

## 1. Einleitung

### 1.1. Chronische Krankheit im Kindesalter

In den letzten Jahrzehnten nimmt der Anteil von Kindern mit chronischen Erkrankungen weltweit stetig zu. Dies geht einerseits zurück auf einen Rückgang schwerer akuter Erkrankungen durch verbesserte Prävention, wie z.B. Impfungen, und effektivere Behandlungsmöglichkeiten. Andererseits aber wird dies begleitet von einer tatsächlichen Zunahme chronischer Erkrankungen. Für diese Entwicklung gibt es unterschiedliche Gründe: Die Inzidenz von Erkrankungen aus dem atopischen Formenkreis wie Asthma und Neurodermitis steigt in den letzten Jahrzehnten vor allem in den Industrienationen erheblich, was nach epidemiologischen Untersuchungen auf verschiedene Lifestyle-Faktoren zurück zu führen scheint (20, 27,29,36,39,42,45,49,50,62,64,73,79,81,84,85,87). Auf der anderen Seite führen bessere Behandlungsmöglichkeiten vieler chronischer Erkrankungen, die noch vor wenigen Jahrzehnten den frühen Tod bedeutet haben, wie z.B. komplexe Herzfehlbildungen, Stoffwechselerkrankungen, chronische Nierenerkrankungen und Mukoviszidose, durch ein längeres Überleben zu einem Anstieg der Prävalenz, bei Mukoviszidose bis zu 10% in drei Jahren (23,26). Dies führt zu veränderten Behandlungsbedingungen, da eine rasche Heilung nun nicht mehr das erklärte Ziel sein kann. Es müssen langfristige Behandlungsbeziehungen zwischen Arzt und Familien aufgebaut werden, letztendlich mit dem Ziel, den Patienten und seine Familie in die therapeutische Verantwortung für das Langzeitmanagement der Erkrankung mit einzubeziehen. Da in der Regel eine lebenslange Therapie erforderlich sein wird, gilt es, den Jugendlichen oder bei Kindern die Eltern in die Lage zu versetzen, weitgehend selbständig die Therapieanforderungen zu bewältigen. Bei allen neuen therapeutischen Interventionen geht es nicht nur um kurzfristig nachgewiesene Effekte sondern auch darum, inwieweit der Alltagstransfer realisierbar ist. Die Aufgabe des Arztes ist also weniger die Verordnung bestimmter Medikamente als vielmehr „patient empowerment“ (17,28,67,74,83). Das heißt, der Patient muss durch Aufklärung, Motivation und Nutzung der sozialen Ressourcen in die Lage versetzt werden, weitgehend selbständig die Verantwortung für seine Gesundheit zu übernehmen. Ein weiterer Aspekt von zunehmender Bedeutung bezieht sich darauf, Familien so viel Sicherheit im Umgang mit der Erkrankung ihres

Kindes zu vermitteln, dass sie in der Lage sind, die immer größer werdende Informationsflut zu therapeutischen Angeboten, z.B. im Internet, kritisch zu bewerten (2). Die Komplexität einer chronischen Erkrankung im Kindesalter unter Berücksichtigung der Auswirkungen auf die Familie und vor dem Hintergrund der verschiedenen Phasen kindlichen Krankheitsverständnisses (7,48,53) soll im Folgenden an zwei so unterschiedlichen Erkrankungen wie Mukoviszidose und Neurodermitis verdeutlicht werden. Während die Mukoviszidose eine zwar seltene aber immer noch unheilbare Erkrankung mit progredientem Verlauf und tödlichem Ausgang ist, führt die zwar grundsätzlich benigne Neurodermitis durch den frühen Krankheitsbeginn, die Stigmatisierung und den ausgeprägten Juckreiz zu erheblichen familiären Belastungen.

## 1.2. Spezifische Probleme bei Mukoviszidose

Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) ist mit einer Häufigkeit von 1 auf 2500 Geburten die häufigste, bisher unheilbare, autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung der westlichen Welt. Durch eine Mutation im CFTR-Gen (Cystic fibrosis transmembrane regulator-Gen) kommt es zu einer Störung der Chloridsekretion in allen mukösen Drüsenzellen. Als klinische Krankheitssymptome steht im Säuglingsalter eine Gedeihstörung mit schweren Durchfällen durch die Pankreasinsuffizienz im Vordergrund. Später führt die chronische bakterielle Infektion der Bronchien zu zunehmender Einschränkung der Lungenfunktion und der körperlichen Belastbarkeit. 90 % der Patienten sterben in der respiratorischen Globalinsuffizienz bzw. in den letzten Jahren zunehmend an den Komplikationen oder Spätfolgen einer Lungentransplantation. Die Diagnose wird im Median mit 13 Monaten gestellt, in der Regel auf Grund von Gedeihstörung oder rezidivierenden pulmonalen Infektionen. Dank des medizinischen Fortschrittes konnte die Lebenserwartung der Patienten in den letzten Jahrzehnten drastisch verbessert werden, so dass es sich nicht mehr ausschließlich um eine Krankheit des Kindesalters handelt. Heute sind bereits 50% der Patienten älter als 18 Jahre(23,26). Die Verbesserung der Lebenserwartung kann nur durch eine sehr aufwendige Therapie erreicht werden, die eine starke Beanspruchung der Patienten und ihrer Familien in ihrem Alltag darstellt. Durch die komplexe und zeitaufwendige Therapie sind vor allem bei Jugendlichen die Complianceprobleme enorm (21,54,60,61). Mit

zunehmendem Alter der Patienten ist die Eigenverantwortung bei der Therapiesteuerung aber immer wichtiger. Hinzu kommt, dass mit steigender Lebenserwartung der Patienten neben den medizinischen auch psychosoziale Probleme vermehrt eine Rolle spielen. Die Erkrankung muss folglich auch hinsichtlich ihrer Auswirkungen auf den Lebenskontext der Betroffenen betrachtet werden, wobei die Frage nach der Lebensqualität immer mehr an Bedeutung gewinnt. Insbesondere für die Evaluation therapeutischer Interventionen stellt die Erhebung von Veränderungen in der Lebensqualität eine dringend notwendige Ergänzung zu den medizinischen Erfolgskriterien dar, zumal die Messung von Lungenfunktionsparametern wenig über die tatsächlich erlebten Einschränkungen im Alltag aussagt (15,31,32,43,44). Immer mehr Untersuchungen weisen darauf hin, dass subjektive Krankheitseinschätzung und Selbstwahrnehmung, z.B. hinsichtlich des Untergewichts, den Outcome beeinflussen. (1,31). Aus diesem Grunde beschäftigen wir uns neben der Lebensqualität auch mit dem Körperbild bei CF Patienten.

### 1.3. Spezifische Probleme bei Neurodermitis

Atopische Erkrankungen gehören zu den großen Gesundheitsproblemen vor allem der Bevölkerung westlicher Industrienationen. Etwa 20-25% der deutschen Bevölkerung leiden unter einer Atopie, die Prävalenz nimmt in den letzten Jahren stetig zu. Meist beginnt die Krankheitsgeschichte im Säuglings- oder Kleinkindesalter in Form einer Neurodermitis (Synonym: atopisches Ekzem, atopische Dermatitis, AD). Zur Prävalenz der Neurodermitis findet man sehr unterschiedliche Angaben. Nach neueren Untersuchungen (20,45,73,79) liegt die kumulative Prävalenz bei 11-jährigen Kindern bei etwa 20%. Das Krankheitsbild ist durch quälend juckende, zum Teil superinfizierte Hauteffloreszenzen gekennzeichnet. Der undulierende natürliche Verlauf der Erkrankung macht eine Beurteilung des Therapieerfolgs schwierig. Dem Bedürfnis der Eltern nach umfassender Information über zugrunde liegende ätiologische, diagnostische und therapeutische Konzepte kann in der Sprechstunde häufig nicht entsprochen werden. Untersuchungen aus der MAS-Kohorte (Multizentrische Allergie Studie) haben gezeigt, dass diese Erkrankung vor allem bei schweren und chronischen Verlaufsformen zu einer erheblichen psychischen und physischen Belastung der Eltern führt (3,24,66,75). Hoher Leidensdruck und latente

Unzufriedenheit mit den Behandlungsergebnissen veranlassen viele Eltern ein großes Spektrum an therapeutischen Angeboten aufzugreifen und unkonventionelle, meist ungesicherte Therapieansätze auszuprobieren(72).

Um die langfristige Prognose der AD zu verbessern, erscheint es erforderlich, neben der Behandlung der Symptome die Eltern im Umgang mit der chronischen Erkrankung zu unterstützen, insbesondere da es Hinweise dafür gibt, dass die Schwere der Symptome von Stress und familiärem Umfeld beeinflusst wird (5,35). Aus diesem Grunde fokussierten wir zunächst unsere Anstrengungen auf die Lebensqualität der Eltern und ein Schulungsprogramm für Eltern, in der Folge wurde dies dann um weitere Module für Kinder und Jugendliche ergänzt.

#### 1.4. Lebensqualität bei chronischen Erkrankungen im Kindesalter

Gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL = health related quality of life) ist ein Konstrukt, mit dem das subjektive Wohlbefinden messbar gemacht werden kann. Es besteht im Wesentlichen aus zwei Komponenten: 1. der Fähigkeit Alltagsaufgaben zu bewältigen, die physisches, psychisches und soziales Wohlbefinden reflektieren, und 2. der Zufriedenheit mit dem Niveau dieser Funktionsfähigkeit und der Kontrolle der Symptome. Die Ergebnisse hängen wesentlich von der Qualität der verwendeten Instrumente ab (8,11,13,19). Daher ist zu fordern, dass Untersuchungen nur mit gut validierten Instrumenten erfolgen, deren Validität, Reliabilität und Veränderungssensitivität nachgewiesen sind (38,57,77). Grundsätzlich existieren zwei verschiedene Ansätze, einmal die Evaluation der HRQoL mit generischen Instrumenten, die einen Vergleich über verschiedene Krankheitsgruppen hinweg und mit gesunden Populationen erlauben. Zum anderen gibt es krankheits-spezifische Instrumente, die aufgrund der sensibleren Erfassung der krankheits-typischen Belastungen besser geeignet sind, die Belastung durch unterschiedliche Schweregrade der Symptome zu diskriminieren und verschiedene Therapieoptionen zu evaluieren. Die HRQoL Messung bei Kindern weist zusätzliche Probleme auf (13). Diese Fragebögen müssen den entwicklungs-psychologischen Stadien der Selbstwahrnehmung und der Krankheitsverarbeitung Rechnung tragen. Sie sind frühestens ab 6 Jahren einsetzbar, bis zum Alter von 8 Jahren sollten sie als Interview durchgeführt werden. In der Regel werden sie kombiniert mit einer Proxy-Befragung der Eltern. Da Krankheiten im Kindesalter aber auch Auswirkungen auf

die gesamte Familie haben, interessierte uns auch die Lebensqualität der Eltern selbst speziell im Zusammenhang mit der Neurodermitis.

#### 1.4.1. Entwicklung eines Lebensqualitätsfragebogens für Mukoviszidose

Wie auch bei anderen chronischen Erkrankungen haben bei der CF somatische Faktoren wie beispielsweise Lungenfunktionsparameter nur begrenzten Vorhersagewert für die von den Patienten erlebten Einschränkungen (14,15,16,43,65). Psychosoziale Aspekte der Erkrankung finden bei der Versorgung von CF-Patienten deshalb zunehmend Berücksichtigung. Studien zur psychosozialen Anpassung haben jedoch keine einheitlichen Hinweise auf eine Häufung psychischer Störungen in dieser Patientengruppe erbracht (21,54). Allerdings wurden hier nur Instrumente zur Erfassung von Psychopathologie verwendet, die nicht in der Lage sind, die individuelle Belastung durch enorme Bewältigungsleistung bei den Patienten zu erfassen. Hier scheint das Konzept der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (LQ) ein hilfreiches Maß zur Erfassung der Auswirkungen der Erkrankung auf den Alltag der Betroffenen zu sein. Es konnte gezeigt werden, dass die gesundheitsbezogene LQ bei CF-Patienten in verschiedenen Bereichen eingeschränkt ist (18,31,68). In klinischen Studien ist die gesundheitsbezogene LQ mittlerweile ein anerkanntes Maß zur Überprüfung von Therapieeffekten (78). Aber auch bei dieser Patientengruppe hängt die Art der Ergebnisse erheblich von den verwendeten Instrumenten ab. In unseren ersten Untersuchungen mit einem generischen Instrument, dem Fragebogen Alltagsleben von Monika Bullinger (10) ließen sich die spezifischen Einschränkungen durch die Symptome der Erkrankung wesentlich schlechter erfassen als die Einschränkung durch Verarbeitungsmechanismen wie subjektive Krankheitseinschätzung und Bewältigungsstrategien (63).

Eine Reihe von Gründen sprechen dafür, die gesundheitsbezogene LQ bei CF mit einem krankheitsspezifischen Fragebogen zu erheben (68): 1) Das Konzept erfasst die Auswirkungen der Erkrankung auf verschiedene Lebensbereiche einschließlich dem körperlichen und psychischen Wohlbefinden sowie dem Sozialleben. Dies stellt eine wichtige zusätzliche Information zu medizinischen Maßen dar, da sich Verbesserungen im Befinden der Patienten und in der Funktionsfähigkeit im Alltag häufig nicht durch herkömmliche medizinische

Parameter abbilden lassen. 2) Das subjektive Erleben der Patienten wird berücksichtigt. Dieses ist für die Betroffenen und ihre Familien von größerer Bedeutung als die Ergebnisse medizinischer Tests. 3) Die gesundheitsbezogene LQ wird dadurch zu einem wichtigen Maß bei der vergleichenden Evaluation neuer Therapieverfahren.

Die Arbeitsgruppe von Henry et al. (40,41) begann mit der Entwicklung ersten krankheitsspezifischen LQ-Fragebogen für CF-Patienten: den „Cystic Fibrosis Questionnaire“ (CFQ). Eine wesentliche Stärke ihrer Arbeiten besteht in der Entwicklung altersangemessener Versionen sowie eines ergänzenden Befragungsbogens für Eltern. Die Skalen des CFQ decken verschiedene Bereiche der gesundheitsbezogenen LQ ab. Die Skalenstruktur des CFQ für Jugendliche/Erwachsene und für Eltern wurde durch Faktoranalysen sowie Itemstatistiken bestätigt. Die Validität und Reliabilität der beiden Versionen für Jugendliche und Erwachsene erwies sich als gut. Nach unseren ersten Ergebnissen mit der deutschen Adaptation des Fragebogens (55,37) wurde in einer internationalen Zusammenarbeit mit Alexandra Quittner und Bernadette Henry eine revidierte Fassung erstellt und erneut getestet. Die CFQ-Version für Kinder ist ebenfalls nochmals revidiert worden und derzeit noch in der Validierungsphase. Der CFQ in seiner revidierten Form ist international auf großes Interesse gestoßen und liegt in mehreren Sprachen vor: Englisch, Französisch, Deutsch, Spanisch, Italienisch, Griechisch und Holländisch (46,69,70). Damit ist es gelungen, ein Instrument zu schaffen, das in internationalen Studien als Outcome-Parameter eingesetzt werden kann.

#### 1.4.2. Entwicklung eines krankheits-spezifischen Fragebogens für Neurodermitis

Da die Neurodermitis eine Erkrankung ist, die ihren Manifestationsgipfel im Säuglings- und Kleinkindalter hat, sind spezifische Belastungen bei den Patienten selbst noch nicht erfassbar. Für Erwachsene und ältere Kinder liegen umfangreiche Erfahrungen mit der Erfassung der HRQOL vor (4,25,52), die Auswirkungen auf die Angehörigen wurden bisher nicht systematisch untersucht. Daher wurde im Rahmen des ersten Neurodermitis-Schulungsprojektes ein Instrument zur Erfassung der Lebensqualität der Eltern entwickelt und an 365 Elternteilen psychometrisch getestet. Es besteht aus 26 Items, durch die sich fünf Bereiche abbilden lassen:

psychosomatisches Wohlbefinden, Auswirkungen auf das Sozialleben, Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung, emotionaler Umgang mit der Erkrankung und Akzeptanz der Erkrankung. Die psychometrischen Daten hinsichtlich Reliabilität, Validität und Veränderungssensitivität sind gut und im Detail von Ursula von Räden publiziert (80). Inzwischen liegt auch dieser Fragebogen in mehreren Sprachen vor und wird in verschiedenen pharmakologischen Studien als Outcome-Parameter verwendet.

## 1.5. Schulungsprogramme

Da bei chronischer Erkrankung im Kindes- und Jugendalter der überwiegende Anteil der Therapie ein (tertiär-)präventiver ist, kommt dem Konzept des „patient empowerment“ für die langfristige Behandlung eine besondere Bedeutung zu [2,14,23]. Nur wenn Patient und Familie die Zusammenhänge von Krankheitsursachen und Therapieauswirkungen verstanden haben und bereit sind, die Verantwortung in der Therapiesteuerung zu übernehmen, können wir von einer konsequenten Durchführung einer langfristigen präventiven Maßnahme ausgehen. Das Konzept der Patientenschulung basiert auf der „Social learning Theory“ von Bandura, die im Wesentlichen drei therapeutische Ziele für Schulungsinterventionen bei chronischer Erkrankung formuliert:

- a) Training kognitiver und praktischer Bewältigungsstrategien, die es ermöglichen auf unterschiedliche Phasen im Verlauf einer chronischen Krankheit zu reagieren.
- b) Verstärkung der Selbstwirksamkeitserwartung durch Formulierung kleiner Schritte, die einen spürbaren Erfolg wahrscheinlich werden lassen.
- c) Sensibilisierung für Auslöser von Verschlechterung und deren Vermeidung, sowie aktive Suche nach sozialer Unterstützung im persönlichen Umfeld.

Dies soll im Folgenden am Beispiel des strukturierten Schulungsprogramms für Kinder mit Neurodermitis und deren Eltern erläutert werden.

### 1.5.1. Schulungsprogramm für Neurodermitis

Während Schulungsprogramme bei anderen chronischen Erkrankungen im Kindesalter wie Diabetes mellitus und Asthma bronchiale bereits etabliert sind

(6,30,56), sind Erfahrungen mit Schulung von Kindern und Jugendlichen mit AD noch spärlich. Im deutschen Sprachraum wurden vor allem in der Kinderfachklinik Sylt und im Kinderhospital Osnabrück Programme für Kinder entwickelt und erprobt (71,76), neben unserer Arbeitsgruppe beschäftigte sich die Gruppe um Uwe Gieler mit überwiegend verhaltensmedizinisch orientierten Programmen für erwachsene Patienten und Eltern(22,33,34). Eine Evaluation in einem randomisierten Kontrollgruppendesign stand jedoch noch aus. Vor diesem Hintergrund wurde 1996 in einem vom Bundesministerium für Bildung und Forschung unterstützten Projekt das Berliner Elternschulungsprogramm entwickelt und evaluiert. In einem interdisziplinären Team bestehend aus KinderärztInnen, PsychologInnen, einer Diätassistentin, einer Oecotrophologin und der Leiterin einer Selbsthilfegruppe wurde ein strukturiertes Elternschulungsseminar erarbeitet. In der Diskussion mit den Teilnehmern und der Auseinandersetzung mit den bisher publizierten Erfahrungen im Ausland (9,12,47,58,59) wurden folgende Ziele formuliert

- Eine langfristige Besserung der Hauterkrankung
- Reduktion stationärer Maßnahmen
- Verringerung der Inanspruchnahme ineffektiver und ungesicherter Therapiemaßnahmen
- Steigerung der Therapiemotivation im Sinne der Umsetzung von Behandlungserfordernissen
- Förderung einer adäquaten Bewältigung der somatischen und psychosozialen Aspekte der atopischen Dermatitis
- Stärkung der Selbstwirksamkeitserwartung des Einzelnen durch den Aufbau von Selbstmanagementfertigkeiten
- Frühzeitigere Betonung positiver eigener und sozialer Ressourcen
- Reduktion von Folgekosten im psychosozialen Bereich und durch falsche Berufswahl.

Die Eltern sollen durch die Schulung in die Lage versetzt werden, Inhalte und Hintergründe sicherer Erkenntnisse über Pathogenese und Therapien zu verstehen, zu werten und für sich nutzen zu können.

Das Programm wird von einem interdisziplinären Team durchgeführt. Es besteht aus sechs mal zwei Stunden, die in einem wöchentlichen Turnus durchgeführt werden. Dieser wöchentliche Abstand zwischen den Blöcken erscheint wichtig, um den Transfer des Erlernten in den Alltag üben zu können. Das Programm liegt als



Schulungsordner vor mit Trainerleitfäden, Präsentationsfolien und Elterninformationsbroschüren. In der Folgezeit wurden auf Initiative des Bundesministeriums für Gesundheit die verschiedenen Schulungsaktivitäten der einzelnen Arbeitsgruppen vernetzt und zu einem Modellprojekt Neurodermitisschulung zusammengeführt. Das in mehreren Arbeitsgruppen und Konsensuskonferenzen gemeinsam entwickelte Kurrikulum mit unterschiedlichen Modulen für Eltern, Kinder und Jugendliche wurde dann in einem Multizentrischen Modellprojekt an acht Kliniken in Deutschland in einem randomisierten Kontrollgruppendesign evaluiert, die Ergebnisse werden in dieser Arbeit präsentiert.