

Aus der Klinik für Psychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik des Kindes-  
und Jugendalters der medizinischen Fakultät Charité – Universitätsmedizin  
Berlin

DISSERTATION

Versorgungssituation und Therapiezufriedenheit von Kindern und Jugendlichen  
nach operativer Korrektur anorektaler Malformationen.

zur Erlangung des akademischen Grades  
Doctor medicinae (Dr. med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät  
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Louisa von Stralendorff

aus Bayreuth

Gutachter: 1. Priv.-Doz. Dr. med. H. Lehmkuhl  
2. Prof. Dr. med. S. Hosie  
3. Priv.-Doz. Dr. med. R. Blank

Datum der Promotion: 18.11.2011

# Inhaltsverzeichnis

1	Theorie .....	12
1.1	Definition der anorektalen Malformation.....	12
1.1.1	Epidemiologie anorektaler Malformationen .....	12
1.1.2	Subtypen anorektaler Fehlbildungen .....	12
1.1.3	Komorbidität bei anorektalen Fehlbildungen .....	14
1.1.4	Diagnostik bei anorektalen Malformationen.....	15
1.1.5	Therapie .....	16
1.2	Anforderungen an die therapeutische Versorgung.....	17
1.2.1	Anforderungen an die somatische Therapie aus Ergebnissen vorangegangener Untersuchungen. ....	18
1.2.2	Herausforderungen in der psychischen und sozialen Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen, aus den Ergebnissen vorangegangener Untersuchungen .....	21
1.2.3	Zusammenfassung vorangegangener Untersuchungen.....	26
2	Fragestellung .....	27
2.1	Ziel der Untersuchung.....	27
2.2	Hypothesen, in Form der jeweiligen Nullhypothese H <sub>0</sub> und der Alternativhypothese H <sub>1</sub> .....	28
3	Methode.....	30
3.1	Untersuchungsinstrumente .....	30
3.1.1	Durchführung und Fragebögen.....	30
3.2	Studienteilnehmer .....	34
3.2.1	Alter und Geschlecht der Kinder und Jugendlichen.....	34

3.2.2	Familienkonstellation .....	35
3.2.3	Zahl der Geschwister.....	35
3.2.4	Alter der Mutter bei der Geburt.....	35
3.2.5	Bildungsniveau und Beruf der Eltern .....	36
3.2.6	Art und Ausprägung der anorektalen Malformation .....	36
3.2.7	Zusätzliche Fehlbildungen und angeborene Erkrankungen.....	39
3.3	Statistische Auswertung.....	41
4	Ergebnisse.....	41
4.1	Therapieverlauf .....	41
4.1.1	Zahl der Operationen und Alter bei der Durchzugsoperation .....	41
4.1.2	Aufklärung zur Diagnose und Prognose .....	42
4.1.3	Nachsorge nach der endgültigen Korrektur- Operation .....	42
4.1.4	Therapieangebot in der Nachsorge .....	44
4.1.5	Zufriedenheit mit der Folgetherapie nach ARM-Korrektur .....	45
4.2	Fragebogen zur Lebensqualität von Patienten mit M. Hirschsprung oder Analatresie (HAQL).....	48
4.3	Fragebogen zu Stärken und Schwächen (SDQ).....	57
4.3.1	Stärken und Schwächen im Verhalten und soziodemographische Parameter.....	58
4.3.2	Stärken und Schwächen im Verhalten und Schwere der Erkrankung.....	59
4.3.3	Stärken und Schwächen im Verhalten und Therapieangebot und –zufriedenheit.....	60
4.4	Fragebogen zur familiären Belastung (FaBel).....	67
4.4.1	Familiäre Belastung und soziodemographische Parameter .....	67
4.4.2	Familiäre Belastung und Schwere der Erkrankung.....	68
4.4.3	Familiäre Belastung und Therapieangebot/ –zufriedenheit .....	69

5	Diskussion .....	82
5.1	Diskussion der fünf zentralen Fragen zur Versorgungssituation und Therapiezufriedenheit von Kindern und Jugendlichen mit ARM .....	83
5.1.1	In welchem Ausmaß und in welcher Weise ist die Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen mit ARM gemindert? .....	83
5.1.2	Zeigen Kinder und Jugendliche mit ARM Unterschiede im Verhalten im Vergleich zu einer Gruppe gesunder Kinder? Ist auffälliges Verhalten vom Grad der Kontinenz abhängig oder von anderen Faktoren? 84	
5.1.3	Entspricht die Belastung der Familie eines Kindes mit ARM der eines andersartig chronisch kranken Kindes? .....	86
5.1.4	Kontinenz im Vergleich zu anderen Stichproben .....	87
5.1.5	Welche Therapie- und Hilfsangebote bestehen in Bezug auf physische und psycho-soziale Bedürfnisse der ARM-Patienten und wie ist die Zufriedenheit mit dem bestehenden Angebot? .....	88
5.1.6	Fazit.....	90
5.2	Einschränkungen der Generalisierbarkeit der Ergebnisse .....	90
5.3	Stärken der Arbeit .....	91
5.4	Ausblick.....	92
6	Literatur .....	93

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1	Internationale Einteilung anorektaler Malformationen nach Wingspread, 1984	13
Tabelle 2	Dritte Internationale Klassifikation anorektaler Malformationen Krickenbeck, 2005	14
Tabelle 3	Definition der SDQ-Beurteilung in der Normierungs-Stichprobe (N=930)	33
Tabelle 4	Form der anorektalen Fehlbildung nach Höhe und Fistel	38
Tabelle 5	Zusätzliche Fehlbildungen:Vergleich der SoMA-Patienten und in der Literatur beschriebener Gruppen von ARM-Patienten [Willital et al. (2000), Cushieri et al, 2002].	40
Tabelle 6	Erreichte Kontinenz, dargestellt durch das Auftreten von Obstipation, Diarrhoe und Stuhlentleerungsstörungen binnen sieben Tagen	56
Tabelle 7	Interpretation der SDQ-Rohwerte und Prozentrangwerte bei Kindern mit ARM (N=104)	58
Tabelle 8	Standard: Interpretation der SDQ-Rohwerte und Prozentrangnormen etabliert in einer Population von 930 Schulkindern.	58
Tabelle 9	Psychosoziale Faktoren und Grad der erreichten Kontinenz	59
Tabelle 10	Umgang mit Gleichaltrigen und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen	61
Tabelle 11	Umgang mit Gleichaltrigen und Ergotherapie	61
Tabelle 12	Hyperaktivität und Behandlung durch einen weiteren Chirurgen	62
Tabelle 13	Hyperaktivität und Ergotherapie	62
Tabelle 14	Hyperaktivität und Ergotherapie stratifiziert nach Geschlecht	62
Tabelle 15	Hyperaktivität und Ergotherapie stratifiziert nach Alter	63
Tabelle 16	Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Urologen	63
Tabelle 17	Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Haus- oder Kinderarzt	63

Tabelle 18	Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Krankenschwestern und-pflegern	64
Tabelle 19	Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit der Hilfe durch andere Betroffene	64
Tabelle 20	Emotionale Probleme und psychotherapeutische Behandlung	64
Tabelle 21	Emotionale Probleme und Psychotherapie stratifiziert nach Geschlecht	65
Tabelle 22	Emotionale Probleme und Psychotherapie stratifiziert nach Alter	65
Tabelle 23	Prosoziales Verhalten und Zufriedenheit mit Urologen	66
Tabelle 24	Prosoziales Verhalten und Zufriedenheit mit Stomatherapeuten	66
Tabelle 25	Mittelwertsunterschied der Skalen des FaBel bei Familien allgemein chronisch kranker Kinder und bei Familien von Kindern mit ARM.	67
Tabelle 26	Abhängigkeit der familiären Belastung vom Grad der erreichten Kontinenz	69
Tabelle 27	Tägliche soziale Belastung und urologische Nachsorge.	71
Tabelle 28	Tägliche soziale Belastung und Behandlung durch Haus- oder Kinderarzt	71
Tabelle 29	Tägliche soziale Belastung und Ergotherapie	71
Tabelle 30	Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen	72
Tabelle 31	Unterschiede in der Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht	72
Tabelle 32	Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter	73
Tabelle 33	Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker	73
Tabelle 34	Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen	74
Tabelle 35	Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht	74
Tabelle 36	Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter	75

Tabelle 37	Finanzielle Belastung und weitere Behandlung durch den ersten Chirurgen.	75
Tabelle 38	Finanzielle Belastung und Behandlung durch Haus- oder Kinderarzt	76
Tabelle 39	Finanzielle Belastung und Behandlung durch den Hausarzt stratifiziert nach Geschlecht	76
Tabelle 40	Finanzielle Belastung und Behandlung durch den Hausarzt stratifiziert nach Alter	77
Tabelle 41	Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker	77
Tabelle 42	Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker stratifiziert nach Geschlecht	78
Tabelle 43	Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker stratifiziert nach Alter	78
Tabelle 44	Persönliche Belastung und Ernährungsberatung	79
Tabelle 45	Persönliche Belastung und Ernährungsberatung stratifiziert nach Geschlecht	79
Tabelle 46	Persönliche Belastung und Ernährungsberatung stratifiziert nach Alter	80
Tabelle 47	Gesamte Belastung und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen	80
Tabelle 48	Gesamtbelastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht	81
Tabelle 49	Gesamtbelastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter	81



## Abbildungsverzeichnis

Abb. 1	Altersverteilung innerhalb der Gruppe der 104 SoMA-Kinder.	35
Abb. 2	Angebot und Annahme der Therapie und Hilfe für Patienten mit ARM	45
Abb. 3	Zufriedenheit mit dem Therapie- und Hilfsangebot für Patienten mit ARM	47
Abb. 4	Emotionale Belastung der Kinder und Jugendlichen mit ARM	48
Abb. 5	Minderung der Lebensqualität durch Stuhlinkontinenz	49
Abb. 6	Minderung der Lebensqualität durch Urininkontinenz	50
Abb. 7	Soziale Einschränkungen durch Folgen der Malformation	51
Abb. 8	Minderung der Lebensqualität durch physische Symptome der ARM	52
Abb. 9	Auftreten von Zeichen einer Körperschemastörung	53
Abb. 10	Minderung der Lebensqualität durch das Auftreten von Diarrhoe	54
Abb. 11	Minderung der Lebensqualität durch das Auftreten von Obstipation	55

## Zusammenfassung

Anorektale Malformationen (ARM) sind seltene (ein Fall in 3500-5000 Geburten), angeborene Fehlbildungen des Enddarms. In ihrer Ausprägung reichen sie von einfachen Formen, die leicht therapierbar sind und eine gute Prognose in Bezug auf eine normale Kontinenzentwicklung haben, bis hin zu komplexen Formen, deren Behandlung problematisch ist und die eine schlechte funktionelle Prognose haben.

Für die operative Therapie der ARM werden zunehmend Standards etabliert und es liegen Daten über gute Ergebnisse vor. Die Datenlage zur psychischen und sozialen Betreuung von Patienten mit ARM ist sehr viel schlechter.

Daraus ergibt sich die Frage, wie die psychische Belastung, der Bedarf an postoperativer Betreuung und die Zufriedenheit der betroffenen Familien mit dieser seltenen Erkrankung im Vergleich zu Gesunden bzw. Patienten mit anderen chronischen Erkrankungen aussehen. Bei der Durchführung wurden 104 Familien von Patienten mit anorektalen Malformationen, die im Selbsthilfeverein SoMA e.V. organisiert sind, mittels standardisierter Fragebögen zu Stärken und Schwächen im Verhalten des betroffenen Kindes (SDQ), der familiären Belastung (FaBel) und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der jungen ARM- Patienten (HAQL) befragt. Weiter wurden soziodemographische Daten und Informationen zur individuellen Diagnose ermittelt und nach dem Therapieangebot und der Zufriedenheit mit der Therapie gefragt (SoMA).

Hauptergebnis der Untersuchung ist, dass die psychische und familiäre Belastung in Familien von Kindern und Jugendlichen mit ARM der von schweren chronischen Erkrankungen entspricht. Auffälliges Verhalten tritt bei Kindern und Jugendlichen mit ARM häufiger auf (19%), als in der Allgemeinbevölkerung (10%). Die Lebensqualität der jungen ARM- Patienten ist fast ausnahmslos (61,5-100%) durch die Erkrankung eingeschränkt. Eine

weiterführende somatische Therapie nach der primären Operation ist gewährleistet und in den meisten Fällen (72-81%) zur Zufriedenheit der Patienten. Defizite bestehen im Bereich psychologischer Betreuung in Bezug auf Inanspruchnahme und Zufriedenheit (43-55%).

Im Hinblick auf weitere Studien und Anwendung der Ergebnisse, wäre die Entwicklung und Evaluation eines Psychotherapie-Programms unter Berücksichtigung der besonderen Bedürfnisse von Kindern und Jugendlichen mit ARM angezeigt.

# 1 Theorie

## 1.1 Definition der anorektalen Malformation

Anorektale Fehlbildungen sind Entwicklungsdefekte des Enddarms im Stadium der primitiven Kloake; d.h. der Analkanal und eine unterschiedlich lange Strecke des Rektums/Kolons sind fehlgebildet, häufig in Kombination mit einer Fistel zum Urogenitaltrakt, oder einer Verlagerung der Analöffnung und Fehlbildungen weiterer Organe. Umgangssprachlich und in älterer Fachliteratur wird immer noch von Analatresien als Gattungsbegriff gesprochen, was anatomisch nicht korrekt ist, da eine komplette Atresie ohne Fistel nur für einen zahlenmäßig seltenen Subtyp vorliegt (Peña, 2007). In dieser Arbeit wird teils der Begriff „Analatresie“ im umgangssprachlichen Sinn verwendet, wenn Bezug auf solche älteren Quellen genommen wird.

### 1.1.1 Epidemiologie anorektaler Malformationen

Die Häufigkeit anorektaler Malformationen liegt bei 1 : 3500–5000 Neugeborenen. Die Geschlechtsverteilung männlich zu weiblich liegt bei 60% : 40%. (Willital et al. 2000)

### 1.1.2 Subtypen anorektaler Fehlbildungen

Es werden hohe und intermediäre von tiefen Analatresien unterschieden. Entscheidend ist die Zuordnung des Rektumblindsackes zum intrapelvinen Dreieck, gebildet aus der PC-Linie (von der Os pubis-Hinterkante zur Spitze des Os coccygeum) und I-Punkt (Os ischiadicum). Bei intermediären Atresieformen befindet sich der Rektumblindsack innerhalb dieses Dreiecks und liegt tiefer als die PC-Linie, bei hohen Formen liegt er darüber. Bei tiefen Formen unterschreitet der Blindsack den I-Punkt (Joppich 2000).

Die gebräuchlichste Klassifikation ist die nach Wingspread, in die die Höhe der Atresie und die Mündungen eventuell zusätzlich bestehender Fisteln eingehen (Stephens et al. 1986). Es ist jedoch zu erwähnen, dass derzeit das dritte internationale Klassifikationssystem etabliert wird, dass die anorektalen Fehlbildungen nach dem Vorhandensein und dem Verlauf von Fisteln einteilt (Holschneider et al. 2005) und sich damit an der Einteilung von Peña (1990) orientiert.

*Tabelle 1 Internationale Einteilung anorektaler Malformationen nach Wingspread, 1984*

Hohe Formen	Mädchen: anorektale Agenesie mit oder ohne rektovaginale Fistel, Rektumatresie  Jungen: anorektale Agenesie mit oder ohne rektoprostatischer Fistel, Rektumatresie
Intermediäre Formen	Mädchen: rektovestibuläre/ rektovaginale Fistel oder Analagenesie ohne Fistel  Jungen: rektobulbäre Fistel oder Analagenesie ohne Fistel
Tiefe Formen	Mädchen: anovestibuläre Fistel, anokutane Fistel, Analstenose  Jungen: anokutane Fistel, Analstenose
Seltene Formen	Mädchen: Seltene Fehlbildungen, Kloakenfehlbildungen  Jungen: Seltene Fehlbildungen

*Tabelle 2 Dritte Internationale Klassifikation anorektaler Malformationen  
Krickenbeck, 2005*

Hauptgruppe Jungen	Hauptgruppe Mädchen
Perineale (kutane) Fistel	Perineale (kutane) Fistel
Rekto-urethrale Fistel - bulbär - prostatisch	Vestibuläre Fistel
Rekto-vesikale Fistel	Kloake
Anorektale Malformation ohne Fistel	Anorektale Malformation ohne Fistel
Analstenose	Analstenose

Eine bei Mädchen auftretende Extremform einer anorektalen Agenesie ist die Kloakenfehlbildung. Dabei bleibt die Entwicklung des Darm- und Urogenitalkanals auf einer frühen embryologischen Entwicklungsstufe stehen, so dass Enddarm, Vagina und Harnröhre nicht oder nur unvollständig voneinander getrennt sind.

### **1.1.3 Komorbidität bei anorektalen Fehlbildungen**

Oft (64%, Cushieri et al, 2002) treten in Assoziation mit einer ARM Malformationen anderer Organe auf. Am häufigsten werden begleitende, urogenitale Fehlbildungen beschrieben, bei hohen und mittleren Formen der ARM in 40-60% der Fälle, bei tiefen Formen in 21%. Fast ebenso wahrscheinlich sind assoziierte Wirbelfehlbildungen mit 40% bei hoher und mittlerer ARM, bzw. 20% der tiefen ARM. Meist handelt es sich um Dysplasien und Agnesien des Os sacrum oder Os coccygeum. Fehlbildungen anderer Teile des Magendarmtrakts treten in 15% bzw. 7% auf. Zu jeweils 9% leiden Kinder mit hoher und mittlerer oder tiefer ARM zusätzlich an einem angeborenen Herzfehler. Andere Begleitfehlbildungen z.B. der Extremitäten

oder des Gesichts treten in 20% der Fälle von hoher und mittlerer ARM und in 22% der Fälle von tiefer ARM auf (Joppich (2000)).

#### **1.1.4 Diagnostik bei anorektalen Malformationen**

##### *1.1.4.1 Postpartale Frühdiagnostik*

Im Rahmen der sogenannten 5-Minuten-Untersuchung (U1) unmittelbar nach der Geburt wird ein Neugeborenes klinisch untersucht, um sichtbare Fehlbildungen oder Funktionsstörungen auszuschließen. Hierbei zeigt sich bei einer anorektalen Fehlbildung, oft ein verschlossener After, bzw. eine fehllokalisierte Öffnung. Manchmal wird die Diagnose auch erst später gestellt, z.B. bei ausbleibendem Kindspech (Mekonium) mit klinischer Verschlechterung des Säuglings. Klinische Hinweise auf das Vorliegen einer Analatresie mit Fistel können auch Austritt von Mekonium aus der Harnröhre oder der Vagina sein.

##### *1.1.4.2 Bildgebende Diagnostik*

Liegen klinische Hinweise auf eine anorektale Malformation vor, wird mit einer weiterführenden bildgebenden Diagnostik die Höhe der Atresie bestimmt und eventuell vorliegende Fisteln dargestellt. Die so gewonnene Information bestimmt das weitere therapeutische Vorgehen. Es kommen folgende Verfahren zur Anwendung: Seitliche Röntgenaufnahme in Knie-Ellenbogenlage, Sonographie des Rektumblindsackes, sonographisch kontrollierte Punktion und Fisteldarstellung.

Im Rahmen einer gezielten Diagnostik von Begleitfehlbildungen werden oft Thorax- und Abdomenübersichtsaufnahmen angefertigt. Mit Hilfe einer Miktionszystourethrographie werden urologische Störungen abgeklärt. Es kann eine Chromosomenanalyse durchgeführt werden. Bei hohen Fehlbildungen erfolgt weiter eine Kernspinresonanz-Spektroskopie der Wirbelsäule und des Spinalkanals, vor allem zur Diagnostik eines sogenannten „Tethered Cord“, bei dem das Rückenmark fixiert ist. Dies kann im Laufe des Wachstums zu neuronalen Funktionsschädigungen führen.

## **1.1.5 Therapie**

### *1.1.5.1 Operative Korrektur*

Die operative Therapie besteht in einer plastischen Rekonstruktion des Anorektalkanals, wobei, vereinfacht gesprochen, das blind endende Rektum durch den Sphinkterapparat hindurchgezogen und eine Anastomose zur analen Haut hergestellt wird. Diese Prozedur wird ‚Pullthrough‘ oder Durchzugsoperation genannt. In Abhängigkeit von der diagnostizierten Höhe der Fehlbildung und dem allgemeinen Gesundheitszustand erfolgt die Durchzugsoperation primär beim Neugeborenen (binnen 48 Stunden) oder später nach Anlage eines Kolostomas. Bei ausreichender Weite einer perinealen Fistel kann der Eingriff auch elektiv und ohne Kolostoma durchgeführt werden.

Die derzeit empfohlene Methode für die meisten Subtypen der ARM ist die Anorektalplastik (bzw. Analplastik) mit posterior-sagittalem Zugangsweg, der eine gute Einsicht in das OP-Gebiet bietet. Nur sehr hohe Defekte erfordern zusätzlich einen abdominellen Zugang, der zunehmend auch laparoskopisch erfolgt. Im Fall einer Kloakenfehlbildung ist ein gesondertes Vorgehen nötig. Unmittelbar entscheidend für den langfristigen Operationserfolg sind die Schonung der angrenzenden Strukturen (Harnwege, Genitale, Nerven, Sphintermuskulatur u.a.), die spannungsfreie Adaptation des Neoanus und seine Positionierung innerhalb des Sphinkterapparats, ein sorgfältiger Fistelverschluss und eine ausreichende Gefäßversorgung.

### *1.1.5.2 Nachsorge*

Die Therapie einer Analatresie ist mit der korrigierenden Operation allerdings nicht abgeschlossen. Im Anschluss an die Operation muss der Analkanal über mehrere Monate intermittierend kalibriert werden, um einer narbigen Stenose vorzubeugen. Ein eventuell angelegtes Kolostoma wird nach Abheilung der OP-Wunde und ausreichender Dilatation des Neoanus (nach ca. 2-8 Wochen) verschlossen. Nach dem Stoma-Verschluss tritt oft eine perianale Dermatitis auf, da die Haut sich noch nicht an den oft sehr häufigen Stuhl gewöhnt hat. Abhängig von der Fehlbildungsform und Operationstechnik treten mittelfristig



Inkontinenz und/oder Obstipation bei vielen Kindern auf. Bei unbemerkter, chronischer Obstipation droht die Ausbildung eines Megasigmoid. Eine diätetische oder auch medikamentöse Stuhlregulierung ist deshalb zumeist unabdingbar. Insbesondere bei Patienten mit Kloakenfehlbildung oder rektovesikaler Fistel können außerdem Urin-Inkontinenz und neurogene Blasenentleerungsstörungen auftreten.

Halten Inkontinenz und Obstipation über den Zeitpunkt des physiologischen „Sauberwerdens“ an, muss die Folgetherapie erweitert werden. Hierbei können beispielsweise ein systematisches Stuhltraining mit Physio- und Psychotherapie zum Einsatz kommen. So genannte „soziale Kontinenz“ über 24 Stunden kann durch tägliche, retrograde Darmspülungen im Rahmen eines ‚Bowel Management Programms‘ erreicht werden. Durch eine weitere Operation, die Anlage eines kontinenten Appendikostoma (z.B. Malone-Stoma), bei dem die Appendix z.B. im Bereich des Bauchnabels nach außen geleitet wird, können anterograde Darmspülungen erfolgen (Malone et al. 1990).

Die angeborene, mangelhafte Funktion des Kontinenzorgans hat zudem soziale und psychische Auswirkungen, die oft übersehen bzw. verdrängt werden.

## **1.2 Anforderungen an die therapeutische Versorgung.**

Die primäre operative Therapie stellt die Überlebensfähigkeit der Neugeborenen sicher und kann als die kleinste Form notwendiger Intervention betrachtet werden. Eine ideale Therapie würde in der Heilung der Erkrankung resultieren, die den Patienten ein Leben ohne weitere Einschränkungen, wie Inkontinenz, erhöhtes Risiko für Harnwegsinfekte aufgrund Refluxneigung, Einschränkungen bei der Ernährung zur Beeinflussung der Stuhlkonsistenz, Schmerzen und belastende Folgebehandlungen ermöglicht. Ziel der Therapie von Patienten mit angeborenen Malformationen muss es sein, sich den Anforderungen an eine solche optimale Versorgung, selbst wenn sie sie nicht völlig erreichen kann, bestmöglich zu nähern.

### **1.2.1 Anforderungen an die somatische Therapie aus Ergebnissen vorangegangener Untersuchungen.**

Die Begriffe anorektale Malformation (ARM) bezeichnet eine Vielzahl verschiedener Hauptformen anorektaler Fehlbildungen. Eine genaue anatomisch-topografische Einteilung der unterschiedlichen Fehlbildungen ist relevant für eine Kontinenz gewährleistende, rekonstruktive Operation.

Voraussetzung für eine ungestörte Kontinenz und Defäkation ist die regelrechte Funktion und Anatomie des Kontinenzapparates, dessen wichtigste neuronale und muskuläre Elemente, nach heutigem Wissensstand, der vegetative Sphinkterrelaxationsreflex, die sensibel innervierte Analschleimhaut und die Musculi levator ani und puborectalis sind (Johnson et. Al. 2006/ Knaur, Gardiner, Duthie 2002). Diese Strukturen sind bei Patienten mit ARM teils nicht bzw. nur unzureichend angelegt. Außerdem birgt die operative Korrektur einer ARM das Risiko einer weiteren Traumatisierung (Boemers 2002). Schließlich kann es zu Komplikationen, wie z.B. Persistenz oder Rezidiv der Fistel nach der Durchzugsoperation kommen (Peña, Grasshoff, Levitt 2007).

In 64% der Fälle treten assoziierte Fehlbildungen anderer Gewebe und Organe auf (Alfred Cuschieri and EUROCAT Working Group 2001). Ein Teil der Fehlbildungen mindert die Kontinenz, wie zum Beispiel das Vorliegen einer neurogenen Blase oder sakraler Fehlbildungen. Der andere Teil kann die generelle Gesundheit und Belastbarkeit des Kindes beeinträchtigen, etwa im Falle eines assoziierten Herzfehlers. Dementsprechend können die Prognose und der Therapiebedarf eines Kindes mit einer anorektalen Malformation sehr unterschiedlich ausfallen. Als zentrale und für anorektale Malformationen spezifische Folge soll im weiteren auf das Problem der mangelnden Kontinenz genauer eingegangen werden. Sozial akzeptable Kontinenz ist Peña und Levitt zufolge (Levitt et al. 2007) für alle Patienten nach operativer Korrektur einer anorektalen Malformation erreichbar. Es wurden 172 Patienten ohne physiologisch gegebene Kontinenz und ohne Erfolgsaussicht einer operativen Revision zur konservativen Therapie ausgewählt. Als Erfolg wurde das Erreichen sozial akzeptabler Kontinenz gewertet, die es den Betroffenen erlaubt, ohne durch Inkontinenz aufzufallen, am öffentlichen Leben teilzunehmen. Entscheidend war eine exakte Diagnostik der Ursache der

Inkontinenz und eine angepasste Therapie. Patienten mit Inkontinenz und Obstipation (N=44) benötigten ein anderes konservatives Behandlungskonzept als solche mit Inkontinenz und Diarrhoe (N=128). Beide Patientengruppen haben gute Erfolgsaussichten (93 Prozent der erst genannten beziehungsweise 88 Prozent der zweiten Gruppe erlangten sozial akzeptable Kontinenz). Eine dritte, besondere Gruppe stellten Patienten mit Pseudoinkontinenz nach Ausbildung eines Megasigmoid aufgrund chronischer Obstipation (N=29) dar. Patienten dieser Gruppe erlangten erst nach Resektion des dilatierten Sigmaabschnitts fekale Kontinenz. Sie hatten dann aber das vergleichsweise beste Ergebnis (97 Prozent aller Patienten waren kontinent). Wobei Peña auch die Erfolgsrate in Bezug auf das primäre Erreichen willkürlicher Kontrolle des Stuhlgangs als sehr hoch beschreibt (Peña, Hong 2000). Untersucht wurden 1192 von Peña und seinen Mitarbeitern operierte und nachbetreute Patienten. Davon waren 75% willkürliche Defäkation möglich. Die Hälfte dieser Patienten wurde als völlig kontinent beschrieben. Bei der anderen Hälfte trat gelegentliches Stuhlschmierer auf. In 25% der Fälle lag nach der Durchzugsoperation eine Stuhlinkontinenz vor. In der zuletzt genannten Gruppe empfiehlt Peña das eingangs beschriebene, gezielte Bowelmanagement.

Andere Untersuchungen zeigten weniger gute Ergebnisse in Bezug auf die Kontinenz von Patienten nach Korrektur anorektaler Malformationen. So untersuchten Diseth und Emblem Jugendliche mit korrigierter hoher (n=16) und tiefer (n=17) anorektaler Malformation im Alter von 12 bis 20 Jahren (m=15) ohne Begleitfehlbildungen (Diseth, Emblem 1996). Es waren nur 21 Prozent der Patienten völlig kontinent, alle mit tiefer Analatresie. 70 Prozent litten unter persistierender analer Dysfunktion und Stuhlschmierer und 73 Prozent unter Inkontinenz für Flatus.

Rintala und Lindahl beschrieben die Kontinenz bei 46 Patienten nach Korrektur einer hohen oder mittleren Fehlbildung durch PSARP und 40 Patienten mit tiefer ARM im Vergleich zu 70 bzw. 55 gesunden Kindern. (Rintala et al. 1997). Bei allen Kindern wurde die Kontinenz mittels Fragebögen zum Auftreten von Stuhlschmierer, unwillkürlichem Stuhlverlust, Obstipation, sozialen Einschränkungen und Fähigkeit zur Wahrnehmung und Kontrolle von Stuhldrang ermittelt und in sehr gute (wie Kontrolle), gute (weniger als zwei

„Unfälle“ im Monat), befriedigende (täglich mehrmaliger Wechsel der Unterwäsche oder Einlagen) bzw. ungenügende Kontinenz (tägliche Einläufe bei schwerer Obstipation oder kontinuierlicher Verlust von Stuhl) unterteilt. In der Patientengruppe korrelierten die Scores des Fragebogens gut mit den klinischen Befunden und einer manometrischen Untersuchung des analen Sphinkterapparates. Die Patienten nach Korrektur hoher und mittlerer ARM hatten in Relationen zu einer gesunden Vergleichsgruppe nur in 35 Prozent der Fälle eine normale Enddarmfunktion. Ebenfalls zu 35 Prozent wurden gute Ergebnisse in der klinischen und manometrischen Untersuchung erzielt, die erreichte Punktzahl in Fragebögen zur Kontinenz war geringer als die der Vergleichsgruppe. In 22 Prozent der Fälle waren die klinischen Ergebnisse befriedigend und die in den Fragebögen erzielten Scores im unteren Mittel. Zu neun Prozent zeigte sich eine ungenügende Kontinenz. Wobei drei Patienten unter Obstipation und einer unter Inkontinenz litt. Selbst Patienten, die mit einer tiefen Analtresie geboren worden waren, hatten nur zu 52 Prozent eine normale Enddarmfunktion und zur Gruppe der Gesunden vergleichbar sehr gute Scores. 38 Prozent zeigten gute klinische Ergebnisse, trotz geringerer Punktzahlen im Fragebogen als die Gesunden. Die verbleibenden 10 Prozent erreichten lediglich befriedigende Ergebnisse. Obstipation trat bei 42 Prozent der Patienten nach Korrektur einer tiefen Analtresie auf, in der gesunden Vergleichsgruppe nur bei sieben Prozent. Zehn Prozent der Patienten litten unter Pseudoinkontinenz durch chronische Obstipation, die bei der Vergleichsgruppe nicht auftrat. Zu gelegentlichem Einnässen kam es bei 27 Prozent der Patienten und bei 22 Prozent der Gesunden und damit zu keinem signifikanten Unterschied.

Neben dem reinen Einsatz von Hilfsmitteln und der Anwendung von Bowel Management Programmen, gab es auch einzelne Versuche mit Biofeedback, Elektrostimulation und Physiotherapie, die die Kontinenz verbesserten. Der erzielte Erfolg wirkte sich auf Motivation und Disziplin der Patienten, zur Weiterführung der die Kontinenz verbessernden Therapie, positiv aus (Ménard et al. 1997).

Einen weiteren Ansatz stellte eine, zusätzlich zur konventionellen Therapie angewandte, spezielle Verhaltenstherapie dar, die auch schon bei 2-5 jährigen Kindern Erfolge zeigte (van Kuyk et al. 2000).

### **1.2.2 Herausforderungen in der psychischen und sozialen Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen, aus den Ergebnissen vorangegangener Untersuchungen**

Die Geburt eines Kindes mit einer angeborenen Fehlbildung bedeutet für Eltern eine schwere Lebenskrise. Oft sind die Eltern unvorbereitet auf die Diagnose und die völlig veränderte Situation für die Familie. Es besteht ein immenser Bedarf nach sorgfältig vermittelter Information und auch für psychosoziale Unterstützung (Mayes 2003 / Sharkey 1995 / Farmer et al. 2004).

Die folgende Betreuung eines chronisch kranken Kindes stellt besondere Anforderungen an die Eltern. Sie müssen einen beträchtlichen Teil ihrer Zeit der Therapie des kranken Kindes widmen. Diese Zeit fehlt, um sich in gleichem Maß um die Bedürfnisse gesunder Geschwister zu kümmern oder die Beziehung zum Partner oder Freundschaften zu pflegen (Crowe 1993). Oft muss ein Elternteil seinen Beruf aufgeben. Die Folge sind finanzielle Einbußen, die dadurch noch verstärkt werden, dass Therapien und Hilfsmittel für das Kind, die nicht oder nur teils von der Krankenkasse getragen werden, zusätzliche Kosten verursachen. Diese Belastungen sind permanent. Es gibt für die Mütter, die meist die Hauptlast der Versorgung tragen, kaum eine Möglichkeit, die Verantwortung abzugeben, ohne von Schuld- und Versagensgefühlen geplagt zu werden. Alle Familienmitglieder müssen Strategien entwickeln, mit der chronischen Erkrankung eines Kindes oder Geschwisters umzugehen. Die Vermittlung von Informationen über die Erkrankung, der Kontakt zu spezialisierten und gut informierten Therapeuten und der Austausch mit anderen betroffenen Familien können hierbei helfen (Sokol 1995 / Garwick et al. 1998 / Hummelinck et al. 2005/ Schwarzer 2010). Besonders wichtig ist aber auch, dass die Therapeuten im Verlauf der Behandlung den chronisch kranken Kindern oder Jugendlichen und ihren Eltern Kompetenz im Umgang mit der

Erkrankung zugestehen und eng mit ihnen zusammenarbeiten (Nuutila et al. 2006 / Buford 2005 / Carter et al. 2007).

Auch im Fall einer anorektalen Malformation bekommen die Eltern nach der Geburt eine Diagnose genannt, von der sie meist noch nie etwas gehört haben. Es folgen Unsicherheit, Angst um die Zukunft des Kindes und der Familie, die Frage nach der Schuld und die Frage, was weiter geschehen wird. Tatsächlich hängt der weitere Verlauf der Erkrankung, teils von zuvor beschriebenen Faktoren, wie dem Ausmaß der Fehlbildung und der Qualität von Diagnostik und primärer Therapie, ab. Entscheidend ist aber auch die psychosoziale Unterstützung der Familien.

Für die jungen ARM- Patienten selbst bedeutet ihre Erkrankung anders zu sein als andere Kinder. Häufige Krankenhausaufenthalte schon in der Säuglingszeit und die damit verbundene Trennung, zumindest von Teilen der Familie, können die psychische Entwicklung der Kinder beeinträchtigen. Es folgen mit der Dilatation des rekonstruierten Anus für Kind und Eltern unangenehme Erlebnisse, die fest mit der betroffenen Körperregion assoziiert werden (Diseth 2006). Im Alter von zwei bis drei Jahren ist es den Kindern oft nicht möglich, wie als normal vorausgesetzt, Sauberkeit zu erlangen.

Die mangelnde Kontinenz stigmatisiert die Kinder in Kindergarten und Schule. Sport, Übernachtungen bei Freunden, Ausflüge und Aktivitäten, bei denen nicht immer eine Toilette in erreichbarer Nähe ist, stellen für die Kinder eine kaum meisterbare Herausforderung dar.

So ist es für die Kinder auch besonders schwer, ein positives Bild von ihrem Körper und sich selbst zu entwickeln. Anstatt sich beim Spielen und Toben mit Gleichaltrigen messen und beweisen zu können, erfahren sie täglich die vermeintliche eigene Unzulänglichkeit. Sie können nicht einfach essen, worauf sie Lust haben, müssen Medikamente nehmen, manchmal Windeln tragen, leiden öfter unter Bauchschmerzen, Durchfall oder Verstopfung und sind vermehrt und länger auf die Hilfe ihrer Eltern angewiesen. Vergleicht man ein Leben mit solchen Einschränkungen mit der Definition des Begriffs

Lebensqualität durch die Weltgesundheitsorganisation (WHO)<sup>1\*</sup>, scheint die persönliche Entwicklung und Lebensqualität eines Kindes mit ARM zwangsläufig beeinträchtigt. Richtig ist, dass ein ARM- Patient, wie viele chronisch kranke Kinder und Jugendliche, in einigen Bereichen des täglichen Lebens besonderen Herausforderungen gegenübersteht (Varni et al. 2007 / DiGirolamo et al. 1997).

Ebenso zeigt die Definition des Begriffs Lebensqualität durch die WHO\* aber auch die Chance auf, z.B. durch Änderung der eigenen Wahrnehmung und Erwartungen, die eigene Lebensqualität zu erhöhen. Dies ist sicherlich eine erfolgversprechende Ansatzmöglichkeit jungen ARM- Patienten mit einer ganzheitlichen psycho-physioedukativen Therapie zu helfen, mit ihrem Handicap zurechtzukommen (Last et al. 2006 / Barlow et al. 1991).

Der Einfluss anorektaler Malformationen, einer resultierenden Inkontinenz oder notwendige Folgetherapien auf die Psyche von Patienten wurde bisher kontrovers diskutiert. In der im vorherigen Kapitel erwähnten Studie von Diseth et al. zeigten unter Verwendung des Youth Self Report - YSR und der Child Behavior Checklist – CBCL 4-18 73 Prozent der 33 Jugendlichen Zeichen psychosozialer Beeinträchtigung, 58 Prozent erfüllten psychiatrische Diagnosekriterien. Die Autoren wiesen darauf hin, dass ihren Ergebnissen zufolge, sowohl Inkontinenz als auch Stuhlschmierer und Angst vor Flatusinkontinenz zu einer psychischen Beeinträchtigung führen und forderten eine somatische, wie auch psychische Betreuung bis ins Erwachsenenalter (Diseth et al. 1996). Ähnliche Ergebnisse ergab die Befragung, mittels CBCL und selbst generiertem Fragebogen zur Lebensqualität, von 71 Kindern (8-16 Jahre) mit fäkaler Inkontinenz nach chirurgischer Korrektur einer ARM. In 16,9 Prozent der Fälle traten Probleme mit Gleichaltrigen in 18,3 Prozent Abwesenheit vom Unterricht und in 18,3 Prozent Verhaltensprobleme (CBCL)

---

<sup>1</sup>“Die Wahrnehmung der eigenen Position eines Individuums im Kontext des kulturellen- und Wertesystems in welchem derjenige lebt und den Relationen zu den eigenen Zielen, Erwartungen, Standards und Belangen. Es ist ein weit reichendes Konzept, beeinflusst auf komplexe Weise durch die physische Gesundheit, den psychischen Zustand, den Grad der Unabhängigkeit, soziale Beziehungen, persönliche Ansichten und deren Bezug zu entscheidenden Merkmalen der eigenen Umwelt einer Person.”

auf, wobei eine Korrelation zum Grad der Kontinenz (66,7% schlecht, 24,7% mittel, 8,6% gut) festgestellt wurde (Bai et al. 2000).

Andererseits wurden zwar auch mehr Verhaltensauffälligkeiten und emotionale Probleme als bei Gesunden, aber kein Zusammenhang zur erreichten Kontinenz beschrieben. Viel mehr liege dem Coping mit der jeweiligen anorektalen Malformation eine Vielzahl interner und externer Einflüsse zu Grunde (N=160, 6-17 Jahre) (Ludman et al. 1994/1996). Während in einer anderen Veröffentlichung (56 Kinder, mittleres Alter 10,6 Jahre) nur grenzwertig auffälliges Verhalten (25% externalisierende Verhaltensstörung, 29% internalisierende Symptome wie Rückzug und Ängstlichkeit, 23% Defizite der sozialen Kompetenz) und ein erhöhtes Risiko für Lernschwächen beschrieben wurde (Ginn-Pease et al. 1991). Kein gehäuftes Auftreten von Verhaltensproblemen beschrieben Hassink und Kollegen. Sie befragten die Eltern von 109 Kindern im Alter von 1-18 Jahren (M=5,9) 69 Jungen und 40 Mädchen mit hoher (N=41), mittlerer (N=10), tiefer (N=58) ARM mit Hilfe der CBCL 1 1/2-5 und CBCL 4-18, des Nijmegen Questionnaire on Childrearing Situations (NQSC) und eines semi-strukturierten Interviews. Die Autoren kamen hierbei zu dem Schluss, dass die Eltern keine größeren Erziehungsprobleme erfuhren, als die Eltern gesunder Grundschulkinder und nicht vermehrt von auffälligem Verhalten ihrer Kinder berichten. Allerdings zeigte sich ein höheres Risiko für Erziehungsprobleme in Bezug auf ältere, inkontinente Söhne und die Kinder, die Verhaltensauffälligkeiten zeigten (Hassink et al. 1998). Ebenso unterschiedlich waren die Ergebnisse in Bezug auf die Lebensqualität von Patienten mit anorektalen Malformationen. Während einer Studie zufolge keine Unterschiede in der Lebensqualität von Patienten mit operierten, hohen anorektalen Malformationen gegenüber Gesunden bestanden (N=58; 18,1-56,9 Jahre) (Hassink et al. (2000) und erwachsene ARM-Patienten mit dem Grad der persönlich erreichten Kontinenz zufrieden waren, zeigte eine andere Untersuchung, dass die Lebensqualität von ARM- Patienten geringer war als die Gesunder und bei eingeschränkter Kontinenz geringer als bei guter (Bai et al. (2000).



In einer neueren Arbeit widmen sich Schmidt et al. dem Thema der psychiatrischen Komorbidität und des psychosozialen Betreuungsbedarfes bei Kindern und Jugendlichen mit anorektalen Malformationen (Schmidt et al. 2010). 30 Kinder und Jugendliche im Alter von 4-17 Jahren, 23 Jungen und sieben Mädchen erhielten, im Rahmen einer Untersuchung in der Kinderchirurgischen Ambulanz des OHC der Charité Berlin, ein mehrdimensionales Kinder- und Jugendpsychiatrisches Screening und das Angebot einer weiteren Kinder- und Jugendpsychiatrischen Diagnostik.

Die 30 Patienten wurden auf der Basis des Fehlbildungstyps (Holschneider et al. 2005), Begleitfehlbildungen, bisheriger Operationen und bestehender Komplikationen in zwei Gruppen mit unterschiedlichem Schweregrad geteilt. 23 Patienten wurden als schwer betroffen eingestuft. Eltern und Kinder wurden gebeten ihren persönlichen Gesprächsbedarf mit einem Psychologen einzuschätzen. Einen erhöhten oder hohen Gesprächsbedarf sahen 22 Eltern 16 davon hatten Kinder, die als schwer betroffen eingestuft waren. Das Angebot einer erweiterten Diagnostik nahmen die Hälfte der Patienten an, es handelte sich mit einer Ausnahme um als schwer betroffene eingestufte Patienten. Bei einem Drittel der Patienten wurde eine kinder- und jugendpsychiatrische Diagnose meist im Sinne internalisierender Störung vergeben. In drei Fällen wurde eine hyperaktive bzw. Tic Störung diagnostiziert, die nicht mit der ARM assoziiert wurde. Entwicklungsstörungen zeigten sich ebenfalls bei knapp einem Drittel der Patienten. Die Intellektuellen Fähigkeiten stellten sich als überwiegend durchschnittlich dar. Bei allen Patienten zeigten sich „abnorme Psychosoziale Umstände“ und eine „soziale Beeinträchtigung“ unterschiedlichen Ausmaßes. In verschiedenen projektiven Verfahren brachten die Kinder und Jugendlichen Ängste und Sorgen in Bezug auf die ARM und ihre Folgen hervor, die sie an anderer Stelle nicht hatten ausdrücken können. Im Anschluss wurden den Patienten und ihren Eltern die Ergebnisse der Diagnostik erläutert und über die Möglichkeiten einer weiteren Behandlung beraten. Das Autoren-Team empfiehlt eine begleitende Beratung und ggf. psychotherapeutische Behandlung von Kindern mit ARM und deren Eltern, besonders in kritischen Lebensphasen, wie direkt nach der Erstdiagnose, zur Einschulung, zum Schulwechsel und bei Beginn der Pubertät.

Auf Basis unter anderem der oben genannten Publikationen wurde ein sehr interessantes Modell zur Adaptation und Coping von Patienten mit ARM entwickelt (Noeker 2010). Es bezieht die unterschiedlichen positiven und negativen Einflussfaktoren auf physisch- anatomischer, funktioneller, psychischer und systemischer Ebene mit ein. Und propagiert demzufolge auch eine interdisziplinäre Therapie auf den verschiedenen Ebenen. Besonders hervorzuheben ist aus der kognitiv-verhaltenstherapeutischen Perspektive der Stellenwert des sich entwickelnden Körperschemas der Patienten, sowie Selbstwirksamkeitsüberzeugung und Copingstrategien, deren Ausprägung unabhängig von der Schwere der Erkrankung erscheint.

### **1.2.3 Zusammenfassung vorangegangener Untersuchungen**

Nach der bisherigen Datenlage können Patienten, nach der operativen Korrektur einer anorektalen Malformation, mit Hilfe einer gezielten Unterstützungstherapie im Alltag eine sozial akzeptable Kontinenz erreichen. Es bestehen erfolgreiche Methoden, die wichtigste physische Folge einer ARM, die Inkontinenz, zu therapieren. Zur psychischen, sozialen und emotionalen Situation und zum Hilfsbedarf in diesem Bereich liegen speziell für Patienten mit ARM bisher weniger und widersprüchliche Daten vor.

## 2 Fragestellung

### 2.1 Ziel der Untersuchung

Die im vorherigen Kapitel angeführten Studien zu psychosozialer Belastung von Patienten mit ARM sind oft klein an Fallzahl (10-33 Patienten bei Diseth et al. (1994/1996/2006) oder 40, 43, 56, 58 bzw. 71 Patienten bei Rintala (1997), van Kuyk (2000), Ginn- Pease (1991), Hassink (1998) und Bai (2000) und zudem fast immer monozentrisch (mit Ausnahme von z.B. Hannemann et al. 2001). Ziel der durchgeführten Querschnittsstudie ist, explorativ einige der Thesen an einem großen, multizentrischen Patientenkollektiv zu überprüfen. Eine Adjustierung auf multiples Testen erfolgt nicht. Zum Vergleich dienen die Normwerte standardisierter Fragebögen. Aus dem Blickwinkel von Eltern, die sich in einer Selbsthilfegruppe organisiert haben, sollen folgende Fragen geklärt werden:

- In welchem Ausmaß und in welcher Weise ist die Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen durch die Folgen der ARM gemindert?
- Zeigen Kinder und Jugendliche mit ARM Unterschiede im Verhalten im Vergleich zu einer Gruppe gesunder Kinder? Ist auffälliges Verhalten vom Grad der Kontinenz abhängig, oder von anderen Faktoren?
- Entspricht die Belastung der Familie eines Kindes mit ARM, der eines andersartig chronisch kranken Kindes?
- Welche Therapie- und Hilfsangebote bestehen in Bezug auf physische und psycho-soziale Bedürfnisse der ARM-Patienten und wie ist die Zufriedenheit mit dem bestehenden Angebot?

Zusätzliche Fragen u. a. zur Relativierung und korrekten Bewertung der Ergebnisse sind:

- Wie kann die Rate erreichter Kontinenz in der Stichprobe im Vergleich zu den Ergebnissen anderer Autoren, insbesondere der laut Peña möglichen Rate sozialer Kontinenz bewertet werden?
- Ist die Stichprobe der mittels der Selbsthilfegruppe SoMA e.V. rekrutierten Kinder und Jugendlichen, mit Kindern und Jugendlichen mit ARM in Deutschland im allgemeinen vergleichbar?

## **2.2 Hypothesen, in Form der jeweiligen Nullhypothese H0 und der Alternativhypothese H1**

- H0: Kinder mit ARM unterscheiden sich im Vergleich zu Gesunden nicht im Verhalten.  
H1: Auffälliges Verhalten tritt bei Kindern mit ARM häufiger auf, als bei Gesunden.
- H0: Die Belastung von Familien mit einem Kind mit ARM entspricht der Belastung in Familien anders chronisch kranker Kinder.  
H1: Die Belastung von Familien mit einem Kind mit ARM entspricht nicht der Belastung in Familien anders chronisch kranker Kinder.
- H0: Die psycho-soziale Belastung hängt nicht vom Grad der Kontinenz ab.  
H1: Bei schlechterer erreichter Kontinenz ist die psycho-soziale Belastung höher.
- H0: Es besteht kein Unterschied in der Belastung der Familie und dem Auftreten auffälligen Verhaltens zwischen den Kindern mit und ohne Psychotherapieherapie.  
H1: Kinder mit Psychotherapie zeigen seltener eine Belastung ihrer Familie und auffälliges Verhalten.
- H0: Es besteht kein Unterschied in der Belastung der Familie und dem Auftreten auffälligen Verhaltens zwischen den mit der Therapie Zufriedenen und den Unzufriedenen.

H1: Bei Zufriedenheit mit der Therapie treten seltener eine Belastung der Familie und auffälliges Verhalten auf.

Es wird jeweils von der Annahme der Alternativhypothese ausgegangen, mit Ausnahme der Belastung der Familie. Hier wird angenommen, dass kein Unterschied zwischen ARM- Patienten und andersartig chronisch Kranken besteht.

## 3 Methode

### 3.1 Untersuchungsinstrumente

#### 3.1.1 Durchführung und Fragebögen

An die Mitglieder des Selbsthilfegruppen SoMA e.V. wurden folgende vier Fragebögen versandt: Der M. Hirschsprung-Analatriesie-Quality of life-Questionnaire (HAQL), der Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ), der Familiäre Belastung Fragebogen (FaBel) und ein Fragebogen mit grundlegenden Patientenangaben und offenen Fragen. Das Forschungsvorhaben (Auftragsnummer 143/2004) wurde durch die Ethik-Kommission der Medizinischen Fakultät der Charité -Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow- Klinikum genehmigt. In einem Anschreiben wurde den Eltern die Studie und ihre Ziele erklärt und eine kurze Anleitung zum Ausfüllen der Fragebögen gegeben. Ausserdem wurden Angaben zum Datenschutz gemacht und um die Dokumentation der Aufklärung zum Datenschutz und des Einverständnisses mit der Teilnahme gebeten.

##### 3.1.1.1 *M. Hirschsprung and Anal Atresia quality of life questionnaire (HAQL)*

Der HAQL wurde entwickelt als Messinstrument für die Lebensqualität speziell von Menschen mit anorektalen Fehlbildungen. Er besteht aus 58 Items von denen 48 die folgenden 11 Skalen bilden:

- Laxative Diät (2 Items)
- Obstipierende Diät (2 Items)
- Auftreten von Diarrhöe (2 Items)
- Auftreten von Obstipation (1 Item)
- Fekale Kontinenz (8 Items)
- Kontinenz für Urin (4 Items)

- Soziale Funktion (3 Items)
- Emotionale Funktion (6 Items)
- Körperbild (2 Items)
- Physische Symptome (9 Items)
- Stoma

Relevante Skalen des HAQL zeigen eine ausreichende Konstruktvalidität mit dem SF-36, einem unspezifischen Fragebogen zur Lebensqualität (Korrelationskoeffizient  $>0,4$ ). Außerdem unterscheiden die einzelnen Skalen zwischen Subgruppen von Patienten mit unterschiedlicher Ausprägung der ARM. Lediglich die Reliabilität der beiden Diätskalen und der Skala für das Auftreten von Diarrhoe sind teils eingeschränkt (Hanneman et al. 2001).

### *3.1.1.2 Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ)*

Der SDQ ist ein Fragebogen, der als Screening- Methode für auffälliges Verhalten bei chronisch kranken Kindern eingesetzt werden kann (Hysing et al. 2007).

Im verwendeten Fragebogen werden die Eltern gefragt, ob während der letzten sechs Monate 25 verschiedene Beispiele für positiv oder negativ auffallendes Verhalten nie, teilweise oder eindeutig auf ihr Kind zutrafen. Wobei je nach Antwort 0-2 Punkte vergeben werden. Je fünf Items werden in den fünf Skalen

- Verhaltensprobleme
- Hyperaktivität
- Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen
- Emotionale Probleme
- Pro-soziales Verhalten

zusammengefasst. Einige Items werden dabei umkodiert.

Die Summe der Punkte aller Items, ohne die Skala Pro-soziales Verhalten, ergibt den so genannten Gesamtproblemwert, der umso höher ausfällt, je auffälliger das Verhalten des Kindes ist.

Der SDQ-Fragebogen wird inzwischen vielfältig eingesetzt und wird unter [www.sdqinfo.com](http://www.sdqinfo.com) inklusiv Auswertungsanweisung angeboten. Sobald in einer einzelnen Skala ein Wert erreicht wird, der jenseits der 90. Perzentile der Referenzpopulation liegt, wird er als auffällig gewertet, jenseits der 80. Perzentile als grenzwertig. Neben der hier verwendeten Elternversion, existiert auch eine ähnlich konstruierte Version für Lehrer und für Jugendliche ab 11 Jahre.

Für die Normierung des SDQ in Deutschland wurde die Zuordnung zu den einzelnen Kategorien in Anlehnung an die für die Feldstichprobe berichteten Prävalenzen so gewählt, dass der Gesamtproblemwert für etwa 80% der Normierungsstichprobe unauffällig, für 10% grenzwertig und für 10% auffällig ist. In den fünf Skalen, aus deren ersten vier der Gesamtproblemwert gebildet wird, sind je 85% der Norm unauffällig, die restlichen 15% fraglich oder deutlich auffällig (Woerner et al. 2004). Dementsprechend geben die Autoren den cut-off der Rohwerte für grenzwertiges bzw. auffälliges Verhalten in zwei Skalen nämlich Verhaltensprobleme und Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen um einen Punkt höher an, als in der Auswertungsanweisung, da sonst ein falsch hoher Anteil als auffällig gewertet wird.



**Tabelle 3 Definition der SDQ-Beurteilung in der Normierungs-Stichprobe (N=930)**

<b>Bezeichnung der Skala</b>	<b>Anteil unauffälliger Kinder</b>	<b>Anteil fraglich auffälliger Kinder</b>	<b>Anteil deutlich auffälliger Kinder</b>
Verhaltensauffälligkeiten	85%	7,5%	7,5%
Emotionale Probleme	85%	7,5%	7,5%
Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen	85%	7,5%	7,5%
Hyperaktivität	85%	7,5%	7,5%
Pro-soziales Verhalten	85%	7,5%	7,5%
Gesamtwert	80%	10%	10%

### **3.1.1.3 Familiäre Belastungs Fragebogen (FaBel)**

Beim FaBel handelt es sich um die amerikanische Impact on family scale (Stein, Jessop 2003), Stein, Riessman (1980), Williams et al. (2006)] die ins Deutsche übertragen und innerhalb des deutschen Kulturraums validiert wurde (Ravens-Sieberer et al. 2001).

Der FaBel besteht aus 33 Items, die zu fünf Skalen und einem Gesamt-Score zusammengefasst werden können. Mit den einzelnen Skalen werden die

- tägliche soziale Belastung (15 Items)
- finanzielle Belastung (4 Items)
- persönliche Belastung u. Zukunftssorgen (5 Items)
- Bewältigungsprobleme (3 Items)
- Belastung der Geschwister (6 Items)

dargestellt.

### **3.1.1.4 Basis-Fragebogen**

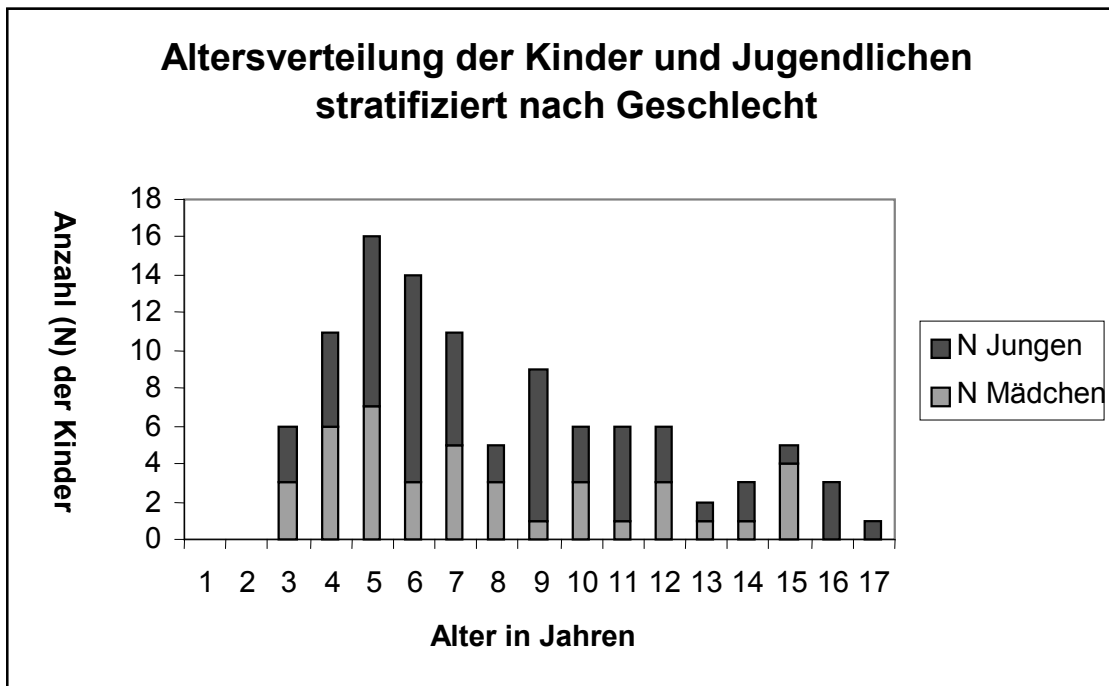
In Zusammenarbeit mit Mitgliedern der Selbsthilfegruppe SoMA e.V. wurde ausserdem ein Basis-Fragenkatalog erstellt, um grundlegende Informationen zu den Patienten und ihrem sozialen Umfeld zu ermitteln. Mit ihm werden der Fehlbildungstyp (nach Wingspread und Krickenbeck) und assoziierte Begleitfehlbildungen erfragt. Es werden soziodemographische Daten wie Alter, Familienkonstellationen und Beruf der Eltern ermittelt. Außerdem werden in dem Fragebogen die Eltern nach ihren Erfahrungen zum Therapieverlauf und ihrer Zufriedenheit mit der Betreuung durch die Therapeuten befragt. Ziel ist es, die so ermittelte individuelle Wahrnehmung der Eltern, mit den objektiv erfassten Daten zur Lebensqualität, Stärken und Schwächen des Kindes und familiärer Belastung in Relation zu setzen.

## **3.2 Studienteilnehmer**

Die Stichprobe rekrutiert sich aus ARM-Patienten, die selbst bzw. deren Angehörige Mitglieder des Selbsthilfevereins SoMA e.V sind und bei denen die Betroffenen zur Zeit der Erhebung zwischen drei und 17 Jahre alt waren. Der Rücklauf von 373 verschickten Fragebögen betrug 104 Bögen.

### **3.2.1 Alter und Geschlecht der Kinder und Jugendlichen**

Eingeschlossen wurden Kinder und Jugendliche im Alter zwischen drei und 17 Jahren. Kinder, die jünger als drei Jahre waren, wurden nicht in die Stichprobe aufgenommen, da bei ihnen physiologisch noch keine Kontinenz für Faeces besteht, die Beurteilung der Kontinenzleistung aber ein wichtiger Bestandteil der Befragung ist. Das durchschnittliche Alter beträgt 7,58 Jahre. Die meisten Kinder sind zum Zeitpunkt der Befragung zwischen vier und sieben Jahren alt.



*Abb. 1 Altersverteilung innerhalb der Gruppe der 104 SoMA-Kinder. Von den 104 Kindern und Jugendlichen sind 63 Jungen und 41 Mädchen.*

### 3.2.2 Familienkonstellation

Die meisten Kinder und Jugendlichen leben mit beiden Eltern in einem Haushalt (82%). 15% der Kinder werden allein von der Mutter aufgezogen, 1% von einem allein erziehenden Vater. Bei der leiblichen Mutter aber nicht dem biologischen Vater leben 2% der Kinder und Jugendlichen.

### 3.2.3 Zahl der Geschwister

29 % der 104 Kinder haben keine Geschwister. 62 % der Kinder und Jugendlichen haben keine jüngeren Geschwister.

### 3.2.4 Alter der Mutter bei der Geburt

Das durchschnittliche Alter der Mütter bei der Geburt des betroffenen Kindes beträgt 28 Jahre und entspricht damit dem bundesdeutschen Durchschnitt. (Statistisches Bundesamt Wiesbaden (16.01.2007) Allgemeine und Regionalstatistiken Durchschnittliches Gebäralter der Frauen). Die jüngste

Mutter war 21 Jahre, die älteste 39 Jahre alt zum Zeitpunkt der Geburt. In fünf Prozent der Fragebögen wird keine Angabe zum Alter der Mutter gemacht.

### **3.2.5 Bildungsniveau und Beruf der Eltern**

Alle Eltern, die an der Befragung teilgenommen haben, gehören eher der hohen und mittleren Bildungsschicht an. 39% sind Akademiker 61% gehen Berufen nach, die mindestens einen Realschulabschluss voraussetzen. In medizinischen Berufen arbeiten 18% der Eltern.

### **3.2.6 Art und Ausprägung der anorektalen Malformation**

Es handelt sich um Patienten mit unterschiedlichen Diagnosen, wobei es sich in 79 % der Fälle um anorektale Malformationen unterschiedlicher Höhe handelt, 16 % der Kinder haben Kloakenfehlbildungen und in 5 % besteht eine andere angeborene Erkrankung des Intestinums, zum Beispiel ein Morbus Hirschsprung.

Von den Kindern mit ARM haben 22 % eine tiefe, 13 % eine mittlere und 59 % eine hohe Form. In 6 % werden keine Angaben zur Höhe der Fehlbildung gemacht.

Bei den Kindern und Jugendlichen mit Kloakenfehlbildungen wird unterschieden zwischen Formen, bei denen ein gemeinsamer urogenitorektaler Abschnitt von mehr bzw. weniger als drei Zentimeter Länge besteht. Beide Formen treten mit einer Häufigkeit von drei Fällen (je 18 %) auf. In gut einem Drittel aller kloakalen Fehlbildungen (N=6 bzw. 35 %) liegt eine vollständige Kloakenextrophie vor. Fünf der Kloakenfehlbildungen (29 %) sind nicht näher bezeichnet.

Bei einem Fall von M. Hirschsprung wird eine langstreckige Ausdehnung angegeben, in allen anderen Fällen ist die genaue Ausprägung unbekannt. Teils bestehen auch hier zusätzlich Fisteln zum Perineum oder Urogenitalsystem.

Im Vergleich dazu liegen in einer literarischen Quelle, die sich auf der Untersuchung von 665 Kindern an den kinderchirurgischen Universitätskliniken von Erlangen und Münster und dem „Hospital for sick children, Great Ormond

Street, London“ gründet, andere Daten zur Verteilung der einzelnen Höhen analer Atresien vor. In der genannten Quelle werden zu 45,6% tiefe, zu 10,4% mittlere und zu 44,0% hohe Formen von Analatresien beschrieben (Willital et al. 2000).

*Tabelle 4 Form der anorektalen Fehlbildung nach Höhe und Fistel*

Form der Fehlbildung			Anzahl
Tiefe Form	Fistel	perineal	7
		rectobulbär	1
		vestibulär	4
		vaginal	1
		Vesico-cervical	2
		keine	2
		unbekannt	1
Mittlere Form	Fistel	perineal	1
		rectobulbär	3
		vestibulär	2
		vaginal	3
		keine	1
		unbekannt	1
Hohe Form	Fistel	perineal	2
		rectobulbär	14
		rectoprostatich	3
		vestibulär	1
		vaginal	3
		vesical	4
		vesico-cervical	11
		keine	2
		unbekannt	8
andere Form	Fistel	perineal	2
		vestibulär	1
		vesico-cervical	1
		unbekannt	1

### 3.2.7 Zusätzliche Fehlbildungen und angeborene Erkrankungen

Nur 16 % der jungen ARM-Patienten in der Selbsthilfegruppe haben keine weiteren Fehlbildungen, damit sind diese Fälle in der Selbsthilfegruppe epidemiologisch (36%) deutlich unterrepräsentiert. Die durchschnittliche Zahl an begleitenden Fehlbildungen und angeborenen Erkrankungen liegt bei neun, wobei die meisten Kinder und Jugendlichen ein bis fünf Begleitfehlbildungen haben. Die höchste Anzahl an weiteren Malformationen neben der ARM wird mit 14 berichtet.

Mit 26 % bzw. 24 % kommen begleitende Nierenfehlbildungen und vesico-urethraler Reflux am häufigsten vor. 23 % der Kinder und Jugendlichen haben ein VATER- oder VACTERL- Syndrom, 7% ein anderes Malformationssyndrom, wie ein kaudales Regressionssyndrom, oder die Cuarino-Trias und bei 3 % besteht eine genetische Aberration, wie z. B. ein Down Syndrom. Ebenfalls häufig treten mit 21 % assoziierte Fehlbildungen der Geschlechtsorgane und die fehlende Anlage des Os coccygeum mit 19 % auf. In 11 % der Fälle ist das Os coccygeum angelegt, aber deformiert. Je 16 % der SoMA- Kinder haben andere Knochen- und Wirbelfehlbildungen, Extremitätenfehlbildungen, eine Ösophagusatresie, leiden an einer neurogenen Blase oder haben andere, nicht näher beschriebene Begleitfehlbildungen. Fehlbildungen der Blase liegen in 15 % der Fälle vor. In 14 % wird die Situation zusätzlich durch ein Tethered Cord schwieriger und in weiteren 4% durch andere neurologische Fehlbildungen. Mit Herz und Gefäßfehlbildungen wurden 13 % der Kinder geboren. Genauso häufig sind Malformationen des Os sacrum. Bei 5 % der Kinder liegt eine vollständige Aplasie des Os sacrum vor. Mit einer Hypospadie wurden 12 % der Kinder geboren. Ebenfalls zu 12 % ist die ARM mit Fehlbildungen der oberen Harnwege und zu 11 % mit einer Fehlbildung der unteren Harnwege assoziiert. In 10 % besteht oder bestand eine ösophagotracheale Fistel. Ohrfehlbildungen treten in 8 % der Fälle auf und andere Kopf- und Gesichtsfehlbildungen in 4 %.

Im Vergleich zu der zuvor erwähnten Quelle (Willital et al. 2000), die an den Unikliniken Erlangen, Münster und in London behandelte Fälle angeborener, anorektaler Malformationen beschreibt, liegen in der Gruppe von in SoMA e.V. organisierten Patienten mehr und schwerere Begleitfehlbildungen vor.

**Tabelle 5 Zusätzliche Fehlbildungen: Vergleich der SoMA-Patienten und in der Literatur beschriebener Gruppen von ARM-Patienten (Willital et al. 2000, Cushieri et al. 2002).**

			SoMA	Willital	Cushieri		
			Häufigkeit	Häufigkeit	Häufigkeit		
Schwere der Fehlbildung	tiefe Form einer ARM	Komplexes Syndrom	19%	-			
		Wirbelbegleitfehlbildung	10%	20%	7,2%		
		Extremitäten- oder Gesichtsfehlbildung	24%	22%			
		Herz- oder Gefäßfehlbildungen:	5%	-	6%*		
		Neurologische Fehlbildung	10%	-	11,3%		
		gastrointestinale Begleitfehlbildung	10%	7%	9%		
		Urogenitale Begleitfehlbildung	43%	21%	8,3+17,9%		
		Andere Fehlbildung:	5%	-			
		mittlere und hohe Form einer ARM	Komplexes Syndrom		34%	-	
				Wirbelbegleitfehlbildung	54%	40%	
Extremitäten- oder Gesichtsfehlbildung	22%			20%			
Herz- oder Gefäßfehlbildungen:	16%			9%			
Neurologische Fehlbildung	29%			-			
gastrointestinale Begleitfehlbildung	21%			15%			
Urogenitale Begleitfehlbildung	68%			40-60%			
Anderes:	21%			-			

\*zusätzlich 26,5% cardioseptale Vitien



### **3.3 Statistische Auswertung**

Die Analysen wurden mit SPSS Version 12 durchgeführt.

Alle Ergebnisse wurden deskriptiv in Form von absoluten und relativen Häufigkeiten dargestellt. In dieser Arbeit wird von signifikanten Ergebnissen gesprochen, wenn der p-Wert bei Unterschiedstests  $<0.05$  erreicht. Diese inferenzstatistischen Auswertungen sind rein explorativ zu verstehen, da keine Adjustierung auf multiples Testen stattfand. Die Gruppenvergleiche wurden mittels Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest und Mann-Whitney U-Test durchgeführt. Abhängigkeit von möglichen Covariablen wurde mittels Mantel-Haenzel Test überprüft. Der Vergleich der Normwerte des FaBel und der in der SoMA- Gruppe erhobenen FaBel-Werte, in Unkenntnis der Rohwerte der Norm, erfolgte mittels Vergleich der Effektstärken. Die Ausprägungen der einzelnen Skalenrohwerte des SDQ und des FaBel wurden zur Interpretation der Ergebnisse in die je zwei Untergruppen, auffällig und unauffällig aufgeteilt. Die Teilung des SDQ erfolgte gemäss der Cut-off Werte der originalen Auswertungsanleitung, die grenzwertigen Ergebnisse wurden hierbei den unauffälligen zugeschlagen. Analog erfolgte die Aufteilung der Rohwerte des FaBel. Da die Vergleichsgruppe des FaBel nicht durch Gesunde, sondern ebenfalls chronisch Kranke gebildet wird, wurde ein enger cut-off auf der Basis einer Standardabweichung gewählt.

## **4 Ergebnisse**

### **4.1 Therapieverlauf**

#### **4.1.1 Zahl der Operationen und Alter bei der Durchzugsoperation**

Die meisten der Kinder sind zum Zeitpunkt der Datenerhebung drei (19,2%) oder vier (20,2%) mal operiert worden. Die höchste Anzahl liegt bei einem Patienten mit 30 Operationen.

## **4.1.2 Aufklärung zur Diagnose und Prognose**

### *4.1.2.1 Aufklärung der Eltern zur ARM ihres Kindes*

In 52% der Fälle geben die Eltern an, vor der Operation eine Erläuterung zur Fehlbildung ihres Kindes bekommen zu haben. 38% der Eltern wurden teilweise über die Fehlbildung aufgeklärt. Vier Prozent der Eltern verneinen, eine solche Erklärung bekommen zu haben.

### *4.1.2.2 Prognose zur zu erwartenden Kontinenz*

30% der Eltern wurde auch eine Prognose im Hinblick auf die zu erwartende Kontinenz ihres Kindes gegeben. 38% der Eltern haben teilweise eine Prognose erhalten. Bei 26% der Kinder wurde den Eltern keine Prognose genannt. 3% der Elternpaare wissen nicht mehr, ob eine Prognose gestellt wurde oder nicht.

### *4.1.2.3 Zutreffen der vor der Durchzugsoperation gestellten Prognose*

24% der Eltern empfinden die vor der Operation gestellte Prognose heute als richtig. Dass die damalige Prognose teilweise zutrifft, finden 30% der Eltern. Bei 20% der Kinder hat sich die Kontinenz, nach Meinung der Eltern, nicht wie prognostiziert entwickelt. 4% der Eltern wissen nicht, wie sie die Zuverlässigkeit der Prognose beurteilen sollen.

## **4.1.3 Nachsorge nach der endgültigen Korrektur- Operation**

Eine regelmäßige, medizinische Nachsorge im Bezug auf die Darmfunktionen erhalten 24% der Kinder. 59% der Kinder erhalten keine regelmäßige Nachsorge, obwohl nur 14% der betroffenen Eltern keinen Bedarf für eine Folge-Therapie sehen.

Bei den Kindern, die eine solche Nachsorge erhalten, wird sie meist seit dem 1. Lebensjahr (13%) oder noch früher (6%) durchgeführt. Nur in Ausnahmen ist eine solche Therapie erst im Alter von zwei Jahren oder später begonnen

worden. Nur in einem Fall wurde eine solche Nachsorge erst im Alter von 16 Jahren begonnen.

#### *4.1.3.1 Nachsorgetherapie nach der Durchzugsoperation*

Das Ergebnis der Nachsorge bezeichnen 6% der Eltern als sehr gut. Etwa 16% der Eltern nennen die Ergebnisse gut. 9% Eltern empfinden die Ergebnisse als mäßig. Und in einem Prozent liegen laut Angabe der Eltern schlechte Ergebnisse vor. Von der Mehrheit (68%) der Eltern wurden keine Angaben zum Ergebnis der Nachsorge gemacht.

Mehr Nachsorge wünschen sich jedoch 55% der befragten Eltern.

#### *4.1.3.2 Maßnahmen zum Erreichen sozial akzeptabler Kontinenz*

Nur in sieben Prozent der Fälle nach Korrektur der ARM bedarf es keiner weiteren Therapiemaßnahmen, um eine sozial akzeptable Kontinenz zu erreichen. In allen anderen Fällen bedarf es des Einsatzes eines oder auch mehrerer Hilfsmittel, Medikamente und Maßnahmen zur Verbesserung der Kontinenz.

Am häufigsten, von allen in der Nachsorge angewandten Maßnahmen, werden mit je 50% rektal durchgeführte Spülungen, Windeln und teils beides eingesetzt, um sozial akzeptable Kontinenz zu erreichen. Dabei gibt es keinen unterschiedlich häufigen Gebrauch der beiden Methoden in den verschiedenen Altersgruppen.

Mit mittlerer Häufigkeit werden Homöopathie (22%), nicht näher genannte Therapiemethoden (22%), Beckenbodengymnastik (21%), kleine Klistiere (18%), Laxantien (18%), urologische Medikation (17%), Blasenkatheter (17%), Suppositorien (16%) und spezielle Diät (15%) angewendet.

Seltener finden Medikamente gegen Diarrhoe (11%), Osteopathie (9%), sonstige Medikamente (7%), Analtampons (6%), Biofeedback (6%), Fußreflexzonenmassage (6%), anterograde Darmspülungen nach Malone (3%) und Akupunktur (1%) Anwendung.

Bei der anterograden Darmspülung nach Malone wird Spülflüssigkeit mittels einer künstlichen Darmfistel in einen proximalen Darmabschnitt eingebracht. Es handelt sich somit um eine aufwendige und invasive Methode zur Provokation der Darmentleerung. Die drei Kinder, die mit der Methode nach Malone therapiert werden, haben alle komplizierte Formen der ARM. Das sind im Einzelnen ein fünfjähriger Junge mit einer hohen ARM und einer Fistel zur Blase. Zusätzlich liegen bei ihm eine Fehlentwicklung des Os coccygeum und des Os sacrum, ein vesicouretraler Reflux, eine neurogene Blase und genitale Fehlbildung vor. Ein zehnjähriges Mädchen mit ARM unbekannter Höhe und vestibulärer Fistel hat außerdem noch ein Tethered Cord Syndrom, eine sakrale Fehlbildung, eine Nierenfehlbildung und eine neurogene Blase. Das dritte Kind ist ein sechsjähriger Junge mit einem Sinus urogenitales, einer Fistel zur Blase, Blasen- und anderen Fehlbildungen.

#### **4.1.4 Therapieangebot in der Nachsorge**

Die Kinder und Jugendlichen werden nach der initialen operativen Therapie zumeist von einem oder mehreren Therapeuten weiter behandelt.

Eine Folgebetreuung durch den behandelnden Chirurgen nach der Pull-through Operation haben 87% der Kinder erhalten. 84% der Patienten werden durch ihren Haus- oder Kinderarzt betreut. 73% der Familien sind auf Unterstützung durch Kindergartenpersonal angewiesen. Von Erfahrungen mit Hilfe durch andere betroffene Familien berichten 55% der Eltern der Selbsthilfegruppe. 51% der Kinder sind bei einem anderen Chirurgen, als dem der den Pull-through durchgeführt hat, in Behandlung. 46% der Kinder und ihrer Eltern erhalten in unterschiedlichem Ausmaß Unterstützung durch Lehrer/-innen. In 40% bestehen Erfahrungen mit spezieller Betreuung durch Pflegekräfte. Physiotherapie erhalten 37% der Kinder. 31% der Kinder sind in urologischer Behandlung und 31% der Eltern werden oder wurden von einem Stomatherapeuten unterstützt. 29% der Eltern haben alternative Therapiemethoden für ihre Kinder ausprobiert und 23% gehen zu einem

Heilpraktiker. 19% der Familien haben eine Ernährungsberatung erhalten. An einer Ergotherapie nehmen 18% der Kinder teil. In Psychotherapie sind 18% der Kinder und Jugendlichen, davon 9% bei einem Psychologen und 7% bei einem Kinder- und Jugendpsychiater. (Abgesehen davon, dass in der Gruppe der Kinder, die in psychotherapeutischer Behandlung sind, keine Einzelkinder vorkommen, bestehen keine Unterschiede zwischen Kindern mit und ohne Psychotherapie.) 4% der Eltern haben Hilfe bei einem Sozialarbeiter gesucht (siehe Abb. 2).

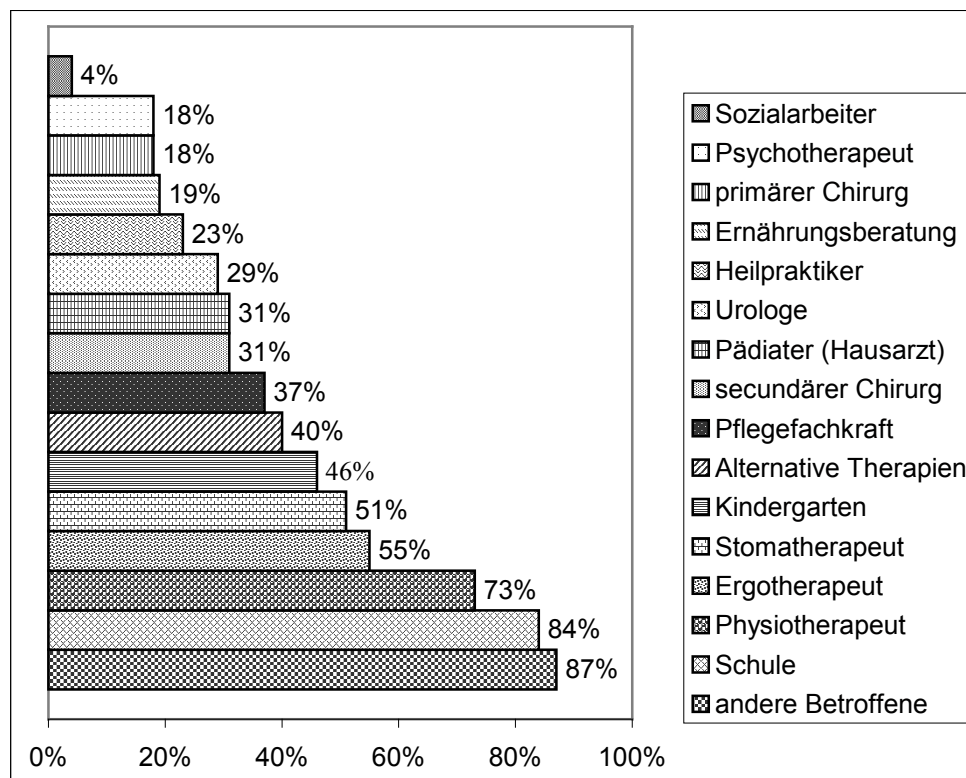


Abb. 2 Angebot und Annahme der Therapie und Hilfe für Patienten mit ARM

#### 4.1.5 Zufriedenheit mit der Folgetherapie nach ARM-Korrektur

Die Unterstützung durch Ärzte, professionelle Therapeuten, Pädagogen und Laienhelfer wird von den Eltern insgesamt überwiegend positiv bewertet. Die Eltern sind in 46% mit dem in Anspruch genommenen Hilfsangebot zufrieden und in 31% sogar sehr zufrieden. Allerdings werden von 16% die Unterstützung durch Therapeuten und Helfer als unzufriedenstellend empfunden und 7% der

Eltern sind mit der Behandlung, die ihre Kinder erfahren haben, sogar sehr unzufrieden.

Die Unterstützung durch einzelne Therapeuten und Helfer wird wie folgt beurteilt:

Der allergrößte Teil der Eltern empfindet den Austausch mit anderen betroffenen Eltern (95%) als hilfreich. Fast ebenso gut bewertet wird die Hilfe durch Schulen (92%), sowie Physio- und Ergotherapeuten (je 89,5%). Auch mit der Betreuung durch einen Stomatherapeuten (87,5%), Hilfe im Kindergarten (85,5%), Angebote alternativer Therapien (83%) und Unterstützung durch Pflegekräfte (81%) sind die Eltern überwiegend zufrieden und sehr zufrieden. Zu mehr als zwei Drittel positive Erfahrungen werden in der Betreuung durch Chirurgen, die nicht an der Pull-through Operation beteiligt waren (77%), Pädiater und Hausärzte (72%), Urologen (72%) und Heilpraktiker (71%) angegeben. Beratung durch einen Ökotrophologen wird nur in 65% als hilfreich empfunden. Und nur 64,5% der Eltern fühlen sich durch den Chirurgen, der die primäre ARM-Korrektur durchgeführt hat, zufriedenstellend weiter betreut. Die geringste Zufriedenheit besteht mit dem Therapie- und Hilfsangebot durch Psychotherapeuten (55,5%), Sozialarbeiter (50%) und Psychiater (43%). Wobei letztere, die einzige Gruppe von Therapeuten ist, bei denen die negative Beurteilung durch die Eltern, gegenüber der positiven überwiegt (siehe Abb. 3).

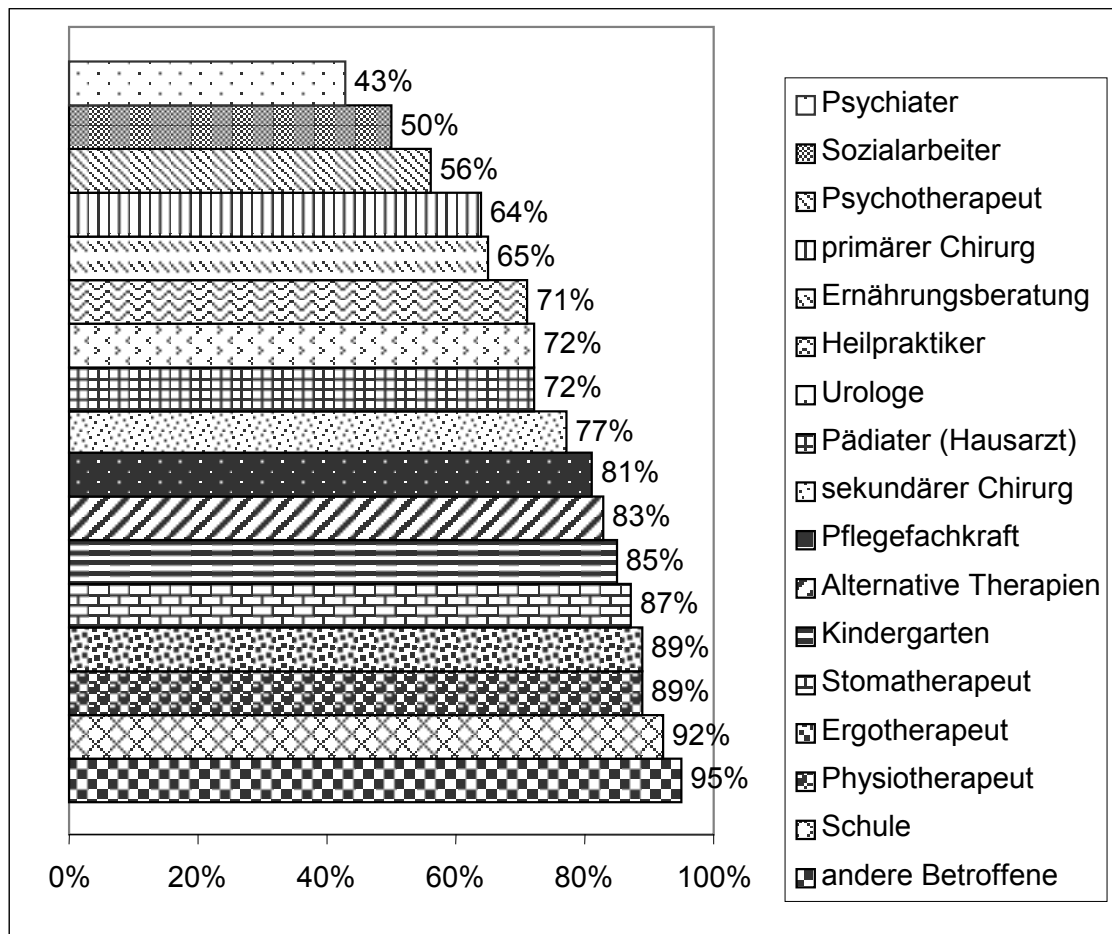


Abb. 3 Zufriedenheit mit dem Therapie- und Hilfsangebot für Patienten mit ARM

## 4.2 Fragebogen zur Lebensqualität von Patienten mit M. Hirschsprung oder Analtresie (HAQL)

Die Lebensqualität aller Kinder ist durch die ARM mehr oder weniger stark eingeschränkt. Die Ergebnisse des HAQL beschreiben, welcher Anteil der jungen ARM-Patienten, wie häufig und in welchen Bereichen des täglichen Lebens durch die Erkrankung beeinträchtigt ist.

Vor allem die emotionale Belastung durch die ARM ist stark ausgeprägt. So leiden 89% der Kinder und Jugendlichen sehr oft unter Schamgefühlen, Angst und dem Gefühl, anders und ungeliebt zu sein. Diese Gefühle kommen bei 6% oft und bei 3% ab und zu vor. 2% der Kinder und Jugendlichen haben nie solche negativen Gefühle im Zusammenhang mit ihrem Handicap (siehe Abb. 4).

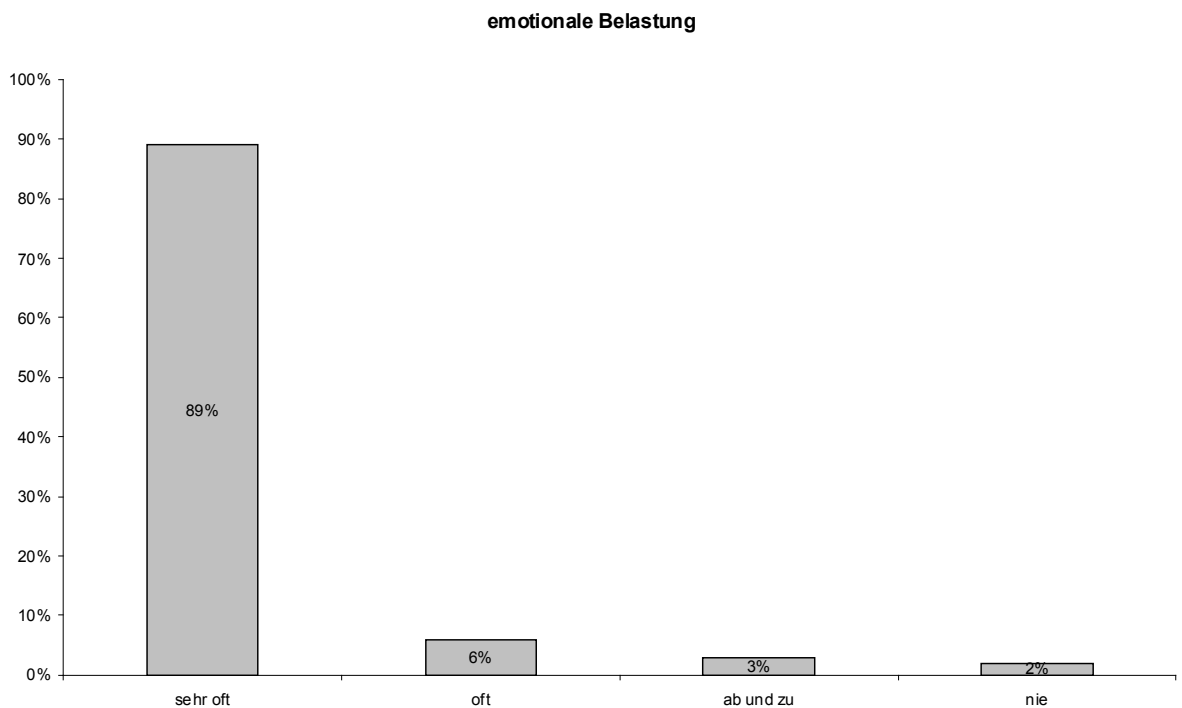
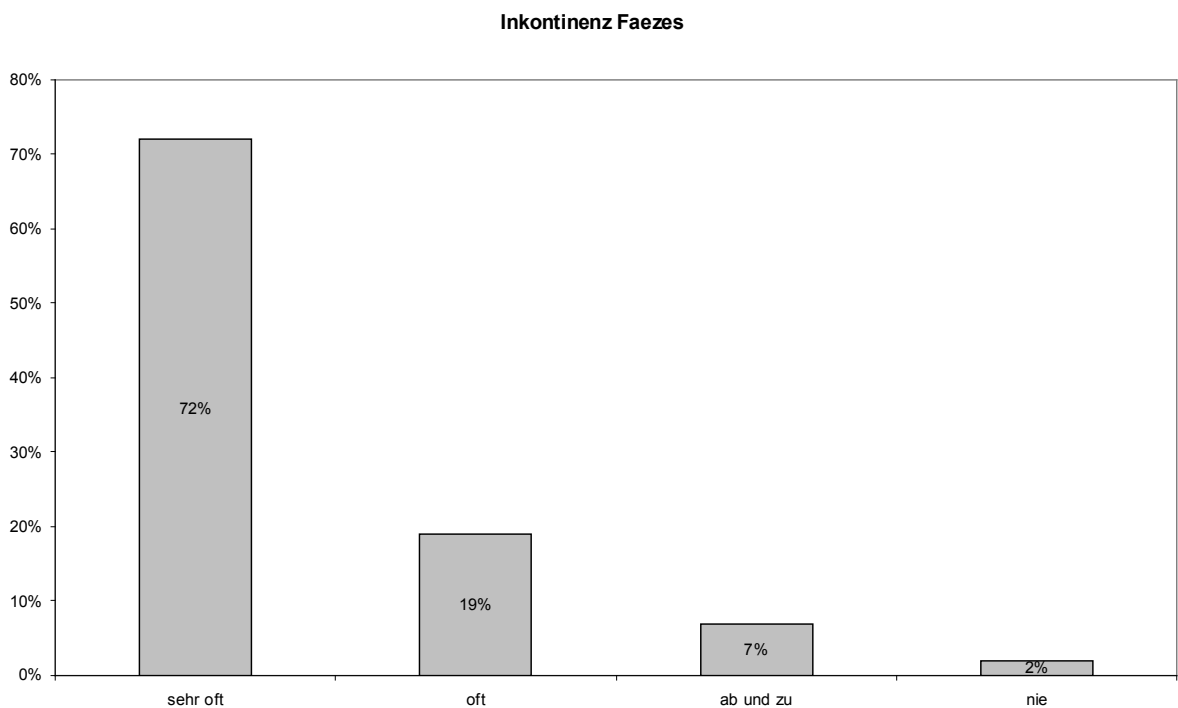


Abb. 4 Emotionale Belastung der Kinder und Jugendlichen mit ARM

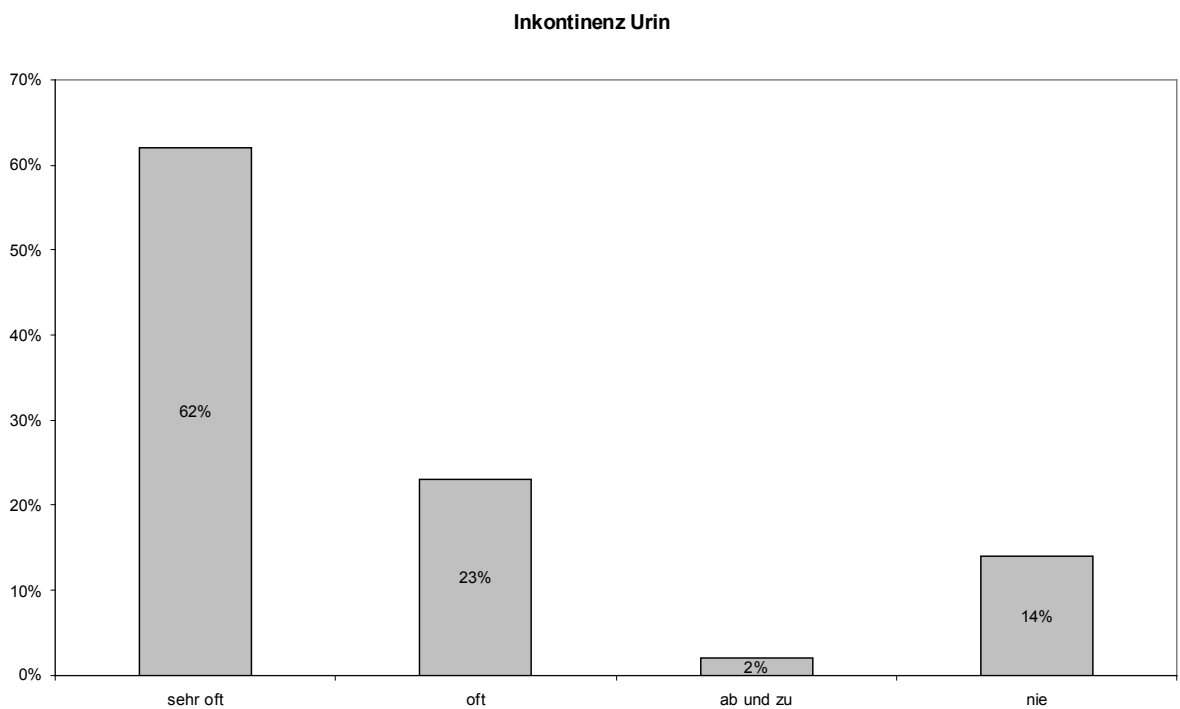


Eine besondere Einschränkung der Lebensqualität wird durch die unvollständige Kontinenz bedingt. Es ist für 72% der jungen ARM-Patienten sehr oft sehr wichtig in der Nähe einer Toilette zu sein. Es ist nicht möglich, uneingeschränkt zu spielen, zu rennen und schon Belastungen wie Lachen oder Husten können zu unwillkürlichem Verlust von Stuhl führen. 19% der Kinder und Jugendlichen erfahren diese Probleme oft, bei 7% treten sie ab und zu auf. In 2% der Fälle kommt es nie zu Einschränkungen durch mangelnde fäkale Kontinenz. (siehe Abb. 5)



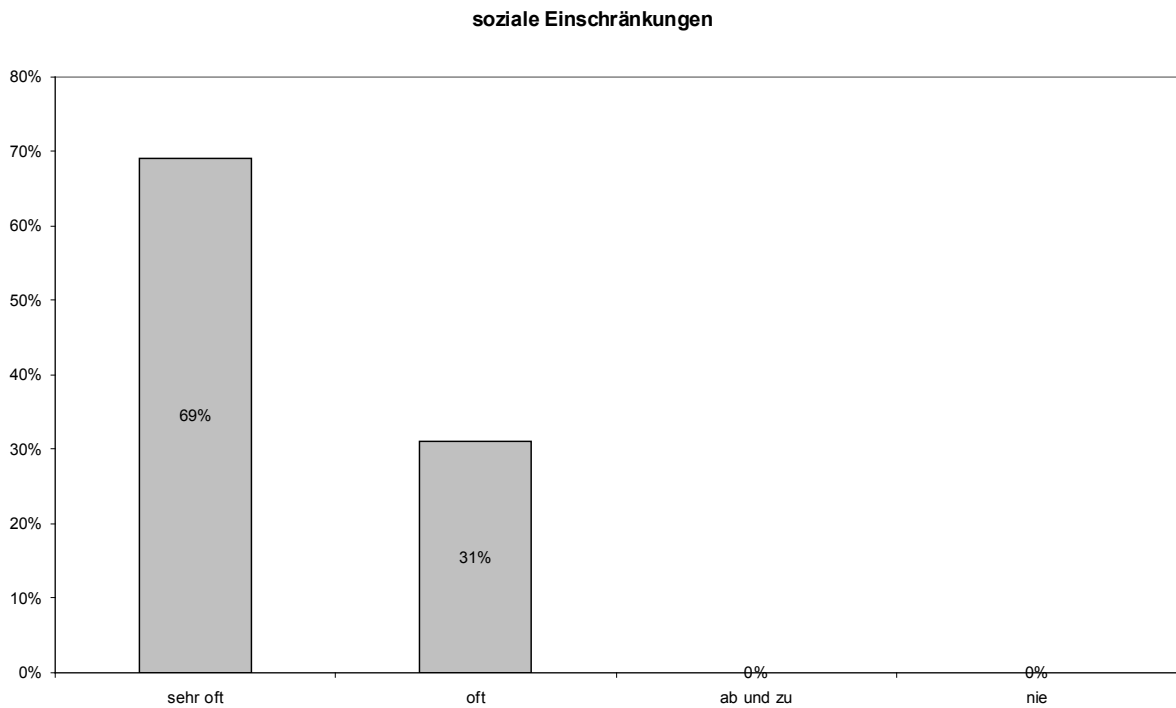
**Abb. 5** Minderung der Lebensqualität durch Stuhlinkontinenz

Durchgehende Probleme mit der Urin-Kontinenz treten seltener auf. Allerdings kommt es immerhin bei 61% der Kinder und Jugendlichen sehr oft zu unwillkürlichem Verlust von Urin oder Stressinkontinenz beim Spielen und Rennen, bei emotionaler Erregung oder beim Husten und Niesen. Bei 23% besteht oft eine derartige Urininkontinenz und bei 2% ab und zu. Gar keine Probleme in Bezug auf Urinkontinenz haben 14% der Kinder und Jugendlichen. (siehe Abb. 6)



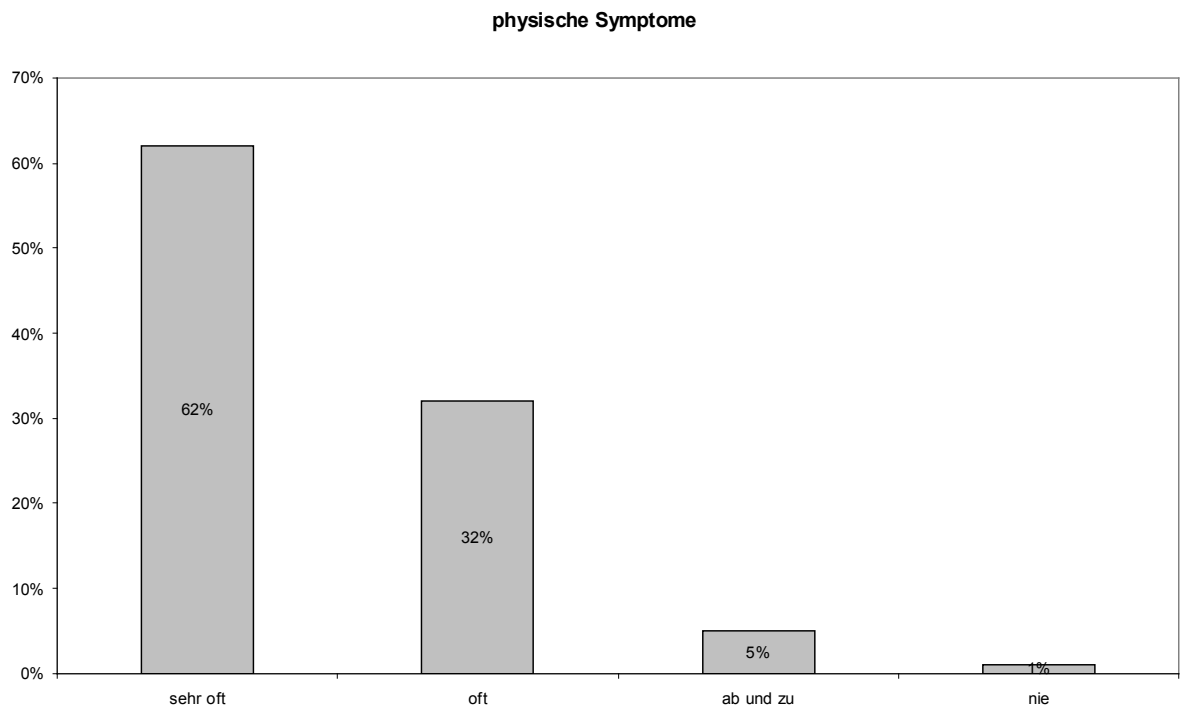
**Abb. 6** Minderung der Lebensqualität durch Urininkontinenz

Frei von Einschränkungen sozialer Aktivitäten ist keiner der befragten ARM-Patienten. Für 31% der Kinder und Jugendlichen ist es oft nicht möglich, Sport zu treiben, in die Schule zu gehen, oder Freunde zu besuchen aus Angst vor möglicher Inkontinenz. Für 69% trifft das sogar sehr oft zu (siehe Abb. 7).



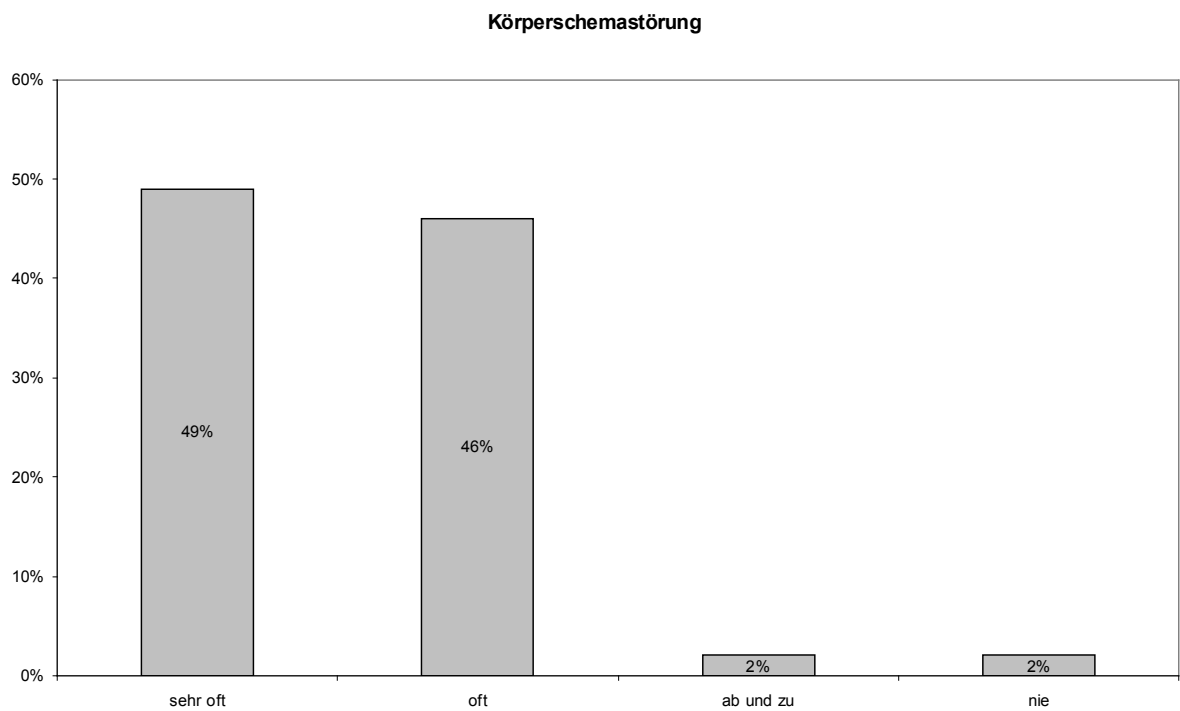
**Abb. 7** Soziale Einschränkungen durch Folgen der Malformation

Unter physischen Symptomen der ARM wie z.B. Bauchschmerzen oder Meteorismus leiden 62% der jungen Patienten sehr oft, 32% oft, 5% ab und zu und 1% nie (siehe Abb. 8).



**Abb. 8** Minderung der Lebensqualität durch physische Symptome der ARM

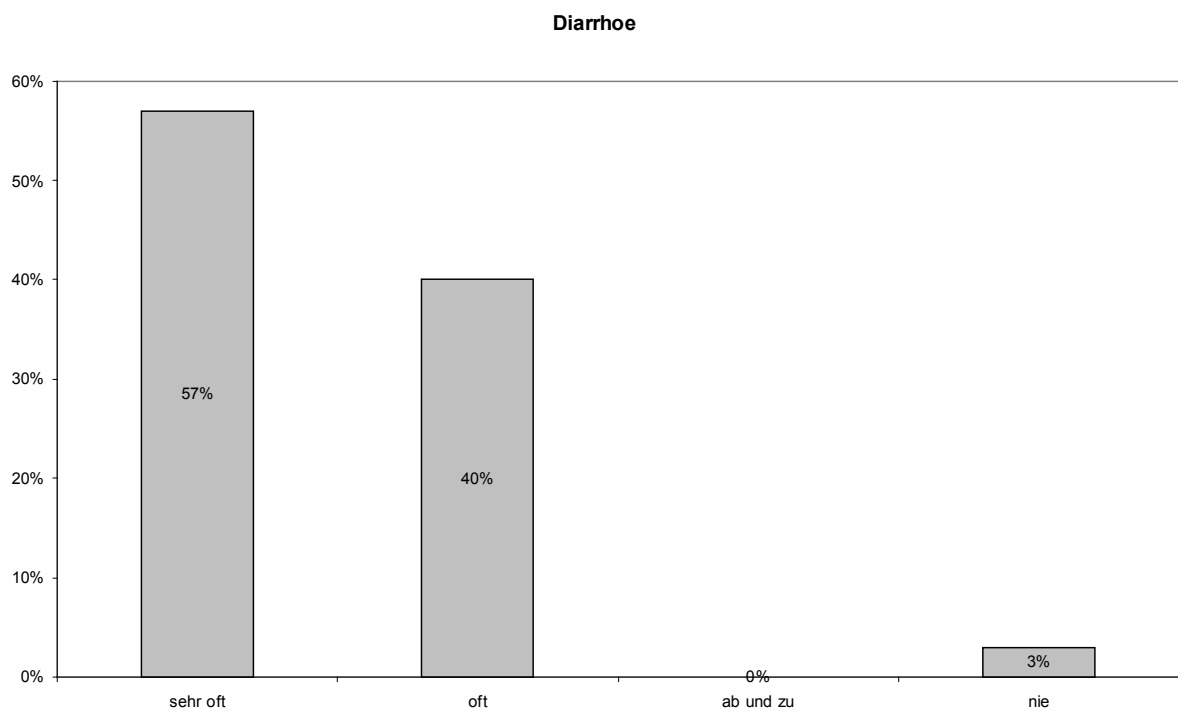
Fast alle der Kinder und Jugendlichen mit einer ARM zeigen Anzeichen einer Körperschemastörung. So empfinden sich 49 % sehr oft und 46 % oft weniger schön als andere Kinder und sind mit ihrem Körper unzufrieden. Nur jeweils 2 % haben solche Gedanken nur ab und zu oder nie (siehe Abb.9).



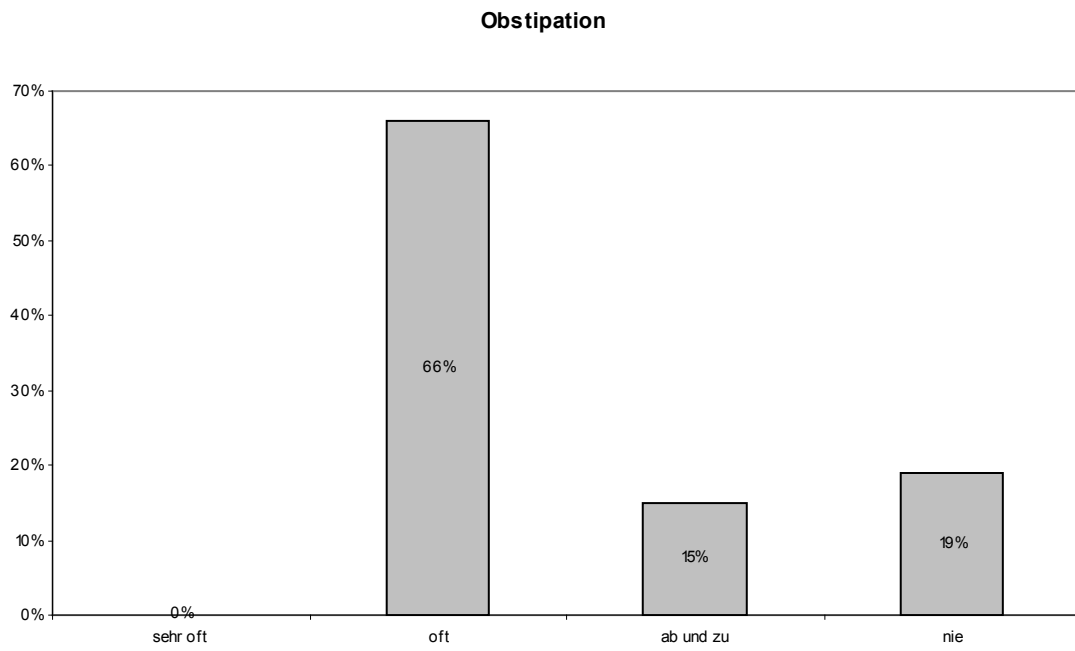
**Abb. 9** Auftreten von Zeichen einer Körperschemastörung

Alle Kinder und Jugendlichen müssen oft oder sehr oft bestimmte Nahrungsmittel zu sich nehmen bzw. meiden, anstatt zu essen, worauf sie Lust haben. Wobei Obstipation als Folge unkontrollierten Nahrungsmittelgenusses ein größeres Problem darstellt als Diarrhoe.

Dennoch leiden 57% der jungen ARM- Patienten sehr oft unter Diarrhoe. Obstipation tritt hingegen bei keinem der Kinder und Jugendlichen sehr oft auf. Bei 40% kommt es oft zu Diarrhoe und bei 66% zu Obstipation. 15% leiden ab und zu an Obstipation. Völlig frei von Problemen mit Diarrhoe sind 3% der Patienten, in Bezug auf Obstipation trifft das sogar auf 19% zu (siehe Abb. 10 u. 11).



**Abb. 10** Minderung der Lebensqualität durch das Auftreten von Diarrhoe



*Abb. 11 Minderung der Lebensqualität durch das Auftreten von Obstipation*

**Tabelle 6 Erreichte Kontinenz, dargestellt durch das Auftreten von Obstipation, Diarrhoe und Stuhlentleerungsstörungen binnen sieben Tagen**

	An wie viel Tagen in den vergangenen 7 Tagen hat Ihr Kind spontan Stuhlgang gehabt? (Stuhlschmierer nicht dazu gezählt.)	An wie viel Tagen in den vergangenen 7 Tagen hat Ihr Kind pro Tag vier Mal oder öfter Stuhlgang gehabt?	An wie viel Tagen in den vergangenen 7 Tagen hat sich Ihr Kind verstopft gefühl, konnte aber nicht allen Stuhl loswerden?
	%	%	%
an 0 Tagen, also nicht ein Mal in den letzten 7 Tagen	20%	67%	56%
an 1 Tag	18%	4%	14%
an 2 Tagen	11%	3%	15%
an 3 Tagen	6%	6%	3%
an 4 Tagen	8%	1%	2%
an 5 Tagen	8%	4%	2%
an 6 Tagen	4%	-	1%
an 7 Tagen	26%	14%	7%



### 4.3 Fragebogen zu Stärken und Schwächen (SDQ)

In allen Skalen des SDQ zeigen deutlich mehr als 10% der Kinder und Jugendlichen mit ARM auffällige Werte. Eine Ausnahme bildet die positive Skala für prosoziales Verhalten. Verhaltensauffälligkeiten wie Wutanfälle, Ungehorsam, häufiges Streiten sind bei 20% auffällig ausgeprägt. Emotionale Probleme z.B. Ängstlichkeit, Sorgen, Unglücksgefühle sind bei 17% in auffälligem Maß vorhanden. Probleme im Umgang mit Gleichaltrigen (Hänseleien, kaum Freunde) haben 16% der Kinder und Jugendlichen. Auffällig viele Anzeichen für Hyperaktivität (impulsiv, leicht ablenkbar, zappelig) zeigen sich bei 23%. In Bezug auf den Gesamtproblemwert sind 15% der Kinder und Jugendlichen auffällig (siehe Tab. 7).

Unter Berücksichtigung der von Woerner et al. (2002) angegebenen Kategoriengrenzen tritt auffälliges Verhalten mit 9,6% bei Kindern mit ARM kaum häufiger auf, als mit 7,5% in der Normierungsstichprobe. Auch im Verhalten gegenüber Gleichaltrigen gibt es kaum Unterschiede gegenüber der Normgruppe. 83,7 % der Kinder und Jugendlichen sind unauffällig. 3,8% zeigen fraglich Merkmale auffälligen Verhaltens und 12,5% verhalten sich Gleichaltrigen gegenüber deutlich auffällig.

**Tabelle 7 Interpretation der SDQ-Rohwerte und Prozentrangwerte bei Kindern mit ARM (N=104)**

Bezeichnung der Skala	Anteil unauffälliger Kinder	Anteil fraglich auffälliger Kinder	Anteil deutlich auffälliger Kinder
Verhaltensauffälligkeiten	67,3%	12,5%	20,2%
Emotionale Probleme	70,2%	12,5%	17,3%
Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen	74%	9,6%	16,3%
Hyperaktivität	69,2%	7,7%	23,1%
Pro-soziales Verhalten	80,8%	9,6%	9,6%
Gesamtproblemwert	66,3%	18,3%	15,4%

**Tabelle 8 Standard: Interpretation der SDQ-Rohwerte und Prozentrangnormen etabliert in einer Population von 930 Schulkindern.**

Bezeichnung der Skala	Anteil unauffälliger Kinder	Anteil fraglich auffälliger Kinder	Anteil deutlich auffälliger Kinder
Verhaltensauffälligkeiten, Emotionale Probleme, Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen, Hyperaktivität, Pro-soziales Verhalten, Gesamtproblemwert	80%	10%	10%

#### **4.3.1 Stärken und Schwächen im Verhalten und soziodemographische Parameter.**

Die Einstufung der Kinder und Jugendlichen in einerseits unauffälliges und grenzwertiges oder andererseits auffälliges Verhalten anhand der Ergebnisse des SDQ in Bezug auf Verhaltensprobleme, Hyperaktivität, Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen, Emotionale Probleme und Pro-soziales Verhalten sind überwiegend unabhängig vom Alter und Geschlecht des Kindes, dem Alter der Mutter, ob das Kind ein Einzelkind ist oder nicht, von einem alleinerziehenden Elternteil versorgt wird, der psychischen Belastung der Eltern und von der Zahl der durchgeführten Operationen.

Die einzige Ausnahme bilden Verhaltensprobleme, die bei jüngeren Kindern signifikant häufiger auftreten ( $p=0,022$ ).

### 4.3.2 Stärken und Schwächen im Verhalten und Schwere der Erkrankung.

Die Schwere der Erkrankung wird erfasst durch die Anzahl der durchgeführten Operationen (Basis-Fragebogen) und der Häufigkeit von, sowie dem Leidensdruck durch Obstipation und Diarrhoe (HAQL).

Kinder und Jugendliche zeigen vermehrt hyperaktives Verhalten, bei einer höheren Anzahl von Operationen ( $p=0,014$ ).

Probleme im Umgang mit Gleichaltrigen sind ausgeprägter bei häufigem Auftreten von Obstipation ( $p=0,016$ ) und bei hohem Leidensdruck durch Obstipation (0,007) und Diarrhoe ( $p=0,021$ ). Das gleiche gilt für Hyperaktivität und die Häufigkeit des Auftretens von Obstipation ( $p=0,003$ ), Leidensdruck durch Obstipation ( $p=0,006$ ) und Leidensdruck durch Diarrhoe ( $p=0,004$ ). Emotionale Probleme nehmen signifikant zu mit steigender Häufigkeit des Auftretens von Diarrhoe ( $p=0,003$ ) und vermehrtem Leidensdruck durch Diarrhoe ( $p=0,001$ ) und Obstipation ( $p=0,010$ ) (Siehe Tab.9).

**Tabelle 9 Psychosoziale Faktoren und Grad der erreichten Kontinenz**

		Häufigkeit von Obstipation		Leidensdruck unter Obstipation		Häufigkeit von Diarrhoe		Leidensdruck unter Diarrhoe	
		Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p
Umgang mit Gleichaltrigen	u. (87)	49,70	,016	49,35	,007			49,90	,021
	a. (17)	66,85		68,62				65,82	
Hyperaktivität	u. (80)	48,13	,003	48,45	,006			48,28	,004
	a. (24)	67,06		66,00				66,56	
Emotionale Probleme	u. (86)			49,39	,010	48,87	,003	48,28	,001
	a. (18)			67,36		69,86		72,64	

Mann-Whitney U-Test (u.=unauffällig, a.=auffällig)

### **4.3.3 Stärken und Schwächen im Verhalten und Therapieangebot und – zufriedenheit**

Für einige Therapeutengruppen zeigen sich bessere, also weniger auffällige Ergebnisse im SDQ unter der Behandlung und bei Zufriedenheit mit der Therapie:

Bei Zufriedenheit mit dem Chirurgen, der die Durchzugsoperation durchgeführt hat, tritt auffälliges Verhalten gegenüber Gleichaltrigen seltener auf ( $p=0,009$ ), siehe Tab.10. Das gleiche gilt bei Behandlung durch einen Ergotherapeuthen ( $p=0,007$ ), siehe Tab.11.

Weniger Kinder und Jugendliche zeigen ein auffälliges Maß an Hyperaktivität bei Weiterbehandlung durch den Chirurgen, der die Durchzugsoperation durchgeführt hat ( $p=0,036$ ), siehe Tab.12.

Weniger Kinder und Jugendliche leiden unter emotionalen Problemen in der Gruppe, in der Zufriedenheit mit der Therapie oder Hilfe durch Urologen ( $p=0,035$ ), Hausarzt ( $p=0,017$ ), Pflegefachkräfte ( $p=0,040$ ) oder andere betroffene Eltern ( $p=0,049$ ) besteht, siehe Tab.16-19.

Bei Zufriedenheit mit der Betreuung durch einen Urologen ( $p=0,038$ ) ebenso wie durch einen Stomatherapeuten ( $p=0,012$ ), tritt eine Verminderung prosozialer Verhaltensweisen seltener auf, siehe Tab.23 u. 24.

Unter den ARM Patienten in Ergo- und Psychotherapie finden sich mehr mit auffälligen Ergebnissen im SDQ:

In der Gruppe von Kindern und Jugendlichen, die eine Ergotherapie erhalten, gibt es mehr Hyperaktive ( $p=0,037$ ), siehe Tab.13.

Unter den Kindern und Jugendlichen, die sich in Psychotherapie befinden, finden sich mehr mit emotionalen Problemen ( $p=0,008$ ), siehe Tab.20.

Der Zusammenhang von Hyperaktivität mit ergotherapeutischer Behandlung ( $p=0,023$  u.  $p=0,014$ ) und emotionalen Problemen mit Psychotherapie ( $p=0,008$  u.  $p=0,033$ ) ist dabei unabhängig vom Geschlecht und Alter der Kinder und Jugendlichen signifikant, siehe Tab. 14/15 u. 21/22.

**Tabelle 10 Umgang mit Gleichaltrigen und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen**

		Therapie operierender Chirurg		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Umgang mit Gleichaltrigen	unauffällig	23	54	77
	auffällig	9	4	13
Summe		32	58	90

Fisher's exakter Test  $p = 0,009$

**Tabelle 11 Umgang mit Gleichaltrigen und Ergotherapie**

		Ergotherapie		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
Umgang mit Gleichaltrigen	unauffällig	39	12	51
	auffällig	3	7	10
Summe		42	19	61

Fisher's exakter Test  $p = 0,007$

**Tabelle 12** *Hyperaktivität und Behandlung durch einen weiteren Chirurgen*

		Therapie durch zweiten Chirurgen		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
Hyperaktivität	unauffällig	16	37	53
	auffällig	1	16	17
Summe		17	53	70

Fisher's exakter Test  $p = 0,036$ **Tabelle 13** *Hyperaktivität und Ergotherapie*

		Ergotherapie		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
Hyperaktivität	unauffällig	35	11	46
	auffällig	7	8	15
Summe		42	19	61

Fisher's exakter Test  $p = 0,037$ **Tabelle 14** *Hyperaktivität und Ergotherapie stratifiziert nach Geschlecht*

	SDQ-Skala	Bewertung	Ergotherapie	Keine Ergotherapie	Summe
Jungen	Hyperaktivität	unauffällig	20	6	26
		auffällig	8	6	14
Mädchen	Hyperaktivität	unauffällig	12	2	14
		auffällig	2	5	7

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,023$   $\chi^2=5,161$

**Tabelle 15** *Hyperaktivität und Ergotherapie stratifiziert nach Alter*

Alter	SDQ-Skala	Bewertung	Ergotherapie		Summe
			Ergotherapie	Keine Ergotherapie	
3-6 Jahre	Hyperaktivität	unauffällig	15	1	16
		auffällig	7	3	10
7-12 Jahre	Hyperaktivität	unauffällig	12	6	18
		auffällig	3	7	10
13-17 Jahre	Hyperaktivität	unauffällig	5	1	6
		auffällig	0	1	1

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,014$   $\chi^2=0,014$

**Tabelle 16** *Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Urologen*

		Therapie durch Urologen		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Emotionale Probleme	unauffällig/grenzwertig	5	21	26
	auffällig	4	2	6
Summe		9	23	32

Fisher's exakter Test  $p = 0,035$

**Tabelle 17** *Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Haus- oder Kinderarzt*

		Therapie durch Hausarzt		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Emotionale Probleme	unauffällig/grenzwertig	17	58	75
	auffällig	7	5	12
Summe		24	63	87

Fisher's exakter Test  $p = 0,017$

**Tabelle 18 Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit Krankenschwestern und-pflegern**

		Therapie durch Pflegekräfte		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Emotionale Belastung	unauffällig/grenzwertig	5	32	37
	auffällig	3	2	5
Summe		8	34	42

Fisher's exakter Test  $p = 0,040$

**Tabelle 19 Emotionale Probleme und Zufriedenheit mit der Hilfe durch andere Betroffene**

		Hilfe durch andere Eltern		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Emotionale Probleme	unauffällig/grenzwertig	1	48	49
	auffällig	2	6	8
Summe		3	54	57

Fisher's exakter Test  $p = 0,049$

**Tabelle 20 Emotionale Probleme und psychotherapeutische Behandlung**

		Psychotherapie		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
Emotionale Probleme	unauffällig/grenzwertig	41	7	48
	auffällig	3	5	8
Summe		44	12	56

Fisher's exakter Test  $p = 0,008$



**Tabelle 21** *Emotionale Probleme und Psychotherapie stratifiziert nach Geschlecht*

Geschlecht	SDQ-Skala	Bewertung	Keine Psychotherapie	Psychotherapie	Summe
Jungen	emotionale	unauffällig	28	4	32
	Probleme	auffällig	3	4	7
Mädchen	emotionale	unauffällig	13	3	16
	Probleme	auffällig	0	1	1

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,008$   $\chi^2=7,013$

**Tabelle 22** *Emotionale Probleme und Psychotherapie stratifiziert nach Alter*

Alter	SDQ-Skala	Bewertung	Keine Therapie	Therapie	Summe
3-6 Jahre	emotionale	unauffällig	20	1	21
	Probleme	auffällig	2	0	2
		Summe	22	1	
7-12 Jahre	emotionale	unauffällig	17	3	20
	Probleme	auffällig	1	3	4
		Summe	18	6	
13-17 Jahre	emotionale	unauffällig	4	3	7
	Probleme	auffällig	0	2	2
		Summe	4	5	

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0.033$   $\chi^2=4,554$

**Tabelle 23** *Prosoziales Verhalten und Zufriedenheit mit Urologen*

		Therapie durch Urologen		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Prosoziales Verhalten	unauffällig/grenzwertig	5	21	26
	auffällig	4	2	6
Summe		9	23	32

Fisher's exakter Test  $p = 0,038$

**Tabelle 24** *Prosoziales Verhalten und Zufriedenheit mit Stomatherapeuten*

		Hilfe durch Stomatherapeut		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Prosoziales Verhalten	unauffällig/grenzwertig	2	28	30
	auffällig	2	0	2
Summe		4	28	32

Fisher's exakter Test  $p = 0,012$

## 4.4 Fragebogen zur familiären Belastung (FaBel)

Im Vergleich der Mittelwerte, der einzelnen Skalen des FaBel, zwischen der Gruppe der Mitglieder von SoMA e.V. und einer Gruppe von Familien chronisch kranker Kinder (Ravens-Sieberer et al. 2001) zeigt sich kein signifikanter Unterschied der Effektgröße.

Die Belastung der Familienangehörigen von Kindern mit ARM ist ähnlich wie die von Familien anderer chronisch kranker Kinder, siehe Tab.25.

*Tabelle 25 Mittelwertsunterschied der Skalen des FaBel bei Familien allgemein chronisch kranker Kinder und bei Familien von Kindern mit ARM.*

	Referenzstichprobe			eigene Stichprobe			Effektgröße
	n	M	sd	n	M	sd	Cohens d
<b>tägl soz Bel</b>	256	1,98	0,69	104	1,88	0,59	0,15577533
<b>pers Bel</b>	256	2,13	0,71	104	2,24	0,6	-0,16734999
<b>fin Bel</b>	256	1,71	0,74	104	1,73	0,77	-0,02648484
<b>Bel Geschw</b>	256	1,55	0,56	104	1,59	0,5	-0,07535108
<b>Probl Bewält</b>	256	1,67	0,69	104	1,87	0,62	-0,30490852
<b>Belast total</b>	256	1,93	0,54	104	1,93	0,48	0

*Die gegebenen Effektgrößen unter 0,2 indizieren keinen Unterschied der Mittelwerte zwischen den beiden Stichproben.*

### 4.4.1 Familiäre Belastung und soziodemographische Parameter

Die familiäre Belastung, das heißt im einzelnen die tägliche soziale Belastung, die finanzielle Belastung, persönliche Belastung und Zukunftssorgen, Belastung der Geschwister, Probleme bei der Bewältigung und die daraus resultierende totale familiäre Belastung sind unabhängig vom Alter und Geschlecht des Kindes oder Jugendlichen sowie davon, ob das betroffene Kind Geschwister

hat, von einem alleinerziehenden Elternteil versorgt wird und der subjektiven psychischen Belastung der Eltern.

Die Belastung der Geschwister ist signifikant höher bei höherem Alter der Mutter ( $p=0,021$ ).

#### **4.4.2 Familiäre Belastung und Schwere der Erkrankung.**

Die Erfassung des Ausmaßes der Erkrankung erfolgt wie zuvor in Kapitel 4.3.2. dargestellt.

Fast alle Skalen des FaBel zeigen eine auffälligere Ausprägung, je höher die Anzahl der durchgeführten Operationen [tägliche soziale Belastung ( $p=0,021$ ), finanzielle Belastung ( $p=0,024$ ), persönliche Belastung und Zukunftssorgen ( $p=0,007$ ), Probleme bei der Bewältigung ( $0,035$ )] sind.

Die Belastung der Geschwister steigt mit zunehmendem Alter der Mutter bei der Geburt des erkrankten Kindes ( $p=0,021$ ).

Weiter ist die tägliche soziale Belastung bei häufigerem Auftreten von Obstipation ( $p=0,008$ ) und stärkerem Leidensdruck durch Obstipation ( $p=0,007$ ) und Diarrhoe ( $p=0,009$ ) höher. Die Belastung der Geschwister ( $p=0,036$ ) wie auch die finanzielle Belastung ( $p=0,012$ ) steigt, je häufiger Diarrhoe auftritt. Die persönliche Belastung korreliert mit dem Leidensdruck unter Obstipation ( $p=0,039$ ), siehe Tab.26.

Bewältigungsprobleme zeigen keine Abhängigkeit von Obstipation und Diarrhoe.

**Tabelle 26** *Abhängigkeit der familiären Belastung vom Grad der erreichten Kontinenz*

		Häufigkeit von Obstipation		Leidensdruck unter Obstipation		Häufigkeit von Diarrhoe		Leidensdruck unter Diarrhoe	
		Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p	Mittl.Rang	p
Tägl. soziale Belastung	u. (N=80)	<b>47.06</b>	<b>.008</b>	<b>46.95</b>	<b>.007</b>	49,69	----	<b>47.14</b>	<b>.009</b>
	a. (N=20)	<b>64.52</b>		<b>64.70</b>		53,75		<b>63.95</b>	
Geschwisterbelastung	u. (N=61)	36,12	-----	36,22	-----	<b>35.02</b>	<b>.036</b>	36,15	-----
	a. (N=12)	41,46		40,96		<b>47.08</b>		41,33	
Finanzielle Belastung	u. (N=82)	48,65	-----	47,91	-----	<b>47.11</b>	<b>.012</b>	48,05	-----
	a. (N=17)	56,50		60,09		<b>63.94</b>		59,41	
Persönliche Belastung	u. (N=85)	48,88	-----	<b>48.36</b>	<b>.039</b>	48,79	-----	48,90	-----
	a. (N=15)	59,70		<b>62.63</b>		60,17		59,57	

Mann-Whitney U-Test (u.=unauffällig, a.=auffällig)

#### 4.4.3 Familiäre Belastung und Therapieangebot/ –zufriedenheit

In den Gruppen mit Betreuung durch Urologen ( $p=0,015$ ) bzw. Hausarzt ( $p=0,027$ ) ist extreme tägliche, soziale Belastung seltener, siehe Tab.27/28.

Bei Weiterbehandlung durch den Chirurgen, der die Durchzugsoperation durchgeführt hat, ist eine ausgeprägte finanzielle Belastung der Familie ( $p=0,049$ ) seltener, siehe Tab.37.

Vermehrte Belastung der Geschwister ist bei Zufriedenheit mit dem Chirurgen, der die Durchzugsoperation durchgeführt hat, seltener ( $p=0,022$ ). Siehe Tab.31. Das gilt ebenso für finanzielle Belastung ( $p<0,001$ ) und die totale familiäre Belastung ( $p=0,005$ ), siehe Tab.35 u. 47.

Eine hohe finanzielle Belastung ist in der Gruppe, in der das Kind durch den Haus-oder Kinderarzt weiter betreut wird, ebenfalls seltener ( $p=0,032$ ), siehe Tab.38.

Die persönliche Belastung und Zukunftssorgen sind geringer bei Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker ( $p=0,029$ ), siehe Tab.42.

Bei den Familien die Hilfe durch eine Ernährungsberatung suchen ist die persönliche Belastung höher ( $p=0,012$ ), siehe Tab.44

Stabil gegenüber dem Einfluss der Kovariaten Geschlecht und Alter zeigte sich der Zusammenhang zwischen der Zufriedenheit mit dem Chirurgen, der die Durchzugsoperation vorgenommen hat, und der Belastung der Geschwister ( $p=0,022$  u.  $p=0,023$ ), siehe Tab.31/32, sowie der finanziellen Belastung der Familie ( $p<0,001$  u.  $p<0,001$ ), siehe Tab.35/36. Ebenso ist die finanzielle Belastung in allen Altersgruppen ( $p=0,033$ ) und beiden Geschlechtern ( $p=0,045$ ) geringer bei Betreuung durch einen Haus- oder Kinderarzt, siehe Tab.39/40. Das gleiche gilt für die persönliche Belastung und die Zufriedenheit mit der Behandlung durch einen Heilpraktiker ( $p=0,029$  u.  $p=0,009$ ), siehe Tab.42/43.

Auch der Zusammenhang zwischen persönlicher Belastung und Inanspruchnahme einer Ernährungsberatung ist unabhängig von Geschlecht ( $p=0,024$ ) und Alter ( $p=0,26$ ) signifikant. Allerdings ist der Anteil an Familien mit hoher persönlicher Belastung relativ größer, in der Gruppe derer, die eine Ernährungsberatung erhalten oder erhielten, siehe Tab.45/46.

**Tabelle 27** *Tägliche soziale Belastung und urologische Nachsorge.*

		Therapie durch Urologen		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
tägl. soziale Belastung	unauffällig/grenzwertig	19	29	48
	auffällig	7	1	8
Summe		26	30	56

Fisher's exakter Test  $p = 0,015$ **Tabelle 28** *Tägliche soziale Belastung und Behandlung durch Haus- oder Kinderarzt*

		Therapie durch Hausarzt		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
tägl. soziale Belastung	unauffällig/grenzwertig	5	69	74
	auffällig	5	14	19
Summe		10	83	93

Fisher's exakter Test  $p = 0,027$ **Tabelle 29** *Tägliche soziale Belastung und Ergotherapie*

		Ergotherapie		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
tägl. soziale Belastung	unauffällig/grenzwertig	34	11	45
	auffällig	6	7	13
Summe		40	18	58

Fisher's exakter Test  $p = 0,049$

**Tabelle 30 Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen**

		Therapie durch operierenden Chirurgen		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Belastung der Geschwister	unauffällig/grenzwertig	16	35	51
	auffällig	8	3	11
Summe		24	38	62

Fisher's exakter Test  $p = 0,014$

**Tabelle 31 Unterschiede in der Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht**

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung			Summe	
			unzufrieden mit Chirurg	zufrieden mit Chirurg		
Jungen	Belastung der Geschwister	unauffällig	Anzahl	12	19	31
			%	71%	95%	84%
	auffällig	Anzahl	5	1	6	
		%	29%	5%	16%	
Mädchen	Belastung der Geschwister	unauffällig	Anzahl	4	16	20
			%	57%	89%	80%
	auffällig	Anzahl	3	2	5	
		%	43%	11%	20%	

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,022$   $\chi^2=5,264$



**Tabelle 32 Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter**

Alter	-Skala	Bewertung		unzufrieden mit Chirurgen	zufrieden mit Chirurgen	Summe
3-6 Jahre	Belastung der Geschwister	unauffällig	Anzahl	6	15	21
			%	60%	83%	75%
		auffällig	Anzahl	4	3	7
			%	40%	17%	25%
7-12 Jahre	Belastung der Geschwister	unauffällig	Anzahl	7	16	23
			%	70%	0%	89%
		auffällig	Anzahl	3	0	3
			%	30%	0%	12%
13-17 Jahre	Belastung der Geschwister	unauffällig	Anzahl	3	4	7
			%	75%	100%	88%
		auffällig	Anzahl	1	0	1
			%	25%	0%	13%

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,023$   $\chi^2=5,2$

**Tabelle 33 Belastung der Geschwister und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker**

		Therapie durch Heilpraktiker		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
Belastung der Geschwister	unauffällig/grenzwertig	25	10	35
	auffällig	3	6	9
Summe		28	16	44

Fisher's exakter Test  $p = 0,044$

**Tabelle 34** *Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen*

		Therapie durch operierenden Chirurgen		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
finanzielle Belastung	unauffällig/grenzwertig	21	53	74
	auffällig	10	1	11
Summe		31	54	85

Fisher's exakter Test  $p = <0,001$

**Tabelle 35** *Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht*

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung			Summe	
			unzufrieden mit Chirurg	zufrieden mit Chirurg		
Jungen	finanzielle Belastung	unauffällig	Anzahl	15	33	48
			%	68%	100%	87%
	auffällig	Anzahl	7	0	7	
		%	32%	0%	13%	
Mädchen	finanzielle Belastung	unauffällig	Anzahl	6	20	26
			%	67%	95%	87%
	auffällig	Anzahl	3	1	4	
		%	33%	5%	13%	

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=<0,001$   $\chi^2=5,755$

**Tabelle 36** *Finanzielle Belastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter*

Alter	FaBel-Skala	Bewertung			Unzufrieden mit	zufrieden mit	Summe
			Anzahl	%	Chirurg	Chirurg	
3-6 Jahre	finanzielle Belastung	unauffällig	Anzahl	5	27	32	
			%	42%	100%	82%	
		auffällig	Anzahl	7	0	7	
			%	58%	0%	18%	
7-12 Jahre	finanzielle Belastung	unauffällig	Anzahl	13	23	36	
			%	93%	100%	97%	
		auffällig	Anzahl	1	0	1	
			%	7%	0%	3%	
13-17 Jahre	finanzielle Belastung	unauffällig	Anzahl	3	3	6	
			%	60%	75%	67%	
		auffällig	Anzahl	2	1	3	
			%	40%	25%	33%	

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p < 0,001$   $\chi^2 = 13,732$

**Tabelle 37** *Finanzielle Belastung und weitere Behandlung durch den ersten Chirurgen.*

		Therapie durch operierenden Chirurgen		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
finanzielle Belastung	unauffällig/grenzwertig	6	73	80
	auffällig	4	9	15
Summe		10	85	95

Fisher's exakter Test  $p = 0,049$

**Tabelle 38** *Finanzielle Belastung und Behandlung durch Haus- oder Kinderarzt*

		Therapie durch Hausarzt		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
finanzielle Belastung	unauffällig/grenzwertig	6	73	79
	auffällig	4	9	13
Summe		10	82	92

Fisher's exakter Test  $p = 0,032$

**Tabelle 39** *Finanzielle Belastung und Behandlung durch den Hausarzt stratifiziert nach Geschlecht*

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung	Therapie durch Hausarzt	keine Therapie durch Hausarzt	Summe
Jungen	finanzielle Belastung	unauffällig	3	46	49
		auffällig	3	6	9
	Summe	6	52	58	
Mädchen	finanzielle Belastung	unauffällig	3	27	30
		auffällig	1	3	4
	Summe	4	30	34	

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,045$   $\chi^2=4,021$   $n=92$

**Tabelle 40** *Finanzielle Belastung und Behandlung durch den Hausarzt stratifiziert nach Alter*

Alter	FaBel-Skala	Bewertung	Therapie durch	keine Therapie	Summe
			Hausarzt	durch Hausarzt	
3-6 Jahre	finanzielle Belastung	unauffällig	2	31	33
		auffällig	4	4	8
		Summe	6	35	41
7-12 Jahre	finanzielle Belastung	unauffällig	4	34	38
		auffällig	0	2	2
		Summe	4	36	40
13-17 Jahre		unauffällig	0	8	8
		auffällig	0	3	3
		Summe	0	11	11

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,033$   $\chi^2=4,534$   $n=92$

**Tabelle 41** *Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker*

		Therapie durch Heilpraktiker		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
persönliche Belastung	unauffällig/grenzwertig	3	17	20
	auffällig	4	0	4
Summe		7	17	24

Fisher's exakter Test  $p = 0,003$

**Tabelle 42** *Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker stratifiziert nach Geschlecht*

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung	unzufrieden	zufrieden	Summe
			mit Heilpraktiker	mit Heilpraktiker	
Jungen	Persönliche Belastung	unauffällig	2	9	11
		auffällig	4	0	4
		Summe	6	9	15
Mädchen	Persönliche Belastung	unauffällig	1	8	9
		auffällig	0	0	0
		Summe	1	8	9

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,029$   $\chi^2=4,786$   $n=24$

**Tabelle 43** *Persönliche Belastung und Zufriedenheit mit einem Heilpraktiker stratifiziert nach Alter*

Alter	FaBel-Skala	Bewertung	unzufrieden	zufrieden	Summe
			mit Heilpraktiker	mit Heilpraktiker	
3-6 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	1	9	10
		auffällig	2	0	2
		Summe	3	9	12
7-12 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	2	7	9
		auffällig	2	0	2
		Summe	4	7	11
13-17 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	0	1	1
		auffällig	0	0	0
		Summe	0	1	1

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,009$   $\chi^2=$   $n=24$

**Tabelle 44** *Persönliche Belastung und Ernährungsberatung*

		Ernährungstherapie		Summe
		nicht erhalten	erhalten	
persönliche Belastung	unauffällig/grenzwertig	34	10	44
	auffällig	5	8	13
Summe		39	18	57

Fisher's exakter Test p = 0,012

**Tabelle 45** *Persönliche Belastung und Ernährungsberatung stratifiziert nach Geschlecht*

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung	Ernährungs- therapie	Keine Ernährungs- therapie	Summe
Jungen	Persönliche Belastung	unauffällig	24	6	30
		auffällig	3	7	10
		Summe	27	13	40
Mädchen	Persönliche Belastung	unauffällig	10	4	14
		auffällig	2	1	3
		Summe	12	5	17

Cochran-Mantel-Haenszel Test: p=0,024  $\chi^2=5,08$  n=57

**Tabelle 46** *Persönliche Belastung und Ernährungsberatung stratifiziert nach Alter*

Alter	FaBel-Skala	Bewertung	Ernährungs- therapie	Keine Ernährungs- therapie	Summe
3-6 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	14	5	19
		auffällig	3	2	5
		Summe	17	7	24
7-12 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	16	5	21
		auffällig	2	5	7
		Summe	18	10	28
13-17 Jahre	Persönliche Belastung	unauffällig	4	0	4
		auffällig	0	1	1
		Summe	4	1	5

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,026$   $\chi^2=4,934$   $n=57$

**Tabelle 47** *Gesamte Belastung und Zufriedenheit mit dem zuerst operierenden Chirurgen*

		Therapie durch operierenden Chirurgen		Summe
		unzufrieden	zufrieden	
Totale familiäre Belastung	unauffällig/grenzwertig	22	49	71
	auffällig	9	3	12
Summe		31	52	83

Fisher's exakter Test  $p = 0,005$



**Tabelle 48 Gesamtbelastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Geschlecht**

Geschlecht	FaBel-Skala	Bewertung	unzufrieden mit Chirurgen	zufrieden mit Chirurgen	Summe
Jungen	Totale Belastung	unauffällig	15	30	45
		auffällig	7	2	9
		Summe	22	32	54
Mädchen	Totale Belastung	unauffällig	7	19	26
		auffällig	2	1	3
		Summe	9	20	29

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0.013$   $\chi^2=6,238$   $n=83$

**Tabelle 49 Gesamtbelastung und Zufriedenheit mit dem Chirurgen stratifiziert nach Alter**

Alter	FaBel-Skala	Bewertung	unzufrieden mit Chirurgen	zufrieden mit Chirurgen	Summe
3-6 Jahre	Totale Belastung	unauffällig	7	24	31
		auffällig	5	2	7
		Summe	12	26	38
7-12 Jahre	Totale Belastung	unauffällig	12	21	33
		auffällig	2	1	3
		Summe	14	22	36
13-17 Jahre	Totale Belastung	unauffällig	3	4	7
		auffällig	2	0	2
		Summe	5	4	9

Cochran-Mantel-Haenszel Test:  $p=0,009$   $\chi^2=6,786$   $n=83$

## 5 Diskussion

Das Hauptanliegen dieser Arbeit ist, psychosoziale Belastungen bei Kindern und Jugendlichen mit ARM zu erfassen.

Die Hauptegebnisse sind: Die Lebensqualität ist bei Kindern und Jugendlichen mit ARM generell eingeschränkt. Im Bezug auf Stärken und Schwächen im Verhalten der Kinder fallen vor allem emotionale Probleme und häufiges Auftreten von Hyperaktivität auf. Die psychosoziale Belastung der Familie entspricht der anders chronisch erkrankter Kinder und Jugendlicher. Die psychosoziale Belastung der Erkrankten und deren Angehörigen ist bei Nachsorge-Betreuung („follow-up“) durch Chirurgen, Hausärzte und Urologen geringer als ohne Nachsorge. Das gleiche gilt für die Zufriedenheit mit der Therapie, d.h. bei größerer Zufriedenheit ist die psychosoziale Belastung geringer. Es zeigte sich auch, dass Kinder und Jugendliche mit höherer psychosozialer Belastung häufiger in psycho-, ergo- oder ernährungstherapeutischer Behandlung sind.

## **5.1 Diskussion der fünf zentralen Fragen zur Versorgungssituation und Therapiezufriedenheit von Kindern und Jugendlichen mit ARM**

### **5.1.1 In welchem Ausmaß und in welcher Weise ist die Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen mit ARM gemindert?**

Die Lebensqualität aller befragten Kinder und Jugendlichen ist in Folge der anorektalen Malformation beeinträchtigt. Die Beeinträchtigungen betreffen sowohl die physische Gesundheit, als auch den psychischen Zustand und die sozialen Beziehungen der Kinder und Jugendlichen.

Unter den psychischen Folgen der anorektalen Malformation, die die Lebensqualität (HAQL) der betroffenen Kinder und Jugendliche beeinflussen, ragt vor allem die emotionale Belastung, z.B. durch Schamgefühle, hervor (cf. Abb. 4). Das bestätigt sich auch in der Frage nach Stärken und Schwächen im Verhalten der Kinder (SDQ). Auch der Bereich der Körperwahrnehmung ist maßgeblich für die verminderte Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen (cf. Abb. 9).

In Bezug auf soziale Beziehungen ist auffällig, dass ausnahmslos alle Kinder und Jugendlichen oft oder sogar sehr oft in ihren sozialen Aktivitäten eingeschränkt sind (cf. Abb. 7).

Körperliche Folgen der ARM wie Inkontinenz, Stuhlunregelmäßigkeiten und Krankheitssymptome wie Bauchschmerzen mindern die Lebensqualität aller Befragten.

In Bezug auf die physische Gesundheit ist die erlangte Stuhlkontinenz von zentraler Bedeutung für die spezifische Erfassung der Lebensqualität mit ARM. Anders als von Hassink (Hassink et al. 2000) beschrieben und damit im Sinne der Ergebnisse Bai's (Bai et al. 2000), erfahren die meisten Kinder und Jugendlichen in SoMA e.V. Einschränkungen durch mangelnde Kontinenz. Dabei gibt es allerdings einzelne Ausnahmen und die sozialen Einschränkungen und emotionalen Probleme lassen sich nicht restlos durch mangelnde Stuhlkontinenz erklären. Eine mögliche Erklärung ist die

überraschend hohe Anzahl Kinder und Jugendlicher, die häufig (83%) unter Urininkontinenz leiden (cf. Abb. 6). Demgegenüber beschrieb z. B. Rintala (1997) nur gelegentliches Einnässen bei 27% der untersuchten Patienten. Die erhöhte Rate an Inkontinenz für Urin lässt sich zur Hälfte durch ein ebenfalls gehäuftes Vorliegen urogenitaler Begleitfehlbildungen erklären (cf. Tabelle 5). Des weiteren kommen z.B. iatrogene Ursachen, wie von Boemers (2002) beschrieben, in Frage. Weitere Minderung der Lebensqualität bedingen physische Symptome, wie z.B. Schmerzen ( Abb. 8) und Stuhlnunregelmässigkeiten. Wobei Diarrhoe subjektiv als größere Belastung wahrgenommen wird als Obstipation (cf. Abb. 10 u. 11). (Allerdings kann mittels der gestellten Fragen nicht im Detail zwischen z.B. echter Diarrhoe und Pseudodiarrhoe in der Folge anhaltender Obstipation unterschieden werden.)

Die Minderung der Lebensqualität durch die Folgen der ARM entspricht der Erwartung des Autors und bestätigt die Ergebnisse von Bai et al. (2000) genauso wie Noeker's biopsychosoziales Adaptationsmodell (2010).

Besonders hervorzuheben ist die ausgeprägte emotionale Belastung der Kinder und Jugendlichen. Sie imponiert als einer der wichtigsten Faktoren der Lebensqualitätsminderung in dieser Befragung und wurde in den vorangegangenen Untersuchungen nicht berücksichtigt.

### **5.1.2 Zeigen Kinder und Jugendliche mit ARM Unterschiede im Verhalten im Vergleich zu einer Gruppe gesunder Kinder? Ist auffälliges Verhalten vom Grad der Kontinenz abhängig oder von anderen Faktoren?**

Die besondere Bedeutung der emotionalen Belastung bestätigen auch die Fragen nach Stärken und Schwächen im Verhalten (SDQ). Vor allem emotionale Probleme und Hyperaktivität treten bei Kindern mit ARM mit höherer Wahrscheinlichkeit auf, als bei einer gesunden Vergleichsgruppe. Unter Verwendung der originalen Auswertungsanleitung und cut-off Werte (die zur besseren Vergleichbarkeit der gewonnenen Daten beibehalten wurden) fallen auch die Ausprägungen generell auffälligen Verhaltens und auffälligen

Verhaltens gegenüber Gleichaltrigen überdurchschnittlich häufig pathologisch aus. Unter Berücksichtigung der Ergebnisse der Normierung des SDQ in Deutschland (Woerner et al. 2004) erreichen die beiden letztgenannten Skalen nicht häufiger auffällige Werte, als in der Norm. (cf. Kap. 4.3, Tab.7, Tab.8) Dass es sich nicht um ein zufällig gehäuftes Auftreten emotionaler Probleme und hyperaktiven Verhaltens handelt, zeigen der Zusammenhang mit der Anzahl der Operationen und des Ausmaßes der verbleibenden Kontinenzprobleme. Vom Grad der Kontinenz und noch mehr vom subjektiv empfundenen Leidensdruck abhängig sind v.a. das Ausmaß emotionaler Probleme und das Auftreten hyperaktiver Symptome, wie auch Probleme im Umgang mit Gleichaltrigen. (cf. Kap.4.3.2) Für eine Assoziation mit der anorektalen Malformation spricht auch, dass das Verhältnis der Geschlechter weder für emotionale Probleme, für die ein Vorherrschen bei Mädchen erwartet würde, noch für Hyperaktivität, die sonst bei Jungen gehäuft auftritt, der Verteilung in der Allgemeinbevölkerung entspricht.

Die zuvor zusammengefassten Ergebnisse entsprechen nicht denen Diseths (Diseth et al. 1996), denen zufolge in 58% der Fälle psychiatrisch Diagnosekriterien erfüllt waren und eine somatische, wie auch psychische Betreuung bis ins Erwachsenenalter gefordert wurde. Genau so wenig finden die Ergebnisse Hassinks Bestätigung, nach denen keine Unterschiede im Verhalten von gesunden und Kindern mit ARM bestanden und lediglich für einzelne Kinder ein erhöhtes Risiko für Erziehungsprobleme bestand.

Der ermittelte Anteil Kinder und Jugendlicher, die auffälliges Verhalten generell sowie im Umgang mit Gleichaltrigen zeigen (nur unter Verwendung der originalen Grenzwerte), bestätigt die Ergebnisse von Bai et al. (2000), die im weiteren von ihren Autoren als gehäuftes Auftreten auffälligen Verhaltens in Abhängigkeit vom Grad der Inkontinenz interpretiert wurden. In Bezug auf emotionale Probleme entsprechen die hier ermittelten Zahlen, den Ergebnissen zweier vorangegangenen Studie. Das Screening mit Hilfe des SDQ zeigte in der Untersuchung von Schidt et al. (2010) ebenfalls ein gehäuftes Vorkommen emotionaler Probleme und Hyperaktiven Verhaltens. In einer weiterführenden kinder- und jugendpsychiatrischen Diagnostik konnten diese Diagnosen genauer differenziert und bestätigt werden. Im Folgenden bewerteten Schmidt

et al. die emotionalen Störungen als „abhängige“ die hyperaktiven Symptome als „unabhängige“ Diagnosen in Bezug auf die ARM. Ginn-Pease et al. (1991)] berichten über das Auftreten internalisierende Symptome in vergleichbarer Häufigkeit. die Rate hyperaktiven Verhaltens ist etwas höher als externalisierende Symptome bei Ginn- Pease (1991). Anders als Bai (2000) und Diseth (1996) interpretiert Ginn- Pease dieses Ergebnis als grenzwertig, nicht als pathologisch. Diese Interpretation deckt sich mit der Definition emotionaler Störungen des Kindesalters durch die ICD-10 Klassifikation psychischer Störungen, der zu Folge emotionale Störungen des Kindesalters (F93) in erster Linie Verstärkungen normaler Entwicklungstrends darstellen. In diesem Sinne soll z.B. die Diagnose „Störung mit sozialer Ängstlichkeit des Kindesalters“ nur vergeben werden „ wenn solche Ängste in der frühen Kindheit auftreten und sowohl im Ausmaß ungewöhnlich ausgeprägt als auch mit sozialer Beeinträchtigung verbunden sind“.

Im Ausblick auf eine mögliche psychotherapeutische Betreuung von Kindern mit ARM hält die Autorin im Sinne Hassinks (1998) eine Behandlung einzelner, besonders gefährdeter Kinder und Jugendlicher für sinnvoll. Ein solches Vorgehen setzt eine standardisierte psychologische Diagnostik im Rahmen der Nachsorge einer ARM voraus, wie sie von Schmidt et al (2010) empfohlen wurde. Dem gegenüber würden junge Patienten mit ARM generell von emotionaler Unterstützung , z. B. durch Stärkung der sozialen Kompetenz und der Möglichkeit körperlicher Aktivität, auch zur Entwicklung eines positiven Selbstbildes, profitieren.

### **5.1.3 Entspricht die Belastung der Familie eines Kindes mit ARM der eines andersartig chronisch kranken Kindes?**

Die Belastung von Familien mit einem Kind mit ARM ist ähnlich wie bei anderen chronisch kranken Kindern, wie der Vergleich der Effektstärken zeigt (cf. Kap. 4.4, Tab. 22). Auch hier zeigt sich eine Abhängigkeit von krankheitsspezifischen Faktoren, repräsentiert durch die Zahl der Operationen und die Kontinenz. Für die Familie steigt in höchstem Maß die tägliche soziale Belastung mit häufigerem Auftreten von Obstipation und Diarrhoe beim betroffenen Kind.

Weniger deutlich aber signifikant ist die stärkere Belastung der Geschwister, sowie die höhere finanzielle Belastung bei häufigerem Auftreten von Diarrhoe. Mit dem subjektiven Leidensdruck durch Obstipation steigt die persönliche Belastung. (cf. Kap. 4.4.2) Das Coping der Familie ist hingegen unabhängig vom Grad der Kontinenz.

Die psychosoziale Belastung der Familien von Kindern mit ARM wurde auch von Schmidt et al (2010) ermittelt. Dabei zeigten etwa die Hälfte der 30 Familien eine aussergewöhnlich starke finanzielle Belastung. Schmidt et al. vermuten dies evtl. als Ausdruck einer Belastung, die nicht anderweitig zum Ausdruck gebracht werden konnte.

Die hier gewonnen Erkenntnisse legen nahe, dass für Familien in denen ein Kind mit ARM lebt, genauso wie für Familien anders chronisch kranker Kinder gilt, dass v.a. anfangs ein hoher Bedarf an Information besteht und im Verlauf der Erkrankung zusammen mit professionellen Therapeuten, aber auch anderen Betroffenen Coping-Strategien entwickelt werden (Sokol 1995 / Garwick et al. 1998 / Hummelinck et al. 2005 / Nuutila et al. 2006 / Buford 2005/ Carter et al. 2007).

Das zeigt die Möglichkeit auf, unabhängig von einer Optimierung der physischen Therapieergebnisse, die individuelle Belastung der Familie zu reduzieren.

#### **5.1.4 Kontinenz im Vergleich zu anderen Stichproben**

Der Therapieerfolg in Bezug auf die Kontinenz erreicht nicht das von Peña (2000) beschriebene Niveau. Der Anteil an Patienten, die sehr oft unter Stuhlinkontinenz leiden, entspricht eher der Gruppe von Patienten, die Peña zur gezielten Reevaluation und Einsatz eines Bowelmanagements vorschlägt (Peña, Hong (2000)). Im Vergleich zu dem von Peña propagierten Bowelmanagement, das ganz auf Windeln oder Vorlagen verzichtet, finden in der SoMA- Stichprobe dem Bowelmanagement vergleichbare rektale Spülungen und Windeln jeweils zur Hälfte Anwendung (cf. Kap. 4.1.3.2.). So wird auch dem Ziel eines solchen Programms, der Minimierung sozialer

Einschränkungen durch Inkontinenz, nicht entsprochen. Bei keinem der Befragten kommt es nie oder nur gelegentlich zu sozialen Einschränkungen durch Inkontinenz (cf. Tab. 7).

Urininkontinenz ist häufiger ein Problem als von Rintala (1997) beschrieben. Wobei urogenitale Begleitfehlbildungen in der Gruppe der SoMA Mitglieder auch etwa doppelt so häufig sind wie in anderen Gruppen beschrieben. Das könnte darauf hindeuten, dass gerade die stärkere Belastung durch die zusätzliche, ebenfalls zu Inkontinenz führende Fehlbildung, Familien veranlasst, Hilfe in einer Selbsthilfegruppe zu suchen.

### **5.1.5 Welche Therapie- und Hilfsangebote bestehen in Bezug auf physische und psycho-soziale Bedürfnisse der ARM-Patienten und wie ist die Zufriedenheit mit dem bestehenden Angebot?**

Die weitere Betreuung durch Chirurgen, Haus- und Kinderärzte ist zum überwiegenden Teil gegeben. Eine psychologische Betreuung hingegen findet nur in wenigen Fällen statt (cf. Abb. 2).

Hohe Zufriedenheit besteht vor allem mit der Hilfe durch andere Betroffene. Das größte Defizit in Bezug auf eine zufriedenstellende Betreuung wird für die Behandlung durch Psychotherapeuten und Psychiater angegeben (cf. Abb. 3). Ob die Ursachen dieser Unzufriedenheit in einem unzureichenden Behandlungsprogramm, unrealistischen Erwartungen oder z.B. auch speziellen Persönlichkeitszügen der befragten Eltern liegen, wäre in der weiteren Evaluation der Therapie- und Hilfsangebote für Patienten mit ARM zu klären.

Das Angebot an und die Zufriedenheit mit unterschiedlichen Folgetherapien, nach der primären Durchzugsoperation, zeigen einen Zusammenhang mit der psychosozialen Belastung der Kinder und Jugendlichen und ihrer Familien. Teils bestätigt sich die Annahme, dass die psychosoziale Situation unter Therapie besser ausfällt. Im Falle dreier Therapieformen, nämlich im einzelnen Psychotherapie, Ergotherapie und Ernährungsberatung, ist jedoch das Gegenteil der Fall (cf. Kap. 4.3.3). Bei Zufriedenheit mit der erhaltenen



Behandlung und Hilfe ist die psychosoziale Belastung, so wie erwartet, immer geringer als bei Unzufriedenheit.

Besondere Bedeutung kommt demnach der Behandlung des Chirurgen, der die Durchzugsoperation durchgeführt hat, Haus- und Kinderärzten, Urologen, Stomatherapeuten, Pflegekräften, Heilpraktikern und der Hilfe durch andere betroffene Eltern zu. In Bezug auf das Verhalten der Kinder und Jugendlichen zeigt sich lediglich ein Zusammenhang mit Hyperaktivität und emotionalen Problemen, den Skalen des SDQ die unter Verwendung der strengeren cut-off Werte nach Woerner (2004) unter den ARM-Patienten in erhöhtem Maß auffällig sind. Zwischen Therapieangebot und –zufriedenheit und der psychosozialen Belastung der Familie zeigt sich in allen Bereichen ein Zusammenhang mit Ausnahme der Skala für Bewältigungsprobleme/ Coping. Wobei zwei von drei Items der Skala eher familieninterne Bewältigungsressourcen abfragen.

Entgegen der Erwartung fallen die Skalen des SDQ für emotionale Belastung bei Psychotherapie und für Hyperaktivität bei Ergotherapie, signifikant schlechter aus. Der Effekt ist der deutlichste unter allen Therapieformen und bleibt auch bei Aufteilung der Stichprobe in weitere Subgruppen (nach Alter und Geschlecht) bestehen. Das kann zum einen als eine niedrige Effektivität der Therapie gewertet werden, zum anderen kann es auch bedeuten, dass diese Therapien nicht von der breiten Mehrheit in Anspruch genommen werden, sondern dort, wo Bedarf für sie besteht. Für ersteres könnte die geringe Zufriedenheit mit dem psychotherapeutischen Angebot sprechen, dem entgegen steht die hohe Zufriedenheit mit der Ergotherapie. Wäre der zweite Fall voll erfüllt, erhielten alle Kinder und Jugendlichen mit auffälligen Scores für Hyperaktivität Ergotherapie und alle mit emotionalen Problemen Psychotherapie. Tatsächlich erhalten beide ihre Relevanz v.a. durch die hohe Zahl unauffälliger Kinder und Jugendlicher ohne entsprechende Therapie.

### **5.1.6 Fazit**

Abschließend bleiben also vor allem zwei Punkte in Bezug auf die Versorgungssituation und Therapiezufriedenheit von Patienten nach Korrektur anorektaler Malformationen zu vermerken:

Die Zufriedenheit und die Versorgung in Form einer somatischen Folgetherapie ist relativ hoch. Der Vergleich mit den Ergebnissen von Peña (2000) lässt jedoch vermuten, dass eine große Zahl der in SoMA e.V. organisierten Patienten von einem gezielten Bowelmanagementprogramm profitieren würde. Für eine genaue Evaluation wäre ein, dem von diesem Autor verwendeten, vergleichbares Setting nötig.

Deutlichere Versorgungsdefizite bestehen in Bezug auf die psychische Betreuung. Zwar ist nur ein Teil der Patienten psychisch auffällig, aber es besteht vor allem im Bereich Hyperaktivität und emotionaler Probleme der Kinder und Entwicklung familiärer Copingstrategien ein Defizit in der Versorgung und hohe Unzufriedenheit mit der Therapie. Die Ergebnisse deuten darauf hin, dass vor allem von einer Unterstützung im Sinne einer Bearbeitung emotionaler Probleme und Steigerung des Selbstwertgefühls und Hilfe bei der Entwicklung von Bewältigungsmechanismen alle ARM-Patienten und ihre Familien profitieren würden.

## **5.2 Einschränkungen der Generalisierbarkeit der Ergebnisse**

Die Stichprobenauswahl ist vorgegeben durch das Kollektiv der Mitglieder in SoMA e.V. Damit ist die Stichprobe evtl. selektiv in Bezug auf Faktoren wie den Schweregrad der anorektalen Malformation, das Vorkommen begleitender Fehlbildungen oder den Bildungsgrad und das Engagement der Eltern. In der SoMA sind vor allem Familien von Kindern und Jugendlichen mit schwereren Formen einer ARM (cf. Kap.3.2.6) und mit mehr Begleitfehlbildungen versammelt (cf. Kap.3.2.7). Außerdem haben sich überdurchschnittlich viele Eltern mit hohem Bildungsniveau und aus medizinischen Berufen dem

Selbsthilfeverein angeschlossen (cf. Kap.3.2.5). Unter Beachtung dieser Besonderheiten der Stichprobe liefert die Kooperation mit SoMA e.V. dennoch eine wertvolle Datenbasis zur Versorgung von Patienten mit ARM, da sie von einzelnen Operationszentren unabhängig ist.

Bei der Befragung handelt es sich um ein Pilotprojekt. Deshalb wurde bei der Wahl der Methode, zugunsten der deutschlandweiten Datengewinnung, auf eine klinische Untersuchung verzichtet. Es wurden lediglich anamnestische Informationen zur Form der Fehlbildung und Kontinenzfunktion ermittelt. Es erfolgte keine Randomisierung und keine Bildung von Kontrollgruppen. Eine Replikation der Ergebnisse durch eine randomisierte, kontrollierte Studie auf Basis der hier gewonnen Daten, wäre nötig, um eine generalisierbare Aussage treffen zu können.

Eine Rückbefragung bei inkonsistenten Angaben und bei fehlendem Rücklauf war aus Datenschutzrechtlichen Gründen leider nicht möglich.

Die Ergebnisse dieser Arbeit lassen häufig keinen Rückschluss auf die Richtung der Verursachung zu. So könnte z.B. die Korrelation psychotherapeutischer Behandlung mit vermehrten emotionalen Problemen, einerseits auf den besonderen Bedarf einer Psychotherapie in diesen Fällen hindeuten, andererseits auch auf die Insuffizienz der Therapie. Fragen wie diese müssten in weiteren Studien gezielt untersucht werden, z.B. durch eine Studie mit Warte-Kontrollgruppen.

### **5.3 Stärken der Arbeit**

An der vorliegenden Arbeit ist positiv hervorzuheben, dass sie sich einem nach gegenwärtigem Stand des Wissens der Autorin wenig beachteten Thema zuwendet: besonderen Aspekten psychosozialer Belastungen bei Kindern und Jugendlichen mit ARM.

Dabei wurden deutschlandweit, über mehrere Institutionen und Behandler hinweg Daten gesammelt. Eine Stichprobe von diesem Umfang wurde nach aktuellem Wissen bisher zu diesem Thema in Deutschland nicht untersucht. Die

Arbeit berücksichtigte explizit die Perspektive der Patienten und ihrer Angehörigen durch die Auswahl der Stichprobe (Selbsthilfegruppe) und der Fragebögen. Daneben wurden aber auch störungsspezifische Aspekte berücksichtigt, indem mit dem HAQL ein Fragebogen für Patienten mit ARM ausgewählt wurde.

## **5.4 Ausblick**

In der Folge wäre eine kontrollierte Studie zur Entwicklung von Kindern und Jugendlichen mit ARM und emotionalen Problemen oder Hyperaktivem Verhalten unter psychotherapeutischer Behandlung wünschenswert. Eine solche Studie könnte z.B. mit Wartelisten-Gruppen bei Therapieangeboten zur Bedingungskontrolle angelegt werden.

## 6 Literatur

1. Bai Y, Yuan Z, Wang W, Zhao Y, Wang H, Wang W. Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. *J Pediatr Surg*. 2000 Mar;35(3):462-4.
2. Barlow JH, Ellard DR. Psycho-educational interventions for children with chronic disease, parents and siblings: an overview of the research evidence base. *Child Care Health Dev*. 2004 Nov;30(6):637-45.
3. Boemers TM. Urinary incontinence and vesicourethral dysfunction in pediatric surgical conditions. *Semin Pediatr Surg*. 2002 May;11(2):91-9.
4. Buford TA. School-age children with asthma and their parents: relationships with health care providers. *Issues Compr Pediatr Nurs*. 2005 Jul-Sep;28(3):153-62.
5. Carter B, Cummings J, Cooper L. An exploration of best practice in multi-agency working and the experiences of families of children with complex health needs. What works well and what needs to be done to improve practice for the future? *J Clin Nurs*. 2007Mar; 16 (3):527-39.
6. Crowe TK. Time use of mothers with young children: the impact of a child's disability. *Dev Med Child Neurol*. 1993 Jul;35(7):621-30.
7. Cuschieri A. and EUROCAT Working Group. Descriptive Epidemiology of Isolated Anal Anomalies: A Survey of 4.6 Million Births in Europe. *American Journal of Medical Genetics*. 2001; 103:207-215.
8. Cuschieri A. and EUROCAT Working Group. Anorectal Anomalies Associated With or as Part of Other Anomalies. *American Journal of Medical Genetics*. 2002; 110:122–130.

9. DiGirolamo AM, Quittner AL, Ackerman V, Stevens J. Identification and assessment of ongoing stressors in adolescents with a chronic illness: an application of the behavior-analytic model. *J Clin Child Psychol.* 1997 Mar;26(1):53-66.
10. Diseth TH, Emblem R, Solbraa IB, Vandvik IH; A psychosocial follow-up of ten adolescents with low anorectal malformation; *Acta Paediatr.* 1994 Feb;83(2):216-21.
11. Diseth TH, Emblem R. Somatic function, mental health, and psychosocial adjustment of adolescents with anorectal anomalies. *J Pediatr Surg.* 1996 May;31(5):638-43.
12. Diseth TH. Dissociation following traumatic medical treatment procedures in childhood: a longitudinal follow-up. *Dev Psychopathol.* 2006 Winter;18(1):233-51.
13. Farmer JE, Marien WE, Clark MJ, Sherman A, Selva TJ. Primary care supports for children with chronic health conditions: identifying and predicting unmet family needs. *J Pediatr Psychol.* 2004 Jul-Aug;29(5):355-67.
14. Garwick AW, Kohrman C, Wolman C, Blum RW. Families' recommendations for improving services for children with chronic conditions. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1998 May;152(5):440-8.
15. Ginn-Pease ME, King DR, Tarnowski KJ, Green L, Young G, Linscheid TR. Psychosocial adjustment and physical growth in children with imperforate anus or abdominal wall defects. *J Pediatr Surg.* 1991 Sep;26(9):1129-35.
16. Hanneman MJ, Sprangers MA, De Mik EL, Ernest van Heurn LW, De Langen ZJ, Looyaard N, Madern GC, Rieu PN, van der Zee DC, van Silfhout M, Aronson DC. Quality of life in patients with anorectal malformation or Hirschsprung's disease: development of a disease-specific questionnaire. *Dis Colon Rectum.* 2001 Nov;44(11):1650-60.

17. Hassink EA, Brugman-Boezeman AT, Robbroeckx LM, Rieu PN, van Kuyk EM, Wels PM, Festen C. Parenting children with anorectal malformations: implications and experiences; *Pediatr Surg Int.* 1998 Jul;13(5-6):377-83.
18. Hassink EA, Rieu PN, Brugman AT, Festen C. Quality of life after operatively corrected high anorectal malformation: a long-term follow-up study of patients aged 18 years and older. *J Pediatr Surg.* 2000 Mar;35(3):462-4.
19. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, Davies M, Georgeson K, Grosfeld J, Gupta D, Iwai N, Kluth D, Martucciello G, Moore S, Rintala R, Smith ED, Sripathi DV, Stephens D, Sen S, Ure B, Grasshoff S, Boemers T, Murphy F, Söylet Y, Dübbers M, Kunst M. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg.* 2005 Oct;40(10):1521-6.
20. Hummelinck A, Pollock K. Parents' information needs about the treatment of their chronically ill child: a qualitative study. *Patient Educ Couns.* 2006 Aug;62(2):228-34. Epub 2005 Sep 1.
21. Huygen AC, Sinnema G. Psychological and social aspects of juvenile chronic arthritis *Tijdschr Kindergeneeskd.* 1991 Oct;59(5):173-8.
22. Hysing M, Elgen I, Gillberg C, Lie SA, Lundervold AJ. Chronic physical illness and mental health in children. Results from a large-scale population study. *J Child Psychol Psychiatry.* 2007 Aug;48(8):785-92.
23. Johnson LR, Barret KE, Gishan FK, Merchant JL, Said HM and Wood JD: *Physiology of the Gastrointestinal Tract.* Volume 1. vierte Auflage, Elsevier, 2006.
24. Joppich, I. (Jahr): „Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie. Analatresie, anorektale Fehlbildungen.“ URL: <http://www.uni-düsseldorf.de/awmf/II/006-002.htm>.

25. Last BF, Stam H, Onland-van Nieuwenhuizen AM, Grootenhuis MA. Positive effects of a psycho-educational group intervention for children with a chronic disease: first results. *Patient Educ Couns*. 2007 Jan;65(1):101-12. Epub 2006 Jul 25.
26. Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 Jul 26;2:33. Review.
27. Ludman L, Spitz L, Kiely EM. Social and emotional impact of faecal incontinence after surgery for anorectal abnormalities. *Arch Dis Child*. 1994 Sep;71(3):194-200.
28. Ludman L, Spitz L. Coping strategies of children with faecal incontinence. *J Pediatr Surg*. 1996 Apr;31(4):563-7.
29. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: The antegrade continence enema. *Lancet* 1990; 336; 1217-1218.
30. Mayes LC. Child mental health consultation with families of medically compromised infants. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2003 Jul;12(3):401-21.
31. Ménard C, Trudel C, Cloutier R. Anal reeducation for postoperative fecal incontinence in congenital diseases of the rectum and anus. *J Pediatr Surg*. 1997 Jun;32(6):867-9.
32. Noeker, M. Adaptation und Lebensqualität bei anorektaler Malformation: Empirische Befunde, theoretisches Modell, psychodiagnostische Erfassung und verhaltensmedizinische Intervention. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*. 2010; 59, 52-70.
33. Nuutila L, Salanterä S. Children with a long-term illness: parents' experiences of care. *J Pediatr Nurs*. 2006 Apr;21(2):153-60.
34. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 42, 318-25.



35. Ravens-Sieberer U, Morfeld M, Stein RE, Jessop DJ, Bullinger M, Thyen U. The testing and validation of the German version of the impact on family scale in families with children with disabilities. *Psychother Psychosom Med Psychol.* 2001 Sep-Oct;51(9-10):384-93.
36. Rintala RJ, Lindahl HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *J Pediatr Surg.* 1997 Jun;32(6):823-6.
37. Schmidt D, Märzheuser S, Jenetzky E, Lenz K, Lehmkuhl U, Mau H, Winter S. Psychiatrische Komorbidität und psychosozialer Betreuungsbedarf bei Kindern und Jugendlichen mit anorektalen Malformationen. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie.* 2010; 59, 38-51.
38. Schwarzer N. Wie kann Selbsthilfe Patienten mit anorektalen Fehlbildungen und ihre Familien unterstützen? Psychosoziale Hilfsangebote von SoMA e.V. *Prax. Kinderpsychol. Kinderpsychiat.* 2010; 59: 5-21
39. Sharkey T. The effects of uncertainty in families with children who are chronically ill. *Home Healthc Nurse.* 1995 Jul-Aug;13(4):37-42.
40. Sokol M. Creating a community of caring for families with special needs. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 1995 Jan;24(1):64-70.
41. Stein RE, Riessman CK. The development of an impact-on-family scale: preliminary findings. *Med Care.* 1980 Apr;18(4):465-72.
42. Stein RE, Jessop DJ. The impact on family scale revisited: further psychometric data. *J Dev Behav Pediatr.* 2003 Feb;24(1):9-16.
43. Stephens S.D, Durham Smith E. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric surgery.* 1986 Feb 18: 200-05.

44. van Kuyk EM, Brugman-Boezeman AT, Wissink-Essink M, Severijnen RS, Festen C, Bleijenberg G. Biopsychosocial treatment of defecation problems in children with anal atresia: a retrospective study. *Pediatr Surg Int.* 2000;16(5-6):317-21.
45. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes.* 2007 Jul 16;5:43.
46. Williams AR, Piamjariyakul U, Williams PD, Bruggeman SK, Cabanela RL. Validity of the revised Impact on Family (IOF) scale. *J Pediatr.* 2006 Aug;149(2):257-61.
47. Woerner, W., Becker, A., Friedrich, C., Klasen, H., Goodman, R., & Rothenberger, A. (2002). Normierung und Evaluation der deutschen Elternversion des Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ): Ergebnisse einer repräsentativen Felderhebung. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie*, 30, 105-112.
48. Willital, G. H./ Lehmann, R. R. *Chirurgie im Kindesalter*. Balingen: Spitta-Verlag, 2000.
49. Statistisches Bundesamt Wiesbaden (01.07.2009): Bevölkerung-Geburten:  
<http://www.destatis.de/jetspeed/portal/cms/Sites/destatis/Internet/DE/Content/Statistiken/Bevoelkerung/GeburtenSterbefaelle/Tabellen/Content75/GeburtenMutteralter, templateId=render--Print.psml>

## **Curriculum vitae**

"Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht."

**Erklärung**

„Ich, Louisa von Stralendorff, erkläre, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: „Versorgungssituation und Therapiezufriedenheit von Kindern und Jugendlichen nach operativer Korrektur anorektaler Malformationen“ selbst verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt, ohne die (unzulässige) Hilfe Dritter verfasst und auch in Teilen keine Kopien anderer Arbeiten dargestellt habe.“

Besonderen Dank richte ich an...

...Herrn Dr. Ekkehart Jenetzky für die Überlassung des Themas und vielfältige Unterstützung.

...Frau Nicole Schwarzer für die gute Zusammenarbeit mit SoMA e.V., stellvertretend für die Mitglieder der Selbsthilfeorganisation.

...Herrn Andreas Mom für die Übersetzung des HAQL aus dem Niederländischen ins Deutsche.

...Frau Prof. Dr. Lehmkühl für die Annahme der Arbeit und Ihre hilfreichen Korrekturvorschläge.