auf Deutsch sowie in zahlreichen weiteren Sprachen verfügbar und werden jeweils im Selbst- und Fremdbesicht benutzt. In dieser Arbeit fand die Langversion mit 37 Items (Patienten von 8 – 16 Jahre) und die Smileyversion (Patienten von 4 – 7 Jahre) Anwendung.

2.2.2.1 DISABKIDS-37 (DCGM-37)

Die Langversion des DISABKIDS fragt mit seinen 37 fünfstufig Likert-skalierten Items (nie = 1, selten = 2, manchmal = 3, oft = 4, immer = 5) sechs Facetten der HrQoL chronisch kranker Kinder ab. Entsprechend des Manuals (32) umschreiben diese:

1. Unabhängigkeit (6 Items)
Beschreibt Vertrauen in die Zukunft und ein Leben ohne krankheitsbedingte Beeinträchtigungen
2. Emotionen (7 Items)
Untersucht emotionale Stabilität, Bedenken, Ärger und Probleme auf Grund der Erkrankung
3. Soziale Inklusion (6 Items)
Erfasst Verständnis für andere und positive soziale Beziehungen
4. Soziale Exklusion (6 Items)
Beschreibt Stigmatisierung und Ausgrenzung
5. Körperliche Limitierungen (6 Items)
Misst körperliche Funktionseinschränkungen, den wahrgenommenen Gesundheitszustand sowie Schlafschwierigkeiten
6. Medikation (6 Items)
Beschreibt die Auswirkungen von Medikamenteneinnahmen

Da die überwiegende Anzahl der Studienpatienten wenige oder keine Medikamente einnimmt, wurde die Dimension „Medikation“ bei der Auswertung nicht berücksichtigt. Im DISABKIDS Manual stehen für diese Fälle Vergleichsdaten für einen entsprechenden Gesamtscore (exklusive der Dimension „Medikation“) zur Verfügung, welcher in dieser Arbeit angewendet wird (32).

Für die Auswertung der Rohdaten erfolgt die Umpolung negativ formulierter Items, bevor die den einzelnen Dimensionen zugehörigen Items aufsummiert werden. Durch Addition aller Items (hier: ohne „Medikation“) kann ein Gesamtscore berechnet werden. Die so erhaltenen Rohwerte für Subskalen und Gesamtskala können Anhand von im Manual enthaltenen Normtabellen, wie bereits beim KIDSCREEN beschrieben, in T-Werte umgewandelt werden,

wobei höhere Werte einer besseren Lebensqualität entsprechen. Die T-Werte der Referenzpopulation stehen mit T-Werten von 50 und einer Standardabweichung von +/-10 zum Vergleich zur Verfügung (32).

2.2.2.2 *DISABKIDS Smileyversion*

Die Smileyversion des DISABKIDS soll mit einfachen Mitteln die Bewertung der globalen Lebensqualität und des Grades der Belastung durch die chronische Krankheit bei Kindern von 4 – 7 Jahre oder älteren Kindern mit kognitiver Beeinträchtigung messen.

Sie beinhaltet sechs Items, die fünfstufig Likert-skaliert sind. Die Graduierung der Antwortmöglichkeit geschieht über verschieden gestimmte Smileys (lachender Smiley = 5; Smiley mit hängendem Mundwinkel = 1), die damit die Gefühlslagen „sehr fröhlich“ bis „sehr traurig“ darstellen. Eine fröhliche Gemütslage führt hierbei zu der Vergabe einer höheren Punktzahl und spiegelt damit eine gute Lebensqualität wider. Im Gegensatz zum KIDSCREEN und der DISABKIDS Langversion ist auf Grund des Alters eine elterliche Begleitung beim Ausfüllen des Fragebogens vorgesehen. Die erste vom Kind gegebene Antwort wird jeweils ausgefüllt. Die Elternversion soll getrennt und ohne Bezug auf die Kinderversion beantwortet werden.

Für die Auswertung der Smileyversion werden die sechs abgefragten Items zu einem einzelnen Rohwert addiert. Wie bei der DISABKIDS Langversion erfolgt die Transformation des Rohwerts mit Hilfe des Manuals in T-Werte mit entsprechenden Vergleichswerten aus der Validierungsstudie (T-Wert = 50, SD +/- 10). Höhere Werte spiegeln entsprechend auch hier eine besseren HrQoL wider.

Der DISABKIDS erfüllt die WHO Kriterien für eine kindgerechte HrQoL Messung. Die in diese Studie eingeschlossenen Patienten leiden alle an einer chronischen Erkrankung, so dass der Fragebogen sich, als Ergänzung zu dem generischen KIDSCREEN, für die ergänzende Erfassung der HrQoL dieses Kollektivs eignet. Zur Einordnung der Ergebnisse liegen Normdaten aus der Validierungsstudie vor, die dem Manual zu entnehmen sind (32, 38).

Reliabilität und Validität:

Die Überprüfung der Reliabilität und Validität des DCGM-37 erfolgte an 1153 chronisch kranken Kinder und Jugendlichen in sieben europäischen Ländern (38). Die Testung der inneren Konsistenz (Reliabilität) ergab akzeptable bis gute Ergebnisse mit $\alpha = 0,70$ bis $0,87$ sowie eine gute bis exzellente Test-Retest Reliabilität mit ICCs zwischen $0,71$ bis $0,83$.

Sowohl die getesteten Mädchen als auch Jugendliche zeigten ein niedrigeres emotionales Wohlbefinden. Kinder mit schweren Erkrankungen hatten in allen Dimensionen niedrigere

HrQoL Scores. Mit diesen auch theoretisch zu erwartenden Ergebnissen ist eine gute diskriminierende Validität des Instruments nachgewiesen (38). Bei der Validierung der Smileyversion erreichte Cronbachs Alpha moderate Werte, die von $\alpha = 0.67$ (Kinderversion) bis $\alpha = 0.71$ (Proxy-Version) für den Smiley-Gesamtwert reichten.

2.2.3 *Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern chronisch kranker Kinder*

Die im Nachfolgenden besprochenen ULQIE und FaBel dienen der Erfassung der elterlichen Lebensqualität sowie der familiären Belastungen.

Für die Lebensqualitätsmessung der Eltern wurde der im Jahr 2002 von Goldbeck und Storck entwickelte Ulmer Lebensqualitätsinventar herangezogen (109). Der 29 Items umfassende Fragebogen wird von den Eltern unter Berücksichtigung der vergangenen sieben Tage im Selbstbericht beantwortet. In Anlehnung an die gängigen HrQoL Definitionen werden mit Hilfe der abgefragten Items fünf Dimensionen erfasst. Diese werden in der entsprechenden Publikation (109) folgendermaßen umschrieben:

1. Leistungsfähigkeit (7 Items):
Spiegelt die Fitness, Belastbarkeit, Leistungsfähigkeit in Beruf und Haushalt, die Kapazität zur Bewältigung alltäglicher Aufgaben sowie die Konzentrationsfähigkeit wider.
2. Zufriedenheit mit der familiären Situation (6 Items):
Beschreibt das Verhältnis zu Partner und Kindern, das Wohlfühlen in der Familie sowie die gegenseitige Unterstützung und Offenheit der Kommunikation
3. Emotionale Belastung (4 Items)
Erfasst Sorgen bzw. Zuversicht und Belastung durch die Krankheit des Kindes sowie die damit verbundenen Betreuungsaufgaben
4. Selbstverwirklichung (4 Items)
Ermittelt den Grad persönlicher Freizeit- und Entfaltungsmöglichkeiten und Zeit für Partnerschaft und Freunde
5. Allgemeinbefinden (4 Items)
Misst die Vitalität und Aktivität sowie Grundbedürfnisse wie Schlafen und Essen

Des Weiteren wird ein alle 29 Items einschließender Gesamtscore berechnet. Dieser beinhaltet auch vier Items, somatische und psychische Beschwerden betreffend, die keiner der oben genannten Dimensionen zugeordnet werden können.

Alle Items sind fünfstufig Likert-skaliert (nie = 0, selten = 1, manchmal = 2, oft = 3, immer = 4), wobei bei den 21 positiv formulierten Items hohe Werte Ausdruck einer guten Lebensqualität sind. Die acht negativ formulierten Items (z.B. „...hatte ich körperliche Beschwerden“, „... hatte ich Schmerzen“) müssen bei der Auswertung umgepolt werden. Die jeweiligen Items werden zu den Rohwerten der einzelnen Skalen sowie der Gesamtskala aufsummiert. Sie können im sowohl als Mittelwert (Skalenrohwert/Anzahl der abgefragten Items), als auch anhand einer Normtabelle von Goldbeck in eine lineare Prozentrangskala von 0 – 100 umgewandelt, dargestellt werden. Hohe Werte sprechen sowohl bei den Mittelwerten (0 – 4), als auch bei der Prozentrangskala (0 – 100) für eine gute, respektive niedrige Werte für eine niedrige Lebensqualität.

Am Ende des Fragebogens wird ergänzend zu den oben beschriebenen Scores der aktuelle Gesundheitszustand abgefragt (0 = schlecht, 1 = weniger gut, 2 = gut, 4 = sehr gut, 5 = ausgezeichnet). Diese Frage ist graphisch vom restlichen Fragebogen abgesetzt und blieb häufig unbeantwortet, weshalb sie bei der Auswertung nicht berücksichtigt wurde.

Reliabilität und Validität:

Der Fragebogen wurde zur Überprüfung der Testgütekriterien in einer prospektiven Längsschnittuntersuchung an 122 Eltern kranker Kinder (onkologische Erkrankung, Diabetes, Epilepsie) der Universitätskinderklinik Ulm getestet. Die Werte für Cronbachs Alpha (Unterskalen: 0,74 - 0,88; Gesamtskala: 0,91) deuten auf eine gute innere Konsistenz hin. Die Retest-Reliabilität ist ebenfalls zufriedenstellend (0,69 für „Allgemeinbefinden“ bis 0,86 für „emotionale Belastung“ sowie 0,86 für die Gesamtskala). Durch korrelative Untersuchungen mit anerkannten Messverfahren aus der Erwachsenenmedizin (SF-36) und Vergleichen unter den verschiedenen Diagnosegruppen, konnte die konvergente Validität bestätigt werden. Im Vergleich mit dem SF-36 korrelierte die ULQIE Subskala Selbstverwirklichung am wenigsten, die Subskala psychisches Wohlbefinden am stärksten. Eltern onkologisch erkrankter Kinder hatten erwartungsgemäß niedrigere Lebensqualitätsniveaus in der Gesamtskala sowie in vier von fünf Unterskalen, als Eltern der an Epilepsie und Diabetes erkrankten Kinder. Zudem zeigte sich in der onkologischen Elterngruppe 10-12 Wochen nach der ersten Befragung eine Verbesserung der Lebensqualität, was entsprechend des Behandlungsverlaufs ebenfalls zu erwarten war (109).

2.2.4 Der Familien-Belastungs-Fragebogen

Der Familienbelastungsfragebogen (FaBel) ist eine Übersetzung des in den USA entwickelten „Impact-on-Family Scale“ (IFS), welcher 1980 von Stein et al. entwickelt wurde, um verschiedener Aspekte des psychosozialen „impact“ eines chronisch kranken Kindes auf die Familie messbar zu machen. Der IFS wurde mit Hilfe einer randomisierten Interventionsstudie (pediatric ambulatory care trial study, New York) validiert (90), in weiteren Erhebungen auf seine psychometrischen Eigenschaften untersucht und im angloamerikanischen Sprachraum bereits zahlreich eingesetzt (115-124). Der IFS wurde im Jahre 2001 als Familien-Belastungs-Fragebogen (FaBel), entsprechend eines international akzeptierten Übersetzungsverfahrens, ins Deutsche übertragen (91).

Der FaBel enthält 33 vierstufig Likert-skalierte Items (trifft überhaupt nicht zu = 1, trifft weitgehend nicht zu = 2, trifft weitgehend zu = 3, trifft ganz zu = 4). Es werden die folgenden Dimensionen abgebildet:

1. Tägliche soziale Belastung (15 Items)
2. Persönliche Belastung/Zukunftssorgen (5 Items)
3. Finanzielle Belastungen (4 Items)
4. Belastung der Geschwisterkinder (6 Items)
5. Probleme bei der Bewältigung (3 Items)

Die Auswertung erfolgt durch Addition der Einzelwerte zu den oben beschriebenen Subskalen, wobei negativ formulierte Items vorher umgepolt werden müssen. Aus der Summe der Subskalen 1, 2, 3 und 5 (die Subskala „Geschwister“ ist ausgenommen) bildet sich die Gesamtskala, welche die Gesamtbelastungen („Belastung total“) darstellt. Sowohl bei den Subskalen als auch bei der Gesamtskala spiegeln hohe Werte eine große Belastung wider.

Reliabilität und Validität:

Im Rahmen der Validierungsstudie an 273 Eltern chronisch kranker Kinder, wurde der FaBel auf die gängigen Gütekriterien überprüft und als reliabel und valide bewertet (91, 92). Es konnte eine gute interne Konsistenz (Cronbachs Alpha der Subskalen: $\alpha \geq 0,70$, Gesamtskala: $\alpha = 0,89$) und ein sehr guter Skalen-Fit (85% - 100%) nachgewiesen werden. Mit Ausnahme der Subskala „Positive Bewältigung“ ($r = -0,10$) erreichten die Skaleninterkorrelationen in der oben genannten Stichprobe mittlere bis hohe Werte ($r = 0,33$ - $0,58$). Systematische Antworttendenzen konnten durch die Autoren nicht festgestellt werden (91).

2.2.5 Allgemeiner Fragebogen

Der Allgemeine Fragebogen diente der Erfassung soziodemographischer und klinischer Merkmale des Patientenkollektivs und deren Familien. Abgefragt wurden:

1. Name, Geburtsdatum und Geschlecht des Kindes
2. Ausfüllende Person (Mutter, Vater, ...) und Familienstand
3. Angaben zu Geschwistern und deren Alter
4. Angaben zur Berufstätigkeit der Eltern (Vollzeit, Teilzeit, keine Berufstätigkeit)
5. Anzahl und Grund für stationäre Krankenhausaufenthalte im vergangenen Jahr
6. Ernährungsform des Kindes (oral, PEG, PEJ, PEG/PEJ)
7. Pflege des Kindes: Aufteilung der Eltern, Vorhandensein und Entlastung durch einen ambulanten Pflegedienst
8. Ausbildung des Kindes

Ein weiterer Schwerpunkt des Fragebogens stellte die Heimbeatmung des Patienten dar. Neben praktisch-technischen Fragen, den Zeitpunkt des Beatmungsbeginns, den Beatmungsmodus und die Beatmungsdauer betreffend, zielten weitere Fragen auf die erlebte Realität. Die Eltern sollten Gelegenheit haben, Probleme, Belastungen und Vorteile der Beatmung ihres Kindes, auch mittels zweier offener Fragen, mitzuteilen. Hierzu zählt auch die kontroverse Frage nach der Entscheidung zur, beziehungsweise für eine Beatmung ihres Kindes. Durch die Formulierung „Wenn Sie andere betroffene Eltern beraten müssten: Würden Sie Ihnen zur Beatmung Ihres Kindes raten?“, sollte den Eltern die Möglichkeit einer ehrlichen Antwort gegeben werden, ohne ihre eigene, sehr grundsätzliche und unumkehrbare, Entscheidung öffentlich in Frage zu stellen.

2.2.6 Umgang mit fehlenden Daten

Die ausgefüllten Fragebögen wurden nach Erhalt umgehend auf fehlende Daten überprüft, was erfreulicherweise nur sehr wenige Fragebögen betraf. Die wenigen fehlenden Werte wurden nach Möglichkeit im telefonischen oder persönlichen Kontakt mit Patienten, Eltern und Geschwistern ergänzt. Konnte die Datenlücke nicht geschlossen werden, wurde der entsprechende Datensatz aus der Auswertung ausgeschlossen.

2.3 Statistische Methoden

Die mittels des ULQIE, FaBel, KIDSCREEN und DISABKIDS erhobenen Daten wurden per Hand kodiert und entsprechend des jeweiligen Manuals wie oben beschrieben ausgewertet. Die Daten des Allgemeinen Fragebogens wurden ebenfalls per Hand kodiert und

transkribiert sowie um klinische Daten aus den Patientenakten ergänzt. Alle Daten wurden in diesem Schritt anonymisiert.

Für die statistischen Analysen fand das Programm R in der Version 4.1.3. Anwendung. Die deskriptive Darstellung der Fragebogenergebnisse erfolgt in Tabellen- und Textform. Die soziodemographischen und klinischen Merkmale werden unter Angabe von absoluten (n) und relativen (%) Häufigkeiten sowie arithmetischem Mittel (M) und Standardabweichung (SD) dargestellt. Bei der Auswertung der Messinstrumente zur Lebensqualität und Familienbelastung werden das arithmetische Mittel (M) und die Standardabweichung (SD) angegeben. Mittelwertsunterschiede wurden mittels einfacher t-Tests für unabhängige Stichproben ermittelt. Als Signifikanzniveau wurde $p \leq 0,05$ gewählt.

3 Ergebnisse

Im Ergebnisteil wird zunächst die Untersuchungsstichprobe anhand der im Allgemeinen Fragebogen erhobenen sowie aus den Patientenakten entnommenen Daten hinsichtlich klinischer und epidemiologischer Merkmale beschrieben.

Anschließend werden die Ergebnisse der verschiedenen HrQoL-Messinstrumente dargelegt. Für eine bessere Übersichtlichkeit erfolgt jeweils eine deskriptive und tabellarische Darstellung der Ergebnisse. Die Einordnung erfolgt durch den Vergleich mit der Referenzstichprobe des jeweiligen Messinstruments. Der Vergleich von Stichprobenuntergruppen, die durch Anwendung klinischer und soziodemographischer Merkmale gebildet wurden, soll mögliche Einflussfaktoren identifizieren. Mittels einfachem t-Test wird überprüft, ob sich die Mittelwerte signifikant unterscheiden.

3.1 Beschreibung der Untersuchungsstichprobe

Nach Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien (siehe 2.1.1.) wurden 49 Kinder und Jugendliche mit neuromuskulärer Erkrankung und Heimbeatmung sowie deren Familien in die Studie eingeschlossen. 37 Patienten (76%) nahmen an der Studie teil. Von den laut Studienprotokoll potentiell als Studienteilnehmer in Frage kommenden Familienmitgliedern nahmen 13 Geschwister (93%), und 67 Elternteile (95,7%) teil. In Tabelle 2 findet sich eine tabellarische Darstellung der, nach Abschluss der Rekrutierungsphase, für die Auswertung verfügbaren Fragebögen.

Instrument	Gesamt	NIV Beatmung	Invasive Beatmung	Fehlende Daten
Fragebögen Patienten, n (%)				
KIDSCREEN Elternbericht	24	14	10	0
KIDSCREEN Selbstbericht	24	14	10	0
DISABKIDS 37 Elternbericht	18	8	10	0
DISABKIDS 37 Selbstbericht	18	8	10	0
DISABKIDS Smiley Elternbericht	9	6	3	1
DISABKIDS Smiley Selbstbericht	10	7	3	0
Fragebögen Geschwister, n (%)				
KIDSCREEN Elternbericht	13	9	4	0
KIDSCREEN Selbstbericht	13	9	4	0
Fragebögen Eltern, n (%)				
Allgemeiner Fragebogen	37	23	14	0
FaBel	36	22	14	1
ULQIE gesamt	67	41	26	7
ULQIE Väter	31	19	12	6
ULQIE Mütter	36	22	14	1

Die Patienten sind im Durchschnitt 10,5 Jahre (SD 5,1) alt, wobei der jüngste Patient 2 Jahre und der älteste 18 Jahre alt ist. Mit 19 Jungen und 18 Mädchen sind beide Geschlechter etwa gleich häufig vertreten. Das Durchschnittsalter getrennt nach Beatmungsform (NIV vs. invasiv) ist mit 10,8 Jahren (2 - 18 Jahre) und 10,1 Jahren (3 – 16 Jahre) ähnlich. In der Gruppe der NIV beatmeten Patienten ist der Jungenanteil (56,5%) und in der Gruppe der invasiv beatmeten Patienten der Mädchenanteil (57,1%) etwas höher.

Die 13 teilnehmenden Geschwister sind im Durchschnitt 11,9 Jahre alt (SD 3,4), das jüngste Geschwister 8 Jahre und das älteste Geschwister 18 Jahre alt. Der Mädchenanteil unter den teilnehmenden Geschwistern liegt mit 69,2% höher.

3.1.1 Soziodemographische Merkmale

32 Familien (86,5%) geben an, in einer festen Partnerschaft zu leben bzw. verheiratet zu sein. Hierbei ergeben sich keine signifikanten Unterschiede in Bezug auf den Beatmungsmodus (NIV: 87%; invasiv: 85,7%).

Alle Väter geben an, erwerbstätig zu sein, 87,9% in Vollzeit und 12,1% in Teilzeit. Die Väter von NIV beatmeten Kindern sind im Vergleich zu Vätern von invasiv beatmeten Kindern signifikant häufiger in Vollzeit beschäftigt (100% vs. 69,2%, $p < 0,05$) und signifikant weniger Teilzeit beschäftigt (0% vs. 30,8%, $p < 0,05$). Lediglich eine Mutter (2,9%) gibt an, Vollzeit zu arbeiten, 45,7% der Mütter arbeiten in Teilzeit. Nahezu die Hälfte (51,4%) der Mütter geben an, keiner Erwerbstätigkeit nachzugehen. Mütter von NIV beatmeten Kindern sind insgesamt häufiger erwerbstätig (Vollzeit: 4,5%, Teilzeit: 50%) als die Mütter invasiv beatmeter Kinder (Vollzeit: 0%, Teilzeit 38,5%).

Im Haushalt der Familie lebte neben dem erkrankten Kind durchschnittlich ein Geschwisterkind (SD: 0,96). In fast der Hälfte der Haushalte (48,6%) lebte ein Geschwisterkind, in 12 Haushalten (32,4%) lebte kein Geschwisterkind. In den Familien von invasiv beatmeten Kindern ist der Anteil von geschwisterlosen Haushalten mit 42,9% gegenüber 26,1% (NIV) erhöht.

19 Kinder (51,2%) besuchten zum Zeitpunkt der Erhebung eine Regelschule. Ein Kindergarten wurde von 7 Kindern (18,9%), eine spezifische Behinderteneinrichtung von 6 Kindern (16,2%), und eine Kinderkrippe von einem Kind (2,7%) besucht. 4 Kinder (10,8%) werden ausschließlich zu Hause betreut. Der Anteil der Kinder, die am regulären Bildungssystem (Regelschule, Krippe, Kindergarten) teilnehmen ist in der Gruppe der invasiv

beatmeten Kinder mit 78,6% gegenüber der Gruppe der NIV beatmeten Kinder (69,5%) erhöht.

3.1.2 *Klinische Merkmale*

Alle 37 Patienten werden an unserem Zentrum betreut und leiden an einer neuromuskulären Erkrankung, die eine Beatmungstherapie notwendig macht. Von den 37 Kindern haben 15 eine SMA (40,5%), 19 Patienten eine Myopathie/kongenitale Muskeldystrophie (51,4%) und 3 Patienten eine Duchenne Muskeldystrophie (8,1%).

Von den 37 Patienten sind 23 Kinder (62,2%) nichtinvasiv über eine Maske und 14 Kinder (37,8%) über ein Tracheostoma invasiv beatmet. In der Gruppe der NIV beatmeten Kinder sind 10 Kinder (43,5%) an einer SMA, 10 Kinder (43,5%) an einer Myopathie/kongenitalen Muskeldystrophie und 3 Kinder (13%) an einer Duchenne Muskeldystrophie erkrankt. In der Gruppe, der über ein Tracheostoma invasiv beatmeten Kinder, sind 5 Kinder (35,7%) an einer SMA und 9 Kinder (27%) an einer Myopathie/kongenitalen Muskeldystrophie erkrankt. Kein Patient mit DMD wird invasiv beatmet.

10 Kinder (27%) werden kontinuierlich (24 Stunden/Tag), 7 Kinder (18,9%) nachts und intermittierend tagsüber und 20 Kinder (54,1%) nur nachts beatmet. Die durchschnittliche Beatmungszeit beträgt 14,4 Stunden/Tag (SD 6,8), das durchschnittliche Alter bei Beginn der Beatmungstherapie 4,7 Jahre (SD 5,3). Die Kinder waren zum Zeitpunkt der Erhebung im Mittel seit 6,3 Jahren (SD 3,7) beatmet.

Der Anteil der kontinuierlich beatmungspflichtigen Kinder ist in der Gruppe der invasiv beatmeten Kinder mit 57,1% gegenüber 8,7% in der NIV Gruppe signifikant höher ($p < 0,05$). Kinder mit NIV Beatmung werden signifikant häufiger lediglich nachts beatmet (NIV: 73,9%; invasiv: 21,4%; $p < 0,05$).

Invasiv beatmete Kinder haben signifikant mehr Beatmungsbedarf (invasiv: 18,7 Stunden/Tag, SD 7,1; NIV: 11,7 Stunden/Tag, SD 5,2; $p < 0,05$), waren zu Beginn der Beatmungstherapie signifikant jünger (invasiv: 1,3 Jahre, SD 1,6; NIV: 6,9 Jahre, SD 5,7; $p < 0,05$) und zum Zeitpunkt der Erhebung bereits für einen signifikant längeren Zeitraum (invasiv: 9,3 Jahre, SD 3,6; NIV: 4,4 Jahre, SD 2,3; $p < 0,05$) beatmet.

20 Patienten (54,1%) ernähren sich ausschließlich oral, 3 Patienten (8,1%) werden zusätzlich zur oralen Ernährung über eine PEG Sonde ernährt. 11 Patienten (29,7%) werden ausschließlich über eine PEG Sonde und 3 Patienten (8,1%) sowohl über eine PEG Sonde

als auch über eine PEJ Sonde ernährt. NIV Patienten ernähren sich signifikant häufiger ausschließlich oral (NIV: 73,9%; invasiv: 21,4%; $p < 0,05$) und oral und zusätzlich via PEG Sonde (NIV: 13%; invasiv: 0%; $p < 0,05$). Invasiv beatmete Kinder werden signifikant häufiger ausschließlich über eine PEG Sonde (NIV: 8,7%; invasiv: 64,3%; $p < 0,05$) sowie mittels PEG und PEJ Sonde (NIV: 4,3%; invasiv: 14,3%; $p < 0,05$) ernährt.

Die Patienten wurden im Jahr 2020 durchschnittlich 2,4 (SD 1,3) mal geplant stationär, 1,8 (SD 1,1) mal ungeplant und 1,6 (SD 1,0) mal notfallmäßig stationär im Krankenhaus betreut. Bei NIV beatmeten und invasiv beatmeten Kindern zeigen sich diesbezüglich keine großen Unterschiede.

30 Familien (83,3%) geben an, dass der niedergelassene Kinderarzt in die Betreuung der Kinder involviert ist.

Tabelle 3: Klinische Merkmale, Soziodemographie, Geschwister			
	Gesamt	NIV Beatmung	Invasive Beatmung
Patienten, n (%)	37 (100)	23 (62,2)	14 (37,8)
Alter, Jahre (M, SD, range)	10,5 (5,1)	10,8 (5,8)	10,1 (3,8)
min. – max.	2 – 18	2 – 18	3 – 16
Geschlecht, n (%)			
Männlich	19 (51,4)	13 (56,5)	6 (42,9)
Weiblich	18 (48,6)	10 (43,5)	8 (57,1)
Erkrankung, n (%)			
SMA	15 (40,5)	10 (43,5)	5 (35,7)
Myopathie/kong. Muskeldystrophie	19 (51,4)	10 (43,5)	9 (64,3)
DMD	3 (8,1)	3 (13,0)	0 (0,0)
Beatmung			
Alter bei Beginn, Jahre (M, SD)	4,7 (5,3)	6,9 (5,7)*	1,3 (1,6)*
min. – max.	0 – 16,4	0 – 16,4	0 – 5,4
Zeit seit Beginn, Jahre (M, SD, range)	6,3 (3,7)	4,4 (2,3)*	9,3 (3,6)*
min. – max.	1 – 16	1 – 9	3 – 16
Stunden/Tag (M, SD, range)	14,4 (6,8)	11,7 (5,2)*	18,7 (7,1)*
min. – max.	4 – 24	7 – 24	4 – 24
kontinuierlich, n (%)	10 (27,0)	2 (8,7)*	8 (57,1)*
nachts, n (%)	20 (54,1)	17 (73,9)*	3 (21,4)*
nachts + interm. tags, n (%)	7 (18,9)	4 (17,4)*	3 (21,4)*
Ernährung, n (%)			
oral	20 (54,1)	17 (73,9)*	3 (21,4)*
PEG	11 (29,7)	2 (8,7)*	9 (64,3)*
PEG/PEJ	3 (8,1)	1 (4,3)*	2 (14,3)*
Oral + PEG	3 (8,1)	3 (13,0)*	0 (0,0)*

KH Aufenthalte stationär 2020 (M, SD)			
Geplant	2,4 (1,3)	2,41 (1,3)	2,29 (1,4)
Ungeplant	1,8 (1,1)	1,77 (1,2)	1,86 (1,0)
Notfall	1,6 (1,0)	1,6 (1,1)	1,43 (0,9)
Kinderarzt Betreuung, n (%)			
ja	30 (83,3)	17 (77,3)	13 (92,9)
nein	6 (16,7)	5 (22,7)	1 (7,1)
Ausbildung Patienten, n (%)			
Krippe	1 (2,7)	1 (4,3)	0 (0,0)
Kindergarten	7 (18,9)	5 (21,7)	2 (14,3)
Schule	19 (51,4)	10 (43,5)	9 (64,3)
Spezifische Behinderteneinrichtung	6 (16,2)	4 (17,4)	2 (14,3)
Ausschließlich zu Hause	4 (10,8)	3 (13,0)	1 (7,1)
Familienstand Eltern, n (%)			
verheiratet/feste Partnerschaft	37 (100)	23 (100)	14 (100)
alleinerziehend	32 (86,5)	20 (87,0)	12 (85,7)
	5 (13,5)	3 (13,0)	2 (14,3)
Berufstätigkeit Mutter, n (%)			
Vollzeit	35 (100)	22 (100)	13 (100)
Teilzeit	1 (2,9)	1 (4,5)	0 (0,0)
Keine	16 (45,7)	11 (50,0)	5 (38,5)
	18 (51,4)	10 (45,5)	8 (61,5)
Berufstätigkeit Vater, n (%)			
Vollzeit	33 (100)	20 (100)	13 (100)
Teilzeit	29 (87,9)	20 (100)*	9 (69,2)*
Keine	4 (12,1)	0 (0,0)*	4 (30,8)*
	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
Geschwister Studienteilnahme, n (%)			
Alter (M, SD)	13 (100)	9 (69,2)	4 (30,8)
min. – max.	11,9 (3,4)	12,1 (3,6)	11,4 (3,4)
Geschlecht, n (%)	8 – 18	8 – 18	9 – 16
Männlich	4 (30,8)	1 (11,1)	3 (75,0)
Weiblich	9 (69,2)	8 (88,9)	1 (25,0)
Geschwister im Haushalt lebend			
Anzahl, n (%)			
0	12 (32,4)	6 (26,1)	6 (42,9)
1	18 (48,6)	12 (52,2)	6 (42,9)
2	4 (10,8)	3 (13,0)	1 (7,1)
3	2 (5,4)	1 (4,3)	1 (7,1)
4	1 (2,7)	1 (4,3)	0 (0,0)
Anzahl (M)	0,97	1,08	0,79
* p < 0,05 im Student's t-Test oder im Chi Quadrat Test			

3.1.3 Ambulanter Pflegedienst und Pflege durch die Familie

Bei der Aufteilung der Pflege der erkrankten Kinder innerhalb der Familien beträgt der durch die Mütter übernommene Anteil 75,8% (SD 25,8). In 5 Familien übernimmt die Mütter die Betreuung komplett. Väter übernehmen im Durchschnitt 22,1% (SD 22,9) der Pflege, in 2

Familien übernimmt der Vater mit 70% bzw. 80% den größeren Anteil der kindlichen Pflege. Andere Familienmitglieder, wie zum Beispiel volljährige Geschwister und Großeltern, haben mit durchschnittlich 2,1% (SD 6,3%) keinen großen Anteil an der Versorgung. Bei der Pflegeaufteilung zeigen sich keine wesentlichen Unterschiede zwischen den Eltern von NIV beatmeten und invasiv beatmeten Kindern.

Von einem ambulanten Pflegedienst werden 22 der 37 Familien unterstützt (59,5%). Der Pflegedienst steht den Familien mit durchschnittlich 106,3 Stunden/Woche (SD 44,9) zur Verfügung, was etwa 15 Stunden pro Tag entspricht. In 4 Familien von NIV beatmeten Kindern (44,4 %) und 8 Familien von invasiv beatmeten Kindern (61,5%) steht ein Pflegedienst kontinuierlich, das heißt an sieben Tagen der Woche für 24 Stunden am Tag, zur Verfügung. 15 der 22 der Familien mit Pflegedienst (71,4%) fühlten sich ausreichend bei der Pflege ihres Kindes unterstützt.

Familien mit invasiv beatmetem Kind werden signifikant häufiger (NIV: 39,1%; invasiv: 92,9%; $p < 0,05$) und mit durchschnittlich 131,3 Stunden/Woche (SD 28,7) signifikant umfangreicher (NIV: 73,0 Stunden/Woche, SD 41,7; invasiv: 131,3 Stunden/Woche, SD 28,7; $p < 0,05$) von einem Pflegedienst betreut. Familien mit NIV beatmetem Kind fühlen sich jedoch tendenziell besser entlastet (NIV 77,8%, invasiv: 66,7%).

Tabelle 4: Ambulante Pflege, ambulante Betreuung			
	Gesamt	NIV Beatmung	Invasive Beatmung
Pflege:			
Pflegedienst vorhanden, n (%)	22 (59,5)	9 (39,1)*	13 (92,9)*
Stunden/Woche (M, SD)	106,3 (44,9)	73,0 (41,7)*	131,3 (28,7)*
min. – max.	30 – 168	30 - 140	77 - 168
ausreichende Entlastung, n (%)	15 (71,4)	7 (77,8)	8 (66,7)
Pflegeaufteilung Familie (%)			
Mutter (M, SD)	75,8 (25,8)	75,4 (25,3)	76,4 (27,4)
Vater (M, SD)	22,1 (22,9)	21,6 (21,7)	22,8 (25,3)
Andere (M, SD)	2,1 (6,3)	3,0 (7,9)	0,7 (2,6)
* $p < 0,05$ im Student's t-Test oder im Chi Quadrat Test			

3.1.4 Probleme, Belastungen und Vorteile der Beatmung

Im Allgemeinen Fragebogen hatten die Familien die Möglichkeit Probleme sowie negative und positive Aspekte der Heimbeatmung zu benennen.

„Welche Probleme bereitet Ihnen und Ihrem Kind die Beatmung?“

Mit dieser Frage sollten krankheits- beziehungsweise therapiespezifische Einschränkungen erfasst werden, die mit den ansonsten verwandten generischen Messinstrumenten nicht dargestellt werden. Die Auswahl der 9 Antwortmöglichkeiten, wurden mit dem Wissen um, aus der Literatur und täglicher Praxis, bekannterweise existierenden Problemen erstellt. Mit der zehnten Antwortmöglichkeit „andere“ wurde den Eltern die Möglichkeit gegeben, im Freitext Probleme zu benennen, die mit der vorgegeben Auswahl nicht erfasst wurden. Eine Mehrfachauswahl war möglich.

Am häufigsten werden von den Familien die eingeschränkte Mobilität (55,6%), eine eingeschränkte Kommunikation (41,7%) und Fehlalarme (33,3%) als Problem empfunden. Etwa jedes vierte Kind beklagt „einen vollen Bauch“ (27,8%), 8 der 36 Familien (22,2%) geben Blähungen als Problem an. Ablehnung der Heimbeatmung durch das Kind („Mein Kind möchte nicht beatmet werden“) wird von 4 Familien (11,1%) und medizinische Notfälle von 2 Familien (5,6%) als Problem angegeben. Ein sehr häufiges Problem (68,2%) stellen bei den maskenbeatmeten Kindern Druckstellen im Bereich der Beatmungsmaske dar. Von den Familien mit invasiv beatmeten Kindern wurden Probleme mit der Trachealkanüle lediglich einmal (7,1%) als Problem genannt.

Probleme mit Völlegefühl (NIV: 36,4%; invasiv: 14,3%), Blähungen (NIV: 27,3%; invasiv: 14,3%), Fehlalarmen (NIV: 40,9%; invasiv: 21,4%) sowie der Unwille beatmet zu werden (NIV: 13,6%; invasiv: 7,1%) bestehen in der Gruppe der maskenbeatmeten Kinder häufiger. Kinder, die über eine Trachealkanüle beatmet wurden, beklagen häufiger Probleme der eingeschränkten Kommunikation (NIV: 36,4%; invasiv: 50%) und Mobilität (NIV: 50%; invasiv: 64,3%). Für keines der Probleme besteht Signifikanz zwischen den beiden Beatmungsformen.

Eltern, die „andere“ angekreuzt haben, gaben folgende Probleme an:

- Enormer Zeitaufwand für Beschaffung und Wartung des Materials
- Großer Zeitaufwand für Unternehmungen, Schulbesuch etc.
- Es darf nichts vergessen werden, wenn man mit dem Kind das Haus verlässt
- Beatmungsmaske wird zu schnell abgenutzt
- Umlagerung (des Kindes) nachts schwierig und zeitaufwändig

- Lärmbelästigung durch Beatmung
- Ärger mit dem MDK und der Krankenkasse
- Probleme mit der Beatmungsmaschine

Tabelle 5: Welche Probleme bereitet Ihnen und ihrem Kind die Beatmung?				n=36
Frage, n (%)	Gesamt	NIV Beatmung	Invasive Beatmung	p
Mein Kind möchte nicht beatmet werden	4 (11,1)	3 (13,6)	1 (7,1)	0,95
Mein Kind beklagt einen „vollen Bauch“	10 (27,8)	8 (36,4)	2 (14,3)	0,29
Mein Kind klagt über Blähungen	8 (22,2)	6 (27,3)	2 (14,3)	0,62
Druckstellen im Bereich der Maske #	15 (68,2)	15 (68,2)	0 (NA)	NA
Probleme mit der Trachealkanüle ##	1 (7,1)	0 (NA)	1 (7,1)	NA
Medizinische Notfälle	2 (5,6)	1 (4,5)	1 (7,1)	1
Fehlalarme	12 (33,3)	9 (40,9)	3 (21,4)	0,40
Eingeschränkte Kommunikation	15 (41,7)	8 (36,4)	7 (50,0)	0,64
Eingeschränkte Mobilität	20 (55,6)	11 (50,0)	9 (64,3)	0,62
Andere	7 (19,4)	5 (22,7)	2 (14,3)	0,85

Eine Mehrfachauswahl war möglich
 # nur Familien mit NIV Beatmung
 ## nur Familien mit invasiver Beatmung
 * p < 0,05 im Chi Quadrat Test

Die Beantwortung der Fragen:

„Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Belastungen der Beatmung?“ und
 „Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Vorteile der Beatmung?“ erfolgten im Freitext.

Hier sollte den Eltern die Gelegenheit gegeben werden, Dinge anzusprechen, die Ihnen am Herzen liegen und die durch die ansonsten formale Struktur der Messinstrumente nicht erfasst werden konnten. Die Antworten aller Fragebögen wurden gesammelt und für eine bessere Übersicht in Themenfeldern zusammengefasst.

„Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Belastungen der Beatmung?“

1. Sorgen um das Kind und Ängste vor Notfällen und unbemerkten Geräteausfällen werden von 4 Familien geäußert.
2. Der gestörte Nachtschlaf durch Alarmer, Verrutschen der Maske oder Umlagern wird von 5 Familien genannt. 4 Familien weisen auf den Zeitaufwand und die ständigen Kontrollen als Belastung hin.

3. Die am häufigsten genannten Belastungen der Heimbeatmung sind die eingeschränkte Mobilität (7 Nennungen) und die daraus resultierenden Probleme beim Verreisen und auswärtigen Übernachten (6 Nennungen).
4. Die Abhängigkeit vom Beatmungsgerät wird von 2 Familien als Belastung angegeben.
5. Die Schwierigkeit geeignetes Pflegepersonal zu finden, wird zweimal als Belastung genannt. Einmal wird auf den Eingriff in die Privatsphäre hingewiesen, den die Anwesenheit eines Pflegedienstes darstellt.
6. 4 Familien empfinden die Abhängigkeit von fremder Hilfe beziehungsweise die krankheitsbedingte Unselbstständigkeit ihres Kindes als Belastung.
7. Die Lautstärke des Beatmungsgeräts (3 Familien), der Platzbedarf für die Geräte (eine Familie), deren Transport beim Verlassen des Hauses (eine Familie) und Probleme mit dem Akku des Beatmungsgeräts (eine Familie) sind weitere genannte Belastungsfaktoren.
8. 2 Familien stört die Beatmung beim Umlagern sowie beim An- und Ausziehen. Eine Familie gibt an, dass es schwierig ist eine passende Maske zu finden, eine andere Familie ist durch maskenverursachte Druckstellen belastet.

„Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Vorteile der Beatmung?“

- Das Überleben des Kindes durch die Beatmung wird von 12 Familien, und damit am häufigsten, genannt. Viele Familien äußerten diesen Vorteil mit großem Nachdruck durch die Verwendung von Großbuchstaben und zahlreichen Ausrufezeichen.
- Einen erholsamen Schlaf des Kindes sehen 6 Familien als Vorteil der Heimbeatmung.
- 10 Familien verweisen auf eine gesteigerte Leistungsfähigkeit und Fitness ihres Kindes durch die Heimbeatmung.
- 8 Familien sehen in der Heimbeatmung eine effektive Infektprävention oder geben an, dass Infekte durch die Heimbeatmung besser überwunden werden können.
- 6 Familien führen allgemeine Aspekte wie ausreichende Sauerstoffsättigung, gesteigerten Appetit und stabilere respiratorische Situation (tagsüber) als Vorteile an.
- 3 Familien machen sich durch die Heimbeatmung nachts weniger Sorgen um ihr Kind und fühlen sich sicherer.
- Praktische Aspekte wie bessere Inhalationsmöglichkeit, guter Maskensitz und die Möglichkeit wieder Kraft zum Sprechen zu haben, werden von 3 Familien geäußert.

- Eine Familie gibt an, sich durch die Möglichkeit der Heimbeatmung unabhängiger zu fühlen. 3 Familien sehen die Lebensqualität ihres Kindes durch die Beatmung gesteigert.
- Eine Familie verweist darauf, dass die Heimbeatmung ihren Alltag und einen Teil ihres Kindes darstellt, der ihnen erst ein Leben außerhalb des Krankenhauses ermöglicht.

Eine Familie hat einen längeren persönlichen Text verfasst, der an dieser Stelle zitiert werden soll:

„Wie Sie den Antworten entnehmen können, haben wir wenig Zeit und sind auch nicht mehr allzu flexibel. Dies steht unserer Freude am Leben mit F. allerdings nicht entgegen. Zwar fühlen wir uns hin und wieder belastet durch die Situation, durch F. haben wir aber erst gelernt, was glücklich sein überhaupt bedeutet. Durch meine gesunden Kinder vor F. kann ich den Vergleich ziehen, dass man auch mit gesunden Kindern zum Teil besorgt sein kann. Zwar mögen die Sorge und Belastung mit F. etwas größer sein, diese vergessen wir aber, wenn wir ihr ein Lächeln ins Gesicht zaubern oder wir ihre Dankbarkeit spüren. Durch F. haben wir gelernt, dass es nicht immer viel braucht, um glücklich zu sein, sondern die kleinsten Momente unser Leben lebenswerter machen. Deshalb hat sich durch F. die Qualität unseres Familienlebens gesteigert und wir sind gemeinsam stärker geworden. Zwar müssen wir uns ab und zu den Umständen anpassen. Dies macht uns jedoch im Verhältnis zu dem, was wir von F. zurückbekommen, nichts aus. Aus diesem Grunde würden wir dieselbe Entscheidung (Anm.: zur Heimbeatmung) nochmal treffen. An manchen Stellen hätte ich allerdings, mit meinem heutigen Wissen, andere Entscheidungen, insbesondere in Bezug auf den Umgang mit dem Pflegedienst und den Therapeuten getroffen.“

3.1.5 Fiktive Elternberatung

Auf einer Skala von 1 bis 10, wobei 1 „nein, auf keinen Fall“ und 10 „ja, auf jeden Fall“ bedeutet, empfehlen die Eltern der Studienstichprobe potentiell betroffenen Eltern eine Heimbeatmung ihrer Kinder mit durchschnittlich 8,6 (SD 1,9), was einer deutlichen Empfehlung entspricht. Hierbei ergaben sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Familien mit NIV und invasiv beatmeten Kindern (NIV: 8,5, SD 2,3; invasiv: 8,9, SD 1,4). Nur 2 Familien, beide mit maskenbeatmeten Kindern, vergaben weniger als 6 Punkte (2 bzw. 3 Punkte).

Tabelle 6: Wenn Sie andere betroffene Eltern beraten sollen: Würden Sie Ihnen zur Beatmung Ihres Kindes raten? n = 35				
	Gesamt	NIV Beatmung	Invasive Beatmung	p*
Gesamt (M, SD)	8,6 (1,9)	8,5 (2,3)	8,9 (1,4)	0,57
Wert, n (%)				
1	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
2	1 (2,9)	1 (4,8)	0 (0,0)	
3	1 (2,9)	1 (4,8)	0 (0,0)	
4	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
5	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
6	1 (2,9)	0 (0,0)	1 (7,1)	
7	3 (8,6)	2 (9,5)	1 (7,1)	
8	8 (22,9)	4 (19,0)	4 (28,6)	
9	4 (11,4)	3 (14,3)	1 (7,1)	
10	17 (48,6)	10 (47,6)	7 (50,0)	
Lineare Skala, wobei 1 = „nein, auf keinen Fall“ und 10 = „ja, auf jeden Fall“ bedeutet *p < 0,05 im Student's t-Test				

3.2 Lebensqualität der Patienten (KIDSCREEN, DISABKIDS)

3.2.1 Ergebnisse des KIDSCREEN

Die Lebensqualität der Patienten wurde mit dem KIDSCREEN 27 erhoben, der Kurzversion eines kulturübergreifenden generischen Messinstruments zur Erfassung der kindlichen HrQoL (34). Der KIDSCREEN wurde durch die Kinder (Selbstbericht) und die Eltern (Fremdbericht) beantwortet. Die Antworten der 5-stufig skalierten Fragen wurden gemäß dem KIDSCREEN Manual umcodiert, zu Subskalen summiert und in T-Werte umgewandelt (110). Die Mittelwerte (M) der Studienstichprobe werden im Folgenden mit den Normdaten der Referenz- bzw. Vergleichsstichprobe verglichen. Eine Untersuchung auf Mittelwertsunterschiede mittels einfachem t-Test wird mit der Gesamtstichprobe sowie mit den Subgruppen NIV und invasiver Beatmung durchgeführt. Die Vergleiche nach Alter und Geschlecht sowie nach Anlage verschiedener klinischer Parameter erfolgen auf Grund der kleinen Stichprobengröße lediglich deskriptiv. Dem Manual zu Folge ist eine Abweichung von mehr oder weniger als eine halbe Standardabweichung vom Mittelwert der Referenzstichprobe als auffällig zu werten ist. In Bezug auf die Referenzstichprobe (M = 50 +/-10) bedeutet das, dass Werte <45 und >55 beachtenswert sind. Die entsprechenden Referenzwerte der Subgruppen (für Geschlechter- und Altersvergleich) wurden dem KIDSCREEN Manual entnommen (110).

Im Selbstbericht der Patientengesamtstichprobe ist das körperliche Wohlbefinden im Vergleich mit den Normdaten hochsignifikant vermindert (M = 33,61 +/-8,84 vs. M = 50 +/-10,

$p < 0,001$). Auch der Wert für die Dimension Soziale Unterstützung liegt mit $M = 44,54$ (SD 14,35) mehr als eine halbe Standardabweichung unterhalb des entsprechenden Wertes der Vergleichsstichprobe ($M = 50 \pm 10$), erreicht aber kein Signifikanzniveau. Die Mittelwerte der Subskalen Psychologisches Wohlbefinden und Schulisches Umfeld sind mit der gesunden Referenzstichprobe vergleichbar. Der Mittelwert der Dimension Autonomie & Eltern ist im Vergleich zur Referenzstichprobe signifikant erhöht ($M = 55,53 \pm 7,55$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p = 0,00196$) und lässt auf eine überdurchschnittliche Zufriedenheit in dieser Dimension schließen (s. Tabelle 7).

Tabelle 7: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten Vergleich Studienstichprobe gesamt mit gesunden Kindern (Vergleichsstichprobe)							
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe			p*
	n	M	SD	n	M	SD	
Körperliches Wohlbefinden	24	33,61	8,84	21087	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	23	49,81	10,34	21199	50	10	0,93
Autonomie & Eltern	23	55,53	7,55	20792	50	10	0,00196
Soziale Unterstützung	24	44,54	14,35	21277	50	10	0,075
Schulisches Umfeld	23	53,97	10,80	21160	50	10	0,092

* einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Bei der Fremdeinschätzung durch die Eltern ergibt sich ein ähnliches Bild. Neben der vergleichbar guten Einschätzung des Schulischen Umfelds ($M = 54,69 \pm 10,08$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p = 0,0362$) ist auch hier die Dimension körperlichen Wohlbefindens im Vergleich zur Referenzstichprobe ausgeprägt und hochsignifikant ($M = 31,31 \pm 8,08$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$) und die Dimension Soziale Unterstützung um fast eine halbe Standardabweichung im Vergleich zu den Referenzdaten vermindert ($M = 45,97 \pm 16,37$ vs. $M = 50 \pm 10$). Die Eltern gehen von einem ähnlich guten Befinden bezüglich der Dimension Autonomie & Eltern aus, was ebenfalls ein signifikant besseres Funktionsniveau im Vergleich zu den Normdaten entspricht ($M = 55,1 \pm 9,35$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p = 0,0135$). Einzig das psychologische Wohlbefinden schätzen die Eltern etwas schlechter als ihre Kinder ein, es ergibt sich aber auch hier kein signifikanter Unterschied hinsichtlich der Vergleichsstichprobe ($M = 45,92 \pm 14,92$ vs. $M = 50 \pm 10$) (s. Tabelle 8).

Tabelle 8: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten Vergleich Studienstichprobe gesamt mit Elternbericht gesunde Kinder (Vergleichsstichprobe)							
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	24	31,31	8,08	15696	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	24	45,92	14,24	15679	50	10	0,17
Autonomie & Eltern	24	55,10	9,35	15456	50	10	0,0135
Soziale Unterstützung	24	44,97	16,37	15627	50	10	0,15
Schulisches Umfeld	23	54,69	10,08	15748	50	10	0,0362

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Unabhängig vom Beatmungsmodus besteht jeweils eine signifikante ($p < 0,001$) Beeinträchtigung der körperlichen Dimension gegenüber der gesunden Referenzpopulation (NIV: $M = 32,56 \pm 9,58$ vs. invasiv: $M = 35,07 \pm 7,94$ vs. $M = 50 \pm 10$). In der Dimensionen Psychologisches Wohlbefinden liegen die Mittelwerte beider Patientengruppen innerhalb des als normal zu interpretierenden Wertebereichs, NIV beatmete Patienten haben hier jedoch einen deutlich höheren Wert im Sinne einer stabileren psychologischen Verfassung (NIV: $52,43 \pm 8,52$ vs. invasiv: $45,74 \pm 12,05$). In der NIV-Gruppe spricht im Bereich Autonomie & Eltern der im Vergleich zu den Referenzdaten signifikant erhöhte Mittelwert ($M = 57,88 \pm 5,85$, $p < 0,001$) für eine sehr gute Beziehung zu den Eltern und altersentsprechende Freiheiten. Der entsprechende Mittelwert der invasiv beatmeten Kinder liegt im Durchschnitt ($M = 51,88 \pm 8,75$). Die Dimension Soziale Unterstützung ist in beiden Patientengruppen vermindert. Während hier der Mittelwert der NIV beatmeten Kindern noch im unteren Bereich des Durchschnitts liegt, fühlen sich invasiv beatmete Kinder im Kreis ihrer Peergroup nicht akzeptiert; der Mittelwert liegt mehr als eine halbe Standardabweichung unterhalb der gesunden Vergleichsgruppe (NIV: $M = 46,90 \pm 13,06$ vs. invasiv: $M = 41,24 \pm 16,10$ vs. $M = 50 \pm 10$). Im Bereich Schulisches Umfeld sind NIV beatmete Patienten sehr zufrieden ($M = 55,16 \pm 10,82$) und invasiv beatmete Patienten durchschnittlich zufrieden ($M = 52,41 \pm 11,17$), statistische Signifikanz besteht jeweils nicht (s. Tabellen 9 und 10).

Tabelle 9: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten							
Vergleich Studienstichprobe NIV Beatmung mit Vergleichsstichprobe							
	Kinder NIV Beatmung			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	14	32,56	9,58	21087	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	14	52,43	8,52	21199	50	10	0,31
Autonomie & Eltern	14	57,88	5,85	20792	50	10	<0,001
Soziale Unterstützung	14	46,90	13,06	21277	50	10	0,39
Schulisches Umfeld	13	55,16	10,81	21160	50	10	0,11

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 10: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten							
Vergleich Studienstichprobe invasive Beatmung mit Vergleichsstichprobe							
	Kinder invasive Beatmung			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	10	35,07	7,94	21087	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	9	45,74	12,05	21199	50	10	0,32
Autonomie & Eltern	9	51,88	8,75	20792	50	10	0,54
Soziale Unterstützung	10	41,24	16,10	21277	50	10	0,12
Schulisches Umfeld	10	52,41	11,17	21160	50	10	0,51

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Bei der Einschätzung der Eltern ergibt sich auch hier ein ähnliches Bild. Die körperlichen Einschränkungen werden im Vergleich zu gesunden Kindern jeweils signifikant eingeschätzt (NIV: $M = 29,54 \pm 8,48$, $p < 0,001$; invasiv: $M = 33,78 \pm 7,17$, $p < 0,001$ beides vs. $M = 50 \pm 10$). Das psychologische Wohlbefinden der Kinder wird durch die Eltern jeweils etwas schlechter eingeschätzt, der Mittelwert liegt bei den invasiv beatmeten Kindern knapp unterhalb der halben Standardabweichung der Vergleichsgruppe (NIV: $M = 46,76 \pm 15,31$ vs. invasiv: $44,75 \pm 13,31$ vs. $M = 50 \pm 10$). Auch die Eltern der NIV beatmeten Kindern beurteilen die Dimension Autonomie & Eltern im Vergleich zu den Normdaten signifikant

positiv ($M = 57,21 \pm 7,48$, $M = 50 \pm 10$, $p < 0,0319$) respektive durchschnittlich bei den invasiv beatmeten Kindern ($M = 52,15 \pm 11,22$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p = 0,56$). Die Akzeptanz unter Gleichaltrigen (Soziale Unterstützung) bewerten die Eltern NIV beatmeter Kinder als durchschnittlich (NIV: $M = 49,33 \pm 14,11$ vs. $M = 50 \pm 10$) und die Eltern invasiv beatmeter Kinder als unterdurchschnittlich, mit einem Mittelwert mehr als eine Standardabweichung unterhalb der Referenzgruppe (invasiv: $M = 38,86 \pm 18,07$ vs. $M = 50 \pm 10$). Auch das schulische Umfeld wird ähnlich bewertet, also sehr positiv durch die Eltern der NIV beatmeten Kinder ($M = 55,67 \pm 11,18$ vs. $M = 50 \pm 10$) und durchschnittlich durch die Eltern invasiv beatmeter Kinder ($M = 53,42 \pm 8,87$ vs. $M = 50 \pm 10$) (s. Tabellen 11 und 12).

Tabelle 11: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten							
Vergleich Studienstichprobe NIV Beatmung mit Vergleichsstichprobe							
	Kinder NIV Beatmung			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	14	29,54	8,48	15696	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	14	46,76	15,31	15679	50	10	0,44
Autonomie & Eltern	14	57,21	7,48	15456	50	10	0,00319
Soziale Unterstützung	14	49,33	14,11	15627	50	10	0,86
Schulisches Umfeld	13	55,67	11,18	15748	50	10	0,092

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 12: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten Vergleich Studienstichprobe invasive Beatmung mit Vergleichsstichprobe							
	Kinder invasive Beatmung			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	10	33,78	7,17	15696	50	10	<0,001
Psychologisches Wohlbefinden	10	44,75	13,31	15679	50	10	0,24
Autonomie & Eltern	10	52,15	11,22	15456	50	10	0,56
Soziale Unterstützung	10	38,86	18,07	15627	50	10	0,083
Schulisches Umfeld	10	53,42	8,87	15748	50	10	0,25

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Im Vergleich der Patienten nach den täglichen Beatmungsstunden (1 – 12 h/Tag vs. 13 – 24 h/Tag, s. Tabelle 13) fällt im Selbstbericht in allen Dimensionen eine teils deutliche Verminderung der Mittelwerte zu Ungunsten der intensiver beatmeten Kinder auf. Außer in der Dimension Körperliches Wohlbefinden, in der beide Patientengruppen sich mit weit mehr als einer Standardabweichung unterhalb der Vergleichsstichprobe einschätzen (1 – 12 h/Tag: M = 34,79 +/-7,95; 13 – 24 h/Tag: M = 31,63 +/-10,34 jeweils vs. M = 50 +/-10) sind die Mittelwerte der weniger intensiv beatmeten Kinder stets deutlich höher. In den Dimensionen Autonomie & Eltern und Schulisches Umfeld geben die Patienten mit weniger Beatmungsstunden ein sehr gutes Funktionsniveau an, dass mehr als eine halbe Standardabweichung über der Vergleichsstichprobe liegt (Autonomie & Eltern: M = 58,55 +/-5,56; Schulisches Umfeld: M = 57,15 +/-10,49, jeweils vs. M = 50 +/-10), während die intensiver beatmeten Kinder in diesen Dimensionen mit den Normdaten vergleichbare Werte zeigen (Autonomie & Eltern: M = 49,86 +/-7,65; Schulisches Umfeld: M = 48 +/-9,18, jeweils vs. M = 50 +/-10). In den Lebensqualitätsbereichen Psychologisches Wohlbefinden und Soziale Unterstützung liegen die Mittelwerte der weniger intensiv beatmeten Kinder im Durchschnitt der Normdaten, während die intensiv beatmeten Kinder in der Dimension Soziale Unterstützung (M = 38,24 +/-16,82 vs. M = 50 +/-10) mehr als eine Standardabweichung und im Bereich Psychologisches Wohlbefinden (M = 45,90 +/-12,55 vs. M = 50 +/-10) fast eine halbe Standardabweichung unterhalb des Mittelwerts der gesunden Referenzgruppe liegen.

Tabelle 13: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder mit 1 -12 Beatmungsstunden/Tag, Kindern mit 13 – 24 Beatmungsstunden/Tag und Vergleichsstichprobe									
	1 -12 h/Tag			13 -24 h/Tag			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	15	34,79	7,95	9	31,63	10,34	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	15	51,90	8,70	8	45,90	12,55	21199	50	10
Autonomie & Eltern	15	58,55	5,67	8	49,86	7,65	20792	50	10
Soziale Unterstützung	15	48,32	11,65	9	38,24	16,82	21277	50	10
Schulisches Umfeld	15	57,15	10,49	8	48	9,18	21160	50	10

Der Fremdbbericht durch die Eltern (s. Tabelle 14) ergibt für alle Dimensionen und für die beiden Beatmungsintensitäten (1 -12 h/Tag vs. 13 – 24 h/Tag) dieselben Tendenzen in ähnlicher Ausprägung wie der Selbstbericht.

Tabelle 14: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder mit 1 -12 Beatmungsstunden/Tag, Kindern mit 13 -24 Beatmungsstunden/Tag und Vergleichsstichprobe									
	1 -12 h/Tag			13 -24 h/Tag			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	15	32,17	7,58	9	29,88	9,15	15696	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	15	48,69	14,79	9	41,31	12,71	15679	50	10
Autonomie & Eltern	15	58,48	6,78	9	49,48	10,67	15456	50	10
Soziale Unterstützung	15	50,72	12,69	9	35,38	17,99	15627	50	10
Schulisches Umfeld	15	57,88	10,39	8	48,71	6,41	15748	50	10

Die Zeit seit Beginn der Beatmung (0 – 5 Jahre vs. >5 Jahre) hat den größten Einfluss auf die Dimensionen Autonomie & Eltern und das Schulische Umfeld. Hier zeigen sich bei den weniger lang beatmeten Patienten im Selbstbericht (s. Tabelle 15) überdurchschnittliche Mittelwerte, die mehr als eine halbe Standardabweichung oberhalb der gesunden

Vergleichsgruppen liegen, während die bereits länger beatmeten Patienten in diesen Dimensionen durchschnittliche Mittelwerte haben (Autonomie & Eltern: 0 – 5 Jahre M = 58,51 +/-6,74; >5 Jahre: M = 53,61 +/-7,65; Schulisches Umfeld: 0 – 5 Jahre M = 58,05 +/-8,57; >5 Jahre: M = 51,79 +/-11,49; jeweils vs. M = 50 +/-10). Das psychologische Wohlbefinden ist bei den länger beatmeten Kindern im Vergleich zu den erst kürzer beatmeten Kindern erniedrigt, bei beiden Patientengruppen liegt der Mittelwert aber innerhalb des als unauffällig zu wertenden Bereichs (0 – 5 Jahre M = 52,49 +/-8,79; >5 Jahre: M = 48,09 +/-11,18; jeweils vs. M = 50 +/-10). Die Mittelwerte der LQ Dimensionen Körperliches Wohlbefinden und Soziale Unterstützung liegen, wie auch in der Gesamtstichprobe, jeweils mehr als eine Standardabweichung beziehungsweise mehr als eine halbe Standardabweichung niedriger als die Vergleichsdaten (Körperliches Wohlbefinden: 0 – 5 Jahre: M = 31,01 +/-8,09; >5 Jahre: M = 35,17 +/-9,16; Soziale Unterstützung: 0 – 5 Jahre: M = 44,69 +/-15,97; >5 Jahre: M = 44,45 +/-13,88; jeweils vs. M = 50 +/-10).

Tabelle 15: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder, die seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, Kinder, die seit > 5 Jahren beatmet werden und Vergleichsstichprobe									
	0 – 5 Jahre Beatmung			> 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	9	31,01	8,09	15	35,17	9,16	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	9	52,49	8,79	14	48,09	11,18	21199	50	10
Autonomie & Eltern	9	58,51	6,74	14	53,61	7,64	20792	50	10
Soziale Unterstützung	9	44,69	15,97	15	44,45	13,88	21277	50	10
Schulisches Umfeld	8	58,05	8,57	15	51,79	11,49	21160	50	10

Die Eltern der 0 – 5 Jahre beatmeten Kinder schätzen die Teilhabe ihrer Kinder am sozialen Leben (Soziale Unterstützung) deutlich besser ein als diese selbst. Der Mittelwert befindet sich im Vergleich zur Referenzstichprobe im als normal zu betrachtenden Bereich (M = 48,69 +/-15,57 vs. M = 50 +/-10). In allen anderen Lebensqualitätsbereichen stimmen die Eltern dieser Patienten mit ihren Kindern überein. Der Fremdbbericht der Eltern, deren Kinder bereits seit mehr als fünf Jahre beatmet sind, zeigt relevante Unterschiede in der Bewertung des Psychologischen Wohlbefindens. Hier lässt der Mittelwert des Fremdbberichts mit einer

Verminderung um mehr als die Hälfte der Standardabweichung der Normdaten auf eine relevante Beeinträchtigung schließen, während die Kinder sich selbst, wie bereits oben erwähnt, in diesem Bereich als durchschnittlich bewerten ($M = 43,39 \pm 14,58$ vs. $M = 50 \pm 10$). In den übrigen Lebensqualitätsdimensionen decken sich die Selbst- und Fremdbeurteilung weitestgehend (s. Tabelle 16).

Tabelle 16: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder, die seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, Kindern, die seit > 5 Jahren beatmet werden und Vergleichsstichprobe									
	0 – 5 Jahre Beatmung			> 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	9	30,22	7,99	15	31,96	8,35	15696	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	9	50,14	13,37	15	43,39	14,58	15679	50	10
Autonomie & Eltern	9	59,40	5,83	15	52,53	10,26	15456	50	10
Soziale Unterstützung	9	48,69	15,57	15	42,73	16,96	15627	50	10
Schulisches Umfeld	8	59,56	6,71	15	52,09	10,79	15748	50	10

Die weiblichen Patienten schätzen sich selber über alle HrQoL Dimensionen hinweg tendenziell positiver ein als die männlichen Patienten (s. Tabelle 17). Auch wenn beide Geschlechter ihr körperliches Wohlbefinden im Vergleich zur Referenzstichprobe weit unterdurchschnittlich einschätzen, ist der Wert der Mädchen in diesem Bereich im Geschlechtervergleich deutlich höher (Mädchen: $M = 36,23 \pm 8,82$; Jungen: $M = 31,74 \pm 8,67$; jeweils vs. $M = 50 \pm 10$). In den Dimensionen Autonomie & Eltern und Schulisches Umfeld liegen die Mittelwerte der Mädchen mehr als eine halbe Standardabweichung oberhalb der Referenzdaten, was einem im positiven Sinne auffälligen Wert entspricht. Die Mittelwerte der Jungen liegen in diesen Dimensionen im als normal zu betrachtenden Bereich (Autonomie & Eltern: Mädchen: $M = 56,59 \pm 3,67$; Jungen: $M = 54,85 \pm 9,32$; Schulisches Umfeld: Mädchen: $M = 58,51 \pm 6,54$; Jungen: $M = 51,04 \pm 12,15$; jeweils vs. $M = 50 \pm 10$). Während die Mädchen ihre Verankerung im sozialen Umfeld (Soziale Unterstützung) als normal einschätzen, fühlen sich die Jungen hier eher isoliert (Mädchen: $M = 47,36 \pm 13,13$, Jungen: $M = 42,53 \pm 15,31$, jeweils vs. $M = 50 \pm 10$). Das psychologische Wohlbefinden wird von beiden Geschlechtern mit Mittelwerten im Normalbereich

eingeschätzt (Mädchen: $M = 51,99 \pm 8,46$; Jungen: $M = 48,41 \pm 11,46$; jeweils vs. $M = 50 \pm 10$).

Tabelle 17: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten Vergleich Studienstichproben Jungen, Mädchen und Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	10	36,23	8,82	14	31,74	8,67	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	9	51,99	8,46	14	48,41	11,46	21199	50	10
Autonomie & Eltern	9	56,59	3,67	14	54,85	9,32	20792	50	10
Soziale Unterstützung	10	47,36	13,13	14	42,53	15,31	21277	50	10
Schulisches Umfeld	9	58,51	6,54	14	51,04	12,15	21160	50	10

Auch der Fremdbbericht zeigt im Vergleich der Geschlechter (s. Tabelle 18) die gleichen Tendenzen mit überwiegend positiverer Einschätzung der Mädchen gegenüber den Jungen. Einzige Ausnahme stellt die Dimension Soziale Unterstützung dar, in der die Eltern von Jungen ein durchschnittliches Wohlbefinden feststellen und die Eltern der Mädchen mit einem im negativen Sinne auffälligen Mittelwert Probleme sehen (Mädchen: $M = 43,67 \pm 18,21$; Jungen: $M = 45,89 \pm 15,57$; jeweils vs. $M = 50 \pm 10$). Ein weiterer bemerkenswerter Unterschied besteht in der elterlichen Einschätzung des Psychologischen Wohlbefindens der Jungen, welches die Eltern, im Gegensatz zum Selbstbericht der Jungen, als beeinträchtigt einschätzen mit einem Mittelwert, der unterhalb einer halben Standardabweichung des gesunden Vergleichskollektivs liegt (Jungen: $M = 43,81 \pm 16,44$ vs. $M = 50 \pm 10$).

Tabelle 18: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten Vergleich Studienstichproben Mädchen, Jungen und Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	10	34,38	8,24	14	29,11	7,50	15696	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	10	48,88	10,54	14	43,81	16,44	15679	50	10
Autonomie & Eltern	10	56,05	9,39	14	54,43	9,61	15456	50	10
Soziale Unterstützung	10	43,67	18,21	14	45,89	15,57	15627	50	10
Schulisches Umfeld	9	58,77	6,96	14	52,07	11,11	15748	50	10

Größere altersabhängige Unterschiede (8 – 11 Jahre vs. 12 – 18 Jahre) finden sich im Selbstbericht lediglich in der Dimension Soziale Unterstützung (s. Tabelle 19). Während die jüngeren Patienten sich noch bei Gleichaltrigen angenommen und integriert fühlen (8 – 11 Jahre: M = 49,75 +/-5,65 vs. M = 50 +/-10), sinkt der Mittelwert in der älteren Patientengruppe in den als auffällig zu wertenden Bereich (12 – 18 Jahre: M = 41,94 +/-16,71 vs. M = 50 +/-10). In den weiteren HrQoL Dimensionen sind die Ergebnisse im Altersgruppenvergleich vergleichbar mit der Gesamtstudienstichprobe.

Tabelle 19: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten Vergleich Studienstichproben Kinder 8 – 11 Jahre, Kinder 12 – 18 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	8 – 11 Jahre			12 – 18 Jahre			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	8	34,56	3,61	16	33,13	10,63	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	8	52,11	8,27	15	48,59	11,36	21199	50	10
Autonomie & Eltern	8	54,67	6,56	15	55,99	8,21	20792	50	10
Soziale Unterstützung	8	49,75	5,65	16	41,94	16,71	21277	50	10
Schulisches Umfeld	8	53,41	12,08	15	54,26	10,50	21160	50	10

Das körperliche und psychologische Wohlbefinden der Kinder wird durch die Eltern im Fremdbbericht (s. Tabelle 20) jeweils negativer eingeschätzt. Der auch im Selbstbericht in beiden Altersgruppen auf starke körperliche Einschränkungen hinweisende Mittelwert ist im Fremdbbericht nochmals niedriger. Wie auch im Selbstbericht wird das körperliche Funktionsniveau der älteren Kinder etwas schlechter bewertet (Körperliches Wohlbefinden: 8 – 11 Jahre: M = 32,94 +/-3,42; 12 – 18 Jahre: M = 30,49 +/-9,62, jeweils vs. M = 50 +/-10). Die Mittelwerte für das Psychologische Wohlbefinden liegen beim Fremdbbericht im unteren Normalbereich in Bezug auf die Normdaten (Psychologisches Wohlbefinden: 8 – 11 Jahre: M = 46,95 +/-9,81, 12 – 18 Jahre: M = 45,41 +/-16,28, jeweils vs. M = 50 +/-10), während diese im Selbstbericht rund um den Wert der Vergleichsdaten liegen. Die soziale Inklusion wird durch die Eltern der jüngeren Kinder etwas schlechter und die Eltern der älteren Kinder etwas besser eingeschätzt, so dass im Fremdbbericht in der Dimension Soziale Unterstützung ein relativ ähnliches Niveau besteht (Soziale Unterstützung: 8 – 11 Jahre: M = 46,80 +/-16,48; 12 – 18 Jahre: M = 44,05 +/-16,78; jeweils vs. M = 50 +/-10), im Gegensatz zu dem oben beschriebenen großen Unterschied im Selbstbericht.

Tabelle 20: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten Vergleich Studienstichproben Kinder 8 – 11 Jahre, Kindern 12 – 18 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	8 – 11 Jahre			12 – 18 Jahre			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	8	32,94	3,42	16	30,49	9,62	15696	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	8	46,95	9,81	16	45,41	16,28	15679	50	10
Autonomie & Eltern	8	53,29	10,52	16	56,01	8,93	15456	50	10
Soziale Unterstützung	8	46,80	16,48	16	44,05	16,78	15627	50	10
Schulisches Umfeld	8	56,40	11,51	15	53,78	9,54	15748	50	10

Auch wenn der Vergleich der Daten nach Familienstand auf Grund der niedrigen Fallzahl (Kind mit alleinerziehendem Elternteil n = 2) keine allgemeingültigen Rückschlüsse zulässt, sind die Ergebnisse der betroffenen zwei Patienten sehr eindrücklich. Während die Daten der Patienten von Eltern in fester Partnerschaft in etwa denen der Gesamtstichprobe entsprechen, weisen die Mittelwerte der beiden Patienten mit alleinerziehendem Elternteil

sowohl im Selbst-, als auch im Fremdbereich in allen HrQoL Dimensionen auf deutlich schlechtere Funktionsniveaus hin (s. Tabelle 21 und 22).

Tabelle 21: KIDSCREEN, Selbstbericht Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder, deren Eltern verheiratet/in fester Partnerschaft leben und Kinder deren Elternteil alleinerziehend ist									
	verheiratet			alleinerziehend			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	22	33,95	9,16	2	29,85	2,05	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	21	51,24	9,33	2	34,80	10,75	21199	50	10
Autonomie & Eltern	21	55,91	7,80	2	51,55	1,34	20792	50	10
Soziale Unterstützung	22	46,04	12,96	2	28,10	24,89	21277	50	10
Schulisches Umfeld	21	55,08	10,63	2	42,25	2,19	21160	50	10

Tabelle 22: KIDSCREEN, Elternbericht (proxy) Patienten									
Vergleich Studienstichproben Kinder, deren Eltern verheiratet/in fester Partnerschaft leben, Kindern deren Elternteil alleinerziehend ist und Vergleichsstichprobe									
	verheiratet			alleinerziehend			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	22	31,47	8,39	2	29,55	4,31	15696	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	22	46,7	14,25	2	37,35	15,49	15679	50	10
Autonomie & Eltern	22	55,48	9,59	2	51	6,51	15456	50	10
Soziale Unterstützung	22	45,93	15,33	2	34,40	31,4	15627	50	10
Schulisches Umfeld	21	55,78	9,86	2	43,30	2,55	15748	50	10

Der Vergleich der Studienstichproben von Selbstbericht und Fremdbereich (s. Tabelle 23) zeigt, dass die Kinder und ihre Eltern die kindliche Lebensqualität sehr ähnlich einschätzen. Die körperliche Leistungsfähigkeit und das psychologische Wohlbefinden wird durch die Eltern zwar etwas negativer bewertet (Körperliches Wohlbefinden: Selbstbericht: M = 33,61

+/-8,84, Fremdbericht: M = 31,31 +/-8,08, p = 0,35; Psychologisches Wohlbefinden: Selbstbericht: M = 49,81 +/-10,34, Fremdbericht: M = 45,92 +/-14,24, p = 0,29), die Unterschiede erreichen aber kein Signifikanzniveau. In den übrigen Dimensionen sind die Mittelwerte auf vergleichbarem Niveau.

Tabelle 23: KIDSCREEN, Vergleich Studienstichproben Selbstbericht Patienten und Elternbericht (proxy) Patienten							
	Selbstbericht Patienten			Elternbericht (proxy) Patienten			p*
	n	M	SD	n	M	SD	
Körperliches Wohlbefinden	24	33,61	8,84	24	31,31	8,08	0,35
Psychologisches Wohlbefinden	23	49,81	10,34	24	45,92	14,24	0,29
Autonomie & Eltern	23	55,53	7,55	24	55,10	9,35	0,86
Soziale Unterstützung	24	44,54	14,35	24	44,97	16,37	0,92
Schulisches Umfeld	23	53,97	10,80	23	54,69	10,08	0,81

* einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

3.2.2 Ergebnisse des DISABKIDS

Mit dem DISABKIDS, einem chronisch-generischen Messinstrument, wurde die HrQoL der Patienten unter dem Aspekt der chronischen Erkrankung im Selbst- und Fremdbericht erfasst. Für Patienten im Alter von 8 – 16 Jahre wurde die Langversion (DCGM-37), für Patienten im Alter von 4 – 7 Jahren die kurze Smileyversion genutzt. Die Antworten der jeweils 5-stufig skalierten Fragen wurden gemäß dem DISABKIDS Manual umcodiert, zu fünf Subskalen und einem Gesamtscore summiert und in T-Werte umgewandelt. Die Mittelwerte (M) der Studienstichprobe werden im Folgenden mit den Normdaten der Referenz- bzw. Vergleichsstichprobe verglichen (32, 38). Eine Untersuchung auf Mittelwertsunterschiede mittels einfachem t-Test erfolgt mit der Gesamtstichprobe. Die Vergleiche nach Alter und Geschlecht sowie nach Anlage verschiedener klinischer Parameter erfolgen auf Grund der kleinen Stichprobengröße lediglich deskriptiv. Eine Abweichung von mehr oder weniger als eine halbe Standardabweichung vom Mittelwert der Referenzstichprobe wird äquivalent zum KIDSCREEN als auffällig gewertet, auch wenn ein entsprechender Verweis im DISABKIDS Manual fehlt. In Bezug auf die Referenzstichprobe (M = 50 +/-10) bedeutet das, dass Werte <45 und >55 beachtenswert sind.

Die HrQoL der 18 Patienten der Studienstichprobe des DCGM-37 ist im Selbstbericht in allen Dimensionen sowie im Gesamtscore im Vergleich zur Referenzstichprobe signifikant vermindert (s. Tabelle 24). Die Patienten fühlen sich demnach nicht nur körperlich limitiert ($M = 37,37 \pm 9,41$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$), sondern sehen auch einer unabhängigen, von der Krankheit unbeeinträchtigten Zukunft pessimistisch entgegen ($M = 39,03 \pm 11,59$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$), haben wenig positive Beziehungen ($M = 40,78 \pm 10,78$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$) und fühlen sich stigmatisiert und ausgegrenzt ($M = 41,38 \pm 11,86$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$). Auch die emotionale Stabilität ist, wenn auch weniger signifikant, reduziert ($M = 45,71 \pm 12,19$, $p = 0,0186$). Der deutlich eingeschränkte Gesamtscore der Studienstichprobe ($M = 39,61 \pm 11,17$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p < 0,001$) spiegelt diese Befunde wider (s. Tabelle 24).

Im Gegensatz hierzu schätzen die 10 jüngeren Patienten im Smileyscore ihre HrQoL mit chronisch kranken Kindern gleichen Alters (Referenzstichprobe) vergleichbar ein ($M = 53,16 \pm 7,57$ vs. $M = 50 \pm 10$, $p = 0,22$).

Tabelle 24: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht Vergleich Studienstichprobe mit Vergleichsstichprobe						
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Smiley	10	53,16	7,57	50	10	0,22
Unabhängigkeit	18	39,03	11,59	50	10	<0,001
Emotionen	18	45,71	12,19	50	10	0,0186
Soziale Inklusion	18	40,78	10,78	50	10	<0,001
Soziale Exklusion	18	41,38	11,86	50	10	<0,001
Körperliche Limitierungen	18	37,37	9,41	50	10	<0,001
Gesamt	18	39,61	11,17	50	10	<0,001

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Von der Tendenz ähnlich, aber in weiten Teilen noch ausgeprägter, fällt die Fremdeinschätzung der 18 befragten Eltern (DCGM-37) aus. Mit Ausnahme der Dimension Emotionen schätzen auch diese die HrQoL ihrer Kinder in allen Subskalen und im Gesamtscore im Vergleich zur Referenzstichprobe hochsignifikant niedriger ein. Die entsprechenden Werte können Tabelle 25 entnommen werden.

Die Eltern jüngerer Kinder (Smiley) bewerten die HrQoL ihrer Kinder wie diese selbst im mit den Normdaten vergleichbaren Bereich (M = 47,88 +/-7,51 vs. M = 50 +/-10, p = 0,30). Der Mittelwert liegt aber etwas niedriger als im Selbstbericht der Patienten.

Tabelle 25: DISABKIDS, Elternbericht (proxy) Vergleich Studienstichprobe mit Vergleichsstichprobe						
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe (n=1061, Smiley n=106)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Smiley	9	47,88	5,78	50	10	0,30
Unabhängigkeit	18	36,49	11,66	50	10	<0,001
Emotionen	18	44,84	11,07	50	10	0,065
Soziale Inklusion	18	35,38	10,44	50	10	<0,001
Soziale Exklusion	17	38,45	10,81	50	10	<0,001
Körperliche Limitierungen	18	34,41	8,82	50	10	<0,001
Gesamt	18	36,82	9,04	50	10	<0,001

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Bei Betrachtung der Ergebnisse in Abhängigkeit von der Beatmungsform (NIV vs. invasiv, Tabelle 26) zeigen sich bei den NIV beatmeten Patienten im Selbstbericht bessere Mittelwerte in allen Dimensionen sowie im Gesamtscore (Gesamtscore: NIV: M = 42,64 +/- 9,20 vs. invasiv: M = 37,19 +/-12,46). Trotz ähnlicher Bewertung ihrer körperlichen Limitierungen (NIV: M = 38,51 +/-10,70 vs. invasiv: M = 36,45 +/-8,72) bestehen große Mittelwertsunterschiede in den Dimensionen Soziale Inklusion (NIV: M = 44,75 +/-9,77 vs. invasiv: M = 37,60 +/-10,95), Soziale Exklusion (NIV: M = 45,62 +/-10,31 vs. invasiv: M = 37,98 +/-12,42) und Emotionen (NIV: M = 48,44 +/-11,76 vs. invasiv: M = 43,52 +/-12,69).

Auch bei den jüngeren Kindern (Smiley) zeigen sich große Mittelwertsunterschiede zwischen den Beatmungsformen. Während sich der Mittelwert der NIV beatmeter Kinder mehr als eine halbe Standardabweichung oberhalb des Referenzwertes befindet und für eine vergleichsweise gute HrQoL dieser Kinder spricht, liegt der Mittelwert der invasiv beatmeten Kinder nahezu eine halbe Standardabweichung unterhalb des Referenzwertes (NIV: M = 56,52 +/-6,25; invasiv: M = 45,33 +/-3,05; jeweils vs. M = 50 +/-10).

Tabelle 26: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht								
Vergleich Studienstichproben NIV Beatmung, invasiver Beatmung und Vergleichsstichprobe								
	NIV Beatmung			invasive Beatmung			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	7	56,52	6,25	3	45,33	3,05	50	10
Unabhängigkeit	8	40,83	8,29	10	37,58	13,97	50	10
Emotionen	8	48,44	11,76	10	43,52	12,69	50	10
Soziale Inklusion	8	44,75	9,77	10	37,60	10,95	50	10
Soziale Exklusion	8	45,62	10,31	10	37,98	12,42	50	10
Körperliche Limitierungen	8	38,51	10,70	10	36,45	8,72	50	10
Gesamt	8	42,64	9,20	10	37,19	12,46	50	10

Auch im Elternbericht (s. Tabelle 27) wird die HrQoL von den Eltern der NIV beatmeten gegenüber den invasiv beatmeten Kindern in allen Dimensionen und im Gesamtscore deutlich besser eingeschätzt. Am gravierendsten sind die Mittelwertsunterschiede in den Subskalen Soziale Inklusion (NIV: M = 42,46 +/-9,21 vs. invasiv: 29,72 +/-7,73), Soziale Exklusion (NIV: 44,75 +/-10,05 vs. invasiv: M = 32,86 +/-8,40), Unabhängigkeit (NIV: M = 42,14 +/-9,22 vs. invasiv: M = 31,94 +/-11,82) und im Gesamtscore (NIV: M = 41,12 +/-7,97 vs. invasiv: M = 33,38 +/-8,69). Die körperlichen Limitierungen werden, wie auch im Selbstbericht, sowohl bei den NIV beatmeten als auch bei den invasiv beatmeten Kindern auf niedrigem Niveau bezogen auf die Referenzpopulation bewertet (NIV: M = 35,17 +/-8,36 vs. invasiv: M = 33,80 +/-9,58; jeweils vs. M = 50 +/-10).

Auch bei den Eltern der jüngeren Kinder (Smiley) zeigt sich die im Selbstbericht beschriebene Tendenz einer besseren HrQoL der NIV beatmeten Kinder, wobei der Mittelwertsunterschied nicht so ausgeprägt ist wie im Selbstbericht (NIV: M = 49,48 +/-5,89 vs. 44,67 +/-4,90).

Tabelle 27: DISABKIDS, Elternbericht (proxy)								
Vergleich Studienstichproben NIV Beatmung, invasiver Beatmung und Vergleichsstichprobe								
	NIV Beatmung			invasive Beatmung			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	6	49,48	5,89	3	44,67	4,90	50	10
Unabhängigkeit	8	42,14	9,22	10	31,97	11,82	50	10
Emotionen	8	47,13	10,17	10	43,01	11,95	50	10
Soziale Inklusion	8	42,46	9,21	10	29,72	7,73	50	10
Soziale Exklusion	8	44,75	10,05	9	32,86	8,40	50	10
Körperliche Limitierungen	8	35,17	8,36	10	33,80	9,58	50	10
Gesamt	8	41,12	7,97	10	33,38	8,69	50	10

Im Vergleich der Ergebnisse nach der täglichen Beatmungsdauer (1 – 12 h/Tag vs. 13 – 24 h/Tag) zeigt sich eine negative Tendenz auf alle HrQoL Dimensionen und den Gesamtscore bezogen bei den länger beatmeten Kindern (s. Tabelle 28). Den deutlichsten Effekt hat die tägliche Beatmungsdauer auf das Gefühl von Stigmatisierung und Ausgrenzung (Soziale Exklusion). Während die Kinder mit weniger Beatmungsstunden in dieser Dimension noch innerhalb des als normal anzusehenden Wertebereichs liegen, liegt der Mittelwert der länger beatmeten Kinder mehr als eine Standardabweichung unterhalb der Vergleichsstichprobe (1 – 12 h/Tag: M = 45,49 +/-12,20; 13 – 24 h/Tag: M = 36,24 +/-9,81, jeweils vs. M = 50 +/-10). Der Gesamtscore ist bei den weniger Stunden beatmeten Kindern mehr als eine halbe Standardabweichung und bei den länger beatmeten Kindern mehr als eine Standardabweichung niedriger als die Referenzstichprobe (1 – 12 h/Tag: M = 41,56 +/-10,72; 13 – 24 h/Tag: M = 37,18 +/-11,96, jeweils vs. M = 50 +/-10).

Bei den Kindern, die den Smiley Fragebogen beantwortet haben, sind keine relevanten HrQoL Unterschiede in Bezug auf die tägliche Beatmungsdauer festzustellen (1 – 12 h/Tag: M = 53,43 +/-4; 13 – 24 h/Tag: M = 52,89 +/-10,62, jeweils vs. M = 50 +/-10).

Tabelle 28: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht								
Vergleich Studienstichproben Kinder 1 -12 Beatmungsstunden/Tag, Kinder 13 -24 Beatmungsstunden/Tag und Vergleichsstichprobe								
	1 – 12 h/Tag			13 – 24 h/Tag			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	5	53,43	4	5	52,89	10,62	50	10
Unabhängigkeit	10	40,23	10,39	8	37,52	13,52	50	10
Emotionen	10	47,01	12,44	8	44,08	12,50	50	10
Soziale Inklusion	10	41,35	11,91	8	40,06	9,93	50	10
Soziale Exklusion	10	45,49	12,20	8	36,24	9,81	50	10
Körperliche Limitierungen	10	38,23	9,86	8	36,29	9,36	50	10
Gesamt	10	41,56	10,72	8	37,18	11,96	50	10

Im Fremdbesicht sind im Vergleich der Patienten nach Beatmungsstunden ebenfalls die Mittelwerte aller Dimensionen und des Gesamtscores zu Ungunsten der länger beatmeten Kinder im Sinne einer schlechteren HrQoL erniedrigt (s. Tabelle 29). Deutliche Unterschiede finden sich in den Dimensionen Unabhängigkeit (1 – 12 h/Tag: M = 42,56 +/-9,63 vs. 28,90 +/-9,62), Soziale Inklusion (1 – 12 h/Tag: M = 40,25 +/-10,15 vs. 13 –24 h/Tag: 29,31 +/-7,50) und Soziale Exklusion (1 – 12 h/Tag: 44,38 +/-9,36 vs. 13 – 24 h/Tag: 29,99 +/-6,18). Die körperlichen Limitierungen und die emotionale Stabilität werden in den Subgruppen ähnlich wahrgenommen. Der Gesamtscore der Kinder mit längerer täglicher Beatmungsdauer ist deutlich vermindert (1 – 12 h/Tag: M = 40,70 +/-7,52 vs. 13 – 24 h/Tag: M = 31,98 +/-8,82).

Die Anzahl der täglichen Beatmungsstunden hat auch im Fremdbesicht des Smiley Fragebogens keinen negativen Einfluss auf die HrQoL (1 – 12 h/Tag: M = 46,81 +/-3,71 vs. 13 – 24 h/Tag: 48,73 +/-7,39).

Tabelle 29: DISABKIDS, Elternbericht (proxy)								
Vergleich Studienstichproben Kinder 1 -12 Beatmungsstunden/Tag, Kinder 13 -24 Beatmungsstunden/Tag und Vergleichsstichprobe								
	1 –12 h/Tag			13 – 24 h/Tag			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	4	46,81	3,71	5	48,73	7,39	50	10
Unabhängigkeit	10	42,56	9,63	8	28,90	9,62	50	10
Emotionen	10	45,85	11,05	8	43,58	11,73	50	10
Soziale Inklusion	10	40,25	10,15	8	29,31	7,50	50	10
Soziale Exklusion	10	44,38	9,36	7	29,99	6,18	50	10
Körperliche Limitierungen	10	34,94	7,99	8	33,74	10,30	50	10
Gesamt	10	40,70	7,52	8	31,98	8,82	50	10

Eine Zunahme der Beatmungsjahre (0 – 5 Jahre vs. >5 Jahre) geht mit einer Verschlechterung aller HrQoL Dimensionen und des Gesamtscores (0 – 5 Jahre: M = 44,42 +/-11,25 vs. >5 Jahre: M = 37,76 +/-11,01) einher. Der Effekt auf die Körperliche Limitierung (0 – 5 Jahre: M = 40,24 +/-8,99 vs. >5 Jahre: M = 36,26 +/-9,68), Unabhängigkeit (0 – 5 Jahre: M = 42,39 +/-9,24 vs. >5 Jahre: M = 37,73 +/-12,47), Soziale Inklusion (0 – 5 Jahre: M = 44,87 +/-12,34 vs. >5 Jahre: M = 39,20 +/-10,20) und Emotionen (0 – 5 Jahre: M = 49,10 +/-12,40 vs. >5 Jahre: M = 44,40 +/-12,35) ist jeweils deutlich. Am auffälligsten ist, dass die empfundene Ausgrenzung und Stigmatisierung in der Gruppe der seit >5 Jahre beatmeten Patienten mit einem um mehr als eine Standardabweichung gegenüber der Referenzpopulation erniedrigten Mittelwert stark ausgeprägt ist, wohingegen der Mittelwert der 0 – 5 Jahre beatmeten Kinder diesbezüglich unauffällig ist (0 – 5 Jahre: M = 49,51 +/-6,94; >5 Jahre: M = 38,25 +/-12,05, jeweils vs. M = 50 +/-10).

In der Patientengruppe, die den Smileyfragebogen beantwortet haben, zeigt sich kein Einfluss der Beatmungsjahre auf die HrQoL (s. Tabelle 30).

Tabelle 30: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht								
Vergleich Studienstichproben Kinder, die seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, Kinder, die > 5 Jahre beatmet werden und Vergleichsstichprobe								
	0 - 5 Jahre Beatmung			> 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	4	53,03	4,51	6	53,25	9,54	50	10
Unabhängigkeit	5	42,39	9,24	13	37,73	12,47	50	10
Emotionen	5	49,10	12,40	13	44,40	12,35	50	10
Soziale Inklusion	5	44,87	12,34	13	39,20	10,20	50	10
Soziale Exklusion	5	49,51	6,94	13	38,25	12,05	50	10
Körperliche Limitierungen	5	40,24	8,99	13	36,26	9,68	50	10
Gesamt	5	44,42	11,25	13	37,76	11,01	50	10

In der Elternwahrnehmung hat die Zunahme der Beatmungsjahre einen noch wesentlich größeren Effekt als im Selbstbericht. Die Mittelwerte der HrQoL Dimensionen Unabhängigkeit, Soziale Inklusion und Soziale Exklusion sowie der Gesamtscore liegen im Fremdbbericht der Gruppe der 0 – 5 Jahre beatmeten Kinder noch im unteren Referenzbereich der Normdaten, sind jedoch in der Gruppe der >5 Jahre beatmeten Kinder stark vermindert und liegen mehr als 1,5 Standardabweichungen unterhalb der entsprechenden Referenzdaten (s. Tabelle 31).

Auch im Fremdbbericht der Smileyversion zeigt sich kein Einfluss der Jahre seit Beatmungsbeginn auf den HrQoL Score.

Tabelle 31: DISABKIDS, Elternbericht (proxy) Vergleich Studienstichproben Kinder, die seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, Kinder, die > 5 Jahre beatmet werden und Vergleichsstichprobe								
	0 - 5 Jahre Beatmung			> 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	3	47,88	3,71	6	47,88	6,93	50	10
Unabhängigkeit	5	45,69	6,93	13	32,95	11,30	50	10
Emotionen	5	49,22	3,64	13	43,16	12,58	50	10
Soziale Inklusion	5	45,27	9,77	13	31,58	8,14	50	10
Soziale Exklusion	5	49,57	3,67	12	33,82	9,25	50	10
Körperliche Limitierungen	5	36,31	5,81	13	33,68	9,84	50	10
Gesamt	5	44,51	5,01	13	33,86	8,57	50	10

Im Geschlechtervergleich (s. Tabelle 32) fühlen sich die teilnehmenden Mädchen im Selbstbericht sozial ausgegrenzter (Mädchen: M =38,54 +/-12,47 vs. Jungen: M = 44,21 +/-11,20) und körperlich eingeschränkter (Mädchen: M =34,40 +/-7,85 vs. Jungen: M = 40,34 +/-10,33) als die Jungen. In den übrigen Subskalen ähneln sich die Mittelwerte der beiden Gruppen. Der Gesamtscore ist zu Ungunsten der Mädchen erniedrigt (Mädchen: M =38,05 +/-11,41 vs. Jungen: M = 41,17 +/-11,38).

Im Selbstbericht der Smileyversion lassen sich keine Unterschiede zwischen Mädchen und Jungen nachweisen (Mädchen: M =53,12 +/-8,71 vs. Jungen: M = 53,25 +/-5,50).

Tabelle 32: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht									
Vergleich Studienstichproben Mädchen, Jungen und Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe Mädchen/Jungen		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Smiley	7	53,12	8,71	3	53,25	5,50	57/49	50	10
Unabhängigkeit	9	38,22	12,36	9	39,83	11,45	448/502	50	10
Emotionen	9	43,87	11,28	9	47,55	13,45	464/493	50	10
Soziale Inklusion	9	41,43	12,30	9	40,12	9,73	451/499	50	10
Soziale Exklusion	9	38,54	12,47	9	44,21	11,20	461/504	50	10
Körperliche Limitierungen	9	34,40	7,85	9	40,34	10,33	462/512	50	10
Gesamt	9	38,05	11,41	9	41,17	11,38	400/449	50	10

Die Elterneinschätzung, getrennt nach Geschlechtern (s. Tabelle 33) betrachtet, ergibt ein etwas anderes Bild. Hier schätzen die Eltern in den Subskalen Unabhängigkeit (Mädchen: M = 38,89 +/-12,72 vs. Jungen: M = 34,08 +/-10,68) und Körperliche Limitierungen (Mädchen: M = 36,56 +/-8,33 vs. Jungen: M = 32,26 +/-9,25) die Lebensqualität der Mädchen, bei ansonsten ähnlichen Ergebnissen in den übrigen Dimensionen und im Gesamtscore, etwas besser ein.

In der Smileyversion bewerten die Eltern der Mädchen die HrQoL ihres Kindes etwas besser als die der Jungen (Mädchen: M = 48,95 +/-6,63 vs. Jungen: M = 45,74 +/-3,71).

Tabelle 33: DISABKIDS, Elternbericht (proxy)									
Vergleich Studienstichproben Mädchen, Jungen und Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe Mädchen/Jungen		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Smiley	6	48,95	6,63	3	45,74	3,71	57/49	50	10
Unabhängigkeit	9	38,89	12,72	9	34,08	10,68	401/452	50	10
Emotionen	9	44,45	11,41	9	45,24	11,40	406/458	50	10
Soziale Inklusion	9	34,85	8,96	9	35,92	12,28	403/451	50	10
Soziale Exklusion	8	38,25	10,24	9	38,63	11,91	403/459	50	10
Körperliche Limitierungen	9	36,56	8,33	9	32,26	9,25	410/461	50	10
Gesamt	9	37,47	9,83	9	36,17	8,73	373/420	50	10

Die jüngeren (8 – 12 Jahre) und älteren (13 – 16 Jahre) Patienten schätzen im Selbstbericht (s. Tabelle 34) ihre Lebensqualität recht ähnlich ein (Gesamtscore: 8 – 12 Jahre: M = 40,28 +/-10,02 vs. 13 – 16 Jahre: M = 39,08 +/-12,52). Relevante Unterschiede finden sich in der Dimension Emotionen, in der der Mittelwert der jüngeren Patienten im Bereich der Referenzpopulation (M = 49,10 +/-12,16) und der Mittelwert der jugendlichen Patienten mehr als eine halbe Standardabweichung darunter liegt (M = 42,99 +/-12,13) sowie im Bereich der Körperlichen Limitierungen, die von den jüngeren Patienten etwas einschränkender empfunden wird (8 – 12 Jahre: M = 35,45 +/-8,80 vs. 13 – 16 Jahre: M = 38,90 +/-10,05).

Tabelle 34: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht									
Vergleich Studienstichproben Altersgruppe 8 – 12 Jahre, Altersgruppe 13 – 16 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	8 – 12 Jahre			13 – 16 Jahre			Vergleichsstichprobe 8– 12 Jahre/13 – 16 Jahre		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Unabhängigkeit	8	40,23	11,91	10	38,06	11,88	513/437	50	10
Emotionen	8	49,10	12,16	10	42,99	12,13	529/428	50	10
Soziale Inklusion	8	40,06	7,39	10	41,35	13,27	523/427	50	10
Soziale Exklusion	8	41,60	12,15	10	41,20	12,29	530/435	50	10
Körperliche Limitierungen	8	35,45	8,80	10	38,90	10,05	536/438	50	10
Gesamt	8	40,28	10,02	10	39,08	12,52	462/387	50	10

Im Fremdbbericht wird die HrQoL der jugendlichen Patienten (s. Tabelle 35) über fast alle Dimensionen hinweg und damit letztlich auch im Gesamtscore besser bewertet (Gesamtscore: 8 – 12 Jahre: M = 33,24 +/-8,31 vs. 13 – 16 Jahre: M = 39,69 +/-8,96). Die größten Mittelwertsunterschiede sind bei der Elternbefragung in den Subskalen Soziale Inklusion (8 – 12 Jahre: M = 32,00 +/-8,74 vs. 13 – 16 Jahre: M = 38,09 +/-11,32), Soziale Exklusion (8 – 12 Jahre: M = 35,16 +/-11,45 vs. 13 – 16 Jahre: M = 41,38 +/-9,93) und Körperliche Limitierungen (8 – 12 Jahre: M = 30,04 +/-5,13 vs. 13 – 16 Jahre: M = 37,91 +/-9,79) zu finden.

Tabelle 35: DISABKIDS, Elternbericht (proxy) Vergleich Studienstichproben Altersgruppe 8 – 12 Jahre, Altersgruppe 13 – 16 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	8 – 12 Jahre			13 – 16 Jahre			Vergleichsstichprobe 8– 12 Jahre/13 – 18 Jahre		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Unabhängigkeit	8	36,12	11,72	10	36,78	12,24	494/363	50	10
Emotionen	8	42,48	10,86	10	46,74	11,45	500/368	50	10
Soziale Inklusion	8	32,00	8,74	10	38,09	11,32	490/368	50	10
Soziale Exklusion	8	35,16	11,45	9	41,38	9,93	495/371	50	10
Körperliche Limitierungen	8	30,04	5,13	10	37,91	9,79	501/374	50	10
Gesamt	8	33,24	8,31	10	39,69	8,96	458/339	50	10

Wie auch im KIDSCREEN ist der Vergleich der DISABKIDS Ergebnisse zwischen Kindern verheirateter und alleinerziehenden Eltern auf Grund der Stichprobengröße nur unter Vorbehalt möglich, so dass an dieser Stelle nur der Gesamtscore beschrieben wird (s. Tabellen 36 und 37).

Im Selbstbericht der beiden Kinder, die von nur einem Elternteil aufgezogen werden, schätzen diese ihre Lebensqualität sehr ähnlich ein wie die 16 Kinder, die bei Eltern in fester Partnerschaft leben (verheiratet: $M = 38,27 \pm 11,46$ vs. alleinerziehend: $M = 39,67 \pm 15,26$) wohingegen die beiden alleinerziehenden Eltern die HrQoL ihrer Kinder tendenziell schlechter bewerten als die übrigen Eltern (verheiratet: $M = 37,21 \pm 9,31$ vs. alleinerziehend: $M = 33,70 \pm 8,24$).

Im Selbstbericht der Smileygruppe liegt der Mittelwert der drei von lediglich einem Elternteil aufgezogenen Kinder mehr als eine halbe Standardabweichung oberhalb der Referenzstichprobe, während der Mittelwert der sieben Kinder verheirateter Eltern im Referenzbereich liegt (verheiratet: $M = 51,61 \pm 6,91$, alleinerziehend: $M = 56,77 \pm 9,27$ jeweils vs. $M = 50 \pm 10$). Die drei alleinerziehenden Eltern der Smileygruppe schätzen die HrQoL ihrer Kinder ebenso tendenziell besser ein als die übrigen Eltern, wobei die Mittelwerte beider Stichproben innerhalb des Referenzbereichs liegen (verheiratet: $M = 46,81 \pm 7,03$ vs. alleinerziehend: $M = 50,02 \pm 0$ jeweils vs. $M = 50 \pm 10$).

Tabelle 36: DISABKIDS, Patienten Selbstbericht								
Vergleich Studienstichproben Kinder, deren Eltern verheiratet/in fester Partnerschaft leben, Kinder deren Elternteil alleinerziehend ist und Vergleichsstichprobe								
	verheiratet			alleinerziehend			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	7	51,61	6,93	3	56,77	9,27	50	10
Gesamt	16	38,27	11,46	2	39,67	15,26	50	10

Tabelle 37: DISABKIDS, Elternbericht (proxy)								
Vergleich Studienstichproben Kinder, deren Eltern verheiratet/in fester Partnerschaft leben und Kinder deren Elternteil alleinerziehend ist								
	verheiratet			alleinerziehend			Vergleichsstichprobe (n=1152, Smiley n=106)	
	n	M	SD	n	M	SD	M	SD
Smiley	6	46,81	7,03	3	50,02	0	50	10
Gesamt	16	37,21	9,31	2	33,70	8,24	50	10

Der Vergleich von Selbstbericht und Fremdbbericht zeigt sowohl bei der Smileyversion als auch bei der Langversion, dass die Kinder ihre HrQoL in allen Dimensionen tendenziell besser einschätzen als die Eltern. Am größten sind die Unterschiede in der Dimension Soziale Inklusion (Selbstbericht: M = 40,78 +/-10,78; Fremdbbericht: M = 35,38 +/-10,44). Weder in den einzelnen Dimensionen noch im Gesamtscore erreichen die Unterschiede Signifikanzniveau (s. Tabelle 38).

Tabelle 38: DISABKIDS, Vergleich Studienstichproben Selbstbericht Patienten und Elternbericht (proxy)							
	Selbstbericht Kinder			Elternbericht (proxy)			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Smiley	10	53,16	7,57	9	47,88	5,78	0,69
Unabhängigkeit	18	39,03	11,59	18	36,49	11,66	0,52
Emotionen	18	45,71	12,19	18	44,84	11,07	0,83
Soziale Inklusion	18	40,78	10,78	18	35,38	10,44	0,14
Soziale Exklusion	18	41,38	11,86	17	38,45	10,81	0,45
Körperliche Limitierungen	18	37,37	9,41	18	34,41	8,82	0,34
Gesamt	18	39,61	11,17	18	36,82	9,04	0,42

* einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

3.3 Lebensqualität der Eltern (ULQIE)

Zur Messung der elterlichen Lebensqualität wurde ULQIE herangezogen. Bei möglichen Werten zwischen 0 und 5 spiegeln hohe Werte eine hohe Lebensqualität wider.

Zur Einordnung werden die Ergebnisse mit den Daten der Referenzstichprobe aus der Validierungsstudie (109) verglichen. Mittelwertsunterschiede werden mittels einfachem t-Test überprüft, signifikante Unterschiede sind in der jeweiligen Tabelle fettgedruckt.

Die Studienstichprobe aller 67 teilnehmenden Väter und Mütter zeigt eine signifikant geringere Lebensqualität in den Dimensionen Familiäre Situation (3,08 +/-0,68 vs. 3,28 +/- 0,59, $p = 0,0175$) und Selbstverwirklichung (1,57 +/-0,77 vs. 19,3 +/-0,70, $p = 0,001$) gegenüber der Vergleichsstichprobe aus der Validierungsstudie. In der Dimension Emotionale Belastung und im Gesamtscore ist die Lebensqualität vermindert und in den Dimensionen Leistungsfähigkeit und Allgemeinbefinden erhöht, es besteht jedoch jeweils keine Signifikanz (Tabelle 39).

Tabelle 39: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe gesamt (Väter und Mütter) mit Vergleichsstichprobe						
	Studienstichprobe gesamt (Väter und Mütter)			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	67	2,54	0,69	2,44	0,72	0,27
Familiäre Situation	67	3,08	0,68	3,28	0,59	0,0175
Emotionale Belastung	67	2,12	0,92	2,30	0,81	0,12
Selbstverwirklichung	67	1,57	0,77	1,93	0,70	<0,001
Allgemeinbefinden	67	2,79	0,68	2,68	0,69	0,20
Gesamt	67	2,48	0,59	2,56	0,53	0,28

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Bei den 41 Eltern NIV beatmeter Kinder (Tabelle 40) ist die Selbstverwirklichung gegenüber der Vergleichsstichprobe signifikant vermindert (1,58 +/-0,79 vs. 1,93 +/-0,70, p=0,00697) wohingegen bei den 26 Eltern invasiv beatmeter Kinder (Tabelle 41) neben der Selbstverwirklichung (1,55 +/- 0,75 vs. 1,93 +/-0,7, p = 0,0158) auch die Dimensionen Familiäre Situation (2,85 +/-0,6 vs. 3,28 +/-0,59, p = 0,00104) und Emotionale Belastung (1,92 +/-0,79 vs. 2,30 +/-0,81, p = 0,0225) signifikant schlechtere Lebensqualität im Vergleich zur Vergleichsstichprobe anzeigen. Im direkten Vergleich der Beatmungsformen (Tabelle 42) ist die Familiäre Situation (invasiv: 2,85 +/-0,6 vs. NIV: 3,22 +/-0,70, p = 0,0215) der Eltern invasiv beatmeter Kinder signifikant schlechter. In allen übrigen Dimensionen sowie im Gesamtscore sind die Mittelwerte der Eltern invasiv beatmeter Kinder, im Sinne einer schlechteren Lebensqualität, ohne statistische Signifikanz vermindert.

Tabelle 40: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Eltern NIV beatmete Kinder mit Vergleichsstichprobe						
	NIV			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	41	2,56	0,81	2,44	0,72	0,33
Familiäre Situation	41	3,22	0,70	3,28	0,59	0,61
Emotionale Belastung	41	2,25	0,98	2,30	0,81	0,75
Selbstverwirklichung	41	1,58	0,79	1,93	0,70	0,00697
Allgemeinbefinden	41	2,84	0,69	2,68	0,69	0,14
Gesamt	41	2,55	0,65	2,56	0,53	0,89

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 41: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Eltern invasiv beatmete Kinder mit Vergleichsstichprobe						
	invasiv			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	26	2,49	0,47	2,44	0,72	0,60
Familiäre Situation	26	2,85	0,60	3,28	0,59	0,00104
Emotionale Belastung	26	1,92	0,79	2,30	0,81	0,0225
Selbstverwirklichung	26	1,55	0,75	1,93	0,70	0,0158
Allgemeinbefinden	26	2,70	0,68	2,68	0,69	0,87
Gesamt	26	2,38	0,48	2,56	0,53	0,064

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 42: ULQIE							
Vergleich Studienstichproben Eltern NIV beatmete Kinder mit Eltern invasiv beatmete Kinder							
	NIV			invasiv			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	41	2,56	0,81	26	2,49	0,47	0,63
Familiäre Situation	41	3,22	0,70	26	2,85	0,60	0,0215
Emotionale Belastung	41	2,25	0,98	26	1,92	0,79	0,14
Selbstverwirklichung	41	1,58	0,79	26	1,55	0,75	0,87
Allgemeinbefinden	41	2,84	0,69	26	2,70	0,68	0,42
Gesamt	41	2,55	0,65	26	2,38	0,48	0,23

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die tägliche Beatmungsdauer der Kinder hat in fast allen Dimensionen sowie im Gesamtscore signifikante Auswirkungen auf die Lebensqualität der befragten Eltern. Die 38 Elternteile, deren Kinder 1 – 12 Stunden/Tag beatmet sind, haben im Vergleich zur Vergleichsstichprobe im Gesamtscore eine vergleichbare Lebensqualität, in den Dimensionen Leistungsfähigkeit (2,67 +/- 0,83 vs. 2,44 +/-0,72, p = 0,0361) und Allgemeinbefinden (2,89 +/-0,72, 2,68 +/-0,69, p = 0,00684) eine signifikant bessere Lebensqualität und in der Subskala Selbstverwirklichung (1,7 +/-0,76 vs. 1,93 +/-0,7, p=0,0194) eine signifikant schlechtere HrQoL (Tabelle 43). Bei den 29 Elternteilen, deren Kinder 13 – 24 Stunden/Tag beatmet sind, sind die Subskalen Familiäre Situation (2,87 +/- 0,7 vs. 3,28 +/-0,59, p = <0,001), Emotionale Belastung (1,81 +/-0,84 vs. 2,30 +/-0,81, p= <0,001) und Selbstverwirklichung (1,39 +/-0,79 vs. 1,93 +/- 0,70, p = <0,001) signifikant vermindert und auch im Gesamtscore (2,33 +/-0,5 vs. 2,56 +/-0,53, p = 0,00128) zeigt sich eine signifikant verminderte Lebensqualität im Vergleich zur Vergleichsstichprobe (Tabelle 44). Auch im direkten Vergleich der beiden Elternguppen (Kind 1 – 12 Stunden/Tag vs. 13 – 24 Stunden/Tag beatmet) weisen signifikant verminderte Werte im Gesamtscore sowie in allen Subskalen, mit Ausnahme der Leistungsfähigkeit, bei den Eltern der viele Stunden beatmeten Kinder auf eine verminderte Lebensqualität hin (Tabelle 45).

Tabelle 43: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern von Kindern mit 1 - 12 Beatmungsstunden/Tag mit Vergleichsstichprobe						
	1 - 12 h/Tag			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	38	2,67	0,83	2,44	0,72	0,0361
Familiäre Situation	38	3,23	0,63	3,28	0,59	0,93
Emotionale Belastung	38	2,36	0,91	2,30	0,81	1
Selbstverwirklichung	38	1,70	0,76	1,93	0,70	0,0194
Allgemeinbefinden	38	2,89	0,72	2,68	0,69	0,00684
Gesamt	38	2,60	0,63	2,56	0,53	0,41

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 44: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern von Kindern mit 13 - 24 Beatmungsstunden/Tag mit Vergleichsstichprobe						
	13 - 24 h/Tag			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	29	2,45	0,45	2,44	0,72	0,62
Familiäre Situation	29	2,87	0,70	3,28	0,59	<0,001
Emotionale Belastung	29	1,81	0,84	2,30	0,81	<0,001
Selbstverwirklichung	29	1,39	0,76	1,93	0,70	<0,001
Allgemeinbefinden	29	2,66	0,61	2,68	0,69	0,54
Gesamt	29	2,33	0,50	2,56	0,53	0,00128

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 45: ULQIE							
Vergleich Studienstichproben Eltern von Kindern mit 1 - 12 Beatmungsstunden/Tag mit Eltern von Kindern mit 13 - 24 Beatmungsstunden/Tag							
	1 - 12 h/Tag			13 - 24 h/Tag			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	38	2,60	0,83	29	2,45	0,45	0,13
Familiäre Situation	38	3,23	0,63	29	2,87	0,70	0,00146
Emotionale Belastung	38	2,36	0,91	29	1,81	0,84	0,00124
Selbstverwirklichung	38	1,70	0,76	29	1,39	0,76	0,0162
Allgemeinbefinden	38	2,89	0,72	29	2,66	0,61	0,0199
Gesamt	38	2,60	0,63	29	2,33	0,50	0,00334

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Auch der Zeitraum seit Beginn der Beatmungstherapie hat Einfluss auf die Lebensqualität der Eltern dieser Studie. Ist das Kind seit 0 – 5 Jahre beatmet, ist zwar die Subskala Selbstverwirklichung (1,72 +/-0,66 vs. 1,93 +/-0,70, $p = 0,00247$) im Vergleich zur Vergleichsstichprobe signifikant vermindert. Alle anderen Subskalen sowie der Gesamtscore weisen mit höheren Werten jedoch auf eine bessere Lebensqualität der befragten 29 Elternteile hin. Dabei sind die Subskalen Leistungsfähigkeit (2,7 +/-0,5 vs. 2,44 +/-0,72, $p = 0,0155$) und Allgemeinbefinden (3,03 +/-0,55 vs. 2,68 +/-0,69, $p = 0,00201$) signifikant erhöht (Tabelle 46).

Ist das Kind bereits länger beatmet (>5 Jahre) sind die Subskalen Familiäre Situation (2,88 +/-0,68 vs. 3,28 +/-0,59, $p < 0,001$), Emotionale Belastung (1,9 +/-0,83 vs. 2,30 +/-0,81, $p = 0,00214$) und Selbstverwirklichung (1,45 +/-0,83 vs. 1,93 +/-0,70, $p = 0,00130$) sowie der Gesamtscore (2,31 +/-0,56 vs. 2,56 +/-0,53, $p = 0,00461$) bei den 38 betroffenen Eltern im Vergleich zur Referenzstichprobe signifikant vermindert (Tabelle 47).

Im direkten Vergleich der beiden genannten Elternguppen (Kind 0 – 5 Jahre vs. >5 Jahre beatmet) sind, bei den Eltern deren Kinder bereits länger beatmet werden, die Mittelwerte aller Scores vermindert, in den Dimensionen Leistungsfähigkeit (2,70 +/-0,70 vs. 2,41 +/-0,67, $p = 0,0487$), Familiäre Situation (3,33 +/-0,60 vs. 2,88 +/-0,68, $p = 0,00175$) und Allgemeinbefinden (3,03 +/-0,55 vs. 2,61 +/-0,72, $p = 0,0108$) sowie im Gesamtscore (2,70 +/-0,56 vs. 2,31 +/-0,56, $p = 0,0149$) jeweils signifikant (Tabelle 48).

Tabelle 46: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern, deren Kinder seit 0 – 5 Jahren beatmet werden mit Vergleichsstichprobe						
	0 – 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	29	2,7	0,70	2,44	0,72	0,0155
Familiäre Situation	29	3,33	0,60	3,28	0,59	0,79
Emotionale Belastung	29	2,41	0,96	2,30	0,81	0,27
Selbstverwirklichung	29	1,72	0,66	1,93	0,70	0,00247
Allgemeinbefinden	29	3,03	0,55	2,68	0,69	0,00201
Gesamt	29	2,70	0,56	2,56	0,53	0,51

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 47: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern, deren Kinder seit > 5 Jahren beatmet werden mit Vergleichsstichprobe						
	> 5 Jahre Beatmung			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	38	2,41	0,67	2,44	0,72	0,83
Familiäre Situation	38	2,88	0,68	3,28	0,59	<0,001
Emotionale Belastung	38	1,90	0,83	2,30	0,81	0,00214
Selbstverwirklichung	38	1,45	0,83	1,93	0,70	0,00130
Allgemeinbefinden	38	2,61	0,72	2,68	0,69	0,54
Gesamt	38	2,31	0,56	2,56	0,53	0,00461

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 48: ULQIE							
Vergleich Studienstichproben Eltern, deren Kinder seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, und Eltern deren Kinder seit > 5 Jahren beatmet werden							
	0 – 5 Jahre Beatmung			> 5 Jahre Beatmung			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	29	2,70	0,70	38	2,41	0,67	0,0487
Familiäre Situation	29	3,33	0,60	38	2,88	0,68	0,00175
Emotionale Belastung	29	2,41	0,96	38	1,90	0,83	0,34
Selbstverwirklichung	29	1,72	0,66	38	1,45	0,83	0,74
Allgemeinbefinden	29	3,03	0,55	38	2,61	0,72	0,0108
Gesamt	29	2,70	0,56	38	2,31	0,56	0,0149

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die 40 Elternteile der Studie, deren Kind von einem Pflegedienst mitbetreut wird, haben gegenüber der Vergleichsstichprobe signifikante Lebensqualitätseinbußen in den Teilbereichen Familiäre Situation (2,92 +/-0,59 vs. 3,28 +/- 0,59, $p < 0,001$) und Selbstverwirklichung (1,47 +/-0,65 vs. 1,93 +/-0,7, $p < 0,001$) sowie im Gesamtscore (2,41 +/- 0,48 vs. 2,56 +/-0,53, $p = 0,0299$). Die Subskala Emotionale Belastung ist nicht signifikant vermindert, die Teilbereiche Leistungsfähigkeit und Allgemeinbefinden auf vergleichbarem Niveau zur Referenzstichprobe (Tabelle 49). Die 27 Eltern, die ihr Kind alleine pflegen, weisen vergleichbare Werte wie die Referenzstichprobe auf (Tabelle 50). Vergleicht man die Ergebnisse der Eltern mit und ohne Pflegedienst (Tabelle 51) stehen durchweg niedrigere Werte bei den Eltern mit Pflegedienst für eine schlechtere Lebensqualität in allen Teilbereichen, wobei nur für die Subskala Familiäre Situation (3,3 +/-0,76 vs. 2,92 +/-0,59, $p = 0,0157$) statistische Signifikanz besteht.

Tabelle 49: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Eltern mit Pflegedienst mit Vergleichsstichprobe						
	mit Pflegedienst			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	40	2,51	0,57	2,44	0,72	0,43
Familiäre Situation	40	2,92	0,59	3,28	0,59	<0,001
Emotionale Belastung	40	2,08	0,84	2,30	0,81	0,062
Selbstverwirklichung	40	1,47	0,65	1,93	0,70	<0,001
Allgemeinbefinden	40	2,75	0,62	2,68	0,69	0,40
Gesamt	40	2,41	0,48	2,56	0,53	0,0299

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 50: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Eltern ohne Pflegedienst mit Vergleichsstichprobe						
	ohne Pflegedienst			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	27	2,58	0,85	2,44	0,72	0,32
Familiäre Situation	27	3,30	0,76	3,28	0,59	0,80
Emotionale Belastung	27	2,19	1,04	2,30	0,81	0,63
Selbstverwirklichung	27	1,71	0,92	1,93	0,70	0,28
Allgemeinbefinden	27	2,84	0,78	2,68	0,69	0,23
Gesamt	27	2,58	0,72	2,56	0,53	0,73

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 51: ULQIE							
Vergleich Studienstichproben Eltern mit Pflegedienst mit Eltern ohne Pflegedienst							
	mit Pflegedienst			ohne Pflegedienst			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	40	2,51	0,57	27	2,58	0,85	0,61
Familiäre Situation	40	2,92	0,59	27	3,30	0,76	0,0157
Emotionale Belastung	40	2,08	0,84	27	2,19	1,04	0,57
Selbstverwirklichung	40	1,47	0,65	27	1,71	0,92	0,14
Allgemeinbefinden	40	2,75	0,62	27	2,84	0,78	0,55
Gesamt	40	2,41	0,48	27	2,58	0,72	0,19

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die Ergebnisse der 61 Elternteile, die verheiratet sind oder in einer festen Partnerschaft leben, decken sich auf Grund der kleinen Anzahl von Alleinerziehenden annähernd mit denen der Gesamtstudienstichprobe. Die Selbstverwirklichung (1,61 +/-0,75 vs. 1,93 +/-0,70, $p = 0,00158$) ist auch hier im Vergleich zur Validierungsstichprobe signifikant vermindert, das Allgemeinbefinden dafür signifikant besser (2,85 +/-0,63 vs. 2,68 +/-0,69, $p = 0,0415$) als das der Vergleichsstichprobe (Tabelle 52). Die 6 alleinerziehenden Eltern haben dagegen in allen Dimensionen sowie im Gesamtscore sowohl gegenüber der Vergleichsstichprobe, als auch im Vergleich mit Eltern in fester Partnerschaft, massiv verminderte Mittelwerte, die auf eine stark beeinträchtigte HrQoL in allen Bereichen hinweist (Tabellen 53 und 54). Auf Grund der kleinen Stichprobengröße ist die statistische Aussagekraft (statistische Signifikanz lediglich in der Dimension Familiäre Situation bei starken Mittelwertdifferenzen) begrenzt.

Tabelle 52: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern verheiratet/feste Partnerschaft mit Vergleichsstichprobe						
	verheiratet			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	61	2,57	0,68	2,44	0,72	0,15
Familiäre Situation	61	3,17	0,61	3,28	0,59	0,17
Emotionale Belastung	61	2,16	0,93	2,30	0,81	0,23
Selbstverwirklichung	61	1,61	0,75	1,93	0,70	0,00158
Allgemeinbefinden	61	2,85	0,63	2,68	0,69	0,0415
Gesamt	61	2,53	0,56	2,56	0,53	0,69

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 53: ULQIE Vergleich Studienstichprobe Eltern alleinerziehend mit Vergleichsstichprobe						
	alleinerziehend			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	6	2,21	0,86	2,44	0,72	0,55
Familiäre Situation	6	2,11	0,62	3,28	0,59	0,00577
Emotionale Belastung	6	1,79	0,78	2,30	0,81	0,17
Selbstverwirklichung	6	1,12	0,86	1,93	0,70	0,071
Allgemeinbefinden	6	2,17	0,92	2,68	0,69	0,23
Gesamt	6	1,97	0,68	2,56	0,53	0,088

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 54: ULQIE Vergleich Studienstichproben Eltern verheiratet/feste Partnerschaft mit Eltern alleinerziehend							
	verheiratet			alleinerziehend			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	61	2,57	0,68	6	2,21	0,86	0,37
Familiäre Situation	61	3,17	0,61	6	2,11	0,62	0,00712
Emotionale Belastung	61	2,16	0,93	6	1,79	0,78	0,32
Selbstverwirklichung	61	1,61	0,75	6	1,12	0,86	0,23
Allgemeinbefinden	61	2,85	0,63	6	2,17	0,92	0,13
Gesamt	61	2,53	0,56	6	1,97	0,68	0,10

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die 31 Väter der Studienstichprobe haben im Gesamtscore eine mit der Referenzstichprobe vergleichbare HrQoL (2,64 +/-0,56 vs. 2,56 +/-0,53, p = 0,46). Die Leistungsfähigkeit der an dieser Studie teilnehmenden Väter ist signifikant erhöht (2,78 +/-0,65 vs. 2,44 +/-0,72, p = 0,00634), das Allgemeinbefinden erhöht und die Selbstverwirklichung vermindert wobei bei diesen beiden Dimensionen keine Signifikanz besteht (Tabelle 55). Die 36 teilnehmenden Mütter haben im Vergleich zur Referenzstichprobe einen signifikant verminderten Gesamtscore (2,35 +/-0,59 vs. 2,56 +/-0,53, p = 0,0380) als Ausdruck einer insgesamt geringeren Lebensqualität (Tabelle 56). Ebenfalls signifikant vermindert sind die Subskalen Familiäre Situation 2,98 +/-0,72 vs. 3,28 +/-0,59, p = 0,0160), Emotionale Belastung (1,96 +/-0,89 vs. 2,30 +/-0,81, p=0,0269) und Selbstverwirklichung (1,45 +/-0,81 vs. 1,93 +/-0,70, p = 0,00108).

Vergleicht man die Ergebnisse der Väter und Mütter der Studienstichprobe zeigen sich signifikante Unterschiede, zu Ungunsten der mütterlichen Lebensqualität in der Dimension Leistungsfähigkeit (2,78 +/-0,65 vs. 2,32 +/-0,67, p = 0,00562) und im Gesamtscore (2,64 +/-0,56 vs. 2,35 +/-0,59, p = 0,0451). Auch die übrigen Subskalen sind bei den Müttern im Vergleich mit den Vätern vermindert, es besteht aber keine statistische Signifikanz (Tabelle 57).

Tabelle 55: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Väter mit Vergleichsstichprobe						
	Väter			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	31	2,78	0,65	2,44	0,72	0,00634
Familiäre Situation	31	3,19	0,63	3,28	0,59	0,45
Emotionale Belastung	31	2,31	0,93	2,30	0,81	0,93
Selbstverwirklichung	31	1,70	0,71	1,93	0,70	0,085
Allgemeinbefinden	31	2,85	0,8	2,68	0,69	0,23
Gesamt	31	2,64	0,56	2,56	0,53	0,46

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 56: ULQIE						
Vergleich Studienstichprobe Mütter mit Vergleichsstichprobe						
	Mütter			Vergleichsstichprobe (n =122)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	36	2,32	0,67	2,44	0,72	0,29
Familiäre Situation	36	2,98	0,72	3,28	0,59	0,0160
Emotionale Belastung	36	1,96	0,89	2,30	0,81	0,0269
Selbstverwirklichung	36	1,45	0,81	1,93	0,70	0,00108
Allgemeinbefinden	36	2,73	0,57	2,68	0,69	0,61
Gesamt	36	2,35	0,59	2,56	0,53	0,0380

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Tabelle 57: ULQIE							
Vergleich Studienstichproben Väter und Mütter							
	Väter			Mütter			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Leistungsfähigkeit	31	2,78	0,65	36	2,32	0,67	0,00562
Familiäre Situation	31	3,19	0,63	36	2,98	0,72	0,19
Emotionale Belastung	31	2,31	0,93	36	1,96	0,89	0,12
Selbstverwirklichung	31	1,70	0,71	36	1,45	0,81	0,18
Allgemeinbefinden	31	2,85	0,80	36	2,73	0,57	0,47
Gesamt	31	2,64	0,56	36	2,35	0,59	0,0451

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

3.4 Familiäre Belastung (FaBel)

Die Familiäre Belastung wurde in dieser Studie mit Hilfe des FaBel erhoben. Bei Werten zwischen 1 und 4 stehen hohe Werte in der jeweiligen (Sub)Skala für eine hohe Belastung. Als Vergleichsstichprobe werden die Daten der Validierungsstudie (91) herangezogen und mittels einfachem t-Test auf Mittelwertsunterschiede überprüft. Im Folgenden werden die Studiendaten auf klinische und soziodemographische Einflussfaktoren überprüft. Signifikante Unterschiede sind in der jeweiligen Tabelle fettgedruckt.

Die Eltern der Studienstichprobe geben in den vier (von fünf) Subskalen Soziale Belastung (2,7 +/-0,56 vs. 1,98 +/-0,69, $p < 0,001$), Persönliche Belastung (2,47 +/-0,67 vs. 2,13 +/-0,71, $p = 0,00490$), Finanzielle Belastung (2,35 +/-0,81 vs. 1,71 +/-0,74, $p < 0,001$) und Belastung der Geschwisterkinder (1,83 +/-0,63 vs. 1,55 +/-0,56, $p = 0,0380$) eine im Vergleich zur Referenzstichprobe signifikant erhöhte Belastung an. Auch der Gesamtscore Belastung total ist mit 2,48 (+/-0,39 vs. 1,93 +/-0,54, $p < 0,001$) signifikant erhöht, was eine erhöhte familiäre Belastung der an der Studie teilnehmenden Familien widerspiegelt (Tabelle 58).

Tabelle 58: FaBel Vergleich Studienstichprobe gesamt mit Vergleichsstichprobe						
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe (n = 256)		
	n	M	SD	M	SD	p*
Soziale Belastung	36	2,70	0,56	1,98	0,69	<0,001
Persönliche Belastung	36	2,47	0,67	2,13	0,71	0,00490
Finanzielle Belastungen	36	2,35	0,81	1,71	0,74	<0,001
Belastung der Geschwisterkinder	25	1,83	0,63	1,55	0,56	0,0380
Probleme bei der Bewältigung	36	1,62	0,52	1,67	0,69	0,57
Belastung total	36	2,48	0,39	1,93	0,54	<0,001

*p-Wert; einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die Familien von nichtinvasiv beatmeten Kindern fühlen sich im Vergleich zu Familien invasiv beatmeter Kinder finanziell stärker belastet (NIV: 2,5 +/-0,83, invasiv: 2,11 +/-0,73) wohingegen eine umgekehrte Beziehung mit geringerer Ausprägung in den Bereichen Soziale Belastung, Persönliche Belastung und Belastung der Geschwisterkinder besteht. Die Unterschiede sind jeweils nicht signifikant (Tabelle 59)

Tabelle 59: FaBel Vergleich Studienstichproben Eltern von NIV beatmeten Kindern mit Eltern von invasiv beatmeten Kindern							
	NIV			invasiv			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Soziale Belastung	22	2,63	0,56	14	2,80	0,57	0,40
Persönliche Belastung	22	2,38	0,64	14	2,60	0,72	0,35
Finanzielle Belastungen	22	2,50	0,83	14	2,11	0,73	0,16
Belastung der Geschwisterkinder	16	1,72	0,56	9	2,02	0,73	0,26
Probleme bei der Bewältigung	22	1,59	0,57	14	1,67	0,45	0,67
Belastung total	22	2,45	0,38	14	2,53	0,40	0,62

*p-Wert; einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die tägliche Beatmungsdauer der Kinder (1 – 12 h/Tag vs. 13 – 24 h/Tag) hat ebenfalls keinen signifikanten Effekt auf die familiäre Belastung. Eltern weniger intensiv beatmeter Kinder (1 -12 h/Tag) fühlen sich finanziell stärker belastet (2,42 +/- 0,71 vs. 2,25 +/-0,93) wohingegen bei den Eltern intensiver beatmeter Kinder die Probleme bei der Bewältigung größer sind (1,71 +/-0,47 vs. 1,55 +/-0,56). In den übrigen Subskalen und dem Gesamtscore bestehen keine großen Unterschiede in Abhängigkeit von der täglichen Beatmungsdauer (Tabelle 60).

Tabelle 60: FaBel Vergleich Studienstichproben Eltern von Kindern mit 1 – 12 Beatmungsstunden/Tag mit Eltern von Kindern mit 13 – 24 Beatmungsstunden/Tag							
	1 -12 h/Tag			13 – 24 h/Tag			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Soziale Belastung	20	2,64	0,62	16	2,77	0,50	0,81
Persönliche Belastung	20	2,44	0,69	16	2,50	0,68	0,42
Finanzielle Belastungen	20	2,42	0,71	16	2,25	0,93	0,079
Belastung der Geschwisterkinder	14	1,73	0,66	11	1,95	0,59	0,63
Probleme bei der Bewältigung	20	1,55	0,56	16	1,71	0,47	0,14
Belastung total	20	2,56	0,41	16	2,47	0,37	0,50

*p-Wert; einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Ist das Kind bereits länger als 5 Jahre beatmet, fühlen sich die Eltern signifikant stärker persönlich belastet (2,68 +/-0,67 vs. 2,17 +/-0,58, p = 0,00794) und haben signifikant größere Probleme bei der Bewältigung (1,73 +/-0,48 vs. 1,47 +/-0,56, p = 0,0286). Die Subskala Soziale Belastung und der Gesamtscore sind im Vergleich ebenfalls erhöht ohne Signifikanzniveau zu erreichen (Tabelle 61).

Tabelle 61: FaBel
Vergleich Studienstichprobe Eltern, deren Kinder seit 0 – 5 Jahren beatmet werden, mit Eltern deren Kinder seit >5 Jahren beatmet werden

	0 – 5 Jahre Beatmung			>5 Jahre Beatmung			p*
	n	M	SD	n	M	SD	
Soziale Belastung	15	2,52	0,59	21	2,83	0,52	0,13
Persönliche Belastung	15	2,17	0,58	21	2,68	0,67	0,00794
Finanzielle Belastungen	15	2,50	0,77	21	2,24	0,83	0,42
Belastung der Geschwisterkinder	10	1,77	0,58	15	1,87	0,68	0,75
Probleme bei der Bewältigung	15	1,47	0,56	21	1,73	0,48	0,0286
Belastung total	15	2,40	0,39	21	2,64	0,37	0,077

*p-Wert; einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Eltern, denen ein Pflegedienst zur Verfügung steht, sind in allen Subskalen sowie dem Gesamtscore stärker belastet als Familien ohne Pflegedienst, die Unterschiede sind jedoch nicht signifikant (Tabelle 62).

Tabelle 62: FaBel
Vergleich Studienstichproben Eltern mit Pflegedienst mit Eltern ohne Pflegedienst

	mit Pflegedienst			ohne Pflegedienst			p*
	n	M	SD	n	M	SD	
Soziale Belastung	22	2,80	0,48	14	2,54	0,66	0,13
Persönliche Belastung	22	2,55	0,60	14	2,33	0,77	0,23
Finanzielle Belastungen	22	2,50	0,87	14	2,11	0,65	0,068
Belastung der Geschwisterkinder	15	1,92	0,67	10	1,68	0,57	0,13
Probleme bei der Bewältigung	22	1,70	0,48	14	1,50	0,58	0,41
Belastung total	22	2,64	0,32	14	2,32	0,45	0,073

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Die Werte alleinerziehender Elternteile weisen, im Vergleich mit verheirateten Eltern, in fast allen Teilbereichen (außer im Bereich Finanzielle Belastung) hohe Mittewerte, im Sinne einer

deutlich erhöhten Belastung, auf. Die Aussagekraft der statistischen Analyse, mit lediglich in den Subskalen Persönliche Belastung (2,8 +/-0,28 vs. 2,41 +/- 0,7, p = 0,0481), Probleme bei der Bewältigung (2,33 +/- 0,47 vs. 1,51 +/-0,44, p = 0,0134) sowie dem Gesamtscore (2,72 +/-0,26 vs. 2,44 +/-0,44, p = 0,00471) nachweisbarer Signifikanz, ist auf Grund der Stichprobengröße eingeschränkt (Tabelle 63).

Tabelle 63: FaBel Vergleich Studienstichproben Eltern verheiratet/feste Partnerschaft und Eltern alleinerziehend							
	verheiratet			alleinerziehend			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Soziale Belastung	31	2,66	0,57	5	2,92	0,50	0,33
Persönliche Belastung	31	2,41	0,7	5	2,80	0,28	0,0481
Finanzielle Belastungen	31	2,37	0,8	5	2,20	0,93	0,71
Belastung der Geschwisterkinder	23	1,78	0,62	2	2,42	0,59	0,35
Probleme bei der Bewältigung	31	1,51	0,44	5	2,33	0,47	0,0134
Belastung total	31	2,44	0,4	5	2,72	0,26	0,00471

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

3.5 Lebensqualität der Geschwister (KIDSCREEN)

Die Lebensqualität der Geschwister wurde ebenfalls mit dem auch bei den Patienten verwandten Kurzversion des KIDSCREEN (KIDSCREEN 27) im Selbstbericht (Kinder) und Fremdbbericht (Eltern) erhoben. Die Mittelwerte (M) der Geschwisterstichprobe werden mit den Normdaten der Referenz- bzw. Vergleichsstichprobe verglichen. Eine Untersuchung auf Mittelwertsunterschiede mittels einfachem t-Test erfolgt zwischen der Geschwisterstichprobe (gesamt) und der Vergleichsstichprobe. Die Vergleiche nach Alter und Geschlecht erfolgen auf Grund der kleinen Stichprobengröße lediglich deskriptiv. Dem Manual zu Folge ist eine Abweichung von mehr oder weniger als eine halbe Standardabweichung vom Mittelwert als auffällig zu werten. In Bezug auf die gesamte Referenzstichprobe (M = 50 +/-10) bedeutet das, dass Werte <45 und >55 beachtenswert sind. Die entsprechenden Referenzwerte der Subgruppen (für Geschlechter- und Altersvergleich) wurden dem KIDSCREEN Manual entnommen und finden sich in den Tabellen im Anhang.

Die 13 Geschwister der Studienstichprobe (Tabelle 64) haben im Selbstbericht eine in allen Dimensionen mit der Referenzstichprobe vergleichbare HrQoL. Der größte, jedoch nicht signifikante, Mittelwertsunterschied besteht in der Dimension Schulisches Umfeld, in der die Studienstichprobe höhere Mittelwerte hat (M = 53,96 +/-8,51 vs. M = 50 +/-10, p = 0,12).

Tabelle 64: KIDSCREEN, Selbstbericht Geschwister							
Vergleich Studienstichprobe Geschwister mit gesunden Kindern (Vergleichsstichprobe)							
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	13	51,73	8,83	21087	50	10	0,49
Psychologisches Wohlbefinden	13	49,87	7,43	21199	50	10	0,95
Autonomie & Eltern	13	51,16	7,51	20792	50	10	0,59
Soziale Unterstützung	13	47,96	11,38	21277	50	10	0,53
Schulisches Umfeld	13	53,96	8,51	21160	50	10	0,12

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Im Fremdbbericht über die LQ der Geschwister bewerten die 13 Eltern die HrQoL Dimensionen Autonomie & Eltern (M = 57,01 +/-4,64 vs. M = 50 +/-10, p =<0,001) und Schulisches Umfeld (58,45 +/-7,59 vs. M = 50 +/-10, p = 0,00172) signifikant besser als die Eltern der Vergleichsstichprobe. In allen anderen Dimensionen zeigen sich Werte im Niveau der Vergleichsstichprobe (Tabelle 65).

Tabelle 65: KIDSCREEN, Elternbericht Geschwister (proxy) Vergleich Studienstichprobe Geschwister mit gesunden Kindern (Vergleichsstichprobe)							
	Studienstichprobe			Vergleichsstichprobe			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	13	52,61	10,25	15696	50	10	0,38
Psychologisches Wohlbefinden	13	49,23	10,81	15679	50	10	0,80
Autonomie & Eltern	13	57,01	4,64	15456	50	10	<0,001
Soziale Unterstützung	13	52,45	11,85	15627	50	10	0,47
Schulisches Umfeld	13	58,45	7,59	15748	50	10	0,00172

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

Im Vergleich von Mädchen und Jungen ist im Selbstbericht (Tabelle 66) die HrQoL der weiblichen Geschwister lediglich in der Dimension Soziale Unterstützung den männlichen Geschwistern unterlegen (M = 46,46 +/-13,51 vs. 51,35 +/-3,12). In allen anderen Dimensionen ist Wahrnehmung der LQ durch die Mädchen besser als die der Jungen. Besonders die Subskala Schulisches Umfeld sticht hervor, in der die Mädchen mit M = 58,18 (SD: 5,14) im positiven und die Jungen mit M = 44,5 (SD: 6,82) im negativen Sinne mehr als eine halbe Standardabweichung von der Vergleichsstichprobe abweichen (M = 50 +/-10).

Tabelle 66: KIDSCREEN, Selbstbericht Geschwister Vergleich Studienstichproben weibliche und männliche Geschwister sowie Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	9	53,74	9,52	4	47,2	5,50	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	9	51,03	8,32	4	47,25	4,80	21199	50	10
Autonomie & Eltern	9	52,29	4,78	4	48,62	12,34	20792	50	10
Soziale Unterstützung	9	46,46	13,51	4	51,35	3,12	21277	50	10
Schulisches Umfeld	9	58,17	5,14	4	44,5	6,82	21160	50	10

Im Elternbericht (Tabelle 67) wird die HrQoL der Jungen deutlich besser eingeschätzt. Außer in der Dimension Psychologisches Wohlbefinden, die mit $M = 52,67$ (SD: 9,5) im Referenzbereich liegt, sind die Mittelwerte aller Subskalen >55 und damit mehr als eine halbe Standardabweichung oberhalb der Vergleichsstichprobe und, mit Ausnahme der Dimension Schulisches Umfeld, jeweils größer als die der Mädchen. Das bedeutet, dass die Eltern die LQ ihrer Söhne in fast allen Dimensionen deutlich besser als die der Vergleichsstichprobe wahrnehmen. Bei der Beurteilung der Töchter zeigen sich zum Selbstbericht vergleichbare Mittelwerte, mit im Vergleich zur Referenzstichprobe überdurchschnittlich guten Werten in den Dimensionen Autonomie & Eltern ($M = 55,84 \pm 4,78$ vs. $M = 50 \pm 10$) und Schulisches Umfeld ($M = 59,17 \pm 7,78$ vs. $M = 50 \pm 10$) sowie im Vergleich zum Selbstbericht eher niedrigem Mittelwert im Bereich Psychologisches Wohlbefinden ($M = 47,7 \pm 11,52$ vs. $M = 51,03 \pm 8,32$).

Tabelle 67: KIDSCREEN, Elternbericht Geschwister (proxy) Vergleich Studienstichproben weibliche und männliche Geschwister sowie Vergleichsstichprobe									
	Mädchen			Jungen			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	9	51,08	11,78	4	56,05	5,20	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	9	47,70	11,52	4	52,67	9,50	21199	50	10
Autonomie & Eltern	9	55,84	4,78	4	59,62	3,45	20792	50	10
Soziale Unterstützung	9	49,82	13,01	4	58,35	6,56	21277	50	10
Schulisches Umfeld	9	59,17	7,78	4	56,85	8,04	21160	50	10

Die Altersgruppen (8 – 11 Jahre vs. 12 – 18 Jahre) im Selbstbericht vergleichend (Tabelle 68) haben die jüngeren Geschwister eine fast durchweg positivere Sicht auf ihre LQ als die älteren Geschwister. Einzig in der Subskala Soziale Unterstützung schätzen sich die älteren Geschwister besser ein als die jungen ($M = 43,3 \pm 6,60$ vs $M = 46,28 \pm 14,13$). Im Vergleich zur Referenzstichprobe ($M = 50 \pm 10$) befinden sich damit beide Altersgruppen auf schlechtem Niveau.

Tabelle 68: KIDSCREEN, Selbstbericht Geschwister Vergleich Studienstichproben Geschwister 8 – 11 Jahre mit Geschwister 12 – 18 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	Geschwister 8 – 11 Jahre			Geschwister 12 – 18 Jahre			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	8	52,23	12,50	5	50,55	8,66	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	8	51,58	7,15	5	48,50	8,82	21199	50	10
Autonomie & Eltern	8	54,45	3,52	5	49,92	10,29	20792	50	10
Soziale Unterstützung	8	43,30	6,60	5	46,28	14,13	21277	50	10
Schulisches Umfeld	8	56,88	7,75	5	50,43	9,45	21160	50	10

Die Elterneinschätzung (Tabelle 69) der jüngeren Geschwisterkinder (8 – 11 Jahre) deckt sich annähernd mit der Selbsteinschätzung dieser Kinder. Lediglich in der Dimension Autonomie & Eltern gehen sie von einem noch höheren Funktionsniveau aus ($M = 59,6 \pm 6,02$ vs. $M = 54,45 \pm 3,52$), was damit fast eine Standardabweichung über der Referenzstichprobe liegt ($M = 50 \pm 10$). Die HrQoL der älteren Geschwisterkinder (12 – 18 Jahre) wird von den Eltern durchweg positiver eingeschätzt, als dies die Kinder selber tun. Dabei werden die Dimensionen Autonomie und Eltern ($M = 55,6 \pm 4,36$ vs. $M = 49,92 \pm 10,29$), Soziale Unterstützung ($M = 56,65 \pm 8,09$ vs. $M = 46,38 \pm 14,13$) und Schulisches Umfeld ($M = 58,97 \pm 7,39$ vs. $M = 50,43 \pm 9,45$) besonders positiv eingeschätzt und liegen im Mittel jeweils mehr als eine halbe Standardabweichung über der Referenzstichprobe ($M = 50 \pm 10$).

Tabelle 69: KIDSCREEN, Elternbericht Geschwister (proxy) Vergleich Studienstichproben Geschwister 8 – 11 Jahre mit Geschwistern 12 – 18 Jahre und Vergleichsstichprobe									
	8 – 11 Jahre			12 – 18 Jahre			Vergleichsstichprobe		
	n	M	SD	n	M	SD	n	M	SD
Körperliches Wohlbefinden	8	52,23	10,05	5	52,27	12,54	21087	50	10
Psychologisches Wohlbefinden	8	50,38	9,58	5	49,38	12,46	21199	50	10
Autonomie & Eltern	8	59,60	6,02	5	55,60	4,36	20792	50	10
Soziale Unterstützung	8	41,27	11,32	5	56,65	8,09	21277	50	10
Schulisches Umfeld	8	56,85	9,97	5	58,97	7,39	21160	50	10

Im Vergleich von Selbst- und Elternbericht bewerten die Eltern die Dimension Autonomie & Eltern signifikant besser als die Kinder selbst ($M = 51,16 \pm 7,51$ vs. $M = 57,01 \pm 4,64$, $p = 0,0269$). Auch die Dimensionen Soziale Unterstützung und Schulisches Umfeld werden, jedoch ohne Signifikanz, durch die Eltern deutlich besser bewertet. Die Einschätzung des körperlichen und psychologischen Wohlbefindens ist bei Kindern und Eltern ähnlich (Tabelle 70).

Tabelle 70: KIDSCREEN, Vergleich Studienstichproben Selbstbericht Geschwister und Elternbericht (proxy) Geschwister							
	Selbstbericht Geschwister			Elternbericht (proxy) Geschwister			
	n	M	SD	n	M	SD	p*
Körperliches Wohlbefinden	13	51,73	8,83	13	52,61	10,25	0,8172
Psychologisches Wohlbefinden	13	49,87	7,43	13	49,23	10,81	0,8623
Autonomie & Eltern	13	51,16	7,51	13	57,01	4,64	0,0269
Soziale Unterstützung	13	47,96	11,38	13	52,45	11,85	0,3349
Schulisches Umfeld	13	53,96	8,51	13	58,45	7,59	0,1685

*einfacher t-Test, Signifikanzniveau 0,05, signifikante p-Werte sind fettgedruckt

4 Diskussion

4.1 Epidemiologie, Soziodemographie und Klinische Merkmale

Nach Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien (siehe 1.1.1.) konnten 49 der 80 identifizierten Kinder- und Jugendliche mit NME und Heimbeatmung in die Studie eingeschlossen werden. Trotz der umfangreichen Studienunterlagen, die die zeitaufwändige Beantwortung mehrerer Fragebögen erforderte, konnte mit 76% eine gute Rücklaufquote erreicht werden. Die, nach Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien, an die Familienmitglieder der eingeschlossenen Patienten gerichteten Fragebögen wurden von allen Patienten, 68 Eltern (97%) und 13 Geschwistern (93%) ausgefüllt. Die hohe Teilnahmebereitschaft spiegelt die enge Bindung der Familien an unsere Einrichtung wider.

4.1.1 Epidemiologie

Die Versorgung von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen erfordert die Expertise und fachübergreifende Zusammenarbeit verschiedener hochspezialisierter Fachbereiche und Berufsgruppen, weshalb die Versorgung in überregionalen Zentren erfolgen sollte (14). In den wohlhabenden Ländern der Welt ist es durch die verbesserten technischen Möglichkeiten mit kompakten, leistungsfähigen Heimbeatmungsmaschinen, wachsendem Angebot passender Beatmungsmasken und der Zunahme pädiatrischer Intensivpflegedienste zu einer stetigen Zunahme von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen gekommen (55-58). Auch in Deutschland kommt es sowohl in der Erwachsenen- als auch in der Kinder- und Jugendmedizin zu einer kontinuierlichen Zunahme an heimbeatmeten Patienten, wobei auf Grund fehlender Register keine genauen Zahlen vorliegen (14). Verschiedene mittlerweile mehrere Jahre alte Schätzungen gehen von knapp 1400 - 2000 in Deutschland lebenden heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen aus (12, 53, 125). Mit 153 betreuten heimbeatmeten Patienten stellt das Dr. von Haunersche Kinderspital der LMU ein deutschlandweit - und auch international - großes Zentrum für diese spezielle Patientengruppe dar. Das überregionale Einzugsgebiet unserer Patienten lässt jedoch keine seriösen Schlüsse auf die deutschlandweite Anzahl von heimbeatmeten Patienten zu. Legt man die Dynamik der vergangenen Jahre zu Grunde, ist aber mit einer weiteren Zunahme an heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen zu rechnen.

Die Krankheitsbilder, die im Kindesalter eine Heimbeatmung notwendig machen, sind vielfältig, so dass sich der Alltag der betroffenen Familien sehr divers darstellt. Exemplarisch seien ein Patient mit oberer Atemwegobstruktion und normaler psychomotorischer Entwicklung, ein muskelschwacher und daher rollstuhlpflichtiger NME Patient mit guter Kognition sowie ein schwer psychomotorisch retardiertes Kind nach perinataler Asphyxie genannt – die jeweils beatmungspflichtig sind, deren Lebensrealitäten sich aber stark

voneinander unterscheiden. Trotz der oben genannten Zunahme an heimbeatmeten Kindern, ist die absolute Anzahl an Patienten immer noch sehr klein, so dass in den bisherigen Studien dieses heterogene Patientenkollektiv oftmals gemeinsam untersucht wurde. Die relativ große Anzahl von heimbeatmeten Patienten an unserem Zentrum machte es möglich, erstmals ausschließlich die HrQoL von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulärer Erkrankung zu untersuchen. Die Begrenzung auf dieses relativ homogene und rein pädiatrische Patientenkollektiv und die Befragung von Eltern und Geschwistern generiert erstmals spezifische Daten zur HrQoL heimbeatmeter NME Patienten und deren Familien. Durch die kognitive Fähigkeit aller Patienten eine Selbsteinschätzung der HrQoL vorzunehmen und die hohe Teilnahmebereitschaft aller Studienteilnehmer, ist ein aussagekräftiger Datensatz entstanden, da die Sicht auf die HrQoL, wie in der Literatur gefordert, sowohl aus Kindes- als auch aus Elternsicht erfolgen konnte.

4.1.2 Soziodemographie

Als Vergleichsgrundlage zur Einordnung der Ergebnisse dient im Folgenden der durch die statistischen Landesämter erhobene Mikrozensus des Jahres 2019. Der jährlich durchgeführte Mikrozensus liefert seit 1957 durch die Befragung von einem Prozent der Bevölkerung statistische Informationen zur Bevölkerungsstruktur sowie zur wirtschaftlichen und sozialen Lage der in Deutschland lebenden Bevölkerung und ist auf den Internetplattformen der Statistischen Landesämter sowie des Statistischen Bundesamtes verfügbar (126).

Die 37 Patienten der Studienstichprobe stellen mit einem durchschnittlichen Alter von 10,5 Jahren (2 – 18 Jahre) ein rein pädiatrisches Kollektiv dar. Dies gilt es zu betonen, da auf Grund der geringen Patientenzahlen im Bereich der pädiatrischen Heimbeatmung manche Studien auch junge Erwachsene in ihre Studien einschließen.

Mädchen und Jungen waren sowohl insgesamt als auch bezogen auf die Beatmungsform in etwa gleich häufig vertreten. Unter den 13 teilnehmenden Geschwistern betrug das Durchschnittsalter 11,9 Jahre (8 – 18 Jahre), wobei der Anteil der Mädchen (69,2%) größer war.

5 Studienpatienten (13,5%) lebten zum Zeitpunkt der Erhebung bei einem alleinerziehenden Elternteil und damit weniger als im bundesdeutschen Vergleich (19%) (127). In Hinblick auf die außerordentlichen Belastungen und die auch in der Literatur zu findenden Hinweise auf vermehrte Partnerkonflikte in Familien mit chronisch krankem Kind (74), überraschen diese Daten zunächst. Dabei sollte man sich bewusst machen, dass die erhobenen Daten nicht die Beziehungsqualität, sondern lediglich den Beziehungsstatus der Eltern widerspiegeln. Es

bleibt also unklar, ob die betroffenen Paare trotz der außergewöhnlichen Belastungen eine intakte Beziehung führen oder ob sie, auf Grund der besonderen Verantwortung, die die Pflege eines heimbeatmeten NME Kindes mit sich bringt, eher von einer Trennung absehen, selbst wenn die Partnerbeziehung nicht intakt ist.

Mit durchschnittlich zwei Kindern pro Familie lebten in den befragten Familien mehr Kinder als im bundesdeutschen Vergleich (Ehepaare 1,75 Kinder/Familie, Lebensgemeinschaften 1,49 Kinder/Familie, Alleinerziehende 1,41 Kinder/Familie) und auch die Anzahl der Ein-Kind-Familien ist in der Studienstichprobe (32,4%) im Vergleich zum oben erwähnten Mikrozensus (51,2%) geringer (128), wobei die invasiv beatmeten Kinder dieser Studie häufiger geschwisterlos sind als die NIV beatmeten Kinder. Immerhin 14 Familien (37,8%) entschieden sich nach der Geburt ihres erkrankten Kindes für mindestens ein weiteres Kind, trotz der in dieser Studie festgestellten signifikant erhöhten Familienbelastung. Die Beatmungsform hatte keinen größeren Einfluss auf diese Entscheidung (NIV: 34,8% vs. invasiv: 42,9%). Ein Erklärungsansatz stellt der möglicherweise in den Familien vorhandene Wunsch nach einem gesunden Kind dar. Dieser Ansatz trifft aber zumindest auf die 5 Familien (13,5%) nicht zu, die nach ihrem erkrankten Kind noch mehr als ein weiteres (gesundes) Kind bekamen oder bereits vor der Geburt des erkrankten Kindes ein gesundes älteres Kind in der Familie hatten. Es bleibt also festzuhalten, dass die in dieser Arbeit festgestellte Familienbelastung nicht notwendigerweise zu einer verminderten, wenn nicht gar zu einer vergleichsweise großen Anzahl von Kindern führt, ohne dass hierfür ein plausibler Erklärungsansatz existiert. Auch wenn die Ergebnisse des Hamburger Kollegen Grolle (95) in eine ähnliche Richtung weisen, sind letztlich die Stichprobengrößen der Studien nicht ausreichend groß, um statistisch belastbare Aussagen zu treffen.

Ein Großteil der Kinder (89%) besucht trotz der vorhandenen Technologieabhängigkeit und der oft schweren körperlichen Einschränkungen regelmäßig eine Bildungseinrichtung, wobei 73% der Kinder am regulären Bildungssystem (Regelschule, Kindergarten, Kinderkrippe) teilnehmen. Diese Zahlen zeigen eindrucksvoll, dass trotz der erschwerten Rahmenbedingungen eine soziale Teilhabe stattfindet. Die Ergebnisse des KIDSCREEN (Dimension Schulisches Umfeld) lassen zudem den Schluss zu, dass die Schulkinder unter den Studienteilnehmern die Schule gerne und, zumindest subjektiv empfunden, erfolgreich besuchen.

Bei der Pflege des erkrankten Kindes sowie der Erwerbstätigkeit folgen die Familien traditionellen Mustern. Den Großteil der Care-Arbeit (75,8%) übernehmen die Mütter, die

damit auch den täglichen Belastungen, die damit einhergehen, am stärksten ausgesetzt sind, wie die ULQIE Ergebnisse zeigen. Viele Familien (59,5%) werden in erheblichem Umfang (durchschnittlich 15 Stunden/Tag) von einem Kinderintensivpflegedienst unterstützt, wobei insbesondere Familien mit invasiv beatmetem Kind (92,9%) auf Grund der größeren Beatmungsabhängigkeit und der Möglichkeit eines potentiell letalen Kanülenzwischenfalls diese Leistung, häufig auch kontinuierlich (24 Stunden/Tag), in Anspruch nehmen. Zwar fühlen sich die meisten Familien (71,4%) ausreichend unterstützt, einige von ihnen empfinden jedoch die Abhängigkeit von fremder Hilfe (4 Familien), die Suche nach geeignetem Personal (2 Familien) und den Eingriff in die Privatsphäre (1 Familie) als Belastung.

Bei der Teilnahme am Erwerbsleben besteht eine große Diskrepanz zwischen Vätern und Müttern, die wahrscheinlich der Pflegeaufteilung zwischen den Elternteilen geschuldet ist. Verglichen mit den Daten des Statistischen Bundesamts von 2019 (129) gehen in den befragten Familien mehr Väter (100% vs. 92,9%) und deutlich weniger Mütter (48,6% vs. 74,7%) einer Arbeit nach. Die Väter (gesamt: 12,1%), insbesondere invasiv beatmeter Kinder (invasiv: 30,8%), arbeiten zwar mehr in Teilzeit als Väter im bundesdeutschen Durchschnitt (6,4%), bei den arbeitenden Müttern ist der Anteil aber ebenfalls deutlich erhöht (93,8% vs. 66,2%). Die überwiegend durch die Mütter übernommene Pflege des Kindes (Mütter: 75,8% vs. Väter: 22,1%) führt also dazu, dass die Mütter deutlich weniger arbeiten gehen. Neben den negativen Auswirkungen auf die gleichberechtigte Arbeitsaufteilung, entstehen den Familien hierdurch auch relevante finanzielle Belastungen, wie die Ergebnisse des FaBel (siehe 3.4.) zeigen.

4.1.3 *Klinische Merkmale*

Alle Patienten der untersuchten Stichprobe leiden an einer neuromuskulären Erkrankung. Der große Anteil an Patienten mit Myopathie/kongenitaler Muskeldystrophie (51,4%) und SMA (40,5%) kommt durch den schweren bzw. rasch progressiven Verlauf dieser Krankheitsentitäten zu Stande, der häufig bereits im jungen Kindesalter eine Beatmungstherapie notwendig macht. Patienten mit DMD hingegen werden häufig erst in der Adoleszenz und im jungen Erwachsenenalter beatmungspflichtig und stellen daher mit 8,1% nur einen kleinen Teil der Studienpatienten.

Durch die zunehmende Auswahl an geeigneten Beatmungsmasken und die Möglichkeit angepasste Nasenmasken anfertigen zu lassen, hat sich im Verlauf der Jahre die Beatmungsmodalität immer weiter zugunsten der nichtinvasiven Beatmung verschoben. So machen auch in der Studienstichprobe die NIV beatmeten Patienten (62,2%) den größeren

Anteil aus. Nichtsdestotrotz benötigen schwer betroffene Kinder weiterhin einen invasiven Beatmungszugang, um eine sichere Beatmungssituation zu gewährleisten, was sich an dem hohen Prozentsatz an kontinuierlicher Beatmung (invasiv: 57,1% vs. NIV: 8,7%), signifikant erhöhtem Beatmungsbedarf (invasiv: 18,7 Stunden/Tag, NIV: 11,7 Stunden/Tag) und dem deutlich jüngeren Alter bei Beginn Beatmung (invasiv: 1,3 Jahre, NIV: 6,9 Jahre) unter den invasiv beatmeten Kindern zeigt.

Die Patienten mussten im Jahr 2020 durchschnittlich 2,4 mal geplant, 1,8 mal ungeplant und 1,6 mal notfallmäßig stationär im Krankenhaus betreut werden. Die Anzahl der stationären Aufenthalte vergegenwärtigt noch einmal eindrücklich, dass die Kinder dieser Studie eine gesundheitlich hoch komplexe und fragile Gruppe an Patienten darstellen, die Betreuung im häuslichen Umfeld für die Familien eine große Herausforderung darstellt und diese oftmals trotz Anwesenheit eines Intensivpflegedienstes an ihre Grenzen bringt. Dabei können beträchtliche Unterschiede innerhalb der Studienstichprobe ausgemacht werden. Während 28% der Patienten ≥ 5 mal, ein Kind gar 8 mal, stationär betreut werden mussten, waren 50% der Patienten ≤ 1 mal in stationärer Betreuung. Die Zahlen verdeutlichen, dass eine große Anzahl von Patienten in einem gesundheitlich stabilen Zustand zu Hause lebt, während andere Familien häufig mit gesundheitlichen Komplikationen oder gar lebensbedrohlichen Situationen leben müssen. Die psychischen, familiären, organisatorischen und beruflichen Belastungen, die sich für die betroffenen Patienten und Familien daraus ergeben, lassen sich nur erahnen.

Die knappen Ressourcen der pädiatrischen Intensivmedizin mit häufiger Voll- oder Überbelegung der Station unserer Klinik, führt leider vermehrt zu dem Umstand, dass selbst die eigenen Patienten nicht immer in unserer Klinik betreut werden können (130). Auf Grund des großen Einzugsgebiets der Patienten, ist daher eine gute heimatnahe Betreuung durch einen niedergelassenen Kinderarzt (hier: 83,3%) und die regionale Kinderklinik von großer Wichtigkeit, um als wohnortnaher Ansprechpartner und Bindeglied bei der Betreuung zu fungieren.

Bei der Ernährung der Kinder zeigen sich deutliche Unterschiede zwischen den Kindern in Abhängigkeit von der Beatmungsform. Während etwa dreiviertel (73,9%) der NIV beatmeten Kinder in der Lage sind, ausreichende Mengen an Nahrung und Flüssigkeiten oral aufzunehmen und suffizient zu schlucken, sind invasiv beatmete Kinder häufig auf eine Ernährung über eine gastrale oder jejunale Sonde angewiesen (78,6%). Die tägliche und teils auch nächtliche Ernährung über eine Ernährungssonde stellt zwar eine sichere Applikationsform dar, entlastet die Familien von aufwendigen Essensversuchen und schützt

Kinder mit unzureichendem Schluckakt vor Aspirationen, erfordert aber zusätzliche zeitliche und pflegerische Ressourcen bei der Nahrungsverabreichung, Vorhaltung von geeigneter Nahrung und Stomapflege. Außerdem schränkt sie durch das benötigte Equipment die Mobilität dieser Familien zusätzlich ein.

4.1.4 Probleme, Belastungen und Vorteile der Beatmung

In diesem Teil der Arbeit sollten die praktischen Erfahrungen der Eltern zum Thema Heimbeatmung einen Raum finden, um sich ein Bild von den positiven wie negativen Auswirkungen dieser Therapieform auf den Alltag zu verschaffen und konkrete Probleme zu identifizieren.

Viele Familien fühlen sich stark in ihrer Mobilität eingeschränkt. Diese Einschränkung macht die Familien im Alltag unflexibel und erschwert nahezu alle alltäglichen Handlungen außerhalb des eigenen Zuhauses, kommt aber auch bei der Planung und der (Un)Möglichkeit von Urlaub zum Tragen. Trotz der mittlerweile recht kompakten Heimbeatmungsgeräte muss eine Vielzahl weiterer Komponenten wie Monitor, Absaugung und Kanülennotfalltasche mitgeführt werden, so dass jedes Verlassen der eigenen vier Wände mit enormem Aufwand verbunden ist. Dieser, sowohl unter Problemen als auch bei Belastungen der Heimbeatmung, am häufigsten genannte Aspekt, bringt viele praktische Probleme mit sich, birgt aber auch, durch die fehlende Teilnahme an sozialen Aktivitäten, die Gefahr einer sozialen Isolation mit daraus folgend potentiellen HrQoL Einschränkungen der Eltern (94, 131).

Während die eingeschränkte Kommunikation von den Familien der invasiv beatmeten Kinder am häufigsten als Problem genannt wird, leiden viele NIV beatmete Kinder unter Druckstellen im Bereich der Beatmungsmaske. Trotz aufwendig hergestellter individueller Beatmungsmasken sind Druckstellen daher weiterhin ein relevantes Problem, welches sich negativ auf die Compliance von Kind und Eltern und somit auf den Therapieerfolg auswirkt. Letztlich sind Druckstellen im Maskenbereich, insbesondere bei nahezu kontinuierlich NIV beatmungspflichtigen Kindern, ein potentiell limitierender Faktor, der eine Tracheotomie erforderlich machen kann. Fehlalarme werden insbesondere von den Eltern NIV beatmeter Kinder als Problem empfunden. Bei der Fragestellung wurde nicht zwischen Alarmen der Beatmungsmaschine und des Heimmonitors unterschieden. Bei Alarmen der Heimbeatmungsmaschine ist durch eine bessere Einstellung der Alarmgrenzen eventuell Abhilfe zu schaffen, andererseits müssen die Alarmgrenzen eng genug gewählt werden, um potentiell lebensgefährliche Notfälle durch Diskonnektion, Obstruktion oder Dislokation von Maske oder Trachealkanüle sensibel zu detektieren, so dass (Fehl)Alarme nicht gänzlich zu vermeiden sind. Bei der Monitorüberwachung ist vorstellbar, dass NIV beatmete Kinder, durch die meist noch bessere körperliche Mobilität, mittels Bewegung häufiger eine

schlechte Sensorableitung des Pulsoxymeters und damit vermehrt Fehlalarme generieren. Andererseits ist vorstellbar, dass Eltern von invasiv beatmeten Kindern dem Monitoring generell positiver gegenüberstehen, da dieses, auf Grund der höhergradigen Beatmungsabhängigkeit und der damit verbundenen großen Gefahren einer relevanten Hypoxie, vor lebensbedrohlichen Komplikationen schützt. Immerhin jeweils etwa ein Viertel der Kinder beklagen abdominelle Nebenwirkungen wie „einen vollen Bauch“ und „Blähungen“. Erstaunlich selten werden hingegen eine mangelnde Compliance des Kindes („mein Kind möchte nicht beatmet werden“) und medizinische Notfälle als Problem genannt. Bei der Abfrage der größten Belastungen wurden neben der bereits diskutierten Mobilitätseinschränkung noch Aspekte rund um den gestörten Nachtschlaf sehr häufig genannt. Fehlalarme, das Verrutschen der Maske, nächtliches Umlagern des Kindes, die Lautstärke des Beatmungsgerätes sowie Ängste vor Notfällen und unbemerkten Geräteausfällen werden von den Eltern als Ursachen für Schlafstörungen genannt, die wiederum ein erhöhtes Risiko für Depressionen nach sich ziehen (132, 133). Die weiteren genannten Belastungen wie die Abhängigkeit von fremder Hilfe, die Abhängigkeit vom Beatmungsgerät, Probleme passendes Pflegepersonal zu finden, die Anwesenheit des Pflegepersonals als Eingriff in die Privatsphäre, Platzprobleme durch das Equipment sowie technische Probleme zeigen die Vielfalt an möglichen negativen Begleiterscheinungen der Heimbeatmung.

Trotz aller oben erwähnten Probleme und Belastungen, die sich aus der Heimbeatmung ihres Kindes ergeben, stehen die Eltern der Heimbeatmungstherapie in überwältigender Mehrheit positiv gegenüber. Die Vorteile der Heimbeatmung werden jedoch, in Abhängigkeit von der Beatmungsintensität bzw. dem Grad der Beatmungsabhängigkeit, unterschiedlich wahrgenommen und lassen sich in zwei große Gruppen trennen: Etwa ein Drittel der Eltern (32%) gibt an, dass das (Über)Leben ihres Kindes nur durch die Heimbeatmung möglich sei. Die Eltern notierten diese existentielle Feststellung häufig in Großbuchstaben und versahen sie mit Ausrufenzeichen. Wenig überraschend sind, bis auf eines, alle erkrankten Kinder dieser Familien hochgradig beatmungsbeatmungspflichtig (≥ 22 Stunden/Tag) und invasiv beatmet (75%). Der sehr berührende Text einer Mutter verdeutlicht im positiven Sinne, wie bestenfalls die Belastungen, die sich durch Pflege und Heimbeatmung des Kindes ergeben, von den wahrgenommenen Vorteilen aufgewogen werden. Der Text erinnert an die Arbeit von Carnevale et al., die mit dem Titel „Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator-assisted children at home“ (94) überschrieben ist und soll an diese Stelle noch einmal zitiert werden: *„Wie Sie den Antworten entnehmen können, haben wir wenig Zeit und sind auch nicht mehr allzu flexibel. Dies steht unserer Freude am*

Leben mit F. allerdings nicht entgegen. Zwar fühlen wir uns hin und wieder belastet durch die Situation, durch F. haben wir aber erst gelernt, was glücklich sein überhaupt bedeutet. Durch meine gesunden Kinder vor F. kann ich den Vergleich ziehen, dass man auch mit gesunden Kindern zum Teil besorgt sein kann. Zwar mögen die Sorge und Belastung mit F. etwas größer sein, diese vergessen wir aber, wenn wir ihr ein Lächeln ins Gesicht zaubern oder wir ihre Dankbarkeit spüren. Durch F. haben wir gelernt, dass es nicht immer viel braucht, um glücklich zu sein, sondern die kleinsten Momente unser Leben lebenswerter machen. Deshalb hat sich durch F. die Qualität unseres Familienlebens gesteigert und wir sind gemeinsam stärker geworden. Zwar müssen wir uns ab und zu den Umständen anpassen. Dies macht uns jedoch im Verhältnis zu dem, was wir von F. zurückbekommen, nichts aus. Aus diesem Grunde würden wir dieselbe Entscheidung (Anm.: zur Heimbeatmung) nochmal treffen.“

Von Eltern deren Kinder weniger Beatmung benötigen, werden die Vorteile überwiegend in gesteigerter Fitness, erholsamen Schlaf und als effektive Maßnahme der Infektprävention gesehen. In den 17 Familien (46%), die einen oder mehrere dieser Vorteile nannten leben überwiegend NIV beatmete Kinder (76%) mit einer täglichen Beatmungsdauer von bis zu 10 Stunden/Tag (76%). Unter den weiteren Vorteilen werden eine gesteigerte Lebensqualität, weniger Sorgen um das Kind, das Gefühl von Unabhängigkeit, ein gesteigerter Appetit des Kindes und mehr Kraft zum Sprechen aber auch praktische Aspekte wie die unkomplizierte Möglichkeit zur Inhalation erwähnt.

Eine große Herausforderung für Behandlungsteam und betroffene Familien stellt die Entscheidung für bzw. gegen den Beginn einer Heimbeatmung dar. Diese muss stets individuell und unter Einbezug des jeweiligen medizinischen und ethisch-moralischen Kontextes getroffen werden, weshalb für den Prozess der Entscheidungsfindung keine Empfehlungen existieren. Mah et al. schreiben, dass die Entscheidung weitgehend davon abhängt, wie die Eltern die Lebensqualität ihres Kindes einschätzten und dass eine unvoreingenommene Beratung durch das Behandlungsteam notwendig sei, die Entscheidung aber letztlich bei der einzelnen Familie liegen sollte und – bei einer Entscheidung für die Heimbeatmung – in Hinblick auf die wahrgenommene Lebensqualität von Eltern und Kind regelmäßig reevaluiert werden müsse (131). Für eine gute Beratung der zukünftigen Familien müssen neben medizinischen Aspekten auch die Erfahrungen der bereits betroffenen Familien einfließen. In der bereits zitierten Arbeit von Mah et al., die ebenfalls Eltern heimbeatmeter NME Kinder befragte, wird die Entscheidung für eine Heimbeatmung retrospektiv überwiegend positiv bewertet, da sie das Überleben des Kindes gesichert und die HrQoL des Kindes verbessert habe: “... to start from the beginning with

what I know now ..., I think I would do the same thing" (131). Auf Grund der existentiellen Dimension, die die Entscheidung für oder gegen die Heimbeatmung des eigenen Kindes – Tod oder Leben – darstellt, ist eine retrospektive Bewertung dieser Entscheidung jedoch sicherlich von eingeschränkter Aussagekraft. Es wurde daher versucht, durch die Frage nach der Beratung zukünftig betroffener Eltern auch negative Einschätzungen zuzulassen, ohne die eigene Entscheidung grundsätzlich in Frage zu stellen. Nichtsdestotrotz bewertet auch die große Mehrheit der Familien dieser Arbeit, unabhängig von der Beatmungsform ihres Kindes, die Heimbeatmung sehr positiv und spricht den zukünftig betroffenen Familien eine klare Empfehlung aus. Lediglich zwei Familien NIV beatmeter Kinder sehen dies anders. Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die Ergebnisse dieser Studie eine gute Grundlage für eine differenzierte Aufklärung zukünftig betroffener Eltern hinsichtlich der Vor- und Nachteile einer Heimbeatmung darstellen. Eine unkritische Anwendung der Ergebnisse auf andere deutsche oder gar internationale Zentren ist wegen lokaler Besonderheiten und höchst unterschiedlicher Sozialsysteme jedoch nur bedingt möglich.

4.2 Lebensqualität der Patienten

Die Lebensqualität der Patienten wurde mit dem generischen KIDSCREEN und chronisch-generischen DISABKIDS erhoben, was die Einordnung der Patienten-HrQoL sowohl im Vergleich mit gesunden als auch mit chronisch kranken Kindern ermöglicht. Auf Grund des für die Fragebögen vorgesehenen Alters kamen 24 Patienten für den KIDSCREEN (8 – 18 Jahre) sowie 18 Patienten für die Langversion (8 – 16 Jahre) und 10 Kinder für die kurze Smileyversion (4 – 7 Jahre) des DISABKIDS in Frage. Die Ergebnisse wurden mit den Normdaten der jeweiligen Validierungsstudie (34, 38) verglichen und mittels einfachem t-Test auf das Vorliegen signifikanter Mittelwertsunterschiede überprüft. Weitere Vergleiche nach Alter, Geschlecht und verschiedener klinischer Parameter erfolgten auf Grund der kleinen Stichprobengröße deskriptiv. Da die Smileyversion des DISABKIDS lediglich einen Gesamtscore ausweist, erfolgt eine getrennte Betrachtung dieser Ergebnisse.

Im Gegensatz zu vielen HrQoL Studien mit heimbeatmeten Kindern, beinhaltet die Stichprobe dieser Untersuchungen ausschließlich Kinder mit Erkrankungen aus dem neuromuskulären Formenkreis, so dass ein relativ homogenes Patientenkollektiv die Datengrundlage bildet. Diese Tatsache erschwert jedoch die Einordnung der Ergebnisse, da bisherige HrQoL Studien häufig Kinder mit NME oder Kinder mit Heimbeatmung untersuchten, wobei das jeweils andere Merkmal nur anteilig vorhanden war (Untersuchung von heimbeatmeten Kindern: nur teilweise NME Patienten; Untersuchungen von NME Patienten: nur teilweise beatmet). Durch die guten kognitiven Fähigkeiten der untersuchten Kinder liegen sowohl aussagekräftige Selbst- als auch Fremdeinschätzungen vor. Hierbei

unterscheiden sich die Aussagen von Kindern und Eltern weder im KIDSCREEN noch im DISABKIDS (DCGM-37 und Smiley) signifikant. Größere Mittelwertsunterschiede, im Sinne einer tendenziell negativeren Einschätzung durch die Eltern, in den Dimensionen Soziale Inklusion, Soziale Exklusion und Unabhängigkeit (DISABKIDS) sowie Psychologisches Wohlbefinden (KIDSCREEN) zeugen davon, dass nicht beobachtbare Dimensionen bei der Fremdbeobachtung häufig schlechter eingeschätzt werden und Eltern chronisch kranker Kinder, deren HrQoL tendenziell unterschätzen (31, 49, 50).

Allen in diese Studie eingeschlossenen Kindern ist eine generalisierte Muskelschwäche gemein, die in ihrer Ausprägung eine chronisch respiratorische Insuffizienz verursacht und eine Beatmungstherapie notwendig macht. Es ist daher nicht verwunderlich, dass sich die Kinder dieser Untersuchung – unabhängig von Selbst- und Fremdeinschätzung, Beatmungsform, Beatmungsdauer, Geschlecht, Alter und Familienstand der Eltern – im Vergleich zu gesunden (KIDSCREEN) als auch chronisch kranken (DISABKIDS) Kindern körperlich stark eingeschränkt fühlen. Die Mittelwertsunterschiede sind hochsignifikant, klinisch nachvollziehbar und auch an anderer Stelle, sowohl bei NME, als auch bei heimbeatmeten Kindern, mehrfach beschrieben (74, 75, 79, 95, 134). Interessant sind daher vor allem die Auswirkungen von Krankheit und Heimbeatmung auf die weiteren HrQoL Dimensionen. Hier unterscheiden sich die Ergebnisse von KIDSCREEN und DISABKIDS bei den untersuchten Kindern beträchtlich, wobei Merkmale der Beatmungstherapie die Ergebnisse jeweils gleichsinnig beeinflussen.

Im Kontext der chronischen Erkrankung (DISABKIDS) sind, neben den oben erwähnten körperlichen Einschränkungen, auch alle weiteren Dimensionen signifikant eingeschränkt, wobei die Skalen Unabhängigkeit, Soziale Inklusion und Soziale Exklusion am stärksten betroffen sind. Die Kinder sehen auf Grund ihrer Erkrankung einer selbstbestimmten Zukunft pessimistisch entgegen, haben wenig positive soziale Beziehungen und fühlen sich stigmatisiert. Der Befund wiegt umso schwerer, da die Vergleichsstichprobe des DISABKIDS ebenfalls aus chronisch kranken Kindern besteht.

Im Vergleich mit gesunden Kindern (KIDSCREEN) bewerten die untersuchten Kinder ihre HrQoL positiver: verminderte Mittelwerte in der Dimension Soziale Unterstützung weisen zwar ebenfalls auf Probleme im sozialen Kontext hin, sind jedoch nicht signifikant. Die Kinder fühlen sich in ihren Familien überdurchschnittlich wohl (Autonomie & Eltern) und gehen sehr gerne zur Schule (Schulisches Umfeld). Mit gesunden Kindern vergleichbare (im Selbstbericht) bzw. nur wenig verminderte (Elternbericht) Mittelwerte in der Dimension Psychologisches Wohlbefinden zeugen von einer auch in diesem HrQoL Bereich relativ stabilen Funktion im Vergleich zu gesunden Kindern.

Heimbeatmete Kinder mit NME leiden also neben physischen Limitierungen vor allem im sozialen Bereich unter großen Einschränkungen. Obwohl fast alle Kinder dieser Untersuchung eine Schule besuchen und damit regelmäßig am sozialen Leben teilnehmen, fühlen Sie sich häufig sozial isoliert, stigmatisiert und durch Gleichaltrige ausgeschlossen. Die psychische (KIDSCREEN) Verfassung der Kinder ist dagegen überraschend stabil, was in Anbetracht der sozialen Probleme und der Ergebnisse vorangegangener Studien (79, 134) zunächst erstaunt, aber eventuell mit dem als groß empfundenen Rückhalt in der Familie (Autonomie & Eltern) begründet ist.

Die Ergebnisse weisen jedoch deutliche Unterschiede in Bezug auf klinische Merkmale auf. Vor allem Kinder mit invasiver Beatmung, einer Beatmung über viele Stunden (unabhängig vom Modus: 13 – 24 h/Tag) und bereits langjähriger Therapiedauer (>5 Jahre) sind von den sozialen Problemen betroffen. Kinder mit NIV Beatmung, geringem täglichen Beatmungsbedarf (unabhängig vom Modus: 1 – 12 Stunden/Tag) und erst kurzer Therapiedauer (<5 Jahre) sind in den sozialen Dimensionen deutlich weniger beeinträchtigt und weisen oft mit den Normdaten vergleichbare oder gar bessere Mittelwerte auf. Ob die angeführten klinischen Merkmale unabhängig voneinander oder in Kombination zu den sozialen Problemen führen, ist mit den erhobenen Daten nicht zu klären. Es ist aber praktisch gut vorstellbar, dass die NIV beatmeten Kinder dieser Studie, da sie häufig nur nachts (NIV: 73,9% vs. invasiv: 21,4%) und insgesamt weniger (NIV: 11,7 Stunden/Tag vs. invasiv: 18,7 Stunden/Tag) beatmet werden, im Alltag leichter kommunizieren und interagieren können und es ihnen daher leichter fällt, soziale Kontakte zu unterhalten, während eine Trachealkanüle und/oder Beatmung (am Tag) diesbezüglich Probleme bereiten und mit potentieller Stigmatisierung verbunden sind. Kinder mit invasivem Beatmungszugang sowie (nahezu) kontinuierlich beatmungspflichtige Kinder müssen zudem aus Sicherheitsgründen stets von einer fachkundigen Person begleitet werden, was sowohl die Privatsphäre als auch den Aktionsradius der Kinder einschränkt und sich damit ebenfalls potentiell negativ auf die Sozialisation unter Gleichaltrigen auswirkt.

Entgegen verschiedener Studien, die keinen Einfluss der Beatmungsdauer auf die HrQoL von heimbeatmeten Kindern sehen (69, 72, 73), zeigen die Ergebnisse dieser Arbeit, dass sich zumindest die sozialen Probleme mit zunehmender Beatmungsdauer (>5 Jahre) verschärfen. Ob dies der andauernden Beatmungstherapie oder dem Erreichen des Jugendalters geschuldet ist, lässt sich auf Grund der heterogenen Ergebnisse des Altersgruppenvergleichs nicht klären. Theoretisch sind sowohl ein schrittweiser der Beatmung geschuldeter sozialer Rückzug, unabhängig vom Kindesalter, als auch die Veränderung der Selbstwahrnehmung sowie des sozialen Gefüges im Jugendalter, als Ursache plausibel. Da die meisten neuromuskulären Erkrankungen mit zunehmendem Alter

progredient sind, ist auch die mit dem Alter zunehmende Krankheitschwere ein potentieller Erklärungsansatz für die zunehmende soziale Isolation. Hiergegen spricht, dass – im Gegensatz zu den sozialen Dimensionen – die wahrgenommenen physischen Limitierungen von den genannten Merkmalen unabhängig sind.

Studien von Windisch (Erwachsene), Paditz (6 – 30 Jahre, M = 18 Jahre) und Young (Kinder und Jugendliche) kommen zu dem Schluss, dass sich die Lebensqualität durch die Einleitung einer Heimbeatmung zumindest kurzfristig bessert bzw. stabilisiert (63, 67, 72).

Auch viele in unserem Zentrum betreute Kinder mit NME, bei denen auf Grund von klinischen Zeichen der chronischen respiratorischen Insuffizienz (Tagesmüdigkeit, Konzentrationsschwierigkeiten, Kopfschmerzen, gehäufte Infekte, milde Hyperkapnie) elektiv eine nächtliche NIV Beatmung begonnen wird, berichten von positiven Effekten auf das Wohlbefinden und die Leistungsfähigkeit. Über den Langzeitverlauf der HrQoL unter Heimbeatmung existieren aber weder im Pädiatrischen- noch im Erwachsenenbereich belastbare Studien, so dass unklar bleibt, welche Effekte Krankheitsprogredienz, Beatmungsdauer oder Pubertät auf die HrQoL unter Heimbeatmung haben. Zur Klärung dieser Fragen sind prospektive Längsschnittuntersuchungen mit Einschluss ab Diagnosestellung wünschenswert.

Im Gegensatz zu den bereits diskutierten Ergebnissen der „klassischen“ Messinstrumente für Kinder und Jugendliche (KIDSCREEN, DISABKIDS Langversion), ist die HrQoL der zehn Kinder im Kleinkindalter, die den kurzen und vereinfachten DISABKIDS Smileyfragebogen beantwortet haben, mit gleichaltrigen chronisch kranken Kindern vergleichbar. Eine neuromuskuläre Erkrankung, die zu einer Beatmungspflichtigkeit führt, scheint demnach im Kleinkindalter noch deutlich weniger negativen Einfluss auf die HrQoL zu haben. Im Vergleich der verschiedenen Untergruppen ist jedoch auch bei den Kleinkindern eine deutliche Tendenz zur besseren HrQoL der NIV beatmeten Kinder nachweisbar, die täglichen Beatmungsstunden und der Zeitraum seit Beatmungsbeginn hat in dieser Altersgruppe – wie auch der Vergleich nach Geschlecht und Familienstand der Eltern – jedoch keinen Einfluss auf die Ergebnisse. Als Grund für die insgesamt bessere HrQoL der Kleinkinder ist denkbar, dass die jüngeren Kinder auf Grund ihres Entwicklungsstandes die mit Erkrankung und Beatmung einhergehenden Einschränkungen und Belastungen noch als selbstverständlich hinnehmen und ihnen daher weniger Bedeutung beimessen. Gegen diese Argumentation spricht, dass auch die Eltern der Kleinkinder deren HrQoL deutlich positiver einschätzen, als dies die Eltern älterer Kinder tun. Ein anderer Erklärungsversuch liegt in den Kernproblemen der älteren Kinder: der soziale Bereich. Die sozialen Dimensionen, also Freundschaften, Kontakte zu Gleichaltrigen und soziale Integration spielen im Kleinkindalter noch eine untergeordnete Rolle und wirken sich daher nicht derart negativ auf die HrQoL dieser Kinder

aus. Durch die einfache Struktur des Fragebogens mit lediglich sechs Fragen, die eine Selbsteinschätzung in diesem Alter erst möglich macht, ist eine differenzierte Antwort auf die gemachten Beobachtungen jedoch schwierig und muss in weiteren Befragungen untersucht und bestätigt werden.

Nur wenige Arbeiten beschäftigen sich explizit mit der HrQoL von (teilweise) beatmeten NME Kindern.

Eine im Hamburger Raum durchgeführte Studie von Johannsen et al. (79) findet bei der Untersuchung der HrQoL von beatmeten (41,9%) und nichtbeatmeten Kindern mit NME unter Verwendung von KIDSCREEN und DISABKIDS ebenfalls massive HrQoL Einschränkungen ohne signifikante Unterschiede zwischen beatmeten und nichtbeatmeten Kindern zu identifizieren. Während sich die Ergebnisse des DISABKIDS mit den hier erhobenen Daten ähneln, findet die Hamburger Arbeitsgruppe im KIDSCREEN, anders als in dieser Studienstichprobe, eine signifikante Beeinträchtigung des psychologischen Wohlbefindens, sowohl bei beatmeten als auch nichtbeatmeten Kindern. Ebenfalls unabhängig von der Beatmungspflichtigkeit, wird auch von den Hamburger Kollegen ein überdurchschnittliches Wohlbefinden in den Dimensionen Schulischen Umfeld und Autonomie & Eltern beobachtet, was die oben formulierte Hypothese eines stabilen psychologischen Befindens auf Grund des großen familiären Rückhalts zumindest in Frage stellt, jedoch verdeutlicht, dass Kinder mit NME und Heimbeatmung positiv auf ihre Familie und die Schule blicken. Ein offensichtlicher Erklärungsansatz für den zur vorliegenden Arbeit diskrepanten Befund bezüglich des psychologischen Wohlbefindens findet sich nicht, da sich Messinstrumente und Rahmenbedingungen (Patientenkollektiv, deutsche Großstadt, großes Behandlungszentrum, Gesundheits-/Sozialsystem) gleichen.

Auch die Ergebnisse einer kanadischen Studie von Mah et al. (134), die 2008 unter Verwendung des PedsQL ebenfalls die HrQoL beatmeter (17%) und nichtbeatmeter Kinder mit NME untersuchte, weisen eine deutliche Verminderung der HrQoL der untersuchten Kinder nach. Anders als Johannsen et al. sehen die kanadischen Kollegen jedoch beträchtliche Mittelwertsunterschiede zu Ungunsten der beatmeten Patienten, sowohl im Gesamtscore als auch in den einzelnen Dimensionen (Körperliches Wohlbefinden, Psychosoziales Wohlbefinden), und führen dies auf eine größere Krankheitsschwere und die durch die Beatmung verursachte Verminderung sozialer Kontakte zurück. Da die psychosoziale Dimension des PedQL verschiedene Aspekte (schulisches, emotionales und soziales Wohlbefinden) umfasst, die in dieser Arbeit getrennt betrachtet wurden und heterogene Ergebnisse erbracht haben, ist eine vergleichende Einordnung dieser HrQoL Aspekte nicht möglich.

Zwei Arbeiten, die sich mit der HrQoL von DMD Patienten beschäftigten, kommen ebenfalls zu recht unterschiedlichen Ergebnissen. Während eine von Kohler et al. in Zürich durchgeführte Studie mit teilweise (40%) NIV beatmeten DMD Patienten (8 - 33 Jahre, M = 23 Jahre) unter Verwendung des SF-36 sowohl für die beatmeten als auch für die nichtbeatmeten Patienten eine im Vergleich zur gesunden Vergleichsstichprobe unbeeinträchtigte HrQoL in den Dimensionen emotionales, mentales und soziales Wohlbefinden fand, kommt die US-amerikanische Studie von Uzark et al. bei der Untersuchung einer rein pädiatrischen DMD Stichprobe zu dem Schluss, dass altersübergreifend und alle Funktionsskalen betreffend die HrQoL im Vergleich zur gesunden Vergleichsgruppe signifikant vermindert ist. Beide Studien stellen übereinstimmend fest, dass das Alter und der wahrgenommene körperliche Funktionsgrad keinen Einfluss auf die HrQoL haben, was sich zumindest bezüglich des körperlichen Funktionsgrades mit den Beobachtungen der vorliegenden Arbeit deckt.

Auch in HrQoL Studien zur pädiatrischen Heimbeatmung, die neben NME Patienten auch Kinder mit anderer Grunderkrankung einschließen, finden sich divergente Ergebnisse. Während einzelne Studien eine gute Lebensqualität finden (73, 76), sehen andere eine massive HrQoL Beeinträchtigung in allen Lebensbereichen (74, 75, 95). Dieser Umstand könnte der sehr unterschiedlichen Auswahl an Krankheitsentitäten geschuldet sein, was wiederum bedeutet, dass Vergleiche mit den in der vorliegenden Arbeit untersuchten Kindern nicht sinnvoll sind.

Für die HrQoL von heimbeatmeten Kleinkindern findet sich nur eine Arbeit. Der Kollege Grolle befragte im Rahmen seines Promotionsvorhabens im Raum Hamburg 19 Kleinkinder mittels des DISABKIDS Smiley Fragebogens zu ihrer HrQoL und fand ebenfalls eine mit dem Vergleichskollektiv ähnliche Lebensqualität der heimbeatmeten Kleinkinder (95). Allerdings wählte der Kollege zum Vergleich das Kollektiv der schwer betroffenen chronisch kranken Kinder („severe“) mit vergleichsweise geringerer HrQoL aus dem DISABKIDS Manual, während in dieser Arbeit die Referenzwerte der gesamten Smiley Referenzstichprobe („mild“, „moderat“ und „severe“) herangezogen wurden. Es ist also davon auszugehen, dass die HrQoL der von Grolle untersuchten Kinder eine tendenziell schlechtere HrQoL als die Kinder dieser Arbeit aufweisen. Die Tatsache, dass in der Arbeit von Grolle Kinder mit unterschiedlichsten Erkrankungen, die auch Fälle mit schwerer psychomotorischer Retardierung und Mehrfachbehinderung beinhalten, einschloss, ist wohl der plausibelste Grund für die unterschiedlichen Ergebnisse.

Die beschriebene Literatur zeigt, dass die Studienlage heterogen ist und relativ wenig Klarheit darüber herrscht, welche Faktoren die HrQoL von heimbeatmeten Kindern mit NME

beeinflussen. Außer dem in der vorliegenden Arbeit detektierten Einfluss von Merkmalen der Beatmungstherapie (Beatmungszugang, -Stunden, -Dauer), kommen viele weitere Einflussgrößen in Frage. Neben der Grunderkrankung und der Krankheitsschwere sind das soziale Umfeld, die medizinische Betreuung, das Gesundheits- und Sozialsystem (77), altersspezifische Besonderheiten (Kleinkind vs. Grundschulkind vs. Pubertät) und die Lebensqualität des hauptsächlich betreuenden Elternteils (73) denkbare Faktoren. Wie die teils großen interindividuellen Ergebnisunterschiede der in dieser Studie untersuchten Kinder zeigen, ist für ein besseres Verständnis die Berücksichtigung der Stichprobenzusammensetzung und die differenzierte Betrachtung der Ergebnisse für eine sinnvolle Einordnung bei zukünftigen Studien notwendig. Weitere Studien zur HrQoL von heimbeatmeten Kindern mit NME sollten sich trotz der geringen Patientenzahlen auf dieses Patientengut beschränken, da eine gemeinsame Erhebung mit anderen Erkrankungsbildern auf Grund der oft vorliegenden Komorbiditäten zu wenig aussagekräftigen Ergebnissen führt.

4.3 Lebensqualität der Eltern und Familiäre Belastung

Für den im nordamerikanischen Sprachraum verwandter Begriff „Children with medical complexity“ (CMC) existiert keine deutsche Entsprechung. CMC werden durch klinische Instabilität, Technologieabhängigkeit oder besonders umfassenden Pflegebedarf definiert (135, 136), betreffen etwa 0,4% - 0,7% der in Kanada und den USA lebenden Kinder und verursachen etwa ein Drittel der dortigen Ausgaben im Bereich Kinder- und Jugendmedizin (137). Diese Gruppe besonders schwer betroffener Kinder und Jugendlicher, zu der auch die Patienten dieser Studie gehören, stellen die Eltern vor besondere Herausforderungen. Neben dem hohen Pflegeaufwand kommen häufige und nicht selten lange Krankenhausaufenthalte und die Technologieabhängigkeit mit der ständigen Sorge um das (Über)leben des Kindes (138) hinzu. Diese Faktoren wirken über viele Jahre auf die Eltern ein und führen zu einer andauernden Belastung mit potentiellen Konsequenzen für die körperliche und seelische Gesundheit der Pflegenden, wie generell für Eltern chronisch kranker Kinder beobachtet wurde (133, 139-143).

4.3.1 Lebensqualität der Eltern

Die Lebensqualität aller Eltern, unabhängig von ihrem Anteil an der kindlichen Pflege, wurde mit dem ULQIE, einem Messinstrument zur Erfassung der Lebensqualität von Eltern chronisch kranker Kinder, erhoben (109). Die Ergebnisse der Studienstichprobe wurden mit den Daten der Validierungsstichprobe (122 Eltern chronisch erkrankter Kinder) sowie anhand klinischer und soziodemographischer Merkmale untereinander verglichen. Hohe Werte im Gesamtscore sowie in den Dimensionen stehen für eine hohe Lebensqualität.

Bei der Betrachtung der Ergebnisse des Gesamtscores verwundert zunächst, dass die HrQoL der Eltern dieses besonders stark betroffenen Patientenkollektivs im Vergleich zur Referenzstichprobe nur minimal vermindert ist. Dies ist am ehesten dem Umstand geschuldet, dass alle Elternteile befragt wurden, auch wenn sie nicht oder nur wenig in die Pflege ihres Kindes involviert sind. Unter der Vorstellung, dass die mit der kindlichen Pflege einhergehenden Belastungen nicht geschlechterabhängig sind, wie zuletzt die Untersuchungen von Seears et al. und Lue et al. (73, 144) ergaben, muss sinnvollerweise die HrQoL der Mütter dieser Studie als Maßstab für den Einfluss der Pflege auf die HrQoL herangezogen werden, da diese einen Großteil der Pflege (75,8% vs. 22,1%) übernehmen. Die HrQoL der Mütter ist gegenüber der Referenzstichprobe signifikant vermindert, wobei neben dem Gesamtscore die psychosozialen Dimensionen („Familiäre Situation“, „Emotionale Belastung“ und „Selbstverwirklichung“) der HrQoL signifikant betroffen sind. Die Pflege langzeitbeatmeter Kinder mit NME führt demnach zu einer Verminderung der HrQoL und hier insbesondere zu einer Beeinträchtigung der psychosozialen LQ. Die im Vergleich mit den Müttern deutlich bessere und im Vergleich mit der Referenzstudie sogar teilweise überdurchschnittliche HrQoL der Väter macht deutlich, dass die Pflege des Kindes einen größeren Einfluss auf die HrQoL hat als die bloße Erkrankung des eigenen Kindes. Es existieren nur wenige Untersuchungen, die sich explizit mit der HrQoL der Eltern von heimbeatmeten Kindern mit NME beschäftigen. Studien zur Lebensqualität von Eltern von NME Patienten schließen oft auch nichtbeatmete Kinder ein, Arbeiten zur HrQoL von Eltern heimbeatmeter Patienten schließen meist auch Kinder mit gänzlich anderem Krankheitsbild ein. Nichtsdestotrotz weisen bisherige Untersuchungen ähnliche Tendenzen auf.

Die single-center Studie von Verma et al. (135) konnte mit Hilfe des Screening-Tools PAT (Psychosocial Assessment Tool) bei 136 Eltern, die ein heimbeatmetes Kind pflegen, ein deutlich erhöhtes Risiko für psychosoziale Probleme feststellen aber keine Korrelation mit klinischen oder soziodemographischen Merkmalen nachweisen.

Untersuchungen von Meltzer et al. sowie Keilty et al. stellten jeweils fest, dass Pflegendes heimbeatmeter Kinder durch Beeinträchtigung des Schlafs ein erhöhtes Risiko für Depressionen haben (132, 133).

Die zwei kanadische Autoren Mah und Carnevale fanden unabhängig voneinander mittels halbstrukturierter Interviews heraus, dass die soziale Isolation eine häufige Konsequenz des Lebens mit heimbeatmetem Kind darstellt (94, 131). So fühlen sich laut Mah et al. Familien mit der Zeit zunehmend als Experten ihrer Kinder, so dass die zunächst neue und

stressbeladene Situation (Kind mit NME, Heimbeatmung) im Verlauf zur Routine wird. Negative Reaktionen von Freunden, Familienmitgliedern, Außenstehenden und Mitarbeitern des Gesundheitssystems auf die körperliche Behinderung und das Heimbeatmungsequipment des Kindes sowie die eingeschränkte Mobilität der Familien führen aber bei vielen Familien zum Rückzug, zur sozialen Isolation und fehlender Teilnahme an sozialen Aktivitäten.

Im Vergleich der Eltern dieser Studie nach Anlage verschiedener klinischer Merkmale sind eine invasive Beatmung, eine längere tägliche Beatmungsdauer (13 – 24 Stunden/Tag) und ein längerer Zeitraum seit Beginn der kindlichen Beatmung (>5 Jahre) im Vergleich zu den Normdaten Merkmale, die mit einer signifikant verschlechterten HrQoL in den psychosozialen Dimensionen sowie im Gesamtscore einhergehen. Alle diese Merkmale lassen auf einen negativen Zusammenhang zwischen Krankheitsschwere und HrQoL schließen, was zu den Ergebnissen um Seear et al. (73) passt. Dieser kommt unter Verwendung des Caregiver Impact Scale (CIS) bei 90 in British Columbia betreuten Familien mit heimbeatmetem Kind zu dem Schluss, dass das Ausmaß der Pflegebedürftigkeit des Kindes bzw. der damit verbundene Arbeitsaufwand (work load) der einzig nachweisbare, wenn auch wenig präzise, Prädiktor der elterlichen Belastung darstellt. Auch in dieser Arbeit gibt ein nicht unerheblicher Anteil von Pflegenden (25%) an, belastet zu sein und etwa 50% leiden an einer chronischen Erkrankung, vor allem psychischer Natur. Ähnliche Beobachtungen machten Gonzales et al. (74) mittels halbstrukturierter Fragebögen im Rahmen einer spanischen Multicenterstudie mit heimbeatmeten Kindern und deren Familien, mit einem hohen Anteil emotional (65,9%) und psychisch (25%) belasteter Pfleger. Graham et al. (96) kommt nach einer monozentrischen Befragung von 184 Pflegenden von Kindern mit chronisch respiratorischer Insuffizienz zu dem Schluss, dass die Familienbelastung in diesem Patientenkollektiv stark erhöht ist und der Grad der familiären Belastung mit der psychischen Gesundheit des pflegenden Elternteils korreliert.

Auch Lue et al. (144) fanden bei der Untersuchung von 63 Familien mit Muskeldystrophie, ohne Beatmungspflichtigkeit, eine deutliche Verminderung der mentalen HrQoL Dimensionen (im SF-36) des pflegenden Elternteils, wobei ein schlechter motorischer Funktionsstatus, wenig soziale Kontakte und ein niedriger Bildungsgrad mit einer signifikanten Verminderung der HrQoL des pflegenden Elternteils verbunden sind.

Die teilnehmenden Eltern dieser Untersuchung, die Unterstützung durch einen Pflegedienst erfahren, weisen interessanterweise ebenfalls relevante Einschränkungen im Gesamtscore

und den Dimensionen Familiäres Umfeld und Selbstverwirklichung auf. Neben dem Erklärungsansatz, dass mit der Anwesenheit eines Pflegedienstes im häuslichen Umfeld die Privatsphäre empfindlich gestört wird, ist auch hier davon auszugehen, dass nur die kränksten Kinder mit vorwiegend invasiver und kontinuierlicher Beatmung von einem Pflegedienst betreut werden, also die Krankheitsschwere und der Pflegeaufwand möglicherweise zu einer Verschlechterung der HrQoL von pflegenden Eltern führt. Die gravierendste Einschränkung der HrQoL zeigt sich bei den sechs alleinerziehenden Eltern der Studienstichprobe. Diese haben in allen Dimensionen die mit Abstand niedrigsten Mittelwerte aller Vergleichsgruppen und haben demnach einen stark verminderten Gesamtscore. Die HrQoL der alleinerziehenden Eltern ist als einzige Subgruppe der Studienstichprobe sowohl in den psychischen als auch in den physischen Dimensionen vermindert.

Anders als die vorliegende Untersuchung und alle bislang zitierten Arbeiten finden Johannsen et al. (79) in einer im Hamburger Raum durchgeführten Studie mit 18 beatmeten und 25 nichtbeatmeten NME Kinder und deren Eltern unter Verwendung des ULQIE weder bei Müttern noch bei Vätern von beatmeten Kindern eine Beeinträchtigung der HrQoL im Vergleich zu den Referenzdaten.

Zusammenfassend legen die in dieser Arbeit erhobenen Daten und die vorliegende Literatur nahe, dass bei der Betreuung von heimbeatmeten Kindern mit NME die HrQoL der Eltern, und hier insbesondere die psychosozialen Aspekte, nicht außer Acht gelassen werden dürfen. Dies gilt umso mehr, als dass die Unterstützungsfunktion der Eltern und ihre Compliance hinsichtlich der medizinischen Betreuung und Therapie des kranken Kindes einen wichtigen Einflussfaktor auf das Therapieergebnis (89) darstellen und somit, auch aus Sicht des kranken Kindes, die HrQoL der Eltern von außerordentlicher Wichtigkeit ist. Da in Teilen der Elternstichprobe neben der Dimension Selbstverwirklichung auch weitere psychosoziale Dimensionen relevant beeinträchtigt sind, ist von einer erhöhten Disposition für psychiatrische Erkrankungsbilder auszugehen, ohne dass dies in dieser Arbeit belegt werden kann. Es scheint sinnvoll im Rahmen der regelmäßigen Ambulanzbesuche ein entsprechendes Screening der besonders gefährdeten Eltern, also Pflegende von invasiv, viele Stunden und langjährig beatmeten Kindern sowie Alleinerziehender, zu implementieren.

Die einzige HrQoL Dimension, die sowohl in der Gesamtstichprobe als auch in allen Untergruppen nachweislich beeinträchtigt war, ist die Selbstverwirklichung. Eine

kanadische Studie von Cameron et al. (145) über das emotionale Wohlbefinden von Eltern krebskranker Kinder im Endstadium konnte nachweisen, dass die Teilnahme an sozialen Aktivitäten und die Möglichkeit eigene Interessen zu verfolgen – im weitesten Sinne also die Selbstverwirklichung – signifikant positiven Einfluss auf das emotionale Wohlbefinden der pflegenden Eltern hatte. Nicht das Ausmaß des tatsächlichen Pflegeaufwands, sondern die wahrgenommene Belastung führen zu einer Beeinträchtigung. Diese Wahrnehmung kann laut den Autoren durch die Verwirklichung selbstgerichteter Aktivitäten und das Verfolgen eigener Interessen positiv beeinflusst werden. Die theoretische Grundlage der erwähnten Arbeit stellt Devins Illness Intrusiveness Model dar, welches ebenfalls die Kontinuität an sozialer Teilhabe und Selbstverwirklichung als wichtigen Faktor bei der Bewältigung der Pflegebelastung postuliert (146). In Anlehnung an dieses theoretische Modell ist die Verbesserung der elterlichen Selbstverwirklichung ein möglicher Ansatzpunkt in der Betreuung unserer Familien, um hiermit idealerweise auch eine Verbesserung der emotionalen und psychischen Gesundheit zu erreichen. Zum Beispiel kann durch den Ausbau von sozialen Netzwerken, Selbsthilfvereinen und Unterstützungssystemen die Teilhabe der Eltern am sozialen Leben zukünftig verbessert werden.

4.3.2 Familiäre Belastung

Mit Hilfe des FaBel wurde die Familienbelastung der 36 teilnehmenden Familien gemessen und mit den Referenzdaten aus der Validierungsstudie (256 Familien mit chronisch krankem Kind) verglichen (91). Zudem erfolgte die Überprüfung auf klinische und soziodemographische Einflussfaktoren. Bei den (Sub)Skalen stehen hohe Werte für eine hohe familiäre Belastung.

Die Ergebnisse zeigen, dass Familien mit heimbeatmeten NME Patienten im Vergleich mit der Referenzstichprobe signifikant belastet sind. Eine invasive Beatmung und eine höhere Beatmungsabhängigkeit (>12 Stunden/Tag) führen als Merkmale der Krankheitsschwere zu einer Zunahme der Belastung. Diese Tendenz deckt sich mit den Daten der FaBel Validierungsstudie von Ravens-Sieberer et al., in der die familiäre Belastung mit dem Schweregrad der kindlichen Erkrankung, der Anzahl der Behinderungen und somit letztlich mit dem Pflegeaufwand zunahm (91). Interessanterweise scheint die Familienbelastung aber vor allem mit zunehmender Dauer zu steigen. So sind die Familien, deren Kind bereits länger (> 5 Jahre) beatmet ist, signifikant persönlich belastet und haben größere Probleme bei der Bewältigung. Mah et al. beschreiben in ihrer Studie „Beeing the lifeline (...)“ wie die Eltern heimbeatmeter NMD Patienten schrittweise Routine entwickeln und Experten in Sache Krankheit und Pflege des eigenen Kindes werden. Dieses neue „normal“ (131) führt aber wohl nicht zu einer Zunahme der Resilienz in Bezug auf die (Familien)Belastung.

Warum Familien, die von einem Pflegedienst unterstützt werden, eine größere Belastung empfinden als solche, die ihr Kind ohne Unterstützung pflegen, kann nur vermutet werden. Sicherlich leben besonders schwer betroffene und beatmungsabhängige Kinder in diesen Familien, was zu dem oben diskutierten Ansatz in Bezug auf die Daten von Ravens-Sieberer et al. passt. Zudem ist es gut nachvollziehbar, dass die Anwesenheit einer fremden (Pflege)Person, auch wenn sie pflegerische Entlastung bewirkt, das familiäre Zusammenleben belastet.

Für die Einordnung der Ergebnisse steht keine Literatur mit äquivalentem Patientenkollektiv zur Verfügung. Die wenigen vorhandenen Arbeiten zur Familienbelastung mit heimbeatmeten Kindern beschreiben jedoch, passend zu der hier gemachten Beobachtung, ebenfalls eine außergewöhnlich hohe Belastung der betroffenen Familien.

Im deutschsprachigen Raum findet sich nur die 2010 veröffentlichte Arbeit des Kollegen Grolle, der bei der Befragung von 34 Familien mit heimbeatmeten Kindern mittels FaBel eine signifikant erhöhte familiäre Belastung feststellte (95).

Weitere Studien stammen aus dem nordamerikanischen Raum. 1990 berichteten Quint et al. in einer nordkalifornischen Querschnittserhebung mit 18 Familien mit heimbeatmeten Kindern von einer hohen Familienbelastung (93).

Carnevale et al. beschreiben in der 2006 erschienen Arbeit mit dem Titel „Daily Living With Distress and Enrichment: The Moral Experience of Families With Ventilator-Assisted Children at Home“ die moralische Dimension anhand der Befragung von 12 Familien, in denen heimbeatmete Kinder leben. Praktisch jeder Aspekt des Lebens dieser Familien war, durch die die Erkrankung des Kindes, kompliziert. Neben den enormen Belastungen wird aber das (Er)Leben des kranken Kindes als große Bereicherung empfunden (94). Die vielen persönlichen Gespräche mit den Eltern unserer Patienten können diesen beobachteten Zwiespalt bestätigen. Exemplarisch sei auf das Zitat einer Mutter an einer anderen Stelle dieser Arbeit (siehe Seite 58) verwiesen.

Auch die 2016 veröffentlichte monozentrische Studie von Graham et al. aus dem The Boston Children's Hospital mit 118 Familien, die ein Kind mit chronischer respiratorischer Insuffizienz zu Hause betreuen, beobachtete eine sehr hohe Familienbelastung, die vom klinischen Erkrankungsgrad abhing (96). Die von Graham außerdem beobachtete inverse Beziehung zwischen der emotionalen Funktionsfähigkeit des pflegenden Elternteils und der

Familienbelastung macht eine hohe Familienbelastung meiner Studienstichprobe ebenfalls plausibel, sind die psychosozialen Dimensionen des ULQIE bei den hier untersuchten Familien signifikant vermindert.

Einen möglichen Ansatzpunkt zur Verminderung der Familienbelastung bietet die Arbeit von Thyen et al.. Diese identifizierte unzureichende medizinische- und insbesondere psychosoziale Unterstützung als unabhängige Einflussfaktoren für eine zunehmende Familienbelastung in der Validierungsstichprobe des FaBel (92). Mit der Betreuung der Familien im sozialpädiatrischen Zentrum der LMU (iSPZ) findet jedoch bereits eine fachübergreifende medizinische und umfangreiche psychosoziale Betreuung der Familien statt, so dass das diesbezügliche Potential nicht groß erscheint. Nichtsdestotrotz sollten die bestehenden Strukturen kontinuierlich auf Verbesserungsmöglichkeiten untersucht werden, um neben der optimalen Betreuung des kranken Kindes auch die Familienbelastung positiv zu beeinflussen.

4.4 Lebensqualität der Geschwister

Die Lebensqualität der 13 Geschwister wurde mit dem KIDSCREEN 27, einem generischen Messinstrument zur Erfassung der kindlichen HrQoL, erhoben. Der Fragebogen wurde durch die Kinder (Selbstbericht) und durch die Eltern (Fremdbericht) ausgefüllt und die Ergebnisse durch den Vergleich mit den Referenzdaten der Validierungsstudie des KIDSCREEN eingeordnet (110). Zudem wurden die Ergebnisse der Studienstichprobe nach Geschlecht und Alter untereinander sowie mit den Referenzdaten deskriptiv verglichen.

Die Literatur zu dem Thema HrQoL gesunder Geschwister chronisch erkrankter Kinder fällt heterogen aus und beschreibt sowohl eine beeinträchtigte (98, 100, 124, 147) als auch eine gute (101, 105, 148) oder gar überdurchschnittliche (104) HrQoL der untersuchten Kinder. Da die gesunden Geschwister dieser Untersuchung mit schwer erkrankten und durch die Beatmungsabhängigkeit pflegerisch aufwendig zu betreuenden Kindern zusammenleben, schien mit Blick auf verschiedene Metaanalysen, die einen Zusammenhang zwischen Krankheitsschwere sowie Pflegeintensivität und Geschwisterbeeinträchtigung feststellten, eine verminderte HrQoL wahrscheinlich (99, 102, 103, 107). Dennoch zeigt die Studienstichprobe der 13 gesunden Geschwister keine Beeinträchtigung der HrQoL. Im Selbstbericht schätzen die Kinder ihre HrQoL in allen Dimensionen in einem mit den Normdaten vergleichbaren Niveau ein. Die Eltern sehen in den Dimensionen Autonomie & Eltern sowie Schulisches Umfeld gar eine signifikant bessere HrQoL ihrer gesunden Kinder gegenüber der Referenzstichprobe. Die Beobachtung, dass die Eltern gesunder Kinder

deren HrQoL tendenziell besser einschätzen als diese selbst, wird hierzu passend in der Literatur beschrieben (49).

Die Ergebnisse verwundern um so mehr, als das zahlreiche Umstände, die als potentielle Erklärung für ein erhöhtes Risiko der gesunden Geschwister eine Beeinträchtigung der HrQoL zu erfahren, bei der Studienstichprobe vorliegen. Hierzu zählen neben der oben erwähnten Krankheitsschwere und der Pflegeintensivität des erkrankten Kindes, die Gefahr von medizinischen Notfällen, Komplikationen sowie regelmäßige Krankenhausaufenthalte (104, 106).

Auch die einzige quantitative Erhebung der HrQoL gesunder Geschwister mit heimbeatmetem Kind im Haushalt kommt zu einem ähnlichen Ergebnis wie die vorliegende Studie. Die 2022 veröffentlichte und im Hamburger Raum durchgeführte Studie von Wiegand-Grefe et al., die mittels KIDSCREEN die HrQoL von 31 gesunden Geschwistern, die mit einem Kind mit seltener Erkrankung und Heimbeatmung zusammenleben, stellte ebenfalls eine unbeeinträchtigte HrQoL der Geschwister fest. Als Erklärungsversuch führen die Autoren ein Zitat von Wennström und Kollegen an, die vermuten, dass gesunde Geschwister (chronisch erkrankter Kinder) eine positivere Vorstellung davon haben, was es bedeutet, gesund zu sein, weil sie die Krankheit ihrer Schwester oder ihres Bruders als tägliche Referenz erleben (105). Die deskriptiven Arbeiten von Carnevale et al. sowie Gonzales et al., die sich ebenfalls mit den gesunden Geschwistern heimbeatmeter Kinder beschäftigten, beschreiben die Sorge mancher Eltern, dass sie dem gesunden Kind nicht genügend Zeit widmen und diese nicht ausreichend Aktivitäten nachgehen können. Auf direkte Nachfrage seien die gesunden Geschwister oft verstummt, so dass die tatsächlichen Auswirkungen auf die HrQoL letztlich unklar bleiben. Carnevale und Kollegen beschreiben die Unsicherheiten bezüglich des Einflusses auf die HrQoL mit dem Spannungsverhältnis zwischen Belastung und Bereicherung, in dem die Familienmitglieder tagtäglich leben (74, 94).

Die Datenlage zum Einfluss des Alters und des Geschlechts auf die HrQoL von gesunden Kindern, die mit einem chronisch kranken Kind zusammenleben, ist ebenfalls inkonsistent. Die jüngeren Geschwister (8 – 11 Jahre) dieser Untersuchung schätzen ihre HrQoL im Selbstbericht besser ein, als es die älteren Geschwister (12 – 18 Jahre) tun, während die Eltern im Fremdbbericht die HrQoL beider Altersgruppen ähnlich einschätzen. Ähnliche Beobachtungen machen zwei von Havermans und Kollegen veröffentlichten Arbeiten sowie eine Metanalyse von Vermaes et al., die weniger Auswirkungen auf die jüngeren (gesunden) Geschwister mit jeweils besserer HrQoL, besonders im Selbstbericht, beobachteten (103, 104, 148). Möglicherweise schützten die noch fehlende kognitive Fähigkeit und ein noch

naives Konzept von dem Begriff *Chronische Erkrankung* die jüngeren Kinder davor, die Erkrankung des Geschwisters als bedrohlich und belastend zu empfinden (149).

Andererseits kann angenommen werden, dass älteren Geschwistern mehr Verantwortung übertragen wird, was sich negativ auf soziale Kontakte und Aktivitäten und somit auf die HrQoL auswirken könnte (103).

Bei dem Vergleich der Ergebnisse nach dem Geschlecht unterscheiden sich die Befunde im Selbst- und Fremdbbericht voneinander. Während im Selbstbericht die Mädchen ihre HrQoL besser einschätzen, bewerten im Fremdbbericht die Eltern die HrQoL der Jungen insgesamt besser. Als einzige hierzu verfügbare Literatur findet sich eine türkische Querschnittsstudie aus dem Jahr 2019, die die HrQoL von gesunden Geschwistern von an verschiedenen chronischen Krankheitsbildern betroffenen Kinder untersuchte, und keinen Geschlechtereffekt fand (147).

Wie bereits in verschiedenen Voruntersuchungen beschrieben (71, 147), bewerten auch in der vorliegenden Arbeit die Eltern die HrQoL ihrer gesunden Kinder besser als diese im Selbstbericht. Mit Ausnahme des psychologischen Wohlbefindens, das sowohl im Selbst- als auch im Fremdbbericht ähnlich und mit den Normdaten vergleichbar bewertet wird, schätzen die Eltern die HrQoL ihrer Kinder teils deutlich und in der Dimension Autonomie & Eltern sogar signifikant besser ein. Eventuell „übersehen“ die Eltern Probleme ihrer gesunden Kinder. Die Konzentration auf das Leiden des chronisch kranken Kinds und die Abwesenheit einer chronischen Erkrankung bei dem gesunden Geschwister könnte dazu führen, dass die Eltern eine potentielle Beeinträchtigung des gesunden Kindes nicht ausreichend wahrnehmen (150).

Auf Grund der heterogenen Studienlage und vielfachen Hinweisen, dass die Krankheitsschwere und Pflegeintensivität eines kranken Kindes in der Familie die HrQoL von gesunden Geschwistern potentiell beeinträchtigt, sollten trotz der hier gefundenen Ergebnisse die Geschwister bei der Betreuung der Familien nicht außer Acht gelassen werden. Insbesondere ältere Geschwister von besonders schwer betroffenen Kindern sollten daher hinsichtlich einer beeinträchtigten HrQoL untersucht werden.

4.5 *Kritische Anmerkungen*

Ziel der Arbeit war es, Lebensqualität und Belastungen von Familien zu erfassen, in denen ein Kind mit neuromuskulärer Erkrankung und Heimbeatmung lebt. Sowohl die Inzidenz für neuromuskuläre Krankheitsbilder als auch die Prävalenz pädiatrischer Heimbeatmung sind niedrig, wenn auch eine nicht unerhebliche Schnittmenge besteht. Die kleine Anzahl von

betroffenen Kindern führt dazu, dass häufig inhomogene Patientenkollektive und/oder junge Erwachsene rekrutiert werden, um überhaupt Daten erheben zu können, was die Aussagekraft für einzelne Krankheitsentitäten stark einschränkt. Als großes Behandlungszentrum sowohl für NME als auch für Heimbeatmung war es uns daher ein Anliegen Lebensqualität und Belastungen der relativ homogenen Gruppe von heimbeatmeten NME Patienten und deren Familien zu erheben, die Stichprobe auf ein rein pädiatrisches Kollektiv zu beschränken und somit aussagekräftige Ergebnisse zu erhalten. Die in diesem Setting, im Vergleich zur vorliegenden Literatur, große Anzahl von eingeschlossenen Patienten ändert nichts an der Tatsache, dass die Stichprobengrößen bei der Patienten- und Geschwisterbefragung die statistische Auswertbarkeit limitieren.

Viele Familien fühlen sich unserem Zentrum verbunden. Trotz der hohen Alltagsbelastungen und des nicht unerheblichen Zeitaufwands, den die Beantwortung der zahlreichen Fragebögen bedeutete, nahmen 76% der eingeschlossenen Patienten an der Studie teil. Bei den Familienmitgliedern der eingeschlossenen Patienten war die Teilnahmequote mit 93% (Geschwister) und 97% (Eltern) ebenfalls sehr gut. Die Beweggründe, nicht an der Studie teilzunehmen, können nicht im Einzelnen nachvollzogen werden. Es ist aber durchaus denkbar, dass sich insbesondere stark belastete Familien eher gegen eine Teilnahme entschieden und damit „falsch positive“ Ergebnisse begünstigen.

Nach persönlicher Aufklärung und postalischer Zustellung der Studienunterlagen, erfolgte die Beantwortung der Fragebögen zu Hause. Alle Teilnehmer erhielten den Hinweis, dass die HrQoL-Fragebögen von Patienten und Geschwistern im Selbstbericht möglichst selbstständig ausgefüllt werden sollen. Da viele Kinder auf Grund der motorischen Einschränkungen eine praktische Unterstützung beim Ausfüllen der Fragebögen benötigen, ist es nicht auszuschließen, dass eine gewisse elterliche Einflussnahme stattgefunden hat.

Für die Erhebung von HrQoL und familiärer Belastung wurden ausschließlich validierte psychometrische Messinstrumente verwandt, für die große Vergleichsstichproben zur Einordnung der Ergebnisse vorliegen. Da in der themenspezifischen Vergleichsliteratur unterschiedlichste Messinstrumente zum Einsatz kommen, ist ein Vergleich mit dieser oft nur bedingt möglich.

Der Befragungszeitraum im Sommer 2021 liegt inmitten der Coronaviruspandemie. Zum Erhebungszeitpunkt waren viele soziale Beschränkungen und Pandemiemaßnahmen pausiert. Nichtsdestotrotz ist es gut vorstellbar, dass die außergewöhnlichen Rahmenbedingungen die Untersuchungsergebnisse negativ beeinflusst haben.

Die Studie wurde als monozentrische epidemiologisch-deskriptive Kohortenstudie konzipiert. Die Lebensqualität und die familiäre Belastung wurden nur zu einem Zeitpunkt erhoben, eine Intervention fand nicht statt. Den Ergebnissen kann daher keine Richtung beigemessen werden. Für zukünftige Untersuchungen ist ein prospektiver Untersuchungsansatz unter Einschluss (noch) nichtbeatmeter NME Patienten wünschenswert, um offene Fragen zu beantworten.

5 Zusammenfassung

Auch wenn keine zuverlässigen nationalen oder internationalen Daten vorliegen, steht außer Frage, dass die Anzahl von heimbeatmeten Kindern in den letzten Jahren stark zugenommen hat. Über die Lebensqualität der betroffenen Kinder, deren Familienmitgliedern und die mit Erkrankung und Heimbeatmung einhergehenden familiären Belastungen existiert weiterhin wenig Literatur. Zudem ist auf Grund der kleinen Fallzahlen und der häufig inhomogenen Patientenkollektive die Studienlage widersprüchlich. Die vorliegende Arbeit stellt die bislang umfangreichste Datenerhebung zum Thema HrQoL von heimbeatmeten Kindern mit NME und deren Familien dar. Durch die Konzentration auf Kinder mit neuromuskulärer Erkrankung mit guter Kognition und der Fähigkeit zum Selbstbericht konnten aussagekräftige Informationen zur Selbstwahrnehmung der betroffenen Patienten gewonnen werden. Mit der Erhebung der familiären Belastung sowie der Lebensqualität von Eltern und Geschwistern wird dem Umstand Rechnung getragen, dass das Leben mit und die Pflege eines chronisch kranken Kindes potentielle Auswirkungen auf die gesamte Familie hat.

37 der 49 eingeschlossenen Kinder mit NME und Heimbeatmung sowie 13 Geschwister und 67 Eltern nahmen an der monozentrischen epidemiologisch-deskriptiven Kohortenstudie teil. Mit Hilfe validierter Fragebögen wurde die HrQoL von Patienten, Geschwistern und Eltern sowie die familiäre Belastung erhoben. Die Messinstrumente für die Lebensqualität von Patienten und Geschwistern ergaben keine signifikanten Unterschiede im Selbst- und Elternbericht. Jedoch zeigte sich die aus der Literatur bekannte Tendenz, dass Eltern die HrQoL ihrer gesunden Kinder eher überschätzen und die ihrer chronisch kranken Kinder eher unterschätzen.

Neben den im Zusammenhang mit neuromuskulären Krankheitsbildern erwartbaren Einschränkungen der körperlichen Funktion, sehen insbesondere invasiv, viele Stunden und langjährig beatmete Kinder einer selbstbestimmten Zukunft pessimistisch entgegen, haben wenig positive soziale Beziehungen und fühlen sich stigmatisiert, während Kinder ohne diese Beatmungsmerkmale kaum Beeinträchtigungen in diesen Bereichen empfinden. Allen Kindern ist gemein, dass sie sich in ihren Familien wohl fühlen, gerne zur Schule gehen und eine stabile psychologische Funktion aufweisen.

Die Pflege der erkrankten Kinder wird großteils von den Müttern getragen und verursacht bei diesen massive psychosoziale Einschränkungen sowie eine mangelnde Selbstverwirklichung, während Väter sich nicht beeinträchtigt fühlen und eine gute HrQoL aufweisen.

Die Belastungen der betroffenen Familien sind trotz der umfangreichen medizinischen und psychosozialen Unterstützungsmöglichkeiten ausgeprägt. Wie auch bei den Patienten sind die HrQoL der Eltern und die familiäre Belastung vom Beatmungszugang und der Beatmungsintensität abhängig. Die Unterstützung durch einen Pflegedienst kann die Lebensqualität der Eltern und die familiären Belastungen nicht ausreichend positiv beeinflussen. Eine Hochrisikogruppe für physische und psychische Probleme stellen Alleinerziehende dar, weshalb diesen in der Betreuung eine besondere Aufmerksamkeit zu Teil werden sollte. Trotz der starken familiären Belastungen haben Geschwister von Kindern mit NME und Heimbeatmung eine unbeeinträchtigte Lebensqualität.

Die Ergebnisse zeigen, dass insbesondere bei invasiv beatmeten Patienten, 24-h-Beatmung und Therapie über lange Jahre das Risiko psychosozialer Probleme deutlich zunimmt. Auf diese Gruppe muss deshalb besonders geachtet werden. Notwendige Unterstützungen müssen rechtzeitig angeboten werden.

Trotz allem zeigt sich, dass weder Kinder mit neuromuskulärer Erkrankung und Heimbeatmungsbedarf noch deren Eltern zwangsläufig unter einer verminderten Lebensqualität und familiären Belastungen leiden. Vielmehr scheinen die Intensität und Invasivität der Beatmung sowie soziale Begleitumstände maßgeblichen Einfluss auf die psychosoziale Situation der Familien zu haben. Unabhängig von den selbst empfundenen Belastungen empfiehlt eine große Mehrheit der betroffenen Familien zukünftigen Eltern, sich für eine Beatmungstherapie ihrer Kinder zu entscheiden.

6 Literaturverzeichnis

1. Korinthenberg R, Müller-Felber W. Neuromuskuläre Erkrankungen. In: Korinthenberg R, Panteliadis CP, Hagel C. Neuropädiatrie. 3. Auflage. München: Elsevier, Urban & Fischer; 2020. 331-363.
2. Vill K, Schwartz O, Blaschek A, Gläser D, Nennstiel U, Wirth B et al. Newborn screening for spinal muscular atrophy in Germany: clinical results after 2 years. *Orphanet journal of rare diseases*. 2021; 16 (1). 153.
3. Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, Connolly AM, Kuntz NL, Kirschner J et al. Nusinersen versus Sham Control in Infantile-Onset Spinal Muscular Atrophy. *New England Journal of Medicine*. 2017; 377 (18). 1723-1732.
4. Hecken J. Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinie: Neugeborenen-Screening auf 5q-assoziierte spinale Muskelatrophie vom 17.12.2020. Berlin: BAnz AT; 2021.
5. Vill K, Kölbl H, Schwartz O, Blaschek A, Olgemöller B, Harms E et al. One Year of Newborn Screening for SMA - Results of a German Pilot Project. *Journal of Neuromuscular Diseases*. 2019; 6 (4). 503-515.
6. Al-Zaidy S, Pickard AS, Kotha K, Alfano LN, Lowes L, Paul G et al. Health outcomes in spinal muscular atrophy type 1 following AVXS-101 gene replacement therapy. *Pediatric pulmonology*. 2019; 54 (2). 179-185.
7. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology*. 1989; 39 (4). 475-481.
8. Smith PEM, Calverley PMA, Edwards RHT, Evans GA, Campbell EJM. Practical Problems in the Respiratory Care of Patients with Muscular Dystrophy. *New England Journal of Medicine*. 1987; 316 (19). 1197-1205.
9. Eagle M, al. e. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscular Disorders*. 2002; 12 (10). 926-929.
10. Matthews E, Brassington R, Kuntzer T, Jichi F, Manzur AY. Corticosteroids for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2016; 2016 (5). Cd003725.
11. Schön C, Reiter K, Müller-Felber W. Heimbeatmung. In: Griese M, Nicolai T. *Praktische Pneumologie in der Pädiatrie-Therapie: Behandlung, Rehabilitation, Prophylaxe-Fallbeispiele*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2013. 192-202.
12. Windisch W. *Atemstörungen und außerklinische Beatmung*. Freiburg: Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.; 2018.

13. Mühlbauer W. Langzeitbeatmung und Langzeit-Sauerstofftherapie. Arbeitshilfe zur sozialmedizinischen Begutachtung in der MDK-Gemeinschaft. Medizinischer Dienst der Krankenkassen; 2004.
14. Windisch W, Dreher M, Geiseler J, Siemon K, Brambring J, Dellweg D et al. S2k-Leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz – Revision 2017. *Pneumologie*. 2017; 71 (11). 722-795.
15. Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2016; 4 (12). 999-1008.
16. Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. Beatmungszentren für Kinder/Jugendliche. Freiburg; 2019.
17. Weese-Mayer DE, Rand CM, Zhou A, Carroll MS, Hunt CE. Congenital central hypoventilation syndrome: a bedside-to-bench success story for advancing early diagnosis and treatment and improved survival and quality of life. *Pediatric Research*. 2017; 81 (1-2). 192-201.
18. Bach JR. Continuous Noninvasive Ventilation for Patients with Neuromuscular Disease and Spinal Cord Injury. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. 2002; 23 (3). 283-292.
19. Simonds AK. Living and dying with respiratory failure: facilitating decision making. *Chronic respiratory disease*. 2004; 1 (1). 56-59.
20. Chatwin M, Bush A, Simonds AK. Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Archives of disease in childhood*. 2011; 96 (5). 426-432.
21. Trachsel D, Hammer J. Indications for tracheostomy in children. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2006; 7 (3). 162-168.
22. Carron JD, Derkay CS, Strope GL, Nosonchuk JE, Darrow DH. Pediatric tracheotomies: changing indications and outcomes. *Laryngoscope*. 2000; 110 (7). 1099-1104.
23. Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S, Chatburn RL, Fitton C, Green C et al. Care of the child with a chronic tracheostomy. This official statement of the American Thoracic Society was adopted by the ATS Board of Directors, July 1999. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2000; 161 (1). 297-308.
24. Pigou AC. *The economics of welfare*. London: Macmillan; 1962.
25. Campbell A, Converse PE. *The human meaning of social change*. New York: Russell Sage Foundation; 1972. 9.
26. Noll H-H. Indikatoren des subjektiven Wohlbefindens: Instrumente für die gesellschaftliche Dauerbeobachtung. *ZUMA-Nachrichten*. 1989; 24. 26-27.

27. Wendt C. Gesundheit und Gesundheitssystem. In: Mau S, Schöneck NM. Handwörterbuch zur Gesellschaft Deutschlands. Wiesbaden: Springer Fachmedien Wiesbaden; 2013. 344-361.
28. Bullinger M. Das Konzept der Lebensqualität in der Medizin – Entwicklung und heutiger Stellenwert. Zeitschrift für Evidenz, Fortbildung und Qualität im Gesundheitswesen. 2014; 108 (2). 97-103.
29. Bullinger M, Siegrist J, Ravens-Sieberer U. Lebensqualitätsforschung aus mediznpsychologischer und sozialpsychologischer Perspektive. Göttingen: Hogrefe; 2000. 11-18.
30. The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. Social Science & Medicine. 1995; 41 (10). 1403-1405.
31. Ravens-Sieberer U, Klasen F, Bichmann H, Otto C, Quitmann J, Bullinger M. Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen. Gesundheitswesen. 2013; 75 (10). 667-678.
32. European DISABKIDS Group. The DISABKIDS questionnaires: Quality of life questionnaires for children with chronic conditions. Lengerich: Pabst science publishers; 2006.
33. Hoffmeister U, Bullinger M, van Egmond-Fröhlich A, Goldapp C, Mann R, Ravens-Sieberer U et al. Übergewicht und Adipositas in Kindheit und Jugend. Evaluation der ambulanten und stationären Versorgung in Deutschland in der „EvAKuJ-Studie“. Bundesgesundheitsblatt. 2011; 54 (1). 128-135.
34. Ravens-Sieberer U, Gosch A, Rajmil L, Erhart M, Bruil J, Duer W et al. KIDSCREEN-52 quality-of-life measure for children and adolescents. Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research. 2005; 5 (3). 353-364.
35. The KIDSCREEN Group Europe. The KIDSCREEN Questionnaires-Quality of life questionnaires for children and adolescents. Handbook. Lengerich: Pabst Science Publishers; 2006.
36. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. Ambulatory pediatrics. 2003; 3 (6). 329-341.
37. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical results. Quality of life research. 1998; 7 (5). 399-407.
38. Simeoni MC, Schmidt S, Muehlan H, Debensason D, Bullinger M, The DISABKIDS Group. Field testing of a European quality of life instrument for children and

- adolescents with chronic conditions: the 37-item DISABKIDS Chronic Generic Module. *Quality of life research*. 2007; 16 (5). 881-893.
39. Matza LS, Swensen AR, Flood EM, Secnik K, Leidy NK. Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value in health*. 2004; 7 (1). 79-92.
 40. Ravens-Sieberer U, Schmidt S, Gosch A, Erhart M, Petersen C, Bullinger M. Measuring subjective health in children and adolescents: results of the European KIDSCREEN/DISABKIDS Project. *Psycho-Social-Medicine*. 2007; 4. Doc08.
 41. Van Cleave J, Gortmaker SL, Perrin JM. Dynamics of Obesity and Chronic Health Conditions Among Children and Youth. *JAMA*. 2010; 303 (7). 623-630.
 42. World Health Organization, Division of Mental Health. Measurement of quality of life in children. Report of a WHO/IACAPAP Working Party. World Health Organization: Geneva. 1993.
 43. Rajmil L, Herdman M, Fernandez de Sanmamed MJ, Detmar S, Bruil J, Ravens-Sieberer U et al. Generic health-related quality of life instruments in children and adolescents: a qualitative analysis of content. *The Journal of adolescent health*. 2004; 34 (1). 37-45.
 44. Herdman M, Rajmil L, Ravens-Sieberer U, Bullinger M, Power M, Alonso J. Expert consensus in the development of a European health-related quality of life measure for children and adolescents: a Delphi study. *Acta paediatrica*. 2002; 91 (12). 1385-1390.
 45. Matza LS, Swensen AR, Flood EM, Secnik K, Leidy NK. Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value in health: the journal of the International Society for Pharmacoeconomics and Outcomes Research*. 2004; 7 (1). 79-92.
 46. Bevans KB, Riley AW, Moon J, Forrest CB. Conceptual and methodological advances in child-reported outcomes measurement. Expert review of pharmacoeconomics & outcomes research. 2010; 10 (4). 385-396.
 47. Riley AW. Evidence that school-age children can self-report on their health. *Ambulatory Pediatrics*. 2004; 4 (4). 371-376.
 48. Rebok G, Riley A, Forrest C, Starfield B, Green B, Robertson J et al. Elementary school-aged children's reports of their health: a cognitive interviewing study. *Quality of life research*. 2001; 10 (1). 59-70.
 49. Ellert U, Ravens-Sieberer U, Erhart M, Kurth B-M. Determinants of agreement between self-reported and parent-assessed quality of life for children in Germany—results of the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS). *Health and quality of life outcomes*. 2011; 9 (1). 102.

50. Upton P, Lawford J, Eiser C. Parent–child agreement across child health-related quality of life instruments: a review of the literature. *Quality of life research*. 2008; 17 (6). 895-913.
51. Davis E, Nicolas C, Waters E, Cook K, Gibbs L, Gosch A et al. Parent-proxy and child self-reported health-related quality of life: using qualitative methods to explain the discordance. *Quality of life research*. 2007; 16 (5). 863-871.
52. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *The European respiratory journal*. 2005; 25 (6). 1025-1031.
53. Harnischmacher C. Inzidenz schwerwiegender Zwischenfälle bei tracheotomierten und außerklinisch beatmeten Kindern-Vergleich spezialisierte Intensivpflegeeinrichtung versus häusliche Kinderintensivpflege: Universität Tübingen; 2018.
54. Racca F, Berta G, Sequi M, Bignamini E, Capello E, Cutrera R et al. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatric pulmonology*. 2011; 46 (6). 566-572.
55. Amin R, Sayal P, Syed F, Chaves A, Moraes TJ, MacLusky I. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatric pulmonology*. 2014; 49 (8). 816-824.
56. Jardine E, O'Toole M, Paton JY, Wallis C. Current status of long term ventilation of children in the United Kingdom: questionnaire survey. *BMJ*. 1999; 318 (7179). 295-299.
57. Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Archives of disease in childhood*. 2011; 96 (11). 998-1002.
58. Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics*. 2007; 119 (6). e1280-1287.
59. Pehrsson K, Olofson J, Larsson S, Sullivan M. Quality of life of patients treated by home mechanical ventilation due to restrictive ventilatory disorders. *Respiratory medicine*. 1994; 88 (1). 21-26.
60. Simonds AK, Elliott MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax*. 1995; 50 (6). 604-609.
61. Windisch W, Freidel K, Matthys H, Petermann F. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Patienten mit Heimbeatmung. *Pneumologie*. 2002; 56 (10). 610-620.
62. Windisch W, Freidel K, Schucher B, Baumann H, Wiebel M, Matthys H et al. The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire: a specific measure of health-

- related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. *Journal of clinical epidemiology*. 2003; 56 (8). 752-759.
63. Windisch W. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *The European respiratory journal*. 2008; 32 (5). 1328-1336.
 64. Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *Journal of rehabilitation medicine*. 2006; 38 (3). 181-185.
 65. Peric S, Rakocevic-Stojanovic V, Stevic Z, Basta I, Pavlovic S, Vujanac V et al. Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Acta neurologica Belgica*. 2010; 110 (1). 71-77.
 66. Laberge L, Mathieu J, Auclair J, Gagnon E, Noreau L, Gagnon C. Clinical, psychosocial, and central correlates of quality of life in myotonic dystrophy type 1 patients. *European neurology*. 2013; 70 (5-6). 308-315.
 67. Paditz E, Zieger S, Koch R. Lebensqualität unter intermittierender Selbstbeatmung. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2003; 151 (3). 284-291.
 68. Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2005; 172 (8). 1032-1036.
 69. Uzark K, King E, Cripe L, Spicer R, Sage J, Kinnett K et al. Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2012; 130 (6). e1559-1566.
 70. Paditz E, Zieger S, Bickhardt J, Bockelbrink A, Grieben U, Hammer J et al. Lebensqualität unter Heimbeatmung im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter: unterschiedliche Sichtweisen von Eltern und Kindern. *Somnologie*. 2000; 4 (1). 13-19.
 71. Davis SE, Hynan LS, Limbers CA, Andersen CM, Greene MC, Varni JW et al. The PedsQL in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *Journal of clinical neuromuscular disease*. 2010; 11 (3). 97-109.
 72. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology*. 2007; 68 (3). 198-201.
 73. Seear M, Kapur A, Wensley D, Morrison K, Behroozi A. The quality of life of home-ventilated children and their primary caregivers plus the associated social and

- economic burdens: a prospective study. *Archives of disease in childhood*. 2016; 101 (7). 620-627.
74. Gonzalez R, Bustinza A, Fernandez SN, Garcia M, Rodriguez S, Garcia-Teresa MA et al. Quality of life in home-ventilated children and their families. *European journal of pediatrics*. 2017; 176 (10). 1307-1317.
 75. Noyes J. Comparison of ventilator-dependent child reports of health-related quality of life with parent reports and normative populations. *Journal of advanced nursing*. 2007; 58 (1). 1-10.
 76. Lumeng JC, Warschausky SA, Nelson VS, Augenstein K. The quality of life of ventilator-assisted children. *Pediatric rehabilitation*. 2001; 4 (1). 21-27.
 77. Peña-Longobardo LM, Aranda-Reneo I, Oliva-Moreno J, Litzkendorf S, Durand-Zaleski I, Tizzano E et al. The Economic Impact and Health-Related Quality of Life of Spinal Muscular Atrophy. An Analysis across Europe. *International journal of environmental research and public health*. 2020; 17 (16). 5640.
 78. López-Bastida J, Peña-Longobardo LM, Aranda-Reneo I, Tizzano E, Sefton M, Oliva-Moreno J. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with spinal muscular atrophy (SMA) in Spain. *Orphanet journal of rare diseases*. 2017; 12 (1). 141.
 79. Johannsen J, Fuhrmann L, Grolle B, Morgenstern L, Wiegand-Grefe S, Denecke J. The impact of long-term ventilator-use on health-related quality of life and the mental health of children with neuromuscular diseases and their families: need for a revised perspective? *Health and quality of life outcomes*. 2020; 18 (1). 219.
 80. Bundesministerium für Gesundheit. Seltene Erkrankungen. Berlin: 2023. <https://www.bundesgesundheitsministerium.de/themen/praevention/gesundheitsgefahren/seltene-erkrankungen.html>. Abgerufen am: 07.06.2023.
 81. Bladen CL, Thompson R, Jackson JM, Garland C, Wegel C, Ambrosini A et al. Mapping the differences in care for 5,000 Spinal Muscular Atrophy patients, a survey of 24 national registries in North America, Australasia and Europe. *Journal of Neurology*. 2014; 261 (1). 152-163.
 82. Pechmann A, König K, Bernert G, Schachtrup K, Schara U, Schorling D et al. SMARtCARE - A platform to collect real-life outcome data of patients with spinal muscular atrophy. *Orphanet journal of rare diseases*. 2019; 14 (1). 18.
 83. Finkel RS, Day JW, De Vivo DC, Kirschner J, Mercuri E, Muntoni F et al. RESTORE: A Prospective Multinational Registry of Patients with Genetically Confirmed Spinal Muscular Atrophy - Rationale and Study Design. *Journal of neuromuscular diseases*. 2020; 7 (2). 145-152.

84. Cohen MS. Families coping with childhood chronic illness: A research review. *Families, Systems, & Health*. 1999; 17 (2). 149-164.
85. Wallander JL, Varni JW, Babani L, Banis HT, Wilcox KT. Family resources as resistance factors for psychological maladjustment in chronically ill and handicapped children. *Journal of pediatric psychology*. 1989; 14 (2). 157-173.
86. Kazak AE. The social context of coping with childhood chronic illness: Family systems and social support. 1992.
87. Thompson RJ, Jr., Gustafson KE, Hamlett KW, Spock A. Psychological Adjustment of Children with Cystic Fibrosis: The Role of Child Cognitive Processes¹ and Maternal Adjustment. *Journal of Pediatric Psychology*. 1992; 17 (6). 741-755.
88. Silver EJ, Westbrook LE, Stein REK. Relationship of Parental Psychological Distress to Consequences of Chronic Health Conditions in Children. *Journal of Pediatric Psychology*. 1998; 23 (1). 5-15.
89. Kazak AE. Families of chronically ill children: a systems and social-ecological model of adaptation and challenge. *Journal of consulting and clinical psychology*. 1989; 57 (1). 25-30.
90. Stein RE, Riessman CK. The development of an impact-on-family scale: preliminary findings. *Medical care*. 1980; 18 (4). 465-472.
91. Ravens-Sieberer U, Morfeld M, Stein RE, Jessop DJ, Bullinger M, Thyen U. Der Familien-Belastungs-Fragebogen (FaBel-Fragebogen) - Testung und Validierung der deutschen Version der "Impact on Family Scale" bei Familien mit behinderten Kindern *Psychotherapie, Psychosomatik, medizinische Psychologie*. 2001; 51 (9-10). 384-393.
92. Thyen U, Sperner J, Morfeld M, Meyer C, Ravens-Sieberer U. Unmet health care needs and impact on families with children with disabilities in Germany. *Ambulatory pediatrics*. 2003; 3 (2). 74-81.
93. Quint RD, Chesterman E, Crain LS, Winkleby M, Boyce WT. Home Care for Ventilator-Dependent Children: Psychosocial Impact on the Family. *American Journal of Diseases of Children*. 1990; 144 (11). 1238-1241.
94. Carnevale FA, Alexander E, Davis M, Rennick J, Troini R. Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator-assisted children at home. *Pediatrics*. 2006; 117 (1). e48-60.
95. Grolle B. Lebensqualität langzeitbeatmeter Kinder und psychosoziale Situation ihrer Familien in Hamburg. Hamburg: Universität Hamburg; 2010.
96. Graham RJ, Rodday AM, Weidner RA, Parsons SK. The impact on family of pediatric chronic respiratory failure in the home. *The Journal of pediatrics*. 2016; 175. 40-46.

97. Carpenter PJ, Sahler OJZ. Sibling perception and adaptation to childhood cancer. Conceptual and methodological considerations. *Advances in child health psychology*. 1991; 30. 193-205.
98. Rana P, Mishra D. Quality of life of unaffected siblings of children with chronic neurological disorders. *Indian journal of pediatrics*. 2015; 82 (6). 545-548.
99. Sharpe D, Rossiter L. Siblings of children with a chronic illness: a meta-analysis. *Journal of pediatric psychology*. 2002; 27 (8). 699-710.
100. Houtzager BA, Grootenhuis MA, Caron HN, Last BF. Quality of life and psychological adaptation in siblings of paediatric cancer patients, 2 years after diagnosis. *Psycho-Oncology*. 2004; 13 (8). 499-511.
101. Taylor V, Fuggle P, Charman T. Well sibling psychological adjustment to chronic physical disorder in a sibling: how important is maternal awareness of their illness attitudes and perceptions? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 2001; 42 (7). 953-962.
102. Barlow JH, Ellard DR. The psychosocial well-being of children with chronic disease, their parents and siblings: an overview of the research evidence base. *Child: care, health and development*. 2006; 32 (1). 19-31.
103. Vermaes IPR, van Susante AMJ, van Bakel HJA. Psychological functioning of siblings in families of children with chronic health conditions: a meta-analysis. *Journal of pediatric psychology*. 2011; 37 (2). 166-184.
104. Havermans T, Wuytack L, Deboel J, Tijtgat A, Malfroot A, De Boeck C et al. Siblings of children with cystic fibrosis: quality of life and the impact of illness. *Child: care, health and development*. 2011; 37 (2). 252-260.
105. Wennström IL, Berg U, Kornfält R, Rydén O. Gender affects self-evaluation in children with cystic fibrosis and their healthy siblings. *Acta paediatrica*. 2005; 94 (9). 1320-1326.
106. Patterson JM. Family resilience to the challenge of a child's disability. *Pediatric annals*. 1991; 20 (9). 491-499.
107. Limbers CA, Skipper S. Health-related quality of life measurement in siblings of children with physical chronic illness: a systematic review. *Families, systems & health*. 2014; 32 (4). 408-415.
108. Wiegand-Grefe S, Liedtke A, Morgenstern L, Hoff A, Csengoe-Norris A, Johannsen J et al. Health-Related Quality of Life and mental health of families with children and adolescents affected by rare diseases and high disease burden: the perspective of affected children and their siblings. *BMC Pediatrics*. 2022; 22 (1). 596.

109. Goldbeck L, Storck M. Das Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern chronisch kranker Kinder (ULQIE). *Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie*. 2002; 31 (1). 31-39.
110. The KIDSCREEN Group Europe. The KIDSCREEN Questionnaires - Quality of life questionnaires for children and adolescents. Handbook. Lengerich: Pabst Science Publishers; 2006.
111. Ravens-Sieberer U, Herdman M, Devine J, Otto C, Bullinger M, Rose M et al. The European KIDSCREEN approach to measure quality of life and well-being in children: development, current application, and future advances. *Quality of life research*. 2014; 23 (3). 791-803.
112. Ravens-Sieberer U, Gosch A, Abel T, Auquier P, Bellach B-M, Bruil J et al. Quality of life in children and adolescents: a European public health perspective. *Sozial- und Präventivmedizin*. 2001; 46 (5). 294-302.
113. Ravens-Sieberer U, Auquier P, Erhart M, Gosch A, Rajmil L, Bruil J et al. The KIDSCREEN-27 quality of life measure for children and adolescents: psychometric results from a cross-cultural survey in 13 European countries. *Quality of life research*. 2007; 16 (8). 1347-1356.
114. Schmidt S, Debensason D, Mühlhan H, Petersen C, Power M, Simeoni MC et al. The DISABKIDS generic quality of life instrument showed cross-cultural validity. *Journal of clinical epidemiology*. 2006; 59 (6). 587-598.
115. Jessop DJ, Riessman CK, Stein RE. Chronic childhood illness and maternal mental health. *Journal of developmental and behavioral pediatrics*. 1988; 9 (3). 147-156.
116. Loebig M. Mothers' assessments of the impact of children with spina bifida on the family. *Maternal-child nursing journal*. 1990; 19 (3). 251-264.
117. Ireys HT, Grason HA, Guyer B. Assuring quality of care for children with special needs in managed care organizations: roles for pediatricians. *Pediatrics*. 1996; 98 (2 Pt 1). 178-185.
118. Ireys HT, Silver EJ. Perception of the impact of a child's chronic illness: does it predict maternal mental health? *Journal of developmental and behavioral pediatrics*. 1996; 17 (2). 77-83.
119. McCormick MC, Charney EB, Stemmler MM. Assessing the impact of a child with spina bifida on the family. *Developmental medicine and child neurology*. 1986; 28 (1). 53-61.
120. McCormick MC, Stemmler MM, Athreya BH. The impact of childhood rheumatic diseases on the family. *Arthritis and rheumatism*. 1986; 29 (7). 872-879.

121. Sheeber LB, Johnson JH. Applicability of the Impact on Family Scale for assessing families with behaviorally difficult children. *Psychological reports*. 1992; 71 (1). 155-159.
122. Wade SL, Taylor HG, Drotar D, Stancin T, Yeates KO. Family burden and adaptation during the initial year after traumatic brain injury in children. *Pediatrics*. 1998; 102 (1 Pt 1). 110-116.
123. Lee SK, Penner PL, Cox M. Impact of very low birth weight infants on the family and its relationship to parental attitudes. *Pediatrics*. 1991; 88 (1). 105-109.
124. Patterson JM, Leonard BJ, Titus JC. Home care for medically fragile children: impact on family health and well-being. *Journal of developmental and behavioral pediatrics*. 1992; 13 (4). 248-255.
125. Falkson S, Hellmers C, Metzling S. Leben mit einer häuslichen Beatmung–aus der Perspektive von betroffenen Kindern und ihren Eltern. *Acta Paediatrica*. 2020; 103 (10). 1035-1038.
126. Statistisches Bundesamt (Destatis). Startseite - Statistisches Bundesamt. Wiesbaden: 2023. https://www.destatis.de/DE/Home/_inhalt.html. Abgerufen am: 12.06.2023.
127. Statistisches Bundesamt (Destatis). Pressemitteilung Nr. 269 vom 16. Juli 2020. Mikrozensus 2019. Wiesbaden: 2020. https://www.destatis.de/DE/Presse/Pressemitteilungen/2020/07/PD20_269_122.html. Abgerufen am: 12.06.2023.
128. Statistisches Bundesamt (Destatis). Familienhaushalte nach Zahl der Kinder. Mikrozensus 2019. Wiesbaden: 2021. <https://www.bpb.de/kurz-knapp/zahlen-und-fakten/soziale-situation-in-deutschland/61597/familienhaushalte-nach-zahl-der-kinder/>. Abgerufen am: 12.06.2023.
129. Statistisches Bundesamt (Destatis). Drei von vier Müttern in Deutschland waren 2019 erwerbstätig. . Pressemitteilung Nr N 017 vom 5 März 2021. Wiesbaden: 2021. https://www.destatis.de/DE/Presse/Pressemitteilungen/2021/03/PD21_N017_13.html. Abgerufen am: 12.06.2023.
130. Hoffmann F, Landeg M, Rittberg W, Hinzmann D, Steinbrunner D, Böcker W et al. Pediatric Emergencies-Worsening Care Bottlenecks as Exemplified in a Major German City. *Deutsches Arzteblatt international*. 2021; 118 (22). 373-374.
131. Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, Dewey D. Being the lifeline: the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscular disorders*. 2008; 18 (12). 983-988.

132. Meltzer LJ, Boroughs DS, Downes JJ. The relationship between home nursing coverage, sleep, and daytime functioning in parents of ventilator-assisted children. *Journal of pediatric nursing*. 2010; 25 (4). 250-257.
133. Keilty K, Cohen E, Ho M, Spalding K, Stremler R. Sleep disturbance in family caregivers of children who depend on medical technology: A systematic review. *Journal of pediatric rehabilitation medicine*. 2015; 8 (2). 113-130.
134. Mah JK, Thannhauser JE, Kolski H, Dewey D. Parental stress and quality of life in children with neuromuscular disease. *Pediatric neurology*. 2008; 39 (2). 102-107.
135. Verma R, Mehdian Y, Sheth N, Netten K, Vinette J, Edwards A et al. Screening for caregiver psychosocial risk in children with medical complexity: a cross-sectional study. *BMJ paediatrics open*. 2020; 4 (1). e000671.
136. Berry JG, Hall M, Cohen E, O'Neill M, Feudtner C. Ways to Identify Children with Medical Complexity and the Importance of Why. *The Journal of pediatrics*. 2015; 167 (2). 229-237.
137. Cohen E, Berry JG, Camacho X, Anderson G, Wodchis W, Guttmann A. Patterns and costs of health care use of children with medical complexity. *Pediatrics*. 2012; 130 (6). e1463-1470.
138. Dewan T, Cohen E. Children with medical complexity in Canada. *Paediatrics & child health*. 2013; 18 (10). 518-522.
139. Toly VB, Musil CM, Carl JC. A longitudinal study of families with technology-dependent children. *Research in nursing & health*. 2012; 35 (1). 40-54.
140. Hefner JL, Tsai WC. Ventilator-dependent children and the health services system. Unmet needs and coordination of care. *Annals of the American Thoracic Society*. 2013; 10 (5). 482-489.
141. Brehaut JC, Kohen DE, Garner RE, Miller AR, Lach LM, Klassen AF et al. Health among caregivers of children with health problems: findings from a Canadian population-based study. *American Journal of Public Health*. 2009; 99 (7). 1254-1262.
142. Cohen E, Horváth-Puhó E, Ray JG, Pedersen L, Adler N, Ording AG et al. Association Between the Birth of an Infant With Major Congenital Anomalies and Subsequent Risk of Mortality in Their Mothers. *JAMA*. 2016; 316 (23). 2515-2524.
143. Kuster PA, Badr LK. Mental health of mothers caring for ventilator-assisted children at home. *Issues in mental health nursing*. 2006; 27 (8). 817-835.
144. Lue YJ, Chen SS, Lu YM. Factors affecting the health-related quality of life of caregivers of patients with muscular dystrophy. *Journal of neurology*. 2018; 265 (7). 1548-1556.

145. Cameron JI, Franche RL, Cheung AM, Stewart DE. Lifestyle interference and emotional distress in family caregivers of advanced cancer patients. *Cancer*. 2002; 94 (2). 521-527.
146. Devins GM. Illness intrusiveness and the psychosocial impact of lifestyle disruptions in chronic life-threatening disease. *Advances in renal replacement therapy*. 1994; 1 (3). 251-263.
147. Dinleyici M, Çarman KB, Özdemir C, Harmancı K, Eren M, Kirel B et al. Quality-of-life Evaluation of Healthy Siblings of Children with Chronic Illness. *Balkan medical journal*. 2019; 37 (1). 34-42.
148. Havermans T, Croock ID, Vercruyssen T, Goethals E, Diest IV. Belgian siblings of children with a chronic illness: Is their quality of life different from their peers? *Journal of child health care*. 2015; 19 (2). 154-166.
149. Rubovits DS, Siegel AW. Developing conceptions of chronic disease: a comparison of disease experience. *Children's health care*. 1994; 23 (4). 267-285.
150. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health technology assessment*. 2001; 5 (4). 1-157.

7 Anhang

7.1 Abkürzungsverzeichnis

APCV	Druckkontrollierter Beatmungsmodus
BMD	Muskeldystrophie Becker
CIS	Caregiver Impact Scale
CM	Kongenitalen Myopathien
CMD	Kongenitalen Muskeldystrophien
CO ₂	Kohlendioxid
COPD	Chronic obstructive pulmonary disease
DCGM-37	DISABKIDS Chronic Generic Module-37
DM1	Myotone Dystrophie Typ 1, Curschmann-Steinert
DM2	Myotone Dystrophie Typ 2
DMD	Muskeldystrophie Duchenne
FaBel	Familien-Belastungs-Fragebogen
HrQoL	Health-related Quality of Life
IFS	Impact-on-Family Scale
iSPZ	Sozialpädiatrisches Zentrum im Dr. von Haunerschen Kinderspital
KIPS	Kinder Intensivpflegestation
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität
MDK	Medizinischer Dienst der Krankenkassen
MOS SF-36	Medical Outcome Study 36-Item Short-Form Health Survey
NIV	Nichtinvasive Beatmung (noninvasiv Ventilation)
NMD	Neuromuscular disease
NME	Neuromuskuläre Erkrankung
PSV	Druckunterstützter Beatmungsmodus
QoL	Quality of Life
O ₂	Sauerstoff
OSAS	Obstruktive Schlafapnoe Syndrom
PedsQL	Pediatric Quality of Life Inventory
SDQ	Strengths and Difficulties Questionnaire
SMA	Spinale Muskelatrophie
SRI	Severe respiratory Insufficiency Questionnaire
ULQIE	Ulmer Lebensqualitätsinventar
WHO	World Health Organization
WHOQOL-BREF	Kurzversion des World Health Organization Quality of Life Fragebogen

7.2 Ethikvotum



LUDWIG-
MAXIMILIANS-
UNIVERSITÄT
MÜNCHEN

ETHIKKOMMISSION BEI DER LMU MÜNCHEN



Ethikkommission · Pettenkoferstr. 8 · 80336 München
Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber
Hauersche Kinderklinik
Lindwurmstr. 4
80337 München

Vorsitzender:
Prof. Dr. W. Eisenmenger
Telefon+49 (0)89 440055191
Telefax+49 (0)89 440055192
Ethikkommission@
med.uni-muenchen.de
www.ethikkommission.med.uni-muenchen.de

Anschrift:
Pettenkoferstr. 8a
D-80336 München

23.04.2021/Hb/sh

Projekt Nr: **21-0303** (bitte bei Schriftwechsel angeben)

Beratung nach Fakultätsrecht

Studientitel: Lebensqualität von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulärer Erkrankung und deren Familien
Antragsteller: Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber, Hauersche Kinderklinik, Lindwurmstr. 4, 80337 München
Untersucher: Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber, Klinikum der Universität München, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Hauerschen Kinderspital, Lindwurmstr. 4, 80337 München

Sehr geehrter Herr Prof. Dr. Müller-Felber,

der Antrag vom 15.03.2021 zur o.g. Studie wurde auf Basis der vorgelegten Unterlagen und Informationen entsprechend § 15 der Berufsordnung und des Fakultätsrechts beraten.

Die Ethikkommission (EK) erhebt keine Einwände gegen die Durchführung der Studie.

Ohne daran Bedenken zu knüpfen oder ggfs. geänderte Dokumente der Ethikkommission erneut vorzulegen, empfiehlt diese folgende Verbesserungen:

Bitte prüfen, ob es ein guter Weg ist, die Unterlagen ohne vorheriges, persönliches Gespräch und unaufgefordert den Patienten bzw. ihren Eltern nach Hause zu schicken. Wäre es nicht besser, dass bei einem normalen Arzttermin vorher zu besprechen?

Bitte prüfen, ob es sinnvoll ist, in die Informationsschriften einen eigenen Passus aufzunehmen, der über die Risiken und den Nutzen für den Teilnehmer aufklärt.

Allgemeine Hinweise:

- Änderungen im Verlauf der Studie sind der EK zur erneuten Prüfung vorzulegen.
- Schwerwiegende unerwartete studienabhängige Ereignisse sind der EK mitzuteilen (trifft nur für interventionelle Projekte zu).
- Das Ende der Studie ist anzuzeigen und das Ergebnis vorzulegen.

Mitglieder der Kommission:

Prof. Dr. W. Eisenmenger (Vorsitzender), Prof. Dr. R. M. Huber (stellv. Vorsitzender), Prof. Dr. C. Wendtner (stellv. Vorsitzender), Prof. Dr. H. Angstwurm, Dr. G. Atzeni, Prof. Dr. S. Böck, J. Eckert, Prof. Dr. B. Emmerich, Prof. Dr. S. Endres, Prof. Dr. R. Fischer, Prof. Dr. R. Gärtner, Prof. Dr. O. Genzel-Boroviczeny, Prof. Dr. K. Hahn, Prof. Dr. N. Harbeck, Dr. B. Henrikus, Prof. Dr. C. Heumann, Prof. Dr. R. Hohlfeld, Prof. Dr. A. Holstega, Prof. Dr. V. Klauss, Dr. F. Kohlmeyer, Dr. K. Köhlmeyer, Prof. Dr. J. Lindner, Prof. Dr. S. Loranzl, Prof. Dr. U. Mansmann, Prof. Dr. G. Marckmann, Dr. V. Münch, Prof. Dr. H. Mudra, Prof. Dr. R. Penning, Prof. Dr. J. Peters, Prof. Dr. K. Pfeifer, Dr. R. Ratzel, Prof. Dr. H. Schardey, Prof. Dr. M. Schmauss, Prof. Dr. U. Schroth, Prof. Dr. O. Steinlein, PD Dr. G. Stüben, Dr. B. Vogt, Prof. Dr. H. Waldner, PD Dr. U. Wandl, Prof. Dr. M. Wörmlé, Dr. A. Yassouridis, Dr. C. Zech

- Die ärztliche und juristische Verantwortung bei der Durchführung der Studie verbleibt uneingeschränkt bei Ihnen und Ihren Mitarbeitern.
- Bitte berücksichtigen Sie, dass diese Bewertung die ggf. erforderliche Konsultation des behördlichen Datenschutzbeauftragten nach Art. 30 DSGVO nicht ersetzt.
- Die Ethikkommission erklärt, dass an der Bewertung des vorliegenden Antrags niemand beteiligt war, der gemäß Bayerischem Verwaltungsverfahrensgesetz (BayVwVfG) Art. 20 als befangen anzusehen ist.

Die Ethikkommission wünscht Ihnen für Ihr Vorhaben viel Erfolg.

Mit freundlichen Grüßen



Prof. Dr. W. Eisenmenger
Vorsitzender der Ethikkommission

7.3 Messinstrumente

7.3.1 Allgemeiner Fragebogen



Liebe Eltern,
bitte füllen Sie auch diesen Bogen mit den allgemeinen Fragen aus. Vielen Dank!

Name des Kindes: _____ Geburtsdatum: _____

Geschlecht Ihres Kindes: männlich weiblich

Angaben zu Ihrer Person: Sie sind Vater Mutter
 Pflege andere: _____

Aktuelle Lebenssituation der Familie:

verheiratet/feste Partnerschaft geschieden/getrennt lebend alleinerziehend

Im Haushalt des Kindes leben:

Geschwister: ja nein wenn ja, wie viele: _____
wenn ja, Alter: ____/____/____

Berufstätigkeit:

Mutter: Vollzeit Teilzeit keine Berufstätigkeit
Vater: Vollzeit Teilzeit keine Berufstätigkeit

Angaben zu Ihrem Kind:

Stationäre Krankenhausaufenthalte im Jahre 2020:

geplant: _____ mal ungeplant: _____ mal, davon akute Notfälle: _____ mal

Nimmt Ihr Kinderarzt an der Versorgung teil? ja nein

Die Ernährung Ihres Kindes erfolgt (Mehrfachnennung möglich):

oral (über den Mund) PEG PEJ sonstiges: _____

Haben Sie Unterstützung durch einen ambulanten Pflegedienst?

ja nein wenn ja: _____ Stunden pro Woche

Ist die Entlastung durch den Pflegedienst ausreichend?

ja nein

Aufteilung der Pflege zwischen den Eltern (geschätzt in %, insgesamt 100%):

Mutter: ____ % Vater: ____ % andere: _____: ____ %

Blatt bitte wenden =>

Beatmung zum jetzigen Zeitpunkt:

Die Beatmung erfolgt seit _____ / _____
Monat / Jahr

Die Beatmung erfolgt invasiv (Trachealkanüle) nichtinvasiv (Maske)

Die Beatmung erfolgt im Schlaf/nachts auch bei Wachheit

Die Beatmung erfolgt (ungefähr) an _____ Stunden am Tag

Welche Probleme bereitet Ihnen und ihrem Kind die Beatmung (Mehrfachnennung möglich):

- mein Kind möchte nicht beatmet werden mein Kind beklagt einen „vollen Bauch“
- mein Kind klagt über Blähungen Druckstellen im Bereich der Maske
- Probleme mit der Trachealkanüle medizinische Notfälle
- Fehlalarme eingeschränkte Kommunikation
- eingeschränkte Mobilität andere: _____

Wenn Sie andere betroffene Eltern beraten müssten:

Würden Sie Ihnen zur Beatmung Ihres Kindes raten? (bitte ankreuzen)

nein, auf keinen Fall					ja, auf jeden Fall				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Belastungen der Beatmung?

Was sind für Sie und Ihr Kind die größten Vorteile der Beatmung?

Schule/Ausbildung des Patienten:

- Kinderkrippe Kindergarten
- Schule spezielle Behinderteneinrichtung
- Ausbildung, zum: _____ Betreuung ausschließlich zu Hause
- anderes _____

Vielen Dank!

7.3.2 KIDSCREEN Kinderversion und Elternversion



KIDSCREEN-27
Gesundheitsfragebogen für Kinder und Jugendliche
Kinder- und Jugendlichenversion
8 bis 18 Jahre
für Deutschland

Datum _____
 Monat *Jahr*

Hallo!

Wie geht es dir? Wie fühlst du dich? Das möchten wir von dir wissen.

Bitte lies dir jede Frage genau durch. Was kommt dir als Antwort zuerst in den Sinn? Wähle den Kreis aus, der am besten zu deiner Antwort passt, und kreuze ihn an.

Übrigens: Das ist keine Prüfung! Du kannst also nichts falsch machen. Wichtig ist aber, dass du möglichst alle Fragen beantwortest und dass deine Kreuze deutlich zu sehen sind. Bitte denke dabei an die letzte Woche, also an die letzten sieben Tage.

Du musst deinen Fragebogen niemandem zeigen. Und niemand, der dich kennt, schaut deinen Fragebogen nachher an.

1. Deine Gesundheit und Bewegung

Wie würdest du deine Gesundheit im Allgemeinen beschreiben?

- 1.
- ausgezeichnet
 - sehr gut
 - gut
 - weniger gut
 - schlecht

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
2. Hast du dich fit und wohl gefühlt?	<input type="radio"/>				
3. Hast du dich viel bewegt (z.B. beim Rennen, Klettern, Fahrradfahren)?	<input type="radio"/>				
4. Konntest du gut rennen?	<input type="radio"/>				

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
5. Bist du voller Energie gewesen?	<input type="radio"/>				

2. Deine Gefühle und Stimmungen

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1. Hat dir dein Leben gefallen?	<input type="radio"/>				

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
2. Hast du gute Laune gehabt?	<input type="radio"/>				
3. Hast du Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
4. Hast du dich traurig gefühlt?	<input type="radio"/>				
5. Hast du dich so schlecht gefühlt, dass du gar nichts machen wolltest?	<input type="radio"/>				
6. Hast du dich einsam gefühlt?	<input type="radio"/>				
7. Bist du zufrieden gewesen, so wie du bist?	<input type="radio"/>				

3. Familie und Freizeit

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hast du genug Zeit für dich selbst gehabt?	<input type="radio"/>				
2. Konntest du in deiner Freizeit die Dinge machen, die du tun wolltest?	<input type="radio"/>				
3. Haben deine Mutter / dein Vater genug Zeit für dich gehabt?	<input type="radio"/>				
4. Haben deine Mutter / dein Vater dich gerecht behandelt?	<input type="radio"/>				
5. Konntest du mit deiner Mutter / deinem Vater reden, wenn du wolltest?	<input type="radio"/>				
6. Hast du genug Geld gehabt, um das Gleiche zu machen wie deine Freunde?	<input type="radio"/>				
7. Hattest du genug Geld für die Sachen, die du brauchst?	<input type="radio"/>				

4. Freunde

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hast du Zeit mit deinen Freunden verbracht?	<input type="radio"/>				
2. Hast du mit deinen Freunden Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				
3. Haben du und deine Freunde euch gegenseitig geholfen?	<input type="radio"/>				
4. Hast du dich auf deine Freunde verlassen können?	<input type="radio"/>				

5. Schule und Lernen

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1. Bist du in der Schule glücklich gewesen?	<input type="radio"/>				
2. Bist du in der Schule gut zurechtgekommen?	<input type="radio"/>				

Wenn du an die letzte Woche denkst...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
3. Konntest du gut aufpassen?	<input type="radio"/>				
4. Bist du gut mit deinen Lehrerinnen und Lehrern ausgekommen?	<input type="radio"/>				



KIDSCREEN-27
Gesundheitsfragebogen für Kinder und Jugendliche
Elternversion
für Deutschland

Datum: _____
 Monat *Jahr*

Liebe Eltern,

Wie geht es Ihrem Kind? Wie fühlt es sich? Das möchten wir gerne von Ihnen wissen.

Bitte überlegen Sie, wie es Ihrem Kind in der letzten Woche gegangen ist. Beantworten Sie dann bitte die folgenden Fragen, so wie Sie es von Ihrem Kind und seinen Erfahrungen wissen oder vermuten.

1. Gesundheit und Bewegung

1. Was denken Sie: Wie würde Ihr Kind seine Gesundheit im Allgemeinen beschreiben?

ausgezeichnet

sehr gut

gut

weniger gut

schlecht

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
2. Hat sich Ihr Kind fit und wohl gefühlt?	<input type="radio"/>				
3. Hat sich Ihr Kind viel bewegt (z.B. beim Rennen, Klettern, Fahrradfahren)?	<input type="radio"/>				
4. Konnte Ihr Kind gut rennen?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
5. Ist Ihr Kind voller Energie gewesen?	<input type="radio"/>				

2. Gefühle und Stimmungen

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1. Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass sein Leben ihm gefällt?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
2. Hat Ihr Kind gute Laune gehabt?	<input type="radio"/>				
3. Hat Ihr Kind Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
4. Hat sich Ihr Kind traurig gefühlt?	<input type="radio"/>				
5. Hat Ihr Kind sich so schlecht gefühlt, dass es gar nichts machen wollte?	<input type="radio"/>				
6. Hat Ihr Kind sich einsam gefühlt?	<input type="radio"/>				
7. Ist Ihr Kind zufrieden gewesen, so wie es ist?	<input type="radio"/>				

3. Familie und Freizeit

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hat Ihr Kind genug Zeit für sich selbst gehabt?	<input type="radio"/>				
2. Konnte Ihr Kind in seiner Freizeit die Dinge machen, die es tun wollte?	<input type="radio"/>				
3. Hatte Ihr Kind das Gefühl, dass seine Eltern genug Zeit für es hatten?	<input type="radio"/>				
4. Hat sich Ihr Kind durch seine Mutter / seinen Vater gerecht behandelt gefühlt?	<input type="radio"/>				
5. Konnte Ihr Kind mit seinen Eltern reden, wenn es wollte?	<input type="radio"/>				
6. Hat Ihr Kind genug Geld gehabt, um das Gleiche zu machen wie seine Freunde?	<input type="radio"/>				
7. Hatte Ihr Kind genug Geld für die Sachen, die es braucht?	<input type="radio"/>				

4. Freunde

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Hat Ihr Kind Zeit mit seinen Freunden verbracht?	<input type="radio"/>				
2. Hat Ihr Kind mit seinen Freunden Spaß gehabt?	<input type="radio"/>				
3. Haben Ihr Kind und seine Freunde sich gegenseitig geholfen?	<input type="radio"/>				
4. Hat Ihr Kind sich auf seine Freunde verlassen können?	<input type="radio"/>				

5. Schule und Lernen

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	überhaupt nicht	ein wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1. Ist Ihr Kind in der Schule glücklich gewesen?	<input type="radio"/>				
2. Ist Ihr Kind in der Schule gut zurechtgekommen?	<input type="radio"/>				

Wenn Sie an die letzte Woche denken...

	nie	selten	manchmal	oft	immer
3. Konnte Ihr Kind gut aufpassen?	<input type="radio"/>				
4. Ist Ihr Kind gut mit seinen Lehrerinnen und Lehrern ausgekommen?	<input type="radio"/>				

Datum:
(Tag Monat Jahr)

ID-Nr.:

Erkrankung:



Fragebogen für Kinder mit einer chronischen Erkrankung

Hallo,

bitte lies jede Frage sorgfältig. Welche Antwort fällt dir zuerst ein?
Wähle das Gesicht aus, das am besten zu deiner Antwort passt und mache einen Kreis darum.
⇒ Wenn du die Fragen beantwortest, denke bitte an die letzten 4 Wochen.

Dies ist ein Beispiel:

Wenn ich mit meinen Freunden spiele, fühle ich mich...



Es gibt keine richtigen oder falschen Antworten. Das was **du** denkst, zählt!

Einige Fragen über dich

A, Bist Du ein Junge oder ein Mädchen? Mädchen Junge

B. Wie alt bist du? Jahre



Bitte ergänze folgende Sätze:

1. Ich fühle mich ...



2. Wenn ich zum Doktor gehe, fühle ich mich ...



3. Wenn ich Dinge alleine mache, fühle ich mich ...



4. Ich finde mich...



5. Wenn ich an den Kindergarten oder an die Schule denke, fühle ich mich ...



6. Wenn ich mich mit anderen vergleiche, fühle ich mich ...



Vielen Dank für deine Mitarbeit



Datum:
(Tag Monat Jahr)

ID-Nr.:



Fragebogen für Eltern von Kindern (4-7 Jahre) mit einer chronischen Erkrankung

Liebe Eltern,

vielen Dank, daß Sie sich die Zeit nehmen, diesen Fragebogen über das Wohlbefinden und die gesundheitsbezogene Lebensqualität Ihres Kindes auszufüllen.

Hier sind einige „smiley - Fragen“ (Gesichter), mit denen Ihr Kind antworten kann, wie es sich fühlt. Bitte markieren Sie das Gesicht, das den Zustand Ihres Kindes am besten beschreibt, wie im folgenden Beispiel:

Mit seinen/ihren Freunden zusammen zu sein macht mein Kind ...



sehr
fröhlich



fröhlich



ok



traurig



sehr
traurig

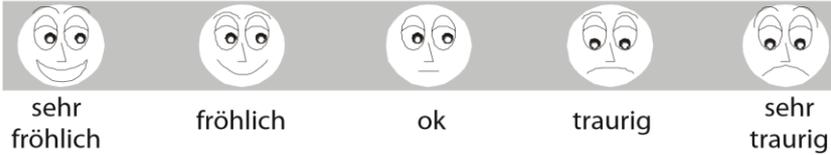


Bitte ergänzen Sie die folgenden Aussagen:

1. Mein Kind fühlt sich ...



2. Wenn mein Kind zum Arzt geht, fühlt es sich ...



3. Wenn mein Kind Dinge allein macht, ist es...



4. Über sich selbst ist mein Kind...



5. Der Kindergarten/die Schule machen mein Kind...



6. Wenn mein Kind sich mit anderen vergleicht, fühlt es sich ...



Vielen Dank für Ihre Mitarbeit

Datum: ID-Nr.:
(Tag Monat Jahr)



Fragebogen für Jugendliche mit einer chronischen Erkrankung

Hallo,

wir möchten dir gerne ein paar Fragen stellen, wie du dich in den letzten vier Wochen gefühlt hast. Wenn du kannst, beantworte bitte alle Fragen. Falls Du eine Frage nicht verstehst oder sie lieber nicht beantworten möchtest, lass sie bitte aus und beantworte die nächste Frage.

- ⇒ Denke an die letzten vier Wochen zurück, wenn Du die Fragen beantwortest.
- ⇒ Wähle die Antwort aus, die am besten zutrifft und kreuze das entsprechende Kästchen an.

Wenn du dich „oft“ mit deinen Freunden triffst, würdest du das Kästchen ankreuzen wie in diesem Beispiel:

Zum Beispiel:

	nie	selten	manch- mal	oft	immer
Triffst du dich mit deinen Freunden?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Es gibt keine richtigen oder falschen Antworten. Das, was du denkst zählt.



Einige Fragen über dich

A. Bist Du ein Junge oder ein Mädchen? Mädchen Junge

B. Wie alt bist Du? Jahre

C. Welche Erkrankung hast du?

Asthma Rheuma Hauterkrankung

Zerebralparese Diabetes Zystische Fibrose

Epilepsie Andere → Welche?

In einigen Fragen verwenden wir das Wort „Erkrankung“. Wenn Du das Wort „Erkrankung“ siehst, denke bitte daran, was du oben angekreuzt hast.



Über dein Leben

Denke an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manch- mal	oft	immer
1. Siehst du deiner Zukunft mit Zuversicht entgegen?	<input type="checkbox"/>				
2. Macht dir dein Leben Spaß?	<input type="checkbox"/>				
3. Kannst du trotz deiner Erkrankung alles tun, was du möchtest?	<input type="checkbox"/>				
4. Fühlst du dich wie jeder andere trotz deiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
5. Kannst du trotz deiner Erkrankung dein Leben so leben, wie du möchtest?	<input type="checkbox"/>				
6. Kannst du Dinge ohne deine Eltern tun?	<input type="checkbox"/>				



Über deinen typischen Tag

Denke an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
7. Kannst du laufen und dich bewegen, wie du es möchtest?	<input type="checkbox"/>				
8. Fühlst du dich müde aufgrund deiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
9. Wird dein Leben von deiner Erkrankung bestimmt?	<input type="checkbox"/>				
10. Stört es dich, anderen erklären zu müssen, was du tun kannst bzw. nicht tun kannst ?	<input type="checkbox"/>				
11. Schläfst du wegen deiner Erkrankung schlecht?	<input type="checkbox"/>				
12. Stört dich deine Erkrankung beim Spielen oder anderen Aktivitäten?	<input type="checkbox"/>				



Über deine Gefühle

Denke an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
13. Fühlst du dich selber schlecht wegen deiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
14. Bist du unglücklich, weil du eine Erkrankung hast?	<input type="checkbox"/>				
15. Machst du dir Sorgen wegen deiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
16. Macht deine Erkrankung dich wütend?	<input type="checkbox"/>				
17. Hast du wegen deiner Erkrankung Angst vor der Zukunft?	<input type="checkbox"/>				
18. Zieht dich deine Erkrankung runter?	<input type="checkbox"/>				
19. Stört es dich, dass dein Leben organisiert werden muss?	<input type="checkbox"/>				



Über dich und andere Menschen

Denke an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
20. Fühlst du dich wegen deiner Erkrankung einsam?	<input type="checkbox"/>				
21. Verhalten sich deine Lehrer dir gegenüber anders als den anderen Kindern gegenüber?	<input type="checkbox"/>				
22. Hast du wegen deiner Erkrankung Konzentrationsprobleme in der Schule?	<input type="checkbox"/>				
23. Meinst du, dass andere etwas gegen dich haben?	<input type="checkbox"/>				
24. Denkst du, dass andere dich anstarren?	<input type="checkbox"/>				
25. Fühlst du dich anders als andere Kinder/Jugendliche?	<input type="checkbox"/>				



Über deine Freunde

Denke an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
26. Verstehen andere Kinder/Jugendliche deine Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
27. Unternimmst du etwas mit deinen Freunden?	<input type="checkbox"/>				
28. Kannst du mit anderen Kindern/Jugendlichen spielen oder etwas gemeinsam machen (zum Beispiel Sport)?	<input type="checkbox"/>				
29. Denkst du, dass du die meisten Dinge genauso gut kannst wie andere Kinder/Jugendliche?	<input type="checkbox"/>				
30. Sind deine Freunde gerne mit dir zusammen?	<input type="checkbox"/>				
31. Findest du es einfach, mit anderen Leuten über deine Erkrankung zu sprechen?	<input type="checkbox"/>				



Über deine medizinische Behandlung

Nimmst du Medikamente wegen Deiner Erkrankung? (mit Medikamenten meinen wir Tabletten, Creme, Spray, Insulin oder andere Medizin)

ja nein

Denke an die letzten 4 Wochen

Wenn ja, beantworte bitte die folgenden Fragen. Wenn nein, lass bitte diesen Teil aus.

	nie	selten	manchmal	oft	immer
32. Stört es dich, wenn du bei den Medikamenten auf die Hilfe von anderen angewiesen bist?	<input type="checkbox"/>				
33. Nervt es dich, dass du dich an die Medikamenteneinnahme erinnern musst?	<input type="checkbox"/>				
34. Machst du dir wegen deiner Medikamente Sorgen?	<input type="checkbox"/>				
35. Stört es dich, Medizin zu nehmen?	<input type="checkbox"/>				
36. Hasst du es, deine Medizin zu nehmen?	<input type="checkbox"/>				
37. Unterbricht es deinen Alltag, wenn du Medikamente nimmst?	<input type="checkbox"/>				



Vielen Dank für deine Mitarbeit

Datum:
(Tag Monat Jahr)

ID-Nr.:



Fragebogen für Eltern von Kindern mit einer chronischen Erkrankung

Liebe Eltern,

vielen Dank, dass Sie sich die Zeit nehmen, diesen Fragebogen über das Wohlbefinden und die gesundheitsbezogene Lebensqualität ihres Kindes zu beantworten.

Wir möchten Sie bitten, diesen Fragebogen aus der Sicht ihres Kindes zu beantworten. Bitte beantworten Sie aber den Fragebogen ohne ihr Kind nach seiner Meinung zu fragen. Alle Antworten, die Sie geben, werden vertraulich behandelt.

Wenn Sie die Fragen beantworten, denken Sie bitte daran, wie sich ihr Kind in den **letzten vier Wochen** gefühlt hat, falls nichts anderes angegeben ist.

Zum Beispiel:

nie selten manch-
mal oft immer

Trifft sich ihr Kind mit seinen Freunden?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	-------------------------------------	--------------------------



Einige Fragen zu ihrem Kind

- A. Ist ihr Kind ein Mädchen oder ein Junge? Mädchen Junge
- B. Wie alt ist ihr Kind? Jahre
- C. Welche Erkrankung hat ihr Kind?
- Asthma Rheuma Hauterkrankung
- Zerebralparese Diabetes Zystische Fibrose
- Epilepsie Andere → Welche?
- D. Wer beantwortet den Fragebogen?
- Mutter Vater Stiefmutter/ Partnerin des Vaters
- Stiefvater/ Partner der Mutter Andere → Wer?

In einigen Fragen verwenden wir das Wort „Erkrankung“. Wenn Sie das Wort „Erkrankung“ sehen, denken bitte daran, was Sie oben angekreuzt haben.



Über das Leben ihres Kindes

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. Sieht Ihr Kind seiner Zukunft mit Zuversicht entgegen?	<input type="checkbox"/>				
2. Macht Ihrem Kind sein Leben Spaß?	<input type="checkbox"/>				
3. Kann Ihr Kind trotz seiner Erkrankung alles tun, was es möchte?	<input type="checkbox"/>				
4. Fühlt Ihr Kind sich wie jedes andere, obwohl es krank ist?	<input type="checkbox"/>				
5. Kann Ihr Kind trotz seiner Erkrankung sein Leben so leben, wie es möchte?	<input type="checkbox"/>				
6. Kann Ihr Kind Dinge ohne Ihre Begleitung/Hilfe tun?	<input type="checkbox"/>				



Über einen typischen Tag ihres Kindes

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
7. Kann Ihr Kind laufen und sich bewegen wie es möchte?	<input type="checkbox"/>				
8. Fühlt sich Ihr Kind müde wegen seiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
9. Hat Ihr Kind das Gefühl, sein Leben wird von seiner Erkrankung bestimmt?	<input type="checkbox"/>				
10. Stört es Ihr Kind, anderen erklären zu müssen, was es tun kann bzw. nicht tun kann?	<input type="checkbox"/>				
11. Schläft Ihr Kind wegen seiner Erkrankung schlecht?	<input type="checkbox"/>				
12. Stört die Erkrankung Ihr Kind beim Spielen oder anderen Aktivitäten?	<input type="checkbox"/>				



Über die Gefühle ihres Kindes

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
13. Fühlt sich Ihr Kind selbst schlecht wegen seiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
14. Ist Ihr Kind unglücklich wegen seiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
15. Macht sich Ihr Kind Sorgen wegen seiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
16. Ist Ihr Kind wütend wegen seiner Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
17. Hat Ihr Kind wegen seiner Erkrankung Angst vor der Zukunft?	<input type="checkbox"/>				
18. Zieht die Erkrankung Ihr Kind runter?	<input type="checkbox"/>				
19. Stört es Ihr Kind, dass sein Leben wegen seiner Erkrankung organisiert werden muss?	<input type="checkbox"/>				



Über Ihr Kind und andere Menschen

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
20. Fühlt sich Ihr Kind wegen seiner Erkrankung einsam?	<input type="checkbox"/>				
21. Meint Ihr Kind, dass sich seine Lehrer ihm gegenüber anders verhalten als gegenüber anderen Kindern?	<input type="checkbox"/>				
22. Meint Ihr Kind, es hat wegen seiner Erkrankung Konzentrationsprobleme in der Schule?	<input type="checkbox"/>				
23. Hat Ihr Kind das Gefühl, andere hätten etwas gegen ihn/sie?	<input type="checkbox"/>				
24. Hat Ihr Kind das Gefühl, dass andere es anstarren?	<input type="checkbox"/>				
25. Fühlt sich Ihr Kind anders als andere Kinder/Jugendliche?	<input type="checkbox"/>				



Über die Freunde ihres Kindes

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

	nie	selten	manchmal	oft	immer
26. Verstehen andere Kinder/Jugendliche die Erkrankung?	<input type="checkbox"/>				
27. Unternimmt Ihr Kind etwas mit seinen Freunden?	<input type="checkbox"/>				
28. Kann Ihr Kind mit anderen Kindern/Jugendlichen spielen oder etwas gemeinsam machen (zum Beispiel Sport)?	<input type="checkbox"/>				
29. Hat Ihr Kind das Gefühl, es kann die meisten Dinge genauso gut wie andere Kinder/Jugendliche?	<input type="checkbox"/>				
30. Hat Ihr Kind das Gefühl, seine Freunde sind gern mit ihm zusammen?	<input type="checkbox"/>				
31. Findet Ihr Kind es einfach, mit anderen Leuten über seine Erkrankung zu sprechen?	<input type="checkbox"/>				



Über die medizinische Behandlung ihres Kindes

Nimmt ihr Kind Medikamente wegen der Erkrankung? (mit Medikamenten meinen wir Tabletten, Creme, Spray, Insulin oder andere Medizin)

ja nein

Denken Sie an die letzten 4 Wochen

Falls ja, beantworten Sie bitte die folgenden Fragen.
Falls nein, lassen Sie bitte diesen Teil aus.

	nie	selten	manchmal	oft	immer
32. Stört es Ihr Kind, bei den Medikamenten auf die Hilfe von anderen angewiesen zu sein?	<input type="checkbox"/>				
33. Nervt es Ihr Kind, an die Einnahme der Medikamente denken zu müssen?	<input type="checkbox"/>				
34. Macht sich Ihr Kind wegen seiner Medikamente Sorgen?	<input type="checkbox"/>				
35. Stört es Ihr Kind, Medikamente zu nehmen?	<input type="checkbox"/>				
36. Hasst Ihr Kind es, Medikamente zu nehmen?	<input type="checkbox"/>				
37. Hat Ihr Kind das Gefühl, Medikamente zu nehmen unterbricht seinen Alltag?	<input type="checkbox"/>				



Vielen Dank für Ihre Mitarbeit

7.3.4 ULQIE

Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern eines chronisch kranken Kindes (ULQIE)

Die folgenden Fragen beziehen sich auf **Ihr Befinden in den letzten 7 Tagen**. Bitte beantworten Sie die folgenden Fragen so, wie es Ihrem eigenen Empfinden am besten entspricht.

In der letzten Woche	manch-				
	nie	selten	mal	oft	immer
1. ... war ich aktiv und voller Energie.	0	1	2	3	4
2. ... hatte ich körperliche Beschwerden.	0	1	2	3	4
3. ... fühlte ich mich erschöpft.	0	1	2	3	4
4. ... konnte ich gut schlafen.	0	1	2	3	4
5. ... konnte ich gut essen.	0	1	2	3	4
6. ... habe ich mich fit gefühlt.	0	1	2	3	4
7. ... hatte ich Schmerzen.	0	1	2	3	4
8. ... konnte ich mich gut konzentrieren.	0	1	2	3	4
9. ... habe ich mir Sorgen gemacht.	0	1	2	3	4
10. ... hatte ich Mühe, mich zu etwas aufzuraffen.	0	1	2	3	4
11. ... war ich hoffnungsvoll und zuversichtlich.	0	1	2	3	4
12. ... war ich belastbar.	0	1	2	3	4
13. ... war ich reizbar und nervös.	0	1	2	3	4
14. ... konnte ich eigene Wünsche und Bedürfnisse verwirklichen.	0	1	2	3	4
15. ... war ich niedergeschlagen und unglücklich.	0	1	2	3	4
16. ... hatte ich genügend Gelegenheit, Freunde / Bekannte zu treffen.	0	1	2	3	4
17. ... habe ich mich im Kreis meiner Familie wohlfühlt.	0	1	2	3	4
18. ... war mein Verhältnis zu meinem(n) Kind(ern) zufriedenstellend.	0	1	2	3	4
19. ... war ich mit meiner Partnerschaft zufrieden.	0	1	2	3	4
20. ... hatte ich jemanden, mit dem ich vertrauensvoll reden konnte.	0	1	2	3	4
21. ... geriet ich schnell in Streit und Auseinandersetzungen.	0	1	2	3	4
22. ... war ich im Beruf / im Haushalt voll leistungsfähig.	0	1	2	3	4
23. ... konnte ich die wichtigsten anstehenden Aufgaben erledigen.	0	1	2	3	4
24. ... hat mich die Betreuung meines erkrankten Kindes stark belastet.	0	1	2	3	4
25. ... hatte ich ausreichend freie Zeit für mich persönlich.	0	1	2	3	4
26. ... hatte ich genügend Zeit für meinen Partner.	0	1	2	3	4
27. ... fühlte ich mich durch die Krankheit meines Kindes belastet.	0	1	2	3	4
28. ... konnten wir uns in der Familie gegenseitig unterstützen.	0	1	2	3	4
29. ... konnten wir in der Familie offen miteinander reden.	0	1	2	3	4

Wie würden Sie Ihren derzeitigen eigenen Gesundheitszustand bezeichnen? (bitte ankreuzen)

0 - schlecht 1 - weniger gut 2 – gut 3 - sehr gut 4 - ausgezeichnet

7.3.5 FaBel

**FAMILIEN-BELASTUNGS (FABEL)-FRAGEBOGEN
AUSWIRKUNGEN DER ERKRANKUNG AUF DIE FAMILIENANGEHÖRIGEN**

Nachstehend folgen einige Aussagen von Betroffenen über das Leben mit einem kranken Kind. Bitte kreuzen Sie für jede Aussage an, ob diese zum momentanen Zeitpunkt auf Ihre Familie ganz zutrifft, weitgehend zutrifft, weitgehend nicht zutrifft oder überhaupt nicht zutrifft.

	trifft ganz zu (4)	trifft weitgehend zu (3)	trifft weitgehend nicht zu (2)	trifft überhaupt nicht zu (1)
1. Die Krankheit verursacht der Familie finanzielle Probleme.				
2. Durch Termine im Krankenhaus geht Arbeitszeit verloren.				
3. Ich muß meine Arbeitszeit verkürzen, weil ich mich um mein krankes Kind kümmern muß.				
4. Um die medizinischen Kosten decken zu können, ist zusätzliches Einkommen nötig.				
5. Ich habe wegen der Krankheit meines Kindes aufgehört zu arbeiten.				
6. Aufgrund der Krankheit unseres Kindes können wir keine weiten Reisen unternehmen.				
7. Die Leute in der Nachbarschaft behandeln uns anders wegen der Krankheit unseres Kindes.				
8. Wegen der Krankheit unseres Kindes haben wir wenig Lust auszugehen.				
9. Es ist schwer, eine zuverlässige Person zu finden, die auf das kranke Kind aufpaßt.				
10. Manchmal müssen wir unsere Absicht auszugehen wegen der Krankheit unseres Kindes in letzter Minute ändern.				
11. Wegen der Krankheit unseres Kindes sehen wir unsere Familie und unsere Freunde seltener.				

	trifft ganz zu (4)	trifft weitgehend zu (3)	trifft weitgehend nicht zu (2)	trifft überhaupt nicht zu (1)
12. Wir stehen uns wegen der gemeinsamen Erfahrung als Familie näher.				
13. Manchmal frage ich mich, ob ich mein krankes Kind 'anders' als ein normales Kind behandeln soll.				
14. Meine Verwandten sind sehr verständnisvoll und haben mir immer sehr geholfen.				
15. Wegen der Krankheit denke ich darüber nach, keine weiteren Kinder zu bekommen.				
16. Mein Lebenspartner und ich besprechen die Probleme des Kindes gemeinsam.				
17. Wir versuchen unser Kind so zu behandeln, als wäre es ein ganz 'normales' Kind.				
18. Die Pflege meines kranken Kindes nimmt so viel Zeit in Anspruch, daß ich kaum noch Zeit für die anderen Familienmitglieder habe.				
19. Die Verwandten mischen sich ein und glauben, besser zu wissen, was für mein krankes Kind gut ist.				
20. Unsere Familie muß aufgrund der Krankheit meines Kindes auf einige Dinge verzichten.				
21. Aufgrund der Krankheit meines Kindes bin ich ständig übermüdet und angespannt.				
22. Ich lebe von einem Tag auf den anderen und plane nicht für die Zukunft.				
23. Niemand versteht, mit welcher ungeheuren Belastung ich fertig werden muß.				
24. Die Fahrten ins Krankenhaus bedeuten eine Belastung für mich.				
25. Dadurch, daß ich lernen mußte, mit der Krankheit meines Kindes fertig zu werden, komme ich auch mit mir selbst besser zurecht.				

	trifft ganz zu (4)	trifft weitgehend zu (3)	trifft weitgehend nicht zu (2)	trifft überhaupt nicht zu (1)
26. Ich mache mir Sorgen, was in Zukunft mit meinem Kind sein wird (wenn es erwachsen ist und ich nicht mehr da bin).				
27. Manchmal habe ich das Gefühl, unser Leben ist eine Achterbahn: völlig am Boden, wenn mein Kind akut erkrankt ist, und obenauf, wenn sein/ihr Gesundheitszustand stabil ist. WENN SIE NOCH ANDERE KINDER HABEN, BEANTWORTEN SIE BITTE DIE NACHFOLGENDEN FRAGEN:				
28. Es ist schwer, den anderen Kindern genügend Aufmerksamkeit zu schenken, weil mein krankes Kind mich so sehr in Anspruch nimmt.				
29. Durch die Krankheit des einen Kindes sorge ich mich ständig um die Gesundheit der anderen.				
30. Durch die besonderen Bedürfnisse des kranken Kindes kommt es zwischen den anderen Kindern zu Streitereien.				
31. Die Krankheit des einen Kindes macht den anderen Kindern Angst.				
32. Meine anderen Kinder scheinen öfter krank zu sein und öfter unter Schmerzen und Beschwerden zu leiden als andere Kinder ihres Alters.				
33. Die Schulnoten meiner anderen Kinder leiden aufgrund der Krankheit des einen Kindes.				

HERZLICHEN DANK FÜR IHRE MITARBEIT!

8 Danksagung

Mein Dank gilt:

Den teilnehmenden Familien, die, trotz der außerordentlichen Belastungen des Alltags und der Pandemie, mit ihrem Vertrauen und der großen Sorgfalt beim Ausfüllen der zahlreichen Fragebögen das Projekt erst ermöglicht haben.

Dem Team der Kinderintensivpflegestation KIPS, das mich immer wieder ermutigt hat, an mich geglaubt hat und mir bei Problemen zur Seite stand. Die Begeisterung und Freude, mit der Kinder und Jugendliche auf dieser Station betreut werden, waren mir ein großer Antrieb, diese Arbeit zu einem Ende zu bringen.

Meinem Betreuer Herrn Prof. Dr. Müller-Felber, der mir mit seiner stoischen Ruhe und gutem Rat immer unterstützend zur Seite stand.

Dr. Mühlhan, der mich auch unbekannterweise telefonisch beraten hat.

Meinen Eltern, die mir stets alle Freiheiten gelassen, mich unterstützt und in mich vertraut haben. Meinem Vater, dem ich diese Freude gerne zu Lebzeiten gemacht hätte.

Und ganz besonders meiner Frau, ohne die ich den Mut diese Arbeit zu verfassen nicht gefasst hätte, die immer an meiner Seite steht und ohne die dieser Text niemals zu Stande gekommen wäre. So wie meinen wunderbaren Kindern, die mir mit ihrer Lebensfreude jeden Tag Kraft schenken und an so manchem Tag auf mich verzichten mussten.

9 Lebenslauf

10 Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre hiermit an Eides statt, dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Titel

„Lebensqualität und psychosoziale Belastung von heimbeatmeten Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulärer Erkrankung und deren Familien“

selbständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

München, den 21.12.2023

Christoph Rohde