

Diplomarbeit

**Langzeiteinfluss einer intrathekalen
Baclofenpumpe auf die Lebensqualität von
Kindern mit spastischer Zerebralparese**

eingereicht von

Kathrin Gegenleitner

Geb.Dat.: 20.09.1988

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktorin der gesamten Heilkunde

(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

**Abteilung für Kinderorthopädie Graz an der Universitätsklinik
für Kinder und Jugendchirurgie**

unter der Anleitung von

OA Dr. Tanja Kraus

Prof. Dr. Gerhardt Steinwender

Graz, am 17. Februar 2014

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 17. Februar 2014

Gegenleitner Kathrin

Danksagungen

Ein großer Dank gilt meiner Betreuerin Dr. Tanja Kraus.

Durch die schnellen Antworten und Rückmeldungen, sei es telefonisch, per E-Mail oder mittels Skypegesprächen, teilweise sogar abends, erhielt ich wertvolle Hilfestellungen und konnte meine Arbeit gut voranbringen. Auch die Literaturvorschläge waren sehr hilfreich für mich, um einen besseren Einblick in die Thematik zu bekommen.

Weiters möchte ich dem gesamten Team der Kinderorthopädie am LKH Graz danken, mit dem ich während meiner PatientInnenbefragungen in Kontakt war.

Ein besonderer Dank gilt auch meiner Familie und meinen Freunden für deren Unterstützung während meiner gesamten Studienzzeit.

Zusammenfassung

Hintergrund: Kinder mit schwerer spastischer Zerebralparese sind in ihrer Lebensqualität stark eingeschränkt. Der stark erhöhte Muskeltonus verursacht Schmerzen und führt zu Kontrakturen. Durch die Gabe des Muskelrelaxans Baclofen kann der Muskeltonus gesenkt werden. Bei intrathekaler Applikation über eine Pumpe sind die Nebenwirkungen im Gegensatz zu einer oralen Einnahme deutlich reduziert. Ziel dieser Studie war es, den Langzeiteinfluss von intrathekalem Baclofen auf die Lebensqualität bei Kindern mit spastischer Zerebralparese zu untersuchen.

Methoden: Alle 13 Kinder mit spastischer Zerebralparese und implantierter Baclofenpumpe, die an der klinischen Abteilung für Kinderorthopädie am LKH Graz in Behandlung stehen, wurden in diese Studie inkludiert. Soziodemographische Daten wie Alter und Geschlecht wurden über das Dokumentationssystem MEDOCS erhoben und ausgewertet. Die Lebensqualität vor und nach Baclofenpumpenimplantation wurde über validierte Fragebögen erfasst. Als Messinstrumente dienten der Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities Questionnaire (CP CHILD), der Child Health Questionnaire (CHQ) und der KINDL^R-Fragebogen. Die Eltern beantworteten zudem einen von uns selbst zusammengestellten Elternfragebogen. Die Spastik der PatientInnen wurde von Physiotherapeutinnen mittels Modified Ashworth Scale (MAS) vor und nach Pumpenimplantation verglichen. Die statistische Auswertung erfolgte mittels t-Test für verbundene Stichproben durch SPSS 20.0.0.

Ergebnisse: Zum Zeitpunkt der Befragung war die Baclofenpumpe bei den 13 PatientInnen (10 männlich, 3 weiblich) durchschnittlich 60 Monate (range: 12,4 - 100,6 Monate) implantiert. Der CP CHILD erzielte beim Gesamtscore aller Teilbereiche eine signifikante Verbesserung der Lebensqualität (60,05 vs. 40,09 Punkte, $p=0,00$). Die größten positiven Veränderungen erreichten die Teilbereiche „Lebensqualität insgesamt“ (75,38 vs. 33,85 Punkte, $p=0,00$) und „Wohlbefinden und Gefühle“ (87,42 vs. 55,19 Punkte, $p=0,001$). Die geringsten Unterschiede im Vergleich zu der Situation vor der Pumpenimplantation erzielte der Teilbereich „Gesundheit“ (72,82 vs. 60,51 Punkte, $p=0,03$). Der Gesamtscore des KINDL^R-Fragebogens erreichte eine signifikante Steigerung von 59,4 auf 79,8 Punkte ($p=0,034$). Alle 13 befragten Elternteile würden die Behandlung wiederholen und die Therapie weiterempfehlen. Alle Befragten gaben an, dass sich ihre Erwartungen erfüllt haben, die Pflege ihres Kindes im Alltag erleichtert wurde und die Lebensqualität für ihr Kind verbessert ist. Komplikationen traten bei 4 PatientInnen (30,77%) auf. Der MAS senkte sich durchschnittlich um 2,04 Punkte (range: 1,12 - 3,25 Punkte).

Conclusio: Die Ergebnisse zeigen, dass durch die Therapie mit einer intrathekalen Baclofenpumpe die Lebensqualität der Betroffenen dauerhaft gesteigert werden kann.

Abstract

Background: Children with severe spastic cerebral palsy are significantly limited in daily life activities and quality of life due to an increased muscle tone which causes pain and contractures. The muscle tone can be reduced by applying the muscle relaxans Baclofen. The spasticity can be reduced and the life quality improved. In contrast to an oral Baclofen application the intrathecal use of this drug by a pump decreases the side-effects massively. Aim of this study was to investigate the long-term effects of intrathecal Baclofen on the quality of life in children with severe spastic cerebral palsy.

Methods: All 13 patients with spastic cerebral palsy and implanted Baclofen pumps treated at the Department of Pediatric Orthopedics at the Medical University in Graz were included in this study. Socio-demographic data of each patient was collected by the hospital's own documentation system MEDOCS and evaluated. In addition, quality of life before and after implantation of the Baclofen pump was measured by validated questionnaires. Outcome instruments were the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities Questionnaire (CP CHILD), the Child Health Questionnaire (CHQ) and the KINDL^R questionnaire. Furthermore, all parents received a self developed parents questionnaire. Spasticity prior and after pump implantation was evaluated by the Modified Ashworth Scale (MAS). Statistical analysis was performed with a samples t-test using SPSS 20.0.0.

Results: 13 patients (10 male, 3 female) completed this long-term survey. Average time between the Baclofen pump implantation and follow up was 60 months (range: 12.4 - 100.6 months). The CP CHILD score achieved a significant improvement of quality of life (60.05 vs. 40.09 points, $p=0.00$) from pre to post implantation. Main changes were found in the sections "overall quality of life" (75.38 vs. 33.85 points, $p=0.00$) and "well-being and feelings" (87.42 vs. 55.19 points, $p=0.001$). The KINDL^R questionnaire in total gained a significant increase (59.4 vs. 60.51 points, $p=0.03$). All 13 interviewed caregivers recommended this therapy and would repeat the treatment. All respondents indicated that their expectations have been met, the therapy facilitated the childcare in everyday life and the quality of life improved for their child. The MAS was reduced with 2.04 points in mean (range: 1.12 to 3.25 points).

Conclusion: The long-term results show that the quality of life of the affected children can be permanently increased by the treatment with an intrathecal Baclofen pump.

Inhaltsverzeichnis

Danksagungen.....	ii
Zusammenfassung	iii
Abstract	v
Inhaltsverzeichnis	vi
Abkürzungsverzeichnis	viii
Abbildungsverzeichnis	ix
Tabellenverzeichnis	x
1 Einleitung.....	1
1.1 Zerebralparese.....	2
1.1.1 Ätiologie.....	3
1.1.1.1 Pränatal.....	3
1.1.1.2 Perinatal	4
1.1.1.3 Postnatal	4
1.1.2 Klassifikation der Zerebralparese.....	4
1.1.2.1 Topographisch.....	5
1.1.2.2 Neurologisch	5
1.1.2.3 Funktionell	5
1.1.3 Pathophysiologie	6
1.1.3.1 Das motorische System.....	7
1.1.3.2 Spastik	9
1.1.4 Diagnostik.....	11
1.1.5 Therapie	13
1.1.5.1 Intrathekales Baclofen	15
1.1.5.1.1 Der/Die „ideale“ PumpenpatientIn	16
1.1.5.1.2 Externe Pumpenkontrolle und Dosierung	17
1.1.5.1.3 Pumpe	18
1.1.5.1.4 Komplikationen und Nebenwirkungen der Baclofenpumpe.....	20
1.1.5.1.5 Body Mass Index (BMI)	21
1.1.5.1.6 Therapiekosten im Vergleich zu anderen Therapieverfahren bzw. der Standardtherapie.....	22
1.2 Lebensqualität.....	22
1.2.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität.....	23
1.2.2 Erfassung der Lebensqualität	23
1.3 Zerebralparese und Lebensqualität	25
1.4 Zielsetzung der Studie.....	26
2 Material und Methoden	28

2.1	Vorgehen.....	28
2.2	Erhebungsinstrumente	29
2.2.1	CP CHILD.....	29
2.2.2	KINDL ^R	30
2.2.3	CHQ	31
2.2.4	MAS	31
2.2.5	Elternfragebogen	32
2.3	Statistische Berechnungen	33
2.4	Ethik	33
3	Ergebnisse.....	34
3.1	PatientInnen	34
3.2	CP CHILD	35
3.3	KINDL ^R	39
3.4	CHQ	40
3.5	Elternfragebogen.....	42
3.6	MAS	43
4	Diskussion	45
5	Literaturverzeichnis	55
6	Anhang – Fragebögen	62

Abkürzungsverzeichnis

BMI	Body Mass Index
bzw.	beziehungsweise
ca.	cirka
CHQ	Child Health Questionnaire
CP CHILD	Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities
CP QoL	Cerebral Palsy Quality of Life
d.h.	das heißt
et al.	et alii
etc.	et cetera
GABA	γ -Aminobuttersäure
GMFCS	Gross Motor Function Classification System
GMFM	Gross Motor Function Measure
kg	Kilogramm
m	Meter
MAS	Modified Ashworth Scale
MEDOCS	Medizinisches Informations- und Dokumentationssystem
ml	Milliliter
μ g	Mikrogramm
mm	Millimeter
OAS	Original Ashworth Scale
PEDI	Pediatric Evaluation of Disability Inventory
S.	Seite
SF-36	Short Form-36
u.a.	unter anderem
vs.	versus
ZNS	Zentralnervensystem

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Bildliche Darstellung der unterschiedlichen GMFCS - Stufen [22].....	6
Abb. 2: Allgemeine Organisation motorischer Systeme [29].....	7
Abb. 3: Pyramidenbahn [30].....	8
Abb. 4: Wirkung von GABA auf den GABA _B - Rezeptor [33]	10
Abb. 5: Traktionsversuch (modifiziert nach Votja) [35]	12
Abb. 6: Querschnitt Wirbelsäule [45].....	15
Abb. 7: Schnitt durch eine Pumpe mit Beschriftung der Bestandteile [51]	19
Abb. 8: Beispiel einer Fragestellung des CP CHILD - Fragebogens [77].....	30
Abb. 9: Geschlechterverteilung der PatientInnen	34
Abb. 10: Boxplot - Teilergebnisse des CP CHILD vorher/nachher im Vergleich;	36
Abb. 11: Boxplot - CP CHILD Total Score vorher/nachher im Vergleich.....	37
Abb. 12: Erreichte Punkteanzahl einzelner Fragestellungen bezüglich deren Bedeutsamkeit für die Lebensqualität.....	38
Abb. 13: Begleiterkrankungen/-einschränkungen der PatientInnen.....	41

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Ergebnisse des CP CHILD - Fragebogens - Evaluierung der Lebensqualität nach 60 Monaten	35
Tabelle 2: Ergebnisse des KINDL ^R - Fragebogens - Evaluierung der Lebensqualität nach 60 Monaten.....	39
Tabelle 3: Ergebnisse des Elternfragebogens.....	42
Tabelle 4: Ergebnisse des MAS im Vergleich	43

1 Einleitung

William John Little (1810 - 1894) war der Erste, der über das Erscheinungsbild und die Formen zerebraler Bewegungsstörungen in klassischer Weise berichtete und versuchte, Ursachen für diese Erkrankung zu finden. Er beschrieb vor allem steife, spastische Muskeln bei Kindern und vermutete, dass sie durch eine Asphyxie oder eine Hirnblutung während der Geburt des Fetus ausgelöst werden, welche zu einer Hirnschädigung führen. Aufgrund seiner einmaligen Arbeit wurde die spastische Zerebralparese vorerst als „Little's disease“ bekannt.

Ein weiterer Pionier war Wiliam Osler (1849 - 1928), häufig als Vater der modernen Medizin bezeichnet, auf den die heute noch verwendete Bezeichnung „Zerebralparese“ zurückzuführen ist. Er beschrieb an 150 Kindern aufgrund klinischer Merkmale eine Zerebralparese und versuchte, sie nach ihrer Entstehungsgeschichte einzuteilen.

Auch Sigmund Freud (1865 - 1939) beschäftigte sich bereits mit deren Ätiologie. Im Gegensatz zu Little war er jedoch davon überzeugt, dass eine Frühgeburt und eine abnorme intrauterine Entwicklung einen größeren Einfluss auf die Entwicklung dieser Erkrankung haben als ein Geburtstrauma, wie von Little beschrieben [1][2][3].

Einleitend möchte ich den LeserInnen im theoretischen Teil dieser Diplomarbeit einen kurzen Überblick verschaffen, was heutzutage unter dem Überbegriff „Zerebralparese“ zu verstehen ist, welche möglichen Begleiterkrankungen auftauchen können, aber auch, wie verbreitet diese Erkrankung in der Gesamtbevölkerung ist. Anschließend wird näher auf Risikofaktoren, Pathophysiologie, Diagnostik und Therapiemöglichkeiten eingegangen.

Da sich diese Arbeit mit den Auswirkungen einer intrathekalen Baclofenpumpentherapie beschäftigt, wird das Hauptaugenmerk auf diese Behandlungsmöglichkeit gelegt. Ein weiteres Kapitel widmet sich dem Begriff „Lebensqualität“ und dessen möglichen Messinstrumenten.

Ziel dieser Arbeit war es, Informationen über die Änderung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit schwerer spastischer Zerebralparese, die seit mehreren Jahren mit einer Baclofenpumpe therapiert werden, zu gewinnen.

1.1 Zerebralparese

Definition

Bei einer Zerebralparese handelt es sich eher um einen Symptomkomplex als um eine spezifische Erkrankung. Der Ausdruck „Zerebralparese“ dient als Überbegriff für eine Reihe nicht progressiver Syndrome der Körperhaltung und der motorischen Beeinträchtigung und resultiert aus einer Läsion des sich entwickelnden Zentralnervensystems (ZNS). Charakteristische Zeichen dieser Läsion sind Bewegungsstörungen, Spastizität, Muskelschwäche, Ataxie und Rigidität [1].

Mögliche Ursachen dafür sind z.B. eine Sauerstoffmangelversorgung des Fetus während der Schwangerschaft oder eine Infektionserkrankung der Mutter. Auch eine Asphyxie während der Geburt ist ein denkbarer Grund. In diesem Kapitel wird weiter unten noch genauer auf die möglichen Ursachen einer Zerebralparese eingegangen werden.

Neben der eigentlichen Zerebralparese zeigen diese Kinder häufig weitere neurologische Beeinträchtigungen wie mentale Retardierung (52%), Schwerhörigkeit (12%), Sprech- und Sprachstörungen (38%), sowie Sehbehinderungen [4].

Novak et al. führen in einer 2012 erschienenen Studie an, dass begleitende Handicaps wie Schmerz in 75%, intellektuelle Beeinträchtigung in 50%, Gehbehinderung und Hüftluxationen in 33%, Sprech- und Sprachstörungen, Epilepsie, Verhaltensauffälligkeiten und Inkontinenzprobleme in 25% der Fälle auftreten [5].

Obwohl es sich bei der Zerebralparese um eine nicht progressive Erkrankung handelt, können sich die Begleitbeeinträchtigungen, Erkrankungen und funktionellen Einschränkungen im Laufe der Zeit verschlechtern und die Lebensqualität dadurch weiter negativ beeinflussen [6].

Epidemiologie

In Österreich werden angeborene oder in der frühen Kindheit erworbene Einschränkungen im Mutter-Kind-Pass eingetragen. Da jedoch keine Auswertung dieser Daten erfolgt, kann die Anzahl an Zerebralparesebetroffenen nur geschätzt werden. Basis dieser Schätzungen sind Daten aus anderen Ländern [7].

Zudem wird eine Zerebralparese häufig im ersten Lebensjahr noch nicht erkannt, da die Symptome dafür sehr unspezifisch sein können. Dies führt ebenso zu einer ungewissen Zahl an Betroffenen.

Das Vorkommen der Erkrankung beträgt je nach Literatur etwa ein bis zu 5 Kinder pro 1000 Neugeborene [8][9][10]. Durch eine ständige Weiterentwicklung der Pränataldiagnostik konnte die Anzahl der betroffenen Kinder verringert werden.

Regelmäßige Kontrollen der Mutter während der Schwangerschaft können Wachstumsverzögerungen und Mangelversorgungen des Ungeborenen registrieren und diese dadurch entsprechend überwacht und behandelt werden. Aufgrund einer verbesserten Neonatologie mit speziell für Frühgeborene entwickelten Beatmungsgeräten und Geräten zur Überwachung der Herzaktion können viele Kinder mit schweren Störungen, welche früher verstorben wären, überleben. Dies führt wiederum zu einem zahlenmäßigen Anstieg von Betroffenen [8].

1.1.1 Ätiologie

Es wurden bereits viele Studien durchgeführt, um mögliche Ursachen für die Entwicklung einer Zerebralparese zu finden. In dieser Arbeit werden nur einige davon angeführt.

Nicht in allen Fällen kann der ursächliche Grund ermittelt werden und eine genaue Einteilung ist auch nicht immer möglich. Grundsätzlich kann man bei einer Zerebralparese pränatale, perinatale und postnatale Ursachen unterscheiden. Die Anzahl an Risikofaktoren ist dabei sehr vielfältig.

Ein nicht beeinflussbarer Risikofaktor ist das männliche Geschlecht [11][12][13].

1.1.1.1 Pränatal

Die mütterliche Gesundheit während der Schwangerschaft kann Gefahren für den Nachwuchs bergen, da Infektionen der Mutter auf den Fetus übertragen werden können. So gelten TORCH-Infektionen (Toxoplasmose, Röteln, Cytomegalievirus, Herpesvirus und andere Mikroorganismen wie Hepatitis B, Syphilis und HIV) der Mutter als erwiesene Risikofaktoren für das ungeborene Kind, da sie das sich entwickelnde Gehirn schädigen [14].

Eine von Wu et al. durchgeführte Metaanalyse zeigt zudem, dass auch eine Chorioamnionitis (eine Infektion von Fruchtwasser und der Membranen - Plazentagewebe) das Risiko birgt, in weiterer Folge eine Zerebralparese zu entwickeln [15].

Infekte des Urogenitaltraktes der Schwangeren werden ebenfalls mit einer erhöhten Gefahr für die Entwicklung einer Zerebralparese assoziiert. Des Weiteren werden in der Literatur auch genetische Risikofaktoren genannt, z.B. Thrombophilien. Im Vergleich zu anderen Risikofaktoren spielen sie allerdings eine untergeordnete Rolle [16][17].

Ein erhöhtes Risiko besteht ferner bei einer intrauterinen Wachstumsrestriktion aber auch bei Neugeborenen, die für ihr Gestationsalter sehr groß (über der 97. Perzentile) sind [18].

Außerdem können eine Präeklampsie und eine Plazenta previa bei Neugeborenen die Gefahr für die Entstehung einer Zerebralparese erhöhen [11].

Ein Alkohol- sowie ein Nikotinabusus der Mutter kann zudem - aufgrund von Toxinen - zu schweren Dysfunktionen des sich entwickelnden ZNS des Fetus führen [19][20].

1.1.1.2 Perinatal

Hierbei müssen vor allem Frühgeborene angeführt werden, da es sich bei Frühgeborenen um Risikogeburten handelt. Da eine Frühgeburt allerdings durch pränatale Ursachen ausgelöst werden kann, kann hier bei der Einteilung in prä- und perinatal keine klare Linie gezogen werden [14].

Des Weiteren werden zu den perinatalen Ursachen hypoxische Ischämien im Rahmen des Geburtsvorganges, ausgelöst vor allem durch eine Uterusruptur oder eine frühzeitige Ablösung der Plazenta, und ein Nabelschnurprolaps gezählt. Ein erniedrigter APGAR-Score bei der Geburt wird ebenso mit der Entwicklung einer Zerebralparese in Verbindung gebracht [11].

Auch eine Beckenendlage gilt als Risikofaktor [18].

1.1.1.3 Postnatal

Anhand einer 2004 durch Cans et al. durchgeführten europäischen Übersichtsstudie, bei der der Begriff „postnatal“ mit mindestens 28 Tagen und höchstens 24 Monaten nach der Geburt definiert wurde, zeigte sich, dass der Hauptrisikofaktor mit 50% der Fälle eine Infektion wie Meningitis, Enzephalitis und Sepsis ist. Vaskuläre Folgen wie embolische oder thrombotische Hirngefäßverschlüsse aber auch operative Komplikationen sind bei 20% der PatientInnen Auslöser für die Erkrankung. Bei 18% der Betroffenen lässt sich eine Kopfverletzung als Ursache feststellen. Inbegriffen sind dabei alle Arten von Verletzungen wie z.B. nach einem Sturz, Autounfall etc..

Bei älteren Kindern zwischen 25 und 132 Monaten zeigte sich als Ursache für eine Zerebralparese in 57% eine Kopfverletzung, gefolgt von einer Infektion in 21% der Fälle [12].

1.1.2 Klassifikation der Zerebralparese

Die Bezeichnung „Zerebralparese“ steht für ein sehr heterogenes Krankheitsbild, da Ursache und Zeitpunkt der zerebralen Schädigung, aber auch die klinische Symptomatik und der Verlauf äußerst variieren. Die Klassifikation kann sowohl topographisch, neurologisch als auch funktionell erfolgen.

1.1.2.1 Topographisch

Nach der Ausdehnung der spastischen Lähmung:

- Hemiparese: Halbseitenlähmung (z.B. rechter Arm und rechtes Bein).
- Diparese: Lähmung vorwiegend der Beine.
- Triparese: Spastische Parese von 3 Extremitäten.
- Tetraparese: Generalisierte Lähmung. Es kommt meistens zu einer Beeinträchtigung der Intelligenz und dadurch auch zu einer erschwerten sozialen Kontaktaufnahme.
- Paraparese: Beteiligung beider Beine, die Funktion der Arme ist nicht betroffen [8].

1.1.2.2 Neurologisch

Nach der Erscheinungsform der motorischen Störung können diese in hypotone und hypertone Formen unterteilt werden. Die hypertonen Bewegungsstörungen gliedern sich weiter auf in:

- Spastische Lähmungen (75%): Diese führen zu Kokontraktionen von Agonisten und Antagonisten. Der Bewegungsablauf wird dadurch gebremst oder ist eingeschränkt. Durch vermindertes Muskelwachstum resultieren unterschiedliche Kontrakturen und damit einhergehende Gelenksfehlstellungen.
- Athetosen (10%): Dabei handelt es sich um unwillkürliche, unkontrollierte, langsame, verkrampfte Bewegungsmuster von Händen oder Füßen.
- Ataxien (15%): Dazu zählen sowohl Gleichgewichts- als auch Koordinationsstörungen durch eine Kleinhirnschädigung [8].
- Mischformen

1.1.2.3 Funktionell

Die funktionelle Klassifikation zielt darauf ab, den Schweregrad der Erkrankung zu definieren und die dadurch erfolgte Beeinträchtigung der Aktivitäten der Betroffenen aufzuzeigen.

Ein dafür geeignetes Maß ist das Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Dieses ist standardisiert, validiert und reliabel. Es wurde eigens für Kinder mit dieser Erkrankung entwickelt und berücksichtigt die selbstinitiierten Bewegungen der Betroffenen. Besondere Beachtung wird dabei der Mobilität geschenkt. Die Einteilung erfolgt in 5 Stufen.

Als generelle Richtlinie gilt:

- Level 1: Gehen ohne Einschränkung.
- Level 2: Gehen mit Einschränkung.
- Level 3: Gehen mit Zuhilfenahme einer Gehhilfe.
- Level 4: Die selbstständige Fortbewegung ist eingeschränkt, zur Unterstützung kann aber ein (elektrischer) Rollstuhl angewendet werden.
- Level 5: Das Kind wird in einem Rollstuhl gefahren [21].

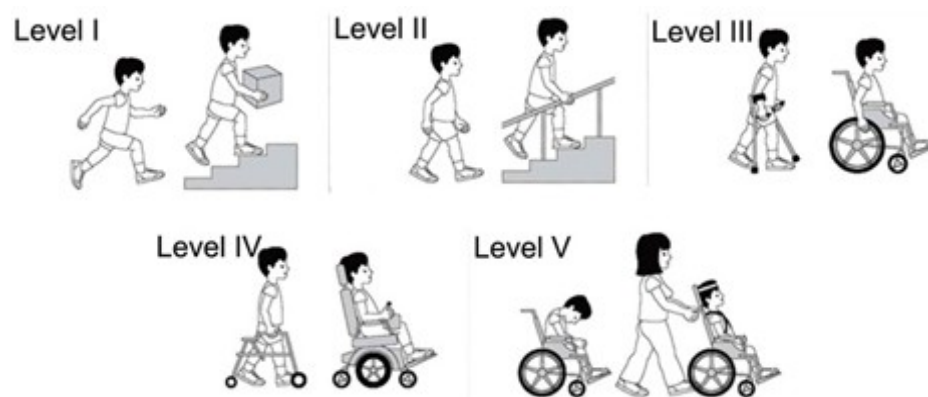


Abb. 1: Bildliche Darstellung der unterschiedlichen GMFCS - Stufen [22]

Um sich eine bessere Vorstellung dieser Richtlinien machen zu können, werden sie in Abb. 1 bildlich dargestellt.

Auch andere Messinstrumente sind in Verwendung, um die Zerebralparese funktionell einzuteilen. Dazu gehört der Modified Ashworth Scale (MAS), welcher entwickelt wurde, um die Spastik einzelner Muskelgruppen zu beurteilen [23].

Da dieser Test auch bei unserer klinischen Prüfung angewandt wurde, wird im Kapitel Material und Methoden näher darauf eingegangen.

Des Weiteren erlaubt der Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI), Aussagen über die funktionellen Einschränkungen der betroffenen Kinder zu treffen und auch die Gross Motor Function Measure (GMFM) misst körpermotorische Veränderungen von Kindern mit Zerebralparese [24][25].

1.1.3 Pathophysiologie

Wie bereits in der Definition erwähnt, handelt es sich bei der Zerebralparese um eine bleibende statische Läsion des Motorkortex in den ersten Lebensjahren, bei der die

Läsion an sich stagniert. Dennoch verändert sich aber aufgrund des Wachstums des Kindes die klinische Manifestation. Unterschiedlichste neurologische Defekte können zu einer motorischen Beeinträchtigung des Kindes führen. Durch bereits weiter oben genannte Risikofaktoren kann es z.B. zu Blutungen im ZNS, zu Hirnstammschäden aber auch zu Ischämien kommen, welche in weiterer Folge zu Zellnekrosen betroffener Areale führen [26].

Bestimmte Hirnregionen sind im Vergleich zu anderen verletzungsanfälliger und in bestimmten Schwangerschaftsperioden sensibler. So ist z.B. die Entwicklung des Gehirns zwischen der 23. und 32. Schwangerschaftswoche durch eine Hypoxie einem höheren Risiko ausgesetzt, eine periventrikuläre Leukomalazie zu entwickeln. Bei einer periventrikulären Leukomalazie handelt es sich um ein Erweichen der weißen Substanz nahe der Hirnventrikel aufgrund eines Sauerstoffmangels oder einer Blutunterversorgung. In 15 bis 20 % der betroffenen Frühgeburten resultiert daraus eine Zerebralparese [27].

1.1.3.1 Das motorische System

Bei Menschen sind die Pyramidenbahn (zwischen Rinde des Motorkortex und Vorderhornzelle im Rückenmark) und die extrapyramidalen Bahnen (alle motorischen Projektionen, die zum Rückenmark ziehen, aber wie der Name schon sagt, nicht in der Pyramidenbahn verlaufen) synergistisch für die Willkürmotorik und die unwillkürlichen Stützbewegungen zuständig. Die veraltete Darstellung der strikten Unterteilung der Pyramidenbahn für die Willkürmotorik und der extrapyramidalen Bahnen für die Stützmotorik ist nicht mehr zutreffend [28].

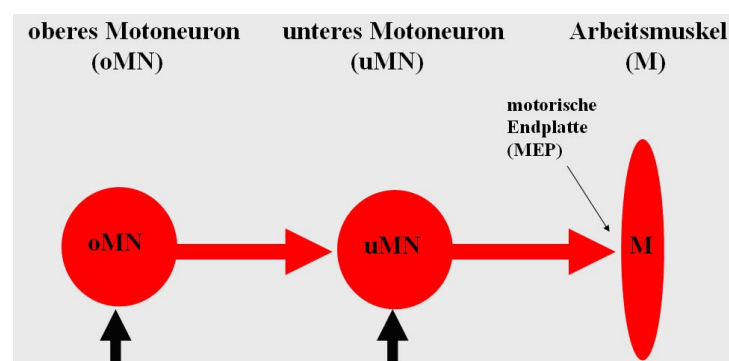


Abb. 2: Allgemeine Organisation motorischer Systeme [29]

Die Signalübertragung wird, wie auf Abb. 2 dargestellt, unterteilt in ein oberes und ein unteres Motoneuron (Direktverbindung von Pyramidenzellen im Kortex und α -Motoneuronen in Hirnstamm und Rückenmark) [28].

Der linke schwarze Pfeil auf Abb. 2 stellt den Einfluss der Basalganglien und des Kleinhirns auf das obere Motoneuron dar, der rechte den Einfluss sensibler Afferenzen sowie absteigender Verbindungen des extrapyramidal-motorischen Systems auf das untere Motoneuron.

Gemeinsames Ziel der Bahnen des motorischen Systems stellen die unteren Motoneurone (Axone der Neurone verlassen das ZNS und innervieren die Arbeitsmuskulatur) dar. Sie können sowohl inhibitorisch (hemmend) als auch exzitatorisch (erregend) beeinflusst werden.

Die unteren Motoneurone können in 2 Arten unterteilt werden:

- γ -Motoneurone (aktivieren Muskelspindel)
- α -Motoneurone (innervieren Arbeitsmuskulatur)[28]

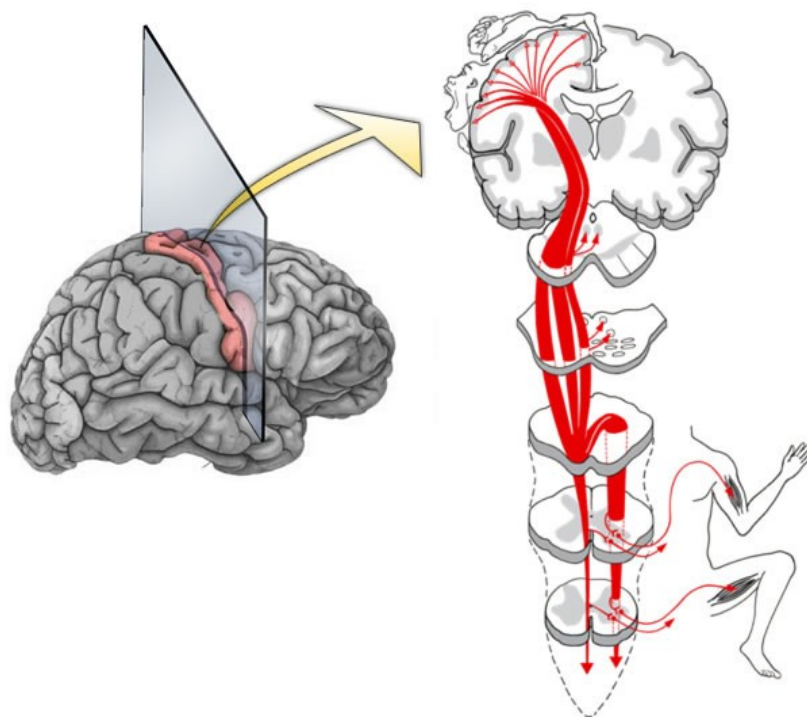


Abb. 3: Pyramidenbahn [30]

In Abb. 3 wird der Verlauf der Pyramidenbahn dargestellt. Die Bahn hat ihren Ursprung in der Rinde des Motorkortex. Unterhalb der Pyramiden (Vorwölbung der Medulla oblongata) kreuzen ca. 90% der Fasern wie auch auf dem Bild ersichtlich auf die andere Seite des Rückenmarks. Die verbleibenden ungekreuzten Fasern verlaufen ipsilateral weiter und

wechseln erst später, auf Höhe der spinalen Endigung, auf die Gegenseite. Anschließend erfolgt eine Umschaltung auf die α -Motoneurone, die die Arbeitsmuskulatur innervieren [28].

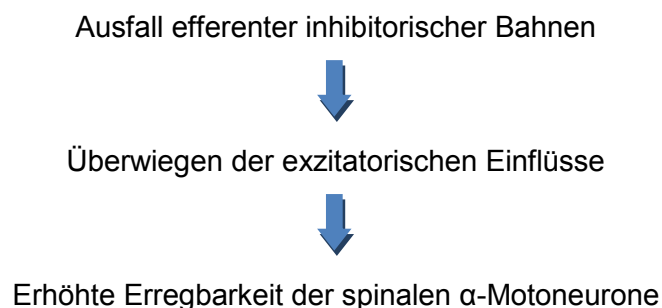
Bei einer Schädigung des oberen Motoneurons kommt es zu einer Tonussteigerung (Spastik) der Muskulatur [28].

Die klinische Manifestation der Schädigung des oberen Motoneurons ist abhängig von der Ausbreitung, der Lokalisation und vom Typ der Hirnschädigung, aber auch von der Fähigkeit des Gehirns, sich nach einem Insult wieder neu zu ordnen [26].

1.1.3.2 Spastik

Da bei 75% der Betroffenen die Spastik die Haupterscheinung der Erkrankung ist, wird im Folgenden auf diese eingegangen. Zur Pathogenese der Spastik stehen neurophysiologische Theorien zur Diskussion. Im Folgenden wird sie durch die Imbalance-Hypothese erklärt [31].

Beim Gesunden besteht hingegen eine Balance zwischen inhibitorischen und exzitatorischen Einflüssen:



Signalumschaltung auf Synapsenebene im ZNS und Wirkort von Baclofen

In den Synapsen erfolgt die Signalumschaltung mithilfe von Transmittern zwischen den Neuronen.

Bei GABA (γ -Aminobuttersäure) handelt es sich um den wichtigsten inhibitorischen Neurotransmitter des Körpers, welcher in einem Drittel aller Hirnsynapsen enthalten ist. Es stehen sowohl GABA_A- als auch GABA_B-Rezeptoren zur Verfügung, um die Substanz GABA zu binden. Bei GABA_A handelt es sich um ionotrope Rezeptoren, bei GABA_B um metabotrope. Der Hauptunterschied besteht darin, dass sich an den metabotropen Rezeptoren intrazellulär eine weitere Signalkaskade anschließt und dadurch im Vergleich

zum ionotropen Rezeptor, bei dem gleich nach der Bindung des Transmitters ein Ionenkanal gebildet wird, längere Reaktionszeiten entstehen. Eine Steigerung der GABA-Konzentration führt zu einer entspannenden Wirkung auf die Skelettmuskulatur und zu einer Dämpfung von Übererregbarkeit, wohingegen eine Verminderung des Neurotransmitters (durch eine Unterbrechung der absteigenden Bahnen) auf GABA_A-Rezeptoren eine Spastik auslösen kann [32].

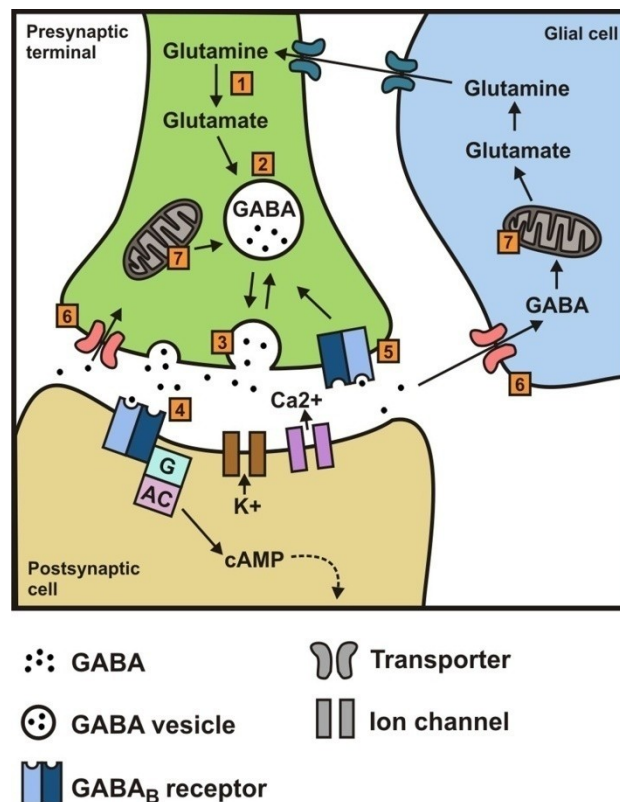


Abb. 4: Wirkung von GABA auf den GABA_B-Rezeptor [33]

In Abb. 4 wird der Wirkungsort von GABA dargestellt.

(1) GABA wird aus Glutamin/Glutamat synthetisiert; (2) anschließend transportiert; (3) es erfolgt die Freisetzung von GABA durch Exozytose; (4) Bindung an den GABA_B-Rezeptor, Effekt über G-Protein und/oder cAMP auf K⁺ und Ca²⁺-Kanäle: Aktivierung der K⁺-Kanäle und eines inhibitorischen postsynaptischen Potentials (Erregung der Zelle wird gehemmt, Auslösung von Aktionspotenzialen erschwert), Verschließen von Ca²⁺-Kanälen; (5) Bindung an präsynaptische Rezeptoren; (6) Reuptake in präsynaptischen Spalt, Uptake durch Gliazellen; (7) GABA wird zu α-Ketoglutarat, Regeneration zu Glutamat und Glutamin [33]

1.1.4 Diagnostik

Anamnese

Eine genaue Anamnese kann bereits sehr aufschlussreich in Bezug auf eine Frühdiagnose der Zerebralparese sein. Wichtige Hinweise sind potentiell schädigende Bedingungen für das Kind während der Schwangerschaft, perinatal oder in der ersten Lebenszeit, also postnatal (siehe Unterpunkt Risikofaktoren). Durch schädigende Einflüsse ist das Risiko für eine Funktionsstörung am ZNS erhöht.

Bei einer schweren Hirnschädigung zeigen die Kinder bereits kurz nach der Geburt ein auffälliges Verhalten, leichtere Hirnschädigungen machen sich durch Gedeih- und Trinkstörungen oder durch Bewegungsarmut bemerkbar [8].

Neurokinesiologische Untersuchung

Mithilfe des Reflexstatus und von Lagereaktionen kann die motorische Entwicklung des Kindes sowohl quantitativ als auch qualitativ beurteilt werden. Mit der qualitativen Diagnostik wird die Art der Entwicklungsstörung (harmonisch: Sämtliche Funktionen liegen einheitlich hinter dem Alter des Kindes, disharmonisch: Bestehenbleiben der Reflexe der ersten 3 Lebensmonate) beurteilt. Die quantitative Erfassung der Entwicklungsstörung wird durch die Schwere des Entwicklungsrückstandes in Monaten wiedergegeben. Auch die Zahl an pathologischen Lagereaktionen bei disharmonischen Entwicklungsverzögerungen kann dabei angeführt werden [8].

Die Prüfung der Lagereflexe beim Säugling wurde unter anderem von dem tschechischen Neuropädiater Vojta entwickelt. Es handelt sich dabei um eine gezielte Provokation von Reflexhaltungen und -bewegungen, ausgelöst durch eine veränderte Körperlage des Kindes. Insgesamt stehen 7 Reaktionen zur Austestung zur Verfügung. Durch diese lässt sich schnell und einfach eine Aussage über den Entwicklungsstand des Kindes treffen [34].

Als Beispiel wird hier näher auf den Traktionsversuch eingegangen.

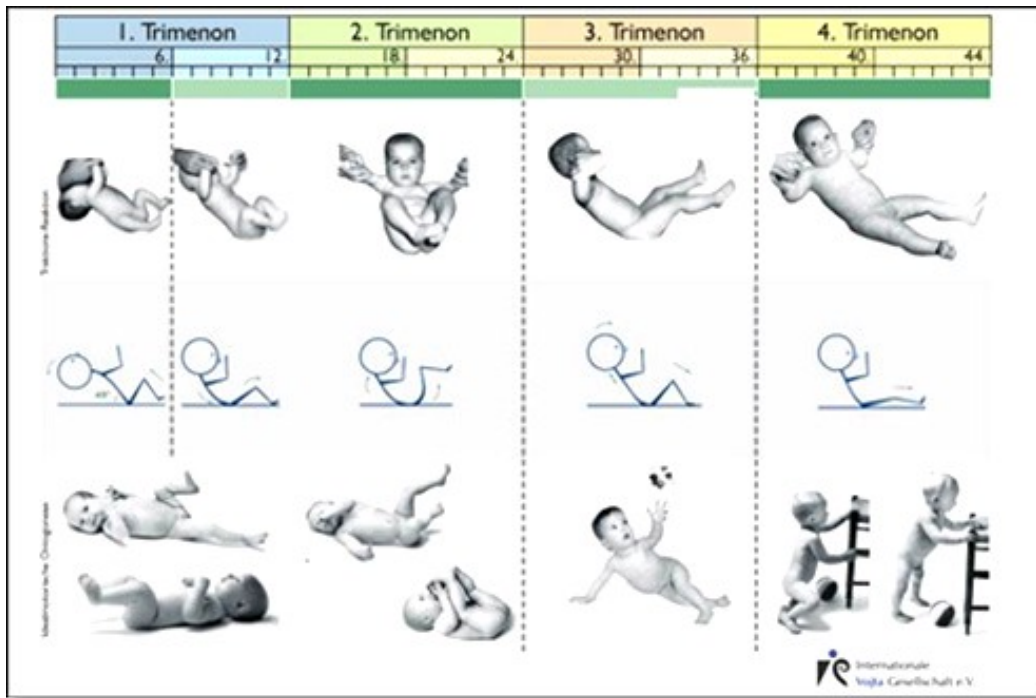


Abb. 5: Traktionsversuch (modifiziert nach Votja) [35]

Beim Traktionsversuch wird das wie in Abb. 5 am Rücken liegende Kind langsam an den Armen in die vertikale Sitzlage hochgezogen. Die Reaktion an Kopf und Beinen ist dabei zu beobachten. Das Kind wird in dieser Abbildung in unterschiedlichen Entwicklungsstadien gezeigt.

Zur weiteren physikalischen Untersuchung zählt die Überprüfung folgender Parameter:

- Aktive und passive Beweglichkeit der Gelenke
- Sensibilität
- Muskeltonus
- Muskelkraft
- Die Ausrichtung der Wirbelsäule (Skoliose, Hyperkyphose, Hyperlordose)
- Die Ausrichtung des Beckens (Beckenkipfung in der Sagittal- aber auch in der Frontalebene)
- Die Ausrichtung der Beine (Beinlänge, Kontrakturen der Muskulatur)
- Bewegungseinschränkungen und Fehlstellungen der Extremitäten
- Falls möglich, kann auch der Gang beurteilt werden [26].

Physiologische Meilensteine der motorischen Entwicklung können ebenfalls Antworten über den Entwicklungsstand eines Kindes liefern. Die Kontrolle des Köpfchens erfolgt bei normal entwickelten Kindern um den 3. Lebensmonat, ab dem 6. Lebensmonat können

sie frei sitzen. Ab dem 8. Lebensmonat beginnen die Säuglinge zu krabbeln und zwischen dem 12. und 18. Lebensmonat lernen sie zu gehen [8].

Bildgebung

Eine Bildgebung des Gehirns ist bei Kindern mit Verdacht auf Zerebralparese eine nützliche Methode, um zur Diagnosefindung beizutragen bzw. diese zu bestätigen und um eine mögliche Ätiologie für das Verhalten des Kindes zu finden. Trotz großer Anstrengungen kann die Ätiologie nicht immer geklärt werden. Bei jedem Kind mit Zerebralparese sollte zumindest einmal eine Bildgebung erfolgen. Empfohlene Untersuchungsmethode der 1. Wahl ist eine Magnetresonanztomographie, welche ab einem Lebensalter von 2 Jahren durchgeführt werden sollte. Läsionen des Gehirns können damit in Hirnfehlbildungen und defekte Läsionen unterteilt werden. Weitere Methoden zur Diagnosestellung sind unter anderem ein kranialer Ultraschall und eine Computertomographie. Beim Ultraschall handelt es sich um die am wenigsten invasive, aber häufig gebräuchliche Untersuchungsmethode bei Neu- und Frühgeborenen, welche im Vergleich zur Computertomographie keine ionisierende Strahlung aufweist. [36].

Die Diagnosestellung erfolgt vor allem aber durch den klinischen Befund [8].

1.1.5 Therapie

Die Therapie der Zerebralparese hängt primär vom klinischen Erscheinungsbild der Erkrankung ab. Wie bereits in der Klassifikation angeführt, ist die Spastik mit 75% bei betroffenen Kindern am dominantesten ausgeprägt. Spastik führt zu Schmerzen, Kontrakturen, Knochendeviationen und Gelenksluxationen. Vorhandene Behandlungsoptionen beinhalten:

1. Konservative Verfahren:

- Physiotherapie, Ergotherapie
- Orthopädische Hilfsmittelversorgung (z.B. Rollstuhl, Sitzschale)
- Etagegips- und Orthesenbehandlungen

2. Pharmakologische Therapie:

- Injizieren von Botulinum Toxin in betroffene Muskelgruppen sowohl mit als auch ohne redressierender Gipsbehandlung
- Orale und intrathekale Gabe von Baclofen
- Gabe von Benzodiazepinen (Diazepam, Tetrazepam, die zentral muskelrelaxierend wirken)

3. Operative Verfahren:

- Muskel (Faszien)- und Sehnenverlängerungen
- Sehnenverkürzungen (z.B. Musculus tibialis anterior bei Fallfuß)
- Sehnentransfers
- Knöchelne Umstellungen (Achsenkorrekturen)
- Rekonstruktionen luxierter Gelenke

Die gewählte Behandlung hängt vom Alter, vom Schweregrad und dem Entwicklungsstand des Kindes ab [26].

Wenn eine konservative Therapie zur Behandlung nicht mehr ausreicht, werden operative orthopädische Eingriffe notwendig, wobei vorrangig vor allem die Korrektur von Kontrakturen und Deformitäten des Bewegungsapparates stehen. Durch chirurgische Interventionen können Bewegungs- und Gangfunktionen, sowie die Stabilität verbessert werden [37].

Einig waren sich viele MedizinerInnen lange Zeit darüber, dass Spastik bei Zerebralparese behandelt werden sollte, sobald das Kind ein Alter von 5 bis 6 Jahren erreicht hat. Dadurch kann die Wahrscheinlichkeit für mögliche Kontraktorentwicklungen gesenkt werden [38].

Der deutsche Arzt Dr. Placzek berichtete 2010 erstmals über das von ihm entwickelte „Key-muscle concept“, welches er bei einem erst 11 Monate alten Mädchen bereits erfolgreich anwandte. Das Konzept basiert auf der gezielten Injektion von Botulinum Toxin in spezifisch ausgewählte Muskeln, welche für die motorische Entwicklung am wichtigsten sind [39].

Die meisten PatientInnen erhalten eine Kombination unterschiedlicher Behandlungsmethoden.

Die Physiotherapie stellt die Grundlage für die Behandlung dar. Zusätzlich erfolgt oft eine wie bereits oben erwähnte intramuskuläre Injektion von Botulinum Toxin bei fokaler Spastik.

Durch dessen Injektion kann zudem die Dosierung der oralen medikamentösen Therapie zur Spastikreduktion gesenkt werden [40].

Eine weitere medikamentöse Therapiemethode zur Behandlung der Spastik stellt das Verfahren mit einer intrathekalen Pumpe dar, welche häufig ausschließlich mit dem

Muskelrelaxans Baclofen gefüllt ist. Bei schweren Spastiken werden aber auch Additiva wie beispielsweise Clonidin verwendet.

Vor allem bei schwer bewegungsbehinderten Kindern sollte nicht vergessen werden, dass die Erkrankung zwar nicht geheilt, aber die Lebensqualität durchaus verbessert werden kann, was bereits in Kurzzeitstudien bewiesen wurde [41][42].

Wichtige individuelle Behandlungsziele und Wünsche der Kinder, aber auch deren Familien sind dabei: Schmerzfreiheit, Kommunikationsfähigkeit, Sitz- und Pflege- sowie eine Transferfähigkeit [43].

Wie bereits erwähnt, sind die Behandlungsmöglichkeiten der Zerebralparese multidisziplinär. Da das Ziel dieser Arbeit war, Langzeitergebnisse von PatientInnen unter intrathekaler Baclofenpumpentherapie festzustellen, wird jetzt im Besonderen auf die Therapie mit intrathekalem Baclofen eingegangen.

1.1.5.1 Intrathekales Baclofen

Der Begriff „intrathekal“ bedeutet „innerhalb der Dura mater“, folglich im Liquorraum [44].

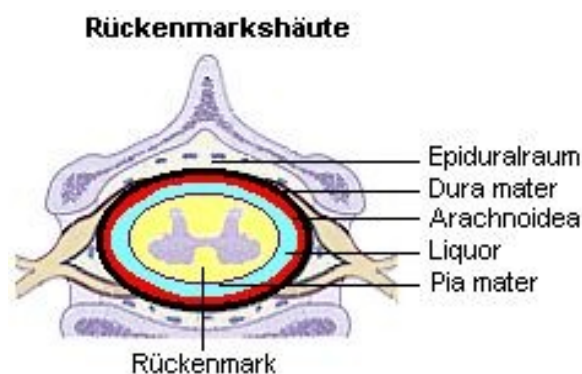


Abb. 6: Querschnitt Wirbelsäule [45]

Zur besseren Veranschaulichung zeigt Abb. 6 den anatomischen Aufbau der Wirbelsäule im Querschnitt.

Bei Baclofen handelt es sich um einen GABA-Agonisten, welcher pharmakologisch als Muskelrelaxans verwendet wird und leicht die Blut-Hirn-Schranke durchdringen kann. GABA ist ein wichtiger inhibitorischer Transmitter des ZNS. Baclofen bindet an den GABA_B-Rezeptor, kann den natürlichen antispastischen Effekt der GABA nachahmen und inhibiert neben monosynaptischen auch polysynaptische Reflexe auf der Spalebene.

Die Substanz kann sowohl oral als auch intrathekal verabreicht werden, wird nach oraler Verabreichung rasch absorbiert und hat eine Halbwertszeit von ca. 3,5 Stunden. Durch die Leber erfolgt eine teilweise Metabolisierung. Großteils wird Baclofen aber unverändert über die Niere ausgeschieden. Um daher eine gewünschte Wirkung durch perorale Gabe zu erhalten, ist eine große Menge an Baclofen erforderlich. Die intrathekal verabreichte Dosierung ist weitaus geringer als eine oral eingenommene, so dass somit auch die Nebenwirkungen einer Baclofentherapie reduziert werden können [46].

Den speziellen Nebenwirkungen von Baclofen ist weiter unten in diesem Kapitel noch ein eigener Unterpunkt gewidmet.

Penn und Kroin waren 1987 die ersten, welche die Effektivität einer intrathekalen Baclofenpumpe publizierten. In einer Studie an 7 PatientInnen mit Rückenmarksverletzungen und Multipler Sklerose wurde durch die intrathekale Baclofenbehandlung die Spastizität signifikant gesenkt. Die PatientInnen wurden für diese Form der Behandlung ausgewählt, da die orale Medikation von Baclofen und Diazepam eine zu geringe Wirkung zeigte bzw. starke Nebenwirkungen dadurch ausgelöst wurden [47].

Der Handelsname von Baclofen in Österreich ist Lioresal [49].

1.1.5.1.1 Der/Die „ideale“ PumpenpatientIn

Die allermeisten PatientInnen (>90%) reagieren auf intrathekales Baclofen. Vor der Implantation der Pumpe wird ein Screeningtest durchgeführt. Dabei wird den PatientInnen ein Lioresal-Testbolus über eine Lumbalpunktion oder einen Spinalkatheter intrathekal gespritzt und die Antwort abgewartet. Reagieren die PatientInnen positiv auf den Wirkstoff, so werden diese als potentielle PumpenkandidatInnen angesehen. Als positive Antwort wird eine signifikante Reduzierung des Muskeltonus und/oder der Anzahl bzw. Schwere von Muskelspasmen gewertet.

PatientInnen ohne Reaktion auf einen 50 oder 100 µg-Bolus werden als nicht geeignet für diese Therapieform angesehen. Im Rahmen des Screenings sollen, neben der Überprüfung einzelner Muskelgruppen, auch Aktivitäten des täglichen Lebens in ihrer Veränderung beobachtet werden. Während des Tests ist es also wünschenswert, dass die PatientInnen beispielsweise das Sitzen im Rollstuhl „ausprobieren“. Der Screeningtest soll ärztlich überwacht, unter Monitoring und unter Bereitstellung einer Ausrüstung für Reanimationsmaßnahmen stattfinden. In der Regel wird er unter stationären Bedingungen abgehalten [48].

ZerebralapresepapientInnen mit einem GMFCS V-Level und klinischer Beeinträchtigung durch einen hohen Muskeltonus sind „ideale“ PumpenkandidatInnen.

Kontraindikationen für die Pumpenimplantation sind:

- bestehende Infektionen.
- Die Pumpe kann nicht tiefer als 2,5 cm von der Hautoberfläche entfernt implantiert werden.
- PatientInnen, bei denen die Körpergröße nicht ausreicht, um das Gewicht der Pumpe zu ertragen [48].

Die Anwendung von intrathekalem Lioresal ist bei einer Hypersensitivität gegenüber Baclofen oder einen der in der Lösung verwendeten Inhaltsstoffe kontraindiziert. Eine intravenöse, intramuskuläre, subkutane oder epidurale Verabreichung des Wirkstoffes darf nicht zeitgleich durchgeführt werden [49].

Ist ein PatientIn „positiv“ getestet worden, kommt er/sie als „PumpenkandidatIn“ in Frage. Im Rahmen der Testung geht es nur um die positive Wirkung - die Feineinstellung auf die individuelle Dosis erfolgt nach der Pumpenimplantation.

1.1.5.1.2 Externe Pumpenkontrolle und Dosierung

Mithilfe eines mobilen, handlichen Geräts zur Einstellung und Kontrolle der Pumpe kann auch die notwendige individuelle Doseinstellung erfolgen. Über ein Verbindungsstück, welches direkt auf die Haut oberhalb der implantierten Pumpe aufgelegt wird, kann telemetrisch eine Verbindung zu dieser hergestellt und die Daten abgelesen und geändert werden.

Die Dosierung erfolgt je nach Schweregrad der Spastik, unabhängig vom Körpergewicht des Kindes und sollte einschleichend an die Bedürfnisse der PatientInnen angepasst werden. Die eingestellte Baclofentagesdosis wird in Mikrogramm (μg) angegeben und kann sowohl als Bolus, kontinuierlich oder auch als Bolus und zusätzlich kontinuierlich abgegeben werden, um den Muskeltonus zu unterschiedlichen Tageszeiten optimal kontrollieren zu können.

Behandlungsziel ist die Aufrechterhaltung eines möglichst verträglichen Muskeltonus und die Vermeidung bzw. Reduzierung von Spasmen. Zur Verhinderung von Nebenwirkungen sollte die niedrigstmögliche Dosis verwendet werden. Eine leichte Spastizität sowie gelegentliche Spasmen sind sogar wünschenswert, um die Kreislauffunktion der PatientInnen zu unterstützen [49].

Eine multizentrische Studie von Stampien und Tsai zeigte, dass die tägliche durchschnittliche Erhaltungsdosis von Baclofen nach 6 Monaten eine große Diskrepanz zwischen den einzelnen Kliniken aufweist. Die niedrigste angegebene Tagesdosis war 25µg/d, der höchste Wert betrug 1500µg/d [50].

Eine Überdosierung von Baclofen sollte vermieden werden, da kein spezifisches Antidot für die Substanz vorliegt. Symptome einer Überdosis sind beispielsweise Muskelhypotonie, Sedierung, Übelkeit, Erbrechen und Bewusstseinsintrübung. Allgemeinmaßnahmen beinhalten die möglichst rasche Entfernung der Baclofenrestdosis aus der Pumpe und bei Fehlen einer Kontraindikation eine Lumbalpunktion zur Senkung der Liquorbaclofendosis. Bei Atemdepression sollte eine Intubation erfolgen [49].

1.1.5.1.3 Pumpe

Bei der verwendeten Pumpe handelt es sich um ein programmierbares, batteriebetriebenes Infusionssystem zur Abgabe von Arzneimitteln der Firma Medtronic mit dem Produktnamen SynchroMed®. Sie kann sowohl zur Therapie einer schweren Spastik mit Baclofen als auch in der chronischen Schmerzbehandlung mit Morphin eingesetzt werden.

Die 2 aktuellen Modelle der Firma Medtronic unterscheiden sich hinsichtlich der Füllmenge; das kleinere Modell fasst 20 ml, das größere 40 ml. Der Oberflächendurchmesser ist bei beiden Geräten gleich, der Unterschied besteht in der Höhe mit 19,5 mm bei der 20 ml Pumpe und 26 mm bei der mit 40 ml Füllmenge. Beide Modelle haben die gleiche Batteriebetriebensdauer von 6 bis 7 Jahren. Nach Ablauf dieser Zeit muss die Pumpe operativ entfernt und durch eine neue ersetzt werden. Die minimale Flussrate beträgt für beide Modelle 0,048 ml/d, die maximale 24 ml/d. Katheter, um die Verbindung zwischen Pumpe und Liquorraum herzustellen, sind in vielen unterschiedlichen Modellen erhältlich [52].

Lioresal ist intrathekal für 180 Tage bei 37°C in einer implantierten Pumpe als stabil anzusehen. Für PatientInnen bedeutet dies, dass nach spätestens 6 Monaten das Lioresal aus der Pumpe entfernt und durch frische Substanz ausgewechselt werden muss, um die bestmögliche Wirkung des Medikaments zu erzielen.

Um die Pumpe erneut befüllen zu können, gibt es ein eigenes Refill-Set [48].

Die Befüllung der Pumpe erfolgt am LKH Graz tagesklinisch. Vor der Punktion des Füllungsreservoirs wird zur örtlichen Schmerzausschaltung ein Lokalanästhetikum auf die

Punktionsstelle aufgetragen. Anschließend wird unter sterilen Bedingungen das Reservoir der Pumpe mit einer Nadel punktiert, die alte Substanz mit einer Spritze entfernt und das neue Baclofen injiziert.

Zur Implantation der Pumpe stehen unterschiedliche Operationsmethoden zur Wahl. So kann die Positionierung des Gerätes sowohl im rechten als auch im linken Abdomen subfaszial erfolgen [53].

Die Höhe der Katheterlage am thorakolumbalen Übergang variiert in den einzelnen Krankenhäusern. In 67% der Kliniken liegt das Zielgebiet für den Katheter auf Höhe zwischen 9. und 10. Brustwirbel [50].

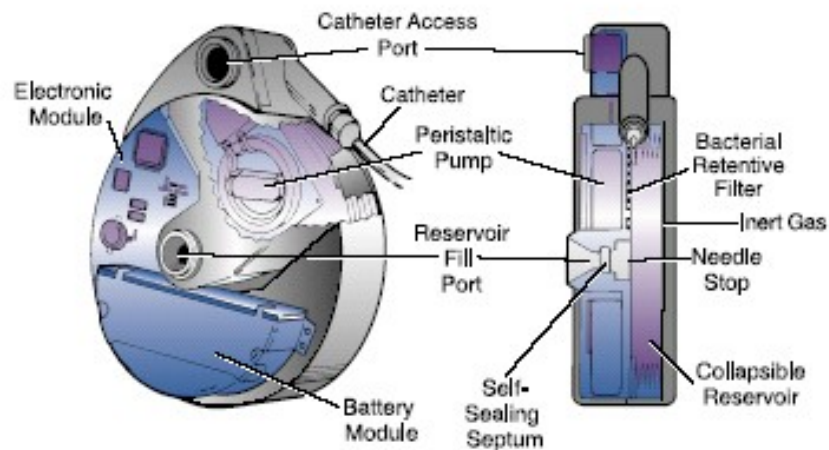


Abb. 7: Schnitt durch eine Pumpe mit Beschriftung der Bestandteile [51]

Abb. 7 zeigt sowohl einen Längs- als auch einen Querschnitt einer SynchroMed-Pumpe, um sich ein besseres Bild von der Funktionsweise dieses Gerätes zur Therapie machen zu können. Durch einen Nadeleinstich am „Reservoir Fill Port“ kann die Medikamentenlösung ins Pumpenreservoir eingefüllt werden. Zwischen Reservoir und peristaltischer Pumpe befindet sich ein Filter, um den Übertritt von Bakterien und daraus resultierende Infektionen zu vermeiden. Die Pumpe ist für den Transport der eingestellten Menge an Flüssigkeit über einen Katheter in den Liquorraum zuständig.

1.1.5.1.4 Komplikationen und Nebenwirkungen der Baclofenpumpe

Die Komplikationsraten in den bisher dazu publizierten Studien variieren signifikant [50]. In der Literatur werden folgende Komplikationen bei der intrathekalen Anwendung von Lioresal beschrieben:

Bei einer multizentrischen Datenerhebung von Stampien und Tsai wurde die Komplikationsrate bei 1002 Screeningtestuntersuchungen und 936 Pumpenimplantationen erhoben. Die Diagnosen der PatientInnen lauteten vor allem auf Zerebralparese, Rückenmarksverletzungen und traumatische Hirnverletzungen.

Pumpen-assoziierte Komplikationen nach der Implantation inkludierten eine Ansammlung von zerebrospinalen Liquor bei 3%, Obstipation bei ebenfalls 3%, Kopfschmerzen bei 2% und einen Austritt von zerebrospinalen Liquor bei 2% der PatientInnen. Die häufigsten Langzeitkomplikationen waren katheter-assoziiert (bei 4% der Fälle) und Infektionen (bei 1% der PatientInnen) [50].

Bei einer 2007 durchgeführten Studie von Motta et al. traten bei 200 Kindern und Erwachsenen (175 mit Zerebralparese, 25 mit anderen durch Spastik/Dystonie charakterisierten Erkrankungen wie Multiple Sklerose und traumatische Verletzungen) folgende Komplikationen während einer intrathekalen Baclofenbehandlung auf:

62 PatientInnen (31%) entwickelten mindestens eine Komplikation. Eine Infektion bildete sich in 20 Fällen (10%) aus und ein Austritt zerebrospinalen Liquors kam bei 17% der PatientInnen vor. 21 PatientInnen (10,5%) hatten ein katheter-assoziiertes Problem wie eine Diskonnektion oder einen Katheterbruch. Von den 62 betroffenen PatientInnen entwickelten 15 (7,5%) nur eine Infektion, 22 (11%) nur einen Liquoraustritt und 14 (7%) ein katheter-assoziiertes Problem. 11 PatientInnen (5,5%) hatten mehr als eine Komplikation.

Des Weiteren zeigte sich eine statistisch signifikante Korrelation zwischen einer erhöhten Infektionsrate und PatientInnen mit Ashworth Scale >3. Durch eine veränderte subfasziale Technik und eine modifizierte präoperative Prophylaxe konnte die Zahl an Infektionen im Laufe der Studie gesenkt werden [54].

Murphy et al. kamen in einer 2002 publizierten Studie zu folgenden Ergebnissen:

Bei einer GesamtpatientInnenanzahl von 23 in einem Beobachtungszeitraum von 48 Monaten wurden 25 intrathekale Baclofenpumpen implantiert. Davon entwickelten 9 PatientInnen (36%) eine Wundinfektion, 6 (24%) ein katheter-assoziiertes Problem, 4 (16%) einen Ausfluss von Liquorflüssigkeit, jeweils 3 (12%) Kopfschmerzen oder Erbrechen und zwei (8%) eine Meningitis. Die Anzahl an Komplikationen übersteigt die

Zahl an PatientInnen, da diese auch mehrere Komplikationen entwickeln konnten. Bei 11 PatientInnen (44%) musste die Pumpe wieder explantiert werden [55].

Auch eine 2004 erschienene Studie an 80 PatientInnen von Gooch et al. zeigte, dass vor allem katheter-assoziierte Probleme wie ein Verschluss oder eine Diskonnektion und Liquoraustritt als Komplikation auftreten können. Komplikationen mit dem Katheter sind somit der häufigste Grund für weitere erforderliche Operationen [56].

Wie bereits in diesem Kapitel erwähnt, können durch die intrathekale Anwendung des Baclofens die Nebenwirkungen gegenüber einer oralen Einnahme gesenkt werden.

In einer von Morton et al. durchgeführten Studie an einer Gruppe von 20 PatientInnen zeigten sich in den ersten 9 Monaten nach der Pumpenimplantation eine verstärkte Verstopfung bei 5 Kindern (20%), eine Harnretention, ein Dekubitus, eine Schluckverschlechterung und vermehrte Lethargie bei jeweils einem Kind (5%). Bis auf bei 3 Kindern mit bestehender Obstipation verschwanden alle anderen genannten Nebenwirkungen in den weiteren darauffolgenden 9 Monaten [41].

Bei Stempien und Tsai konnte bei der Austestung der PatientInnen mit einer Testdosis eine geringe Rate an Nebenwirkungen des Baclofens beobachtet werden. 26 PatientInnen (2,6%) klagten über Übelkeit und Erbrechen, bei 22 (2,2%) wurde eine Sedierung verzeichnet, bei 12 (1,2%) eine Hypotension und bei 16 (1,6%) eine Harnretention [50].

1.1.5.1.5 Body Mass Index (BMI)

Der BMI dient als Messzahl, um das Gewicht einer Person besser bewerten zu können. Berechnet wird dieser aus dem Gewicht in Kilogramm geteilt durch die Größe in Meter zum Quadrat. Der BMI wird als grober Orientierungswert angesehen. Als normalgewichtig gilt ein Wert zwischen 18,5 kg/m² und 24,9 kg/m² [57].

Durch einen erhöhten Muskeltonus, wie er bei Kindern mit spastischer Zerebralparese vorliegt, wird sehr viel Energie verbraucht, welche nicht ausreichend wieder zugeführt werden kann. Dadurch ergibt sich bei diesen PatientInnen ein verringerter BMI. Studien zeigen, dass durch die Behandlung mittels einer Baclofenpumpe eine Gewichtszunahme der Betroffenen erzielt werden kann [58][59].

Zudem kann das bei Kindern mit Zerebralparese ohnehin verminderte Körpergewicht durch Schluckstörungen und Probleme bei der Nahrungsaufnahme ausgelöst werden [60].

1.1.5.1.6 Therapiekosten im Vergleich zu anderen Therapieverfahren bzw. der Standardtherapie

Obwohl der klinische Nutzen dieser Therapieform groß ist, sind die Kosten einer der Gründe, warum die Anwendung der Baclofenpumpe nicht weiter verbreitet ist. Mithilfe von mathematischen Modellen können Berechnungen zu durchschnittlichen Behandlungskosten erfolgen.

2008 wurde von Hoving et al. in den Niederlanden die erste prospektive klinische Studie publiziert, welche eine Kosten-Wirksamkeitsanalyse der intrathekalen Baclofentherapie bei PatientInnen mit spastischer Zerebralparese durchführte. Die Behandlungskosten für die StudienteilnehmerInnen bei Standardtherapie (diese inkludiert Physiotherapie, Ergotherapie und/oder Rehabilitation) betragen im Durchschnitt 5296 € jährlich und 9028 € in dem Jahr, in dem sie zusätzlich auch eine Baclofenpumpe als Therapieform erhielten. Dies führte zu jährlichen zusätzlichen Kosten von 3732 € pro PatientIn. Sowohl bei der Kosten-Wirksamkeitsanalyse als auch bei der Kosten-Nutzenanalyse zeigte sich, dass intrathekales Baclofen effektiver, aber auch teurer ist als eine alleinige Standardtherapie.

Da die Behandlung mit einer Baclofenpumpe jedoch nur bei sorgfältig ausgewählten PatientInnen durchgeführt wird, hat sie dadurch einen sehr geringen Einfluss auf das Budget des Gesundheitssystems. Aufgrund unterschiedlicher Finanzierungen und Unterstützungen ist es schwer, die Ergebnisse für andere Länder zu generalisieren [61].

Von Sampson et al. und De Lissovoy et al. wurden des Weiteren retrospektive Studien mit einem Kostenberechnungszeitraum von jeweils 5 Jahren durchgeführt [62][63].

De Lissovoy et al. kamen zu dem Schluss, dass eine Baclofenpumpe bei einem gewissenhaft ausgesuchtem PatientInnengut ihr Geld in Bezug auf eine Kosten-Wirksamkeitsanalyse auf jeden Fall wert ist und auch die von Sampson et al. publizierte Studie kam zu ähnlichen Ergebnissen.

1.2 Lebensqualität

Um sich besser vorstellen zu können, wie man den Begriff „Lebensqualität“ deuten kann, versuchte die WHO 1995, diesen zu definieren:

Die Lebensqualität ist die Wahrnehmung von Individuen bezüglich ihrer Position im Leben im Kontext der Kultur- und Wertesysteme, in denen sie leben und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen [64].

1980 stand der Terminus „Lebensqualität“ zudem erstmals im Duden. Er wird folgendermaßen erklärt:

Durch bestimmte Annehmlichkeiten (wie saubere Umwelt, humane Arbeitsbedingungen, großzügiges Freizeitangebot) charakterisierte Qualität des Lebens, die zu individuellem Wohlbefinden führt [65].

1.2.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität

Der Begriff „Lebensqualität“ wurde ursprünglich in der sozialwissenschaftlichen Wohlfahrtsforschung angewandt. Er diene dazu, den Anteil an Übereinstimmung zwischen einem bestimmten objektiven Lebensstandard einer genau definierten Bevölkerungsgruppe und dem subjektiv wahrgenommenem Wohlbefinden derselben zu kennzeichnen. Abzugrenzen davon ist der Begriff „Gesundheitsbezogene Lebensqualität“, der speziell auf die Aspekte des Befindens und auch des Handlungsvermögens von Menschen Rücksicht nimmt, die gesundheitlich angeschlagen bzw. chronisch erkrankt sind [66].

1.2.2 Erfassung der Lebensqualität

Das Konzept der Lebensqualität ist multidimensional und sollte bei der Entstehung und Erarbeitung von Messinstrumenten berücksichtigt werden. Sowohl physische, psychische soziale und funktionale Betrachtungsweisen sollen dabei beachtet werden. Da der Begriff Lebensqualität ein sehr subjektiv wahrgenommenes Empfinden widerspiegelt, sollte das Messinstrument von der betroffenen Person selbst bewertbar sein und in schwierigen Fällen wie bei Kindern eine Fremdbeurteilung durch Eltern oder das Pflegepersonal ermöglichen.

Fragen sollten klar und deutlich formuliert und die Beantwortungsdauer dafür angemessen sein. Gütekriterien für ein Messinstrument sind Validität, Reliabilität und Sensitivität. Des Weiteren sollte eine Auswertungsanweisung vorliegen, welche es erlaubt, präzise und einfach zu interpretierende Ergebnisse zu erhalten [66].

Um die Lebensqualität von Individuen erfassen zu können, stehen mittlerweile viele standardisierte und psychometrisch überprüfte Messinstrumente zur Verfügung. Grundsätzlich lassen sich diese in zwei Sparten, zum einen in krankheitsübergreifende, zum anderen in krankheitsspezifische Messinstrumente, unterteilen:

Krankheitsübergreifende Messinstrumente

Diese werden auch als generische Messinstrumente bezeichnet und können in unterschiedlichen Populationen ohne Berücksichtigung eines spezifischen Alters, einer bestimmten Erkrankung oder Behandlungsgruppe eingesetzt werden.

Eines der wohl bekannteren Messinstrumente in diesem Bereich ist der Short-Form 36 (SF- 36), welcher schon in vielen Publikationen zur Beurteilung der Lebensqualität von Erwachsenen verwendet wurde [67].

Zur Messung der Lebensqualität von Kindern eignet sich unter anderem der KIDSCREEN. Die Entwicklung dieses Fragebogens wurde 3 Jahre lang von der Europäischen Kommission gefördert und er dient zur interkulturellen Evaluierung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität sowohl bei gesunden als auch bei kranken Kindern [68].

Weiteres Beispiel für ein krankheitsübergreifendes Messinstrument ist der KINDL^R-Fragebogen, welcher gleich wie der KIDSCREEN für sowohl kranke als auch gesunde Kinder und Jugendliche, ursprünglich entwickelt für den deutschsprachigen Raum, eingesetzt wird. Durch spezifische erweiterbare Module für z.B. unterschiedliche Erkrankungsgruppen wird der Zusatzteil zu den krankheitsspezifischen Messinstrumenten gezählt [69].

Auch beim Child Health Questionnaire (CHQ) handelt es sich um eine generische Messung des Gesundheitszustandes von Kindern [70].

Da die zwei letztgenannten Fragebögen auch bei dieser Arbeit als Messinstrument dienen, wird im Kapitel Material und Methoden noch näher auf die CHQ- und KINDL^R-Fragebögen eingegangen.

Krankheitsspezifische Messinstrumente

Diese Verfahren werden bei spezifischen PatientInnengruppen eingesetzt. Die Einsatzmöglichkeiten sollten daher genau definiert sein.

Beispiel für ein krankheitsspezifisches Messinstrument ist der Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CP CHILD)-Fragebogen, welcher sich an die Eltern von Kindern und Jugendlichen mit schwerer Behinderung richtet [71].

Dieses Messinstrument wird ebenfalls im Kapitel Material und Methoden noch genauer erläutert.

Ein weiteres mögliches Messinstrument zur Evaluierung der Lebensqualität von Kindern mit Zerebralparese stellt auch der Cerebral Palsy Quality of Life (CP QoL) Fragebogen dar, welcher bei unserer Untersuchung allerdings nicht verwendet wurde, da sich der ursprüngliche Fragebogen nur an Kinder bis 12 Jahre richtete und erst 2013 eine zusätzliche Version für Kinder zwischen 13 und 18 Jahren auf den Markt gekommen ist [72].

1.3 Zerebralparese und Lebensqualität

Eine 2007 publizierte Studie, durchgeführt in 6 europäischen Ländern mithilfe einer Befragung von 818 Kindern mit Zerebralparese im Alter von 8 bis 12 Jahren, kam zu sehr interessanten Ergebnissen. Zu berücksichtigen ist dabei, dass 318 Kinder (39%) aufgrund schwerer intellektueller Einschränkungen den Fragebogen nicht selber ausfüllen konnten. Zusätzlich wurden Vergleiche mit Daten aus der allgemeinen Bevölkerung angestellt.

Typ und Schweregrad der Einschränkung von Kindern mit Zerebralparese haben in 6 Bereichen des KIDSCREEN-Fragebogens keinen Einfluss auf die Lebensqualität. Dazu zählen sowohl psychologisches Wohlbefinden, Selbstwahrnehmung und soziale Unterstützung, als auch schulische Umgebung, finanzielle Ressourcen und soziale Akzeptanz der Erkrankung.

Eine schlechtere Lebensqualität aufgrund der Einschränkung zeigte sich in anderen Bereichen:

Kinder mit einer eingeschränkten Gehfähigkeit erreichten nachvollziehbar ein schlechteres physisches Wohlbefinden; Kinder mit intellektueller Einschränkung zeigten weniger Emotionen und Autonomie; Kinder mit Sprachschwierigkeiten hatten eine schlechtere Beziehung zu ihren Eltern.

Des Weiteren zeigte sich, dass Schmerz (dieser wurde in einem Teilbereich des CHQ gemessen) mit einer verschlechterten Lebensqualität assoziiert wird. Im Vergleich zu gleichaltrigen Kindern in der Gesamtbevölkerung erreichten die Zerebralparese Kinder im Durchschnitt die selbe Lebensqualität. Ein Vergleich des physischen Wohlbefindens der Kinder war nicht möglich.

Interessant zu erwähnen ist außerdem, dass Kinder mit Zerebralparese bei dieser Studie häufiger bei AlleinerzieherInnen lebten und deren Eltern einen schlechteren

Bildungsabschluss und niedrigeren Erwerbsstatus hatten als die Vergleichsgruppe aus der Gesamtbevölkerung [73].

Im Allgemeinen ist zu sagen, dass auch die Lebensqualität der Eltern bei einem schwer behinderten Kind beeinflusst wird. Die Pflege eines Kindes mit Zerebralparese kann sowohl einen positiven als auch einen negativen Einfluss auf das Leben der Eltern in vielen Bereichen wie Wohlbefinden, Unabhängigkeit, Familie und finanzielle Stabilität haben. Häufig klagen die pflegenden Eltern über eine zu geringe Unterstützung in ihrem Umfeld. Umbauten für einen behindertengerechten Wohnbereich, aber auch die Finanzierung diverser Behelfe für das Kind und eine Pflege des Kindes häufig 7 Tage die Woche führen zu einer finanziellen Belastung für die ganze Familie [74].

1.4 Zielsetzung der Studie

Wie bereits im Kapitel Zerebralparese und Lebensqualität näher erläutert wurde, weisen Kinder mit Zerebralparese bei eingeschränkter Gehfähigkeit eine schlechtere Lebensqualität auf.

Ziel dieser Studie war es, validierte Informationen über die Alltagssituation der betroffenen PatientInnen mit GMFCS V und deren Eltern in Zusammenhang mit der intrathekalen Baclofenpumpentherapie zu erhalten und die dadurch gewonnenen Ergebnisse mit den Daten vor der Implantation der Pumpe zu vergleichen.

In der Literatur finden sich einige Studien, welche sich mit dieser Therapiemethode in Bezug auf die Lebensqualität auseinandersetzen. So haben sich als Beispiele bereits Morton et al. [41], Hoving et al. [75] und Krach et al. [76] mit dieser Thematik beschäftigt, allerdings liegen kaum Langzeitergebnisse zu dieser Behandlungsmethode in Bezug auf die Lebensqualität von Kindern vor. Die Ergebnisse der genannten Studien werden in der Diskussion dieser Arbeit noch genauer beschrieben.

Da die in diese Studie einbezogenen PatientInnen die intrathekale Baclofenpumpentherapie schon seit Jahren nutzen, besteht die Möglichkeit, Aussagen über den Erfolg der Baclofenpumpe bei langjähriger Anwendung treffen zu können.

Mit den daraus gewonnenen Ergebnissen kann Eltern von Kindern mit Zerebralparese die Entscheidung erleichtert werden, ob diese Form der Therapie für ihr Kind die richtige ist. Außerdem kann den Eltern besser mitgeteilt werden, welche Bereiche des täglichen Lebens für ihr Kind verändert werden und auf welche Bereiche diese Therapie vermutlich

keinen Einfluss haben wird. So können den Eltern bereits im Vorhinein falsche Vorstellungen genommen werden.

2 Material und Methoden

In diesem Kapitel wird der genaue Ablauf der klinischen Prüfung beschrieben.

2.1 Vorgehen

Zur Beantwortung der Frage nach der Lebensqualität von Kindern und jungen Erwachsenen mit spastischer Zerebralparese wurden alle PatientInnen mit Zerebralparese der Abteilung für Kinderorthopädie des Landeskrankenhauses Graz eingeschlossen, bei denen derzeit eine Langzeittherapie mit einer intrathekalen Baclofenpumpe durchgeführt wird. Für diese Kinder mit Baclofenpumpen existiert an der Abteilung für Kinderorthopädie eine passwortgeschützte Exceltabelle, die durch die betreuenden MedizinerInnen erstellt wurde. Diese Exceltabelle wurde als Grundlage genommen, um Informationen über die Namen und das nächste Befüllungsdatum der Pumpe des jeweiligen Kindes zu gewinnen.

Insgesamt handelt es sich um 14 betroffene PatientInnen, die den Einschlusskriterien entsprechen.

Diese PatientInnen kommen in regelmäßigen Abständen von 3 Wochen bis zu einem halben Jahr an die Klinik, um die Pumpe auffüllen zu lassen. Im Rahmen des Termins zur Pumpenauffüllung wurden die Eltern, wenn möglich auch die Kinder selbst, gefragt, ob sie an dieser klinischen Prüfung teilnehmen möchten. Die Befragung der PatientInnen und deren Eltern wurde im Zeitraum von Jänner 2013 bis Juni 2013 durchgeführt.

Demographische Daten zu den einzelnen PatientInnen wurden zuvor aus dem klinikeigenen Dokumentationssystem MEDOCS gewonnen. Dabei handelt es sich um ein elektronisches Kommunikations- und Informationsnetzwerk für das Universitätsklinikum Graz und den Landeskrankenhäusern der Steiermark.

Die Datenaquierung umfasste folgende Bereiche:

- Name / Vorname
- Geburtsdatum
- Datum der Baclofenpumpenimplantation
- Gewicht und Größe der Kinder bei Implantation der Pumpe
- Pumpenwechsel
- Dosierung
- Falls vorhanden: Ashworth-Scale vor Pumpenimplantation

2.2 Erhebungsinstrumente

Zur Erhebung der Daten dienen 3 standardisierte Fragebögen (CP CHILD, CHQ und KINDL^R), der MAS zur körperlichen Beurteilung der PatientInnen und ein kurzer von uns selbstverfasster Fragebogen an die Eltern der PatientInnen. Die verwendeten Fragebögen befinden sich im Anhang dieser Arbeit (S. 62 ff.).

2.2.1 CP CHILD

Beim CP CHILD-Fragebogen handelt es sich um einen Index zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Menschen mit Behinderung, welcher in Kanada erarbeitet wurde, aber auch in einer deutschen Version vorliegt.

Der Fragebogen wurde für Eltern und BetreuerInnen zur Beurteilung von Kindern mit Schwerbehinderung, wie nicht gehfähige Kinder mit Zerebralparese und anderen traumatischen oder erworbenen Hirnschädigungen, entwickelt. Diese Kinder würden bei einer genaueren Einteilung einen GMFCS von IV oder V erreichen. Mit den aus diesem Fragebogen gewonnenen Ergebnissen kann die Effektivität von Interventionen besser beurteilt und verglichen werden.

Unterteilt wird der Fragebogen in 6 Dimensionen mit insgesamt 37 Unterpunkten: „Körperpflege/Aktivitäten des täglichen Lebens“, „Positionierung/Transfer/Mobilität“, „Wohlbefinden/Gefühle“, „Kommunikation/Soziale Interaktion“, „Gesundheit“ und „Lebensqualität des Kindes insgesamt“. Die Bewertung des Fragebogens ist standardisiert und reicht von 0 (=am schlechtesten) bis 100 (=am besten).

In einem zusätzlichen Teilbereich wird außerdem abgefragt, wie wichtig einzelne genannte Punkte für die Lebensqualität des Kindes sind und persönliche Daten des Kindes und des begleitenden Elternteils werden aufgenommen [71].


Überlegen Sie, wie jede der folgenden Aktivitäten normalerweise von bzw. mit Ihrem Kind ausgeführt wird. Bewerten Sie dann, wie schwierig die Ausführung jeder dieser Aktivitäten in den letzten 2 Wochen war, und wählen Sie den Grad an Hilfestellung , der nötig war, um Ihrem Kind bei der Durchführung der Aktivitäten zu helfen.							vollständig	mäßig	gering/zuschauend	unabhängig	
Wie schwierig war Folgendes in <u>den letzten 2 Wochen</u> :	<i>nicht möglich</i>	<i>sehr schwierig</i>	<i>etwas schwierig</i>	<i>leicht</i>	<i>sehr leicht</i>	<i>völlig unproblematisch</i>					
Anziehen/Tragen von Strümpfen, Schuhen, Schienen etc.	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
 <i>Feld für Kommentare und Ergänzungen</i>											

Abb. 8: Beispiel einer Fragestellung des CP CHILD - Fragebogens [77]

2.2.2 KINDL^R

Der krankheitsübergreifende KINDL^R-Fragebogen dient dazu, die gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen im deutschsprachigen Raum erfassen zu können. Er kann zur Evaluierung der Lebensqualität sowohl bei erkrankten als auch bei gesunden Kindern und Jugendlichen verwendet werden.

Der Fragebogen liegt für unterschiedliche Alters- und Entwicklungsstufen vor und kann zusätzlich durch spezifische Module ergänzt werden. Dem KINDL^R-Fragebogen können des Weiteren 6 Dimensionen mit jeweils 4 Unterpunkten zugeordnet werden:

„Körperliches Wohlbefinden“, „Seelisches Wohlbefinden“, „Selbstwert“, „Familie“, „Freunde“ und „Schule/Ausbildung“.

Die Bewertung des Fragebogens reicht bei den transformierten Werten von 0 (=am schlechtesten) bis 100 (=am besten).

Ein höherer Wert bei den einzelnen Antworten bedeutet eine bessere, ein niedriger Wert eine schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität [69].

In dieser Studie kam zusätzlich noch das Modul „Chronische Erkrankung“ mit 6 Unterpunkten zum Einsatz. Da der überwiegende Teil der PatientInnen nicht selber zu seiner Situation befragt werden konnte, wurde nur die Elternversion des Fragebogens verwendet und auf alle anderen Versionen des Fragebogens verzichtet.

Die Dimensionen können nur adäquat berechnet werden, wenn mehr als 70% des Bereiches beantwortet wurden. Da die Fragen teilweise für die Eltern schwierig zu beurteilen waren, konnten manche nur 1 bis 2 von 4 Unterpunkten beantworten; diese Dimensionen wurden bei der Auswertung der Daten gestrichen.

2.2.3 CHQ

Bei diesem krankheitsübergreifenden Fragebogen, speziell entwickelt um die Gesundheit und das Wohlbefinden von Kindern zu messen, wurde das Format zur Beantwortung durch die Eltern (PF- 50) verwendet [70].

Für die anschließende Auswertung wurde nur der Teilbereich 10 („Zusätzliche Erkrankungen und Einschränkungen“) berücksichtigt, da die anderen Teilbereiche zu allgemein für Kinder mit spastischer Tetraparese zu beurteilen sind und eventuelle minimale Veränderungen im Vergleich vorher/nachher dabei nicht ausreichend erfasst werden.

In dem berücksichtigten Abschnitt werden gesundheitliche Auffälligkeiten des Kindes abgefragt.

2.2.4 MAS

Beim MAS handelt es sich um eine körperliche Untersuchung der PatientInnen, die in der Regel durch PhysiotherapeutInnen durchgeführt wird. Der MAS erfasst den geschwindigkeitsabhängigen Widerstand gegen passive Bewegung subjektiv. Durch diesen Test kann die Spastizität einzelner Körperteile (Hüfte, Knie, Fuß, Schulter, Ellenbogen, Unterarm, Handgelenk und Finger) besser beurteilt werden.

Die Beurteilungsskala reicht von 0 - 4:

- 0= keine Zunahme des Muskeltonus
- 1= leichte Zunahme des Muskeltonus, äußert sich in Muskelanspannung und Entspannung oder durch einen minimalen Widerstand am Ende des Bewegungsausmaßes (range of motion= ROM), wenn der betroffene Körperteil gebeugt oder gestreckt wird
- 1+= leichte Zunahme des Muskeltonus, äußert sich in Muskelanspannung, gefolgt von minimalem Widerstand während des verbleibenden (weniger als die Hälfte) Bewegungsausmaßes
- 2= ausgeprägte Zunahme des Muskeltonus über den größten Teil des Bewegungsausmaßes, aber der betroffene Körperteil lässt sich leicht bewegen
- 3= beträchtliche Zunahme des Muskeltonus, passive Bewegung schwierig
- 4= betroffener Körperteil starr (rigid) in Flexion oder Extension

Zur Auswertung wird folgende Umrechnung verwendet:

0 = 0, 1 = 1, 1+ = 2, 2 = 3, 3 = 4, 4 = 5.

Die Punktezahlen jedes einzelnen Gelenks werden addiert und durch die Anzahl aller oben erwähnten Gelenke dividiert [23].

2.2.5 Elternfragebogen

Ergänzt wurden die standardisierten Fragebögen durch 6 weitere Items und Angaben zu aktuellem Gewicht und Körpergröße der PatientInnen.

1. Würden Sie die Behandlung mit einer Baclofenpumpe bei Ihrem Kind wiederholen?
2. Würden Sie anderen Betroffenen diese Therapie weiterempfehlen?
3. Konnte die Therapie Ihre Erwartungen erfüllen?
4. Sind während der Behandlung mit dieser Therapie Komplikationen bei Ihrem Kind aufgetreten? Wenn ja, welche?
5. Konnte durch diese Therapie die Pflege Ihres Kindes im Alltag erleichtert werden?
6. Sind Sie der Meinung, dass sich durch die Behandlung die Lebensqualität Ihres Kindes verbessert hat?

Eine Beantwortung der Fragen erfolgte jeweils mit Ja oder Nein. Bei Frage 4. konnten die Eltern noch weitere Angaben in Bezug auf Komplikationen schriftlich anführen.

Alle in diesem Kapitel erwähnten Fragebögen wurden von den Eltern selbst ausgefüllt. Bei Unklarheiten konnten diese jederzeit Fragen stellen, da während des Ausfüllens der Unterlagen stets eine Ansprechperson vor Ort war. Die Gespräche mit den Eltern inklusive des Ausfüllens der Fragen dauerten zwischen einer und eineinhalb Stunden. Da die Konversationen während der Wartezeit auf die Pumpenauffüllung durchgeführt wurden, entstand dabei für die StudienteilnehmerInnen keine zusätzliche Zeitverzögerung.

Einem der teilnehmenden PatientInnen wurden die Unterlagen mit einer beiliegenden Erklärung nach Hause zugeschickt, da er zur Baclofenpumpenbefüllung gemeinsam mit einem Betreuer und nicht mit seinen Eltern erschienen war. Die Unterlagen wurden von den Eltern ausgefüllt und umgehend an die Klinik retourniert.

2.3 Statistische Berechnungen

Die Auswertung erfolgte mittels deskriptiver und explorativer Statistik. Für numerische Daten wurden - abhängig von der Verteilung - Mittelwerte und Standardabweichungen angegeben.

Die statistische Auswertung erfolgte mit Hilfe von IBM ® SPSS ® Statistics 20.0.0 (IBM Corporation, Armonk, NY, USA). Unterschiede der Ergebnisse vor und nach der Befragung wurden mit einem t-Test für abhängige Stichproben berechnet. Ein p-Wert <0,05 wurde als statistisch signifikant angesehen.

2.4 Ethik

Da bei dieser klinischen Prüfung eine Befragung und Untersuchung der PatientInnen und deren Eltern stattfand, musste ein Ethikantrag gestellt werden. Die Ethikkommission der Medizinischen Universität Graz bestätigte am 21. Dezember 2012, dass kein Einwand gegen die Durchführung dieser Studie vorliege.

Aufgrund eines zusätzlichen Fragebogens wurde am 22. April 2013 ein positives Folgevotum abgegeben.

3 Ergebnisse

Im folgenden Kapitel werden die Resultate aus der Recherche in MEDOCS, aber auch aus der Befragung und der körperlichen Untersuchung im Detail erläutert.

3.1 PatientInnen

Von den 14 PatientInnen konnten alle untersucht werden, aber nur bei 13 von ihnen wurden die Fragebögen vollständig ausgefüllt. Eine Mutter erklärte sich zwar bereit, die Fragebögen auszufüllen, wollte dies aber nicht in der Klinik sondern von zuhause aus erledigen und die Fragebögen anschließend zurückschicken. Die Unterlagen wurden trotz Rückfrage (Fragebögen sind laut Angabe der Mutter zu zeitintensiv) leider nicht ausgefüllt und zurückgesendet. Insgesamt wurden daher 13 PatientInnen in der Auswertung berücksichtigt.

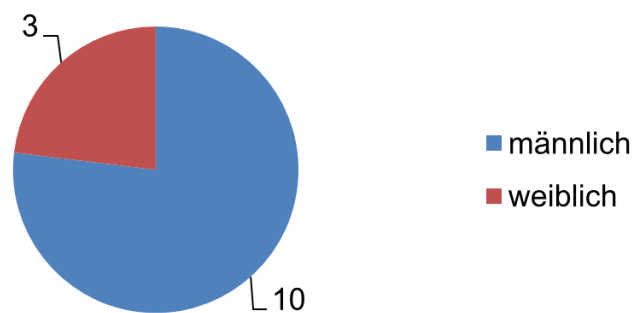


Abb. 9: Geschlechterverteilung der PatientInnen

Alle 13 PatientInnen (100%) leiden an einer spastischen Tetraparese und erreichten bei der GMFCS Klassifikation den höchsten Wert von V. Zum Zeitpunkt ihrer Befragung betrug das durchschnittliche Alter der PatientInnen 18 Jahre und 11 Monate (range: 11 Jahre, 2 Monate - 25 Jahre, 6 Monate).

Bei der Implantation der Pumpe waren die Kinder im Durchschnitt 14 Jahre alt, wobei bei dem jüngsten Kind bereits mit 4 Jahren und 6 Monaten, bei dem Ältesten erst im jungen Erwachsenenalter von 21 Jahren und 3 Monaten dieser Eingriff erfolgte.

Durchschnittlich lebten die Kinder bis zum Zeitpunkt der Befragung schon 60 Monate (range: 12,4 Monate - 100,6 Monate) mit dieser Pumpe. Allen (100%) war eine Baclofenpumpe mit einem Füllvolumen von 20 ml implantiert worden. Aufgrund der im Unterkapitel Therapie erwähnten eingeschränkten Lebensdauer der Pumpen fand bei 5 PatientInnen (38%) bereits ein operativer Wechsel der Pumpe statt.

Die Dosierung erfolgte sehr variabel, je nach Bedürfnis der PatientInnen, und betrug im Mittelwert zum Befragungstermin 225,17 µg (range: 100 µg - 419 µg).

3.2 CP CHILD

Die erhaltenen Daten wurden jeweils im Vergleich aktuell/zur Zeit vor der Pumpenimplantation ausgewertet (Ausnahmen sind die Teilbereiche 7 - 9, diese wurden nur aktuell evaluiert). Dieser Fragebogen wurde von allen 13 StudienteilnehmerInnen ausgefüllt.

Teilbereich 1 – 6

		Vor Implantation		Aktuell		Differenz		
	n	Mittelwert	SD	Mittelwert	SD	Mittelwert	SD	p
1. Körperpflege/ Aktivitäten	13	26,59	10,2	42,95	12,7	16,33	11,8	0,000
2. Positionierung/ Transfer/Mobilität	13	28,42	16,2	41,45	10,6	13,03	10,4	0,001
3. Wohlbefinden/ Gefühle	13	55,19	28,6	87,42	10	32,23	26,6	0,001
4. Kommunikation/ soziale Interaktion	13	43,52	23,1	60,44	24,7	16,92	15,8	0,002
5. Gesundheit	13	60,51	22,5	72,82	17,5	12,31	18	0,030
6. Lebensqualität insgesamt	13	33,85	19	75,38	21,8	41,53	27,6	0,000
Standardisierter Score Total (1-6)	13	40,09	14	60,05	10,1	19,96	12,2	0,000

Tabelle 1: Ergebnisse des CP CHILD - Fragebogens - Evaluierung der Lebensqualität nach 60 Monaten

In Tabelle 1 sind die erreichten Mittelwerte inkl. Standardabweichung vor Implantation der Baclofenpumpe im Vergleich zu Mittelwert und Standardabweichung zum Befragungszeitpunkt sowie signifikante Unterschiede (p) angegeben.

Sowohl die einzelnen Teilbereiche im Vergleich vorher/nachher als auch das Gesamtergebnis im Vergleich vorher/nachher erreichten signifikante p-Werte.

Bei einer möglichen Punkteanzahl von 100 konnte die Anzahl der Punkte in der Dimension „Körperpflege/Aktivitäten des täglichen Lebens“ um 16,33 Punkte gesteigert werden. Teilbereich 2 „Positionierung, Transfer und Mobilität“ erreichte eine Verbesserung

um 13,03 Punkte und Teilbereich 3 „Wohlbefinden und Gefühle“ konnte sich sogar um 32,23 Punkte erhöhen. Die Dimension „Kommunikation und soziale Interaktion“ erhielt im Vergleich zu vorher 16,92 zusätzliche Punkte, die Dimension „Gesundheit“ 12,31 Punkte und der Bereich „Lebensqualität des Kindes insgesamt“ 41,53 Punkte mehr als vor Implantation der Pumpe.

Durch die Bewertung dieser 6 Teilbereiche konnte ein standardisierter Gesamtscore ermittelt werden, welcher sich im Vergleich zum Befinden vor der Implantation um 19,96 Punkte steigern konnte.

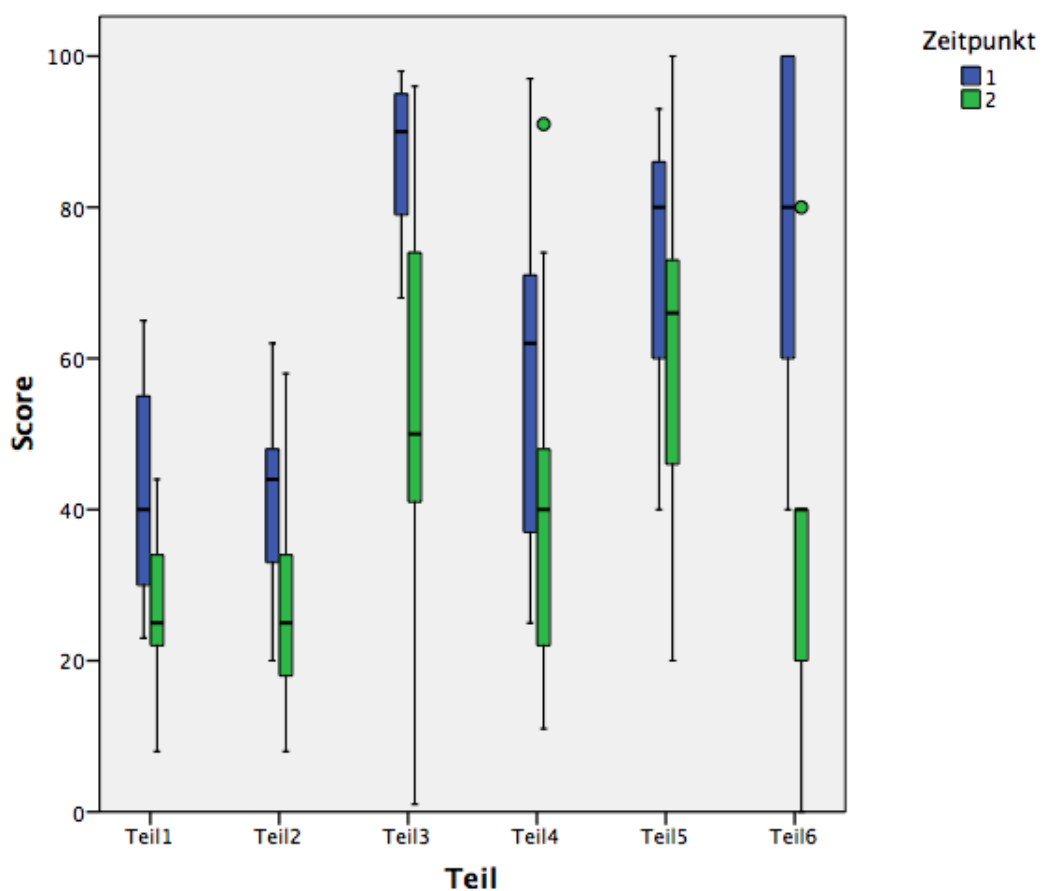


Abb. 10: Boxplot - Teilergebnisse des CP CHILD vorher/nachher im Vergleich; Zeitpunkt 1= nachher, Zeitpunkt 2= vorher

Abb. 10 zeigt mithilfe eines Boxplots (Median, oberes und unteres Quartil, oberer und unterer Extremwert, Ausreißer) an, in welchem Bereich die einzelnen ausgewerteten Daten der 6 Test-Dimensionen liegen. Zeitpunkt 1 stellt das aktuelle Ergebnis des Fragebogens auf einer Skala von 0 bis 100 dar, Zeitpunkt 2 die erreichten Punkte vor Implantation der Pumpe.

Dabei sind zwei Ausreißer zu erkennen. Die Bewertung eines/r Patienten/in (grüner Punkt, Teil 4) erreichte in Teilbereich 4 im Vergleich vorher/nachher dieselbe hohe Punkteanzahl von 91,43. Der zweite Ausreißer erzielte bei der Bewertung von Teilbereich 6 sowohl vor der Implantation als auch zum Befragungszeitpunkt einen Wert von 80 Punkten.

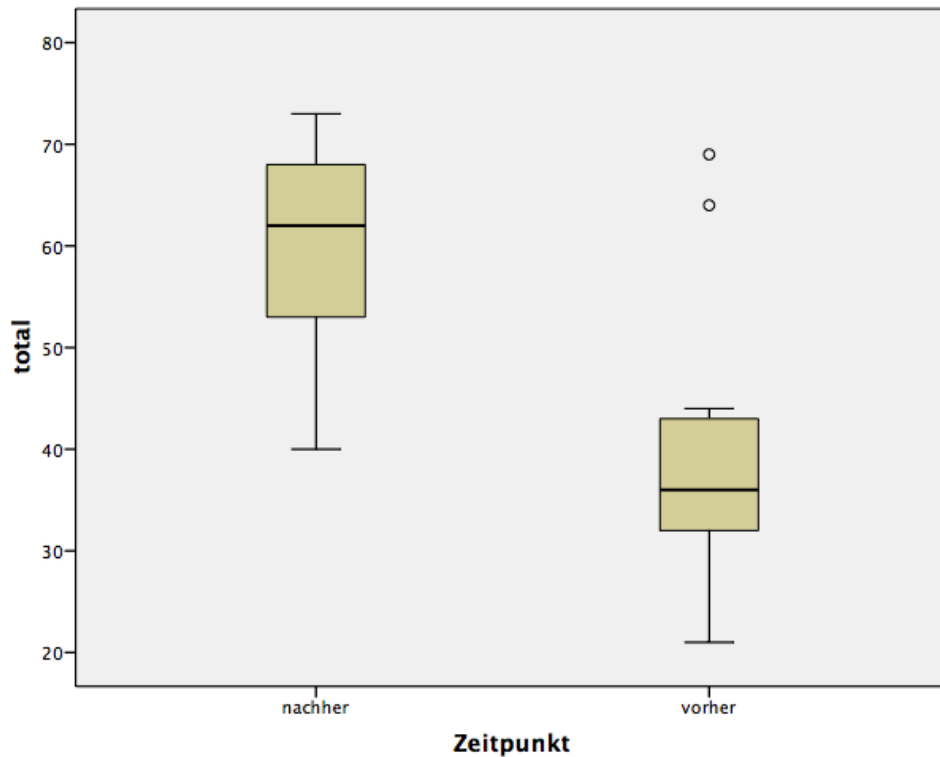


Abb. 11: Boxplot - CP CHILD Total Score vorher/nachher im Vergleich

Abb. 11 bildet die Gesamtbewertung der 6 Dimensionen ab. Die Bezeichnung „Zeitpunkt nachher“ stellt die Situation zum Befragungstermin dar, die Bezeichnung „Zeitpunkt vorher“ die erreichte Punktezahl zur Zeit vor der Pumpenimplantation. Die Skala in der Bewertung reicht von 0 bis 100. Es ist nur der Ausschnitt zwischen 20 und 80 Punkten dargestellt.

Dabei zeigen sich bei den erreichten Punkten vor Implantation der Pumpe zwei Ausreißer. EinE PatientIn erzielte bereits vor Implantation der Pumpe einen hohen Gesamtscore von 69,62 (nachher 70,05), ein weiterer Ausreißer einen Wert von 64,45 davor (nachher 71,87).

Teilbereich 7: Wie wichtig sind die einzelnen abgefragten Punkte für die Lebensqualität des Kindes?

Teilbereich 7 beinhaltet 36 Punkte, jeweils zu bewerten mit 0 bis 5 Punkten (0= gar nicht wichtig, 5= am wichtigsten).

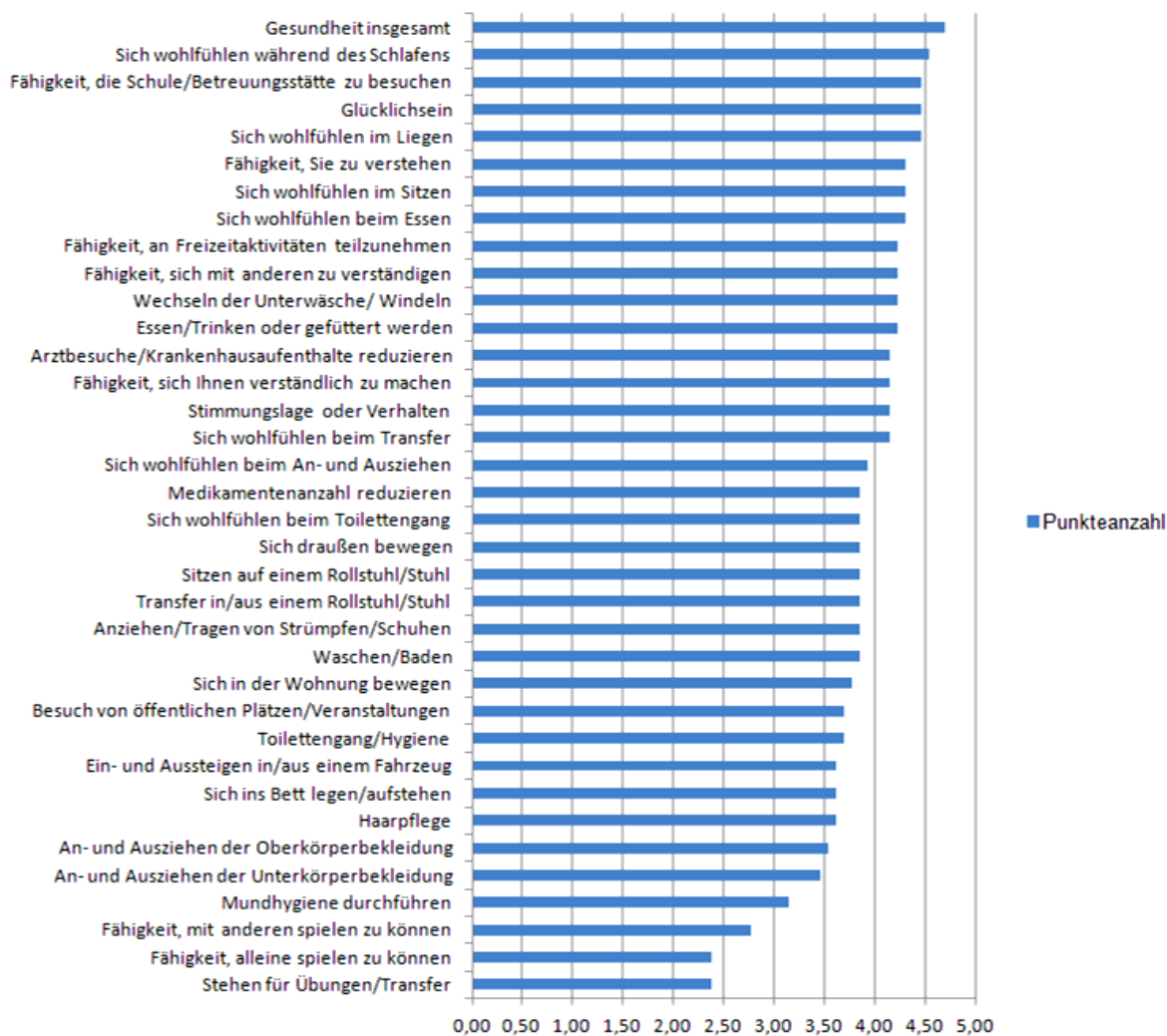


Abb. 12: Erreichte Punkteanzahl einzelner Fragestellungen bezüglich deren Bedeutsamkeit für die Lebensqualität

Laut Angaben der Eltern erreichte der Punkt „Gesundheit insgesamt“ die im Durchschnitt höchste Punkteanzahl mit 4,69 (range: 4 - 5), gefolgt von der Frage „Sich wohlfühlen während des Schlafens“ mit 4,54 (range: 4 - 5) und den Fragen „Fähigkeit, die Schule oder eine andere Kinderbetreuungsstätte besuchen zu können“, „Sich wohlfühlen im Liegen“ und „Glücklichsein“ mit jeweils 4,46 Punkten (range: 4 - 5).

Die wenigsten Punkte erreichten nach der elterlichen Einschätzung die Fragestellungen zur „Fähigkeit, alleine spielen zu können“ und zum „Stehen für Übungen oder den Transfer“ mit jeweils 2,38 (range: 0 - 5).

Teilbereiche 8 und 9: Angaben zum Kind und persönliche Daten des Elternteiles

9 PatientInnen (69%) sind tagsüber in einer Tagesheimstätte untergebracht, zwei Kinder (15%) besuchen die Sonderschule, ein Patient (7,5%) besucht Kurse auf der Universität im Rahmen eines Geschichtstudiums und zu einem Kind (7,5%) wurden keine Angaben gemacht.

Die Elternteile, welche die Fragebögen ausfüllten, sind zu 77% weiblich und zu 23% männlich. Sie sind laut eigenen Angaben 7 Tage die Woche für die Pflege ihres Nachwuchses zuständig.

Zwei Personen (15%) geben an, aufgrund des Gesundheitszustandes ihres Kindes nicht erwerbstätig zu sein, zwei Personen (15%) sind auf der Suche nach einer Arbeit außer Haus, eine Person (7,5%) ist bereits pensioniert, die anderen 10 Elternteile (62,5%) arbeiten entweder geringfügig, Teil- oder Vollzeit.

3.3 KINDL^R

Der KINDL^R-Fragebogen wurde von 12 StudienteilnehmerInnen (92%) ausgefüllt, wobei zu beachten ist, dass nur 3 Dimensionen von allen vollständig angegeben wurden.

		Vor Implantation		Aktuell		Differenz		
	N	Mittelwert	SD	Mittelwert	SD	Mittelwert	SD	p
1. Körperl. Wohlbefinden	12	44,27	13,5	67,19	21,2	22,92	2,9	0,072
2. Seel. Wohlbefinden	12	57,29	14,8	78,65	15,2	21,36	3	0,312
3. Selbstwert	5	32,5	13,6	70	32,6	37,5	2,7	0,757
4. Familie	12	75,7	17,8	84,55	13,8	8,85	3,12	0,330
5. Freunde	9	47,4	27,2	61,11	26,7	13,71	1,25	0,087
6. Schule/Ausbildung	5	62,91	21,8	77,5	13	14,59	4,28	0,845
Standardisierter Score Total	5	2,97	0,45	3,99	0,92	1,02	0,71	0,034
7. ZT: Chron. Erkrankung	7	55,95	14,4	75	15,8	19,05	2	0,038

Tabelle 2: Ergebnisse des KINDL^R - Fragebogens - Evaluierung der Lebensqualität nach 60 Monaten

Tabelle 2 sind die erreichten Mittelwerte inkl. Standardabweichung vor Implantation der Baclofenpumpe im Vergleich zu Mittelwert und Standardabweichung zum Befragungszeitpunkt angegeben.

Die einzelnen Dimensionen im Vergleich vorher/nachher als auch das Gesamtergebnis im Vergleich vorher/nachher erreichten p-Werte zwischen 0,034 und 0,845.

Statistisch signifikant sind nur der standardisierte Gesamtscore aller 6 Teilabschnitte mit $p = 0,034$ und der Zusatzteil (ZT) bezüglich „Chronische Erkrankungen“ mit $p = 0,038$.

Die ersten beiden Bereiche wurden von allen Elternteilen ausgefüllt. „Körperliches Wohlbefinden“ und „Seelisches Wohlbefinden“ erzielten eine um durchschnittlich 22,92 und 21,36 erhöhte Punkteanzahl. Auch die Dimension „Familie“ konnte von allen ausreichend beantwortet werden und erzielte im Vergleich zu vor der Implantation um 8,85 mehr Punkte. 9 Elternteile (75%) beantworteten den Bereich „Freunde“ mit einer Steigerung um 13,71 Punkte. Am schwierigsten war es für die Eltern, Angaben zum „Selbstwert“ und zu „Schule/Ausbildung“ ihres Kindes zu machen.

Diese Bereiche wurden nur von 5 Elternteilen (38%) bewertet, wobei sich nach deren Einschätzung der Selbstwert der Kinder nach der Pumpenimplantation um durchschnittlich 37,5 Punkte verbessern konnte, „Schule/Ausbildung“ steigerte sich um 14,59 Punkte.

Beim standardisierten Gesamtscore aller 6 Bereiche ergab sich eine Differenz von 1,02, auf 100 transformiert daher eine Differenz von 20,4 Punkten.

Den Zusatzteil über chronische Erkrankungen füllten 7 Elternteile (54%) adäquat aus. Die Punkteanzahl erhöhte sich in diesem Testbereich um 19,05 Punkte zwischen vorher und nachher.

3.4 CHQ

Evaluiert wurden im Teilbereich 10 des Fragebogens bei den an Zerebralparese leidenden Kindern zusätzliche Erkrankungen und Einschränkungen (Details siehe unten). Dieser Teil wurde bei 12 PatientInnen ausgefüllt. Laut Aussage der Eltern gibt es keinen Unterschied zu den aktuellen Angaben im Vergleich zu denen vor der Implantation, demnach ergab sich in Bezug auf diese Punkte keine Verbesserung/Verschlechterung der Lebensqualität. Dabei standen 17 Erkrankungen zur Auswahl.

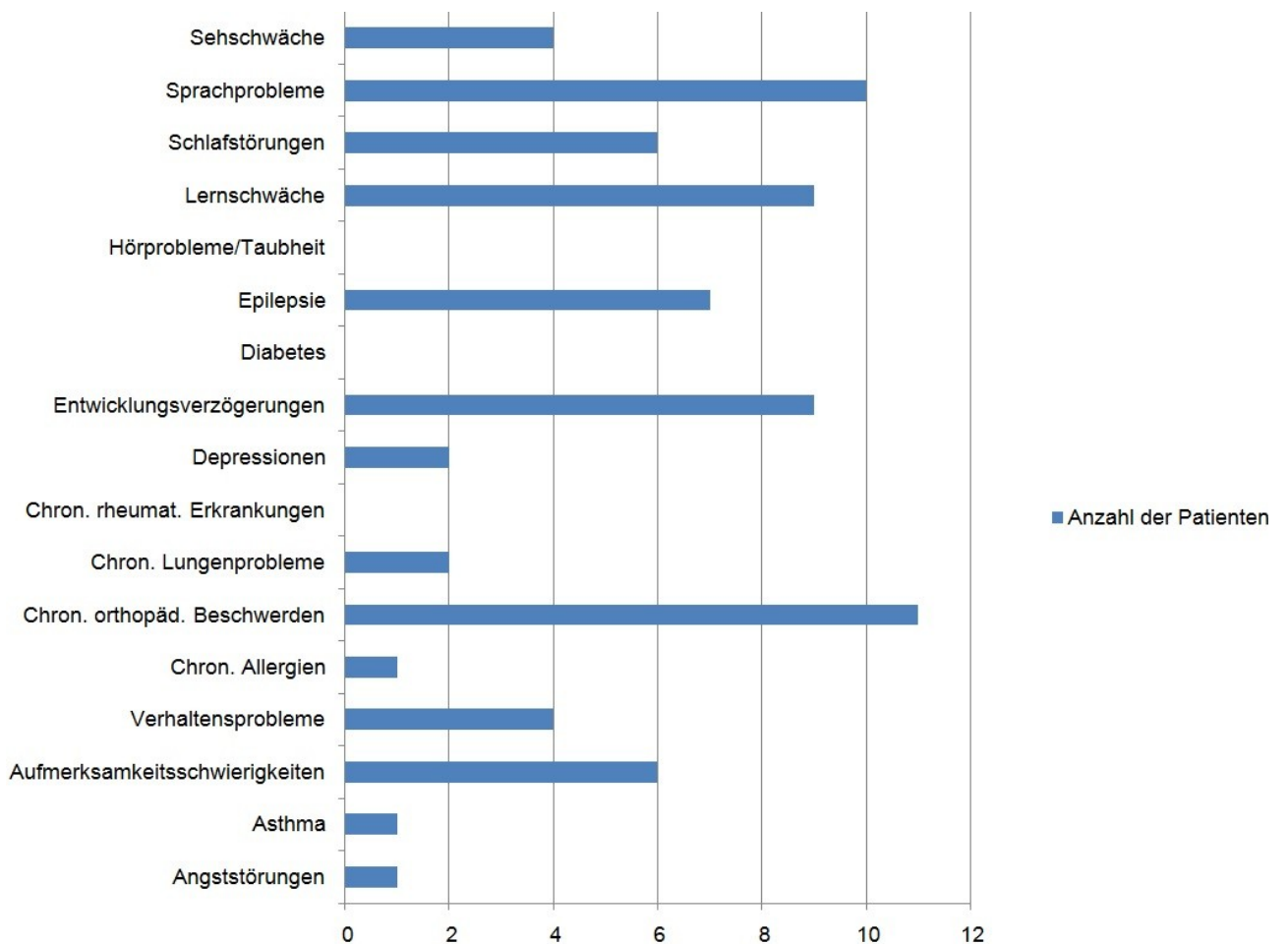


Abb. 13: Begleiterkrankungen/-einschränkungen der PatientInnen

In dieser Studie kommen als Begleiterkrankungen chronische orthopädische Knochen- und Gelenksprobleme am häufigsten vor; 11 PatientInnen (91,6%) sind davon betroffen. Diese werden gefolgt von Sprachproblemen bei 10 PatientInnen (83,3%) und Entwicklungsverzögerungen oder Lernschwäche bei jeweils 9 PatientInnen (75%). 7 Kinder (58,3%) leiden an Epilepsie und jeweils 6 Kinder (50%) an Schlaf- oder Aufmerksamkeitsstörungen.

Eine Sehschwäche oder Verhaltensauffälligkeiten sind bei jeweils 4 Kindern (33,3%) zu finden. Bei jeweils zwei PatientInnen (16,6%) wird über chronische Lungenprobleme oder Depressionen berichtet.

Jeweils ein Kind (8,3%) hat Angststörungen oder Asthma. KeineR der PatientInnen leidet an chronischen rheumatischen Beschwerden, Diabetes oder Hörproblemen/Taubheit.

3.5 Elternfragebogen

Nach Angaben der Eltern erreichten die PatientInnen zum Zeitpunkt der Befragung eine durchschnittliche Größe von 1,5 m (range: 1,2 m - 1,6 m) und ein durchschnittliches Gewicht von 41,5 kg (range: 19 kg - 73 kg). Daraus ergibt sich ein BMI von 17,9 kg/m² (range: 11,1 kg/m² - 28,5 kg/m²).

Im Vergleich dazu die Daten der PatientInnen vor Implantation der Baclofenpumpe:

Vor der Pumpenimplantation erzielten die PatientInnen eine durchschnittliche Größe von 1,3 m (range: 1 m - 1,6 m), hatten ein durchschnittliches Gewicht von 27,8 kg (range: 14 kg - 57 kg) und einen daraus berechneten BMI von 16 kg/m² (range: 10,5 kg/m² - 24,3 kg/m²).

Der p-Wert des BMI im Vergleich vorher/nachher erreichte einen Wert von 0,099 und ist somit statistisch nicht signifikant.

Alle Elternteile beantworteten die 6 Fragen des Elternfragebogens.

	Ja	Nein
1. Behandlungswiederholung	n= 13 (100%)	n= 0
2. Therapieweiterempfehlung	n= 13 (100%)	n= 0
3. Erwartungserfüllung	n= 13 (100%)	n= 0
4. K/omplikationen	n= 4 (30,77%)	n= 9 (69,23%) *
5. Erleichterung der Pflege im Alltag	n= 13 (100%)	n= 0
6. Lebensqualitätsverbesserung für Kind	n= 13 (100%)	n= 0
* Aufgetretene Komplikationen: 2x Katheterleck, Wundheilungsstörung nach Implantation der Pumpe, starkes postoperatives Erbrechen		

Tabelle 3: Ergebnisse des Elternfragebogens

Bei 4 PatientInnen (30,77%) traten nach der Baclofenpumpenimplantation Komplikationen auf. Bei zwei von ihnen (15,38%) trat ein Katheterleck auf, welches operativ versorgt werden musste, ein betroffenes Kind (7,69%) litt an einer Wundheilungsstörung nach der Implantation und ein weiteres (7,69%) hatte nach der Operation starkes Erbrechen.

Die Fragen zu „Wiederholung der Behandlung“, „Weiterempfehlung der Therapie“, „Erwartungserfüllung“, „Erleichterung der Pflege im Alltag“ und „Verbesserung der

Lebensqualität für das Kind“ wurden jeweils von allen 13 Elternteilen (100%) positiv beantwortet.

3.6 MAS

PatientIn	Geschlecht	Alter	MAS vor Implantation	MAS aktuell	Differenz MAS vor Implantation/ aktuell
1	w	12a, 4m	*	0,73	*
2	m	21a, 10m	3,50	2,17	1,33
3	m	11a, 2m	4,00	2,30	1,70
4	m	20a, 8m	4,00	2,31	1,69
5	m	17a, 4m	4,00	1,69	2,31
6	m	24a, 10m	4,00	0,75	3,25
7	m	25a, 6m	4,00	1,02	2,98
8	w	23a, 2m	3,50	2,04	1,46
9	w	16a	4,50	1,63	2,87
10	m	22a, 3m	*	1,27	*
11	m	18a, 6m	3,50	2,38	1,12
12	m	15a, 9m	3,00	1,31	1,69
13	m	16a,3m	*	2,55	*
Mittelwert		18a, 11m	3,80	1,70	2,04
Minimum		11a, 2m	3,00	0,73	1,12
Maximum		25a, 6m	4,50	2,55	3,25
SD		4a, 7m	0,42	0,64	0,76

* Keine Daten vorhanden

Tabelle 4: Ergebnisse des MAS im Vergleich

Daten zur Untersuchung vor Implantation der Pumpe sind nicht bei allen PatientInnen vorhanden. Bei 10 PatientInnen (77%) konnten Angaben dazu in der PatientInnenakte gefunden werden. Diese PatientInnen erreichten bei der Untersuchung vor dem Eingriff einen durchschnittlichen Wert von 3,8 (range: 3 - 4,5).

Am Tag der PatientInnenbefragung wurde neuerlich eine Untersuchung durch Physiotherapeutinnen durchgeführt. Der MAS konnte bei allen 13 PatientInnen (100%) beurteilt werden und erzielte einen Wert von im Durchschnitt 1,7 (range: 0,73 - 2,55).

Im Vergleich der Punkteanzahl des MAS vor der Implantation zu den aktuellen Untersuchungsergebnissen erreichte man bei den 10 PatientInnen mit vergleichbaren Daten eine durchschnittliche Differenz um 2,04 Grade (range: 1,12 - 3,25). Die größten Veränderungen waren bei den zwei ältesten PatientInnen zu bemerken.

Bei Patient Nr. 6 mit 24 Jahren und 10 Monaten konnte der MAS um 3,25 Grade gesenkt werden und bei Patient Nr. 7 mit 25 Jahren und 6 Monaten wurde eine Verbesserung um 2,98 Grade gemessen.

Die geringste Differenz ergab sich bei Patient Nr. 11 mit 18 Jahren und 6 Monaten mit 1,12 Grad Unterschied.

4 Diskussion

In dieser Studie wurde der Langzeiteffekt einer intrathekalen Baclofenpumpentherapie auf die Lebensqualität von Kindern mit schwerer Zerebralparese untersucht.

Alle teilnehmenden Kinder und jungen Erwachsenen sitzen im Rollstuhl und erreichen einen GMFCS von V. Es handelt sich um eine kleine Anzahl an StudienteilnehmerInnen, alle in Behandlung an der Kinderorthopädie des LKH Graz. 13 Elternteile von 13 Kindern mit einer Baclofenpumpe erklärten sich bereit, an dieser Studie teilzunehmen. Zur Evaluierung des Parameters „Lebensqualität“ wurden die Fragebögen CP CHILD, KINDL^R, Teile des CHQ und ein selbst erstellter Elternfragebogen verwendet. Um die Spastik der betroffenen Kinder beurteilen zu können, wurde der MAS von Physiotherapeutinnen durchgeführt und mit Ergebnissen von vor der Pumpenimplantation verglichen. Die Nachuntersuchung fand im Durchschnitt 60 Monate (range: 12,4 Monate - 100,6 Monate) nach der Pumpenimplantation statt. Zum Zeitpunkt der Befragung waren die PatientInnen durchschnittlich 18 Jahre und 11 Monate (range: 11 Jahre, 2 Monate - 25 Jahre, 6 Monate) alt und erhielten eine tägliche Baclofendosis von 225,17µg (range: 100 µg - 419 µg). Zudem wurden die erreichten BMI-Werte der PatientInnen vorher/nachher verglichen.

Es gibt bereits Kurzzeitstudien, die sich mit den Auswirkungen einer Baclofenpumpentherapie auf die PatientInnen bezüglich deren Lebensqualität auseinandersetzten [41][42][75]. Mit dem längerfristigen Nutzen beschäftigten sich bisher erst wenige Studien [78][79]. Bei einer Baclofenpumpe handelt es sich nicht um eine kurzfristige Option zur Behandlung einer Spastik, sondern um eine über Jahre bis Jahrzehnte andauernde Therapieform [80].

In unserer Studie liegt der Beobachtungszeitraum bei durchschnittlich 60 Monaten. Die Ergebnisse unserer Studie tragen für Betroffene wesentlich zur Meinungsbildung über diese Therapieoption bei, was die Entscheidungsfindung erleichtern soll.

Zudem wurden in Studien bezüglich Spastik zum Beispiel auch Kinder mit einbezogen, deren Spastik nicht nur durch eine Zerebralparese, sondern auch durch andere Erkrankungen ausgelöst wurde oder bei denen die Kinder in unterschiedliche GMFCS - Level eingeteilt wurden und nicht einheitlich einem Level zugeordnet werden konnten [41][54][78][79].

Die vorliegende Studie zeichnet sich dadurch aus, dass eine homogene Gruppe von Kindern mit spastischer Zerebralparese, welche alle einen GMFCS von V haben, untersucht wurde.

Als Hauptaussage unserer Studie ergibt sich eine signifikante Lebensqualitätsverbesserung auch über Jahre. Es handelt sich vor allem um eine Steigerung des Wohlbefindens der Kinder.

Da eine Senkung des Muskeltonus und der Schmerzdauer und -intensität auch eine erleichterte und weniger zeitintensive Pflege für die Eltern bedeutet, kann folglich auch deren Wohlbefinden verbessert werden [74].

Weniger Unterschiede im Vergleich zu vor der Implantation gibt es bezüglich Mobilität und Transfer, da die Kinder trotz Therapie auf einen Rollstuhl angewiesen sind.

Die positiven Therapieergebnisse konnten wie zuvor erwähnt in Kurzzeitstudien bereits gezeigt werden.

Morton et al. verwendeten u.a. den Caregiver Questionnaire (Dieser besteht aus 4 Dimensionen: Pflege, Positionierung/Transfer, Komfort und Interaktion/Kommunikation) als Messinstrument für die Lebensqualität 18 Monate nach Pumpenimplantation. Vor allem die Bereiche „Komfort“ und „Erleichterung der Pflege“ wiesen eine Verbesserung der Lebensqualität auf. Die Auswertung des PEDI zeigte keine signifikanten Unterschiede gegenüber einer Kontrollgruppe [41].

Awaad et al. verwendete u.a. ebenso den PEDI, jedoch mit einem Follow-up von 18 Monaten. Dabei zeigte sich vor allem in den Bereichen „Selbstpflege“ und „gesellschaftliche Funktion“ eine Steigerung der Punkteanzahl [42].

Zudem erwähnte Hoving et al. bei einem Beobachtungszeitraum von 6 Monaten gleichfalls eine signifikante Erleichterung der Pflege, eine Reduzierung der Schmerzen und eine verbesserte mentale Gesundheit gegenüber einer Kontrollgruppe. Als Messinstrument dafür diente der CHQ. Keine signifikanten Unterschiede erreichte der PEDI [75].

Der in Studien häufig verwendete PEDI misst nur ein Teilgebiet des Begriffes „Lebensqualität“, nämlich den funktionellen Status (motorische Fähigkeiten, Hilfestellung durch die Betreuungsperson und die dazu verwendete Modifikation). Er scheint für Kinder mit schwerer Beeinträchtigung daher nicht ideal geeignet zu sein [41].

Demzufolge wurde in unserer Studie eine Untersuchung der Lebensqualität mit einem umfangreicheren, mehrere Bereiche umfassenden Messinstrument, dem CP CHILD, durchgeführt [71].

CP CHILD

Der CP CHILD-Fragebogen wurde bei dieser Untersuchung als Hauptmessinstrument verwendet. Die Reliabilität, die Validität und der klinische Nutzen dieses Messinstrumentes konnten durch von Narayanan et al. und Carlon et al. durchgeführte Studien bereits bestätigt werden [81][82].

Dass dieser Fragebogen kleinste aber trotzdem relevante Veränderungen misst und sehr detailliert auf bestimmte Bereiche eingeht, z.B. Bereich Pflege: Unterscheidung Anziehen der Oberkörperbekleidung - Anziehen der Unterkörperbekleidung, konnten wir im Gespräch mit den Eltern erfahren und auch an den Ergebnissen bemerken. Das Anziehen der Unterkörperbekleidung war sowohl vor Implantation der Pumpe als auch aktuell bei diesen Kindern schwieriger als das Anziehen der Oberbekleidung.

In unserer Studie zeigte der Gesamtscore im Vergleich vorher/nachher eine Differenz von knapp 20 Punkten und auch alle Einzelbereiche (Körperpflege/Aktivitäten, Positionierung/Transfer/Mobilität, Wohlbefinden/Gefühle, Kommunikation/soziale Interaktion und Gesundheit) erzielten eine signifikante Erhöhung der erreichten Punkteanzahl.

Beim CP CHILD-Fragebogen sind die Fragestellungen für die Eltern klar und einfach formuliert und daher leicht zu beantworten. Der CP CHILD-Fragebogen wurde bis jetzt noch bei keiner Studie bezüglich Baclofentherapie und Lebensqualität aufgrund seiner Neuheit verwendet, allerdings bei der von Morton et al. durchgeführten Studie als weiteres nützliches Messinstrument für die Lebensqualität bei Kindern mit Zerebralparese angeführt [41].

Die positiven Langzeitergebnisse unserer Studie in Bezug auf die Lebensqualität wurden durch eine von Vles et al. publizierte Studie ebenfalls belegt.

Vles et al. zeigten, dass sich bei Kindern mit spastischer Zerebralparese in Bereichen wie „Schmerz“, „Erleichterung der Pflege“ und „Mentale Gesundheit“ (Messinstrumente: CHQ, Visual Analogue Scale) ein signifikant positiver Effekt durch die Baclofenpumpe nach einem Follow-up von 7,5 Jahre erzielen lässt. Signifikante Verbesserungen konnten für die Eltern in den Bereichen „Emotionen“ und „Zeit“ festgestellt werden [79].

Auch Campbell et al. berichteten bei einem Beobachtungszeitraum von 53 Monaten (range: 31 - 78 Monate), dass Behandlungsziele in Bereichen wie Schmerzreduzierung, Komfort und Pflege erreicht wurden. Die von ihnen verwendeten Messinstrumente GMFM und PEDI konnten nur geringe funktionelle Verbesserungen messen [78].

Bei der Frage, welcher Parameter am wichtigsten für das betroffene Kind ist, erreichte „Gesundheit insgesamt“ in unserer Studie die höchste Punkteanzahl.

Der Teilbereich „Verbesserung der Gesundheit insgesamt“ erzielte bei der Auswertung des CP CHILD-Fragebogens zwar einen signifikanten positiven Unterschied im Vergleich zu zur Zeit vor der Pumpenimplantation, allerdings den geringsten im Vergleich zu den anderen Teilbereichen (12,31 Punkte). Die Erwartungen der Eltern sollten im Bereich „Verbesserung der Gesundheit insgesamt“ daher nicht zu hoch sein. Die genannte Fragestellung umfasst die Anzahl an Arzt- und Klinikbesuchen in den letzten zwei Wochen, den Gesundheitszustand des Kindes insgesamt und die Anzahl der einzunehmenden Medikamente. Ein Grund für die geringe Verbesserung in diesem Bereich ist, dass Kinder häufig viele andere Begleiterkrankungen haben, welche sich trotz Baclofenpumpentherapie limitierend auf die Gesundheit auswirken, da das Baclofen auf diese Begleiterkrankungen häufig keinen Einfluss hat.

So geht eine schwere Zerebralparese neben orthopädischen Problemen unter anderem vielfach auch mit einer intellektuellen Beeinträchtigung, Sprachstörungen und Epilepsie einher [5].

Unsere Studie kam zu ähnlichen Ergebnissen bezüglich Begleiterkrankungen und Begleiteinschränkungen.

Bezüglich der Ergebnisse gab es zwei „Ausreißer“ beim Gesamtscore des CP CHILD-Fragebogens. Bei diesen PatientInnen kam es zwar nicht zu einer Verschlechterung der Lebensumstände durch die Baclofenpumpe, aber zu einer beinahe unveränderten Situation bezüglich der Lebensqualität.

Die zwei erwähnten PatientInnen erreichten bereits initial vor der Pumpenimplantation sehr hohe Werte bezüglich ihrer Lebensqualität. Aufgrund der bei diesen beiden PatientInnen vor allem körperlichen Beeinträchtigung und im Vergleich zu den anderen PatientInnen seltenem Auftreten von Schmerzen sowie geringerer Schmerzintensität (beim Bereich „Wohlbefinden und Gefühle“ erreichten diese bereits vor der Implantation eine hohe Punkteanzahl von jeweils 86, im Vergleich dazu der Mittelwert von 55 Punkten), sind bei den zwei Ausreißern Bereiche wie „Wohlbefinden und Gefühle“ durch diese Therapieform schwer zu verbessern. Trotz der für sie nur mäßigen Veränderung der Lebensqualität würden aber auch diese PatientInnen die Therapie weiterempfehlen und gegebenenfalls wiederholen.

Der Bereich „Positionierung/Transfer/Mobilität“ erzielte in unserer Studie nur eine geringe Verbesserung. Durch die Baclofenpumpe kann der Muskeltonus der Betroffenen wie beabsichtigt reduziert und somit eine Umpositionierung erleichtert werden. Aufgrund des Wachstums der PatientInnen kommt es jedoch zu einer Zunahme von Körpergröße und Körpergewicht, wodurch die Pflege und der Transfer wiederum erschwert werden. Bei der

Ausgangssituation hatten die Kinder eine Größe von 1,3 m (range: 1 - 1,6 m) und ein Gewicht von 27,8 kg (range: 14 kg - 57 kg) und zum Zeitpunkt der Befragung eine Größe von 1,5 m (range: 1,2 m - 1,6 m) und ein Gewicht von 41,5 kg (range: 19 kg - 73 kg). Dies bedeutet eine Gewichtszunahme von durchschnittlich 13,7 kg im Vergleich zu vor der Implantation.

Bekannt ist allerdings nicht, welche Punktezahl bei den Kindern im Bereich „Positionierung/Transfer/Mobilität“ aktuell ohne die Intervention mit einer Baclofenpumpe erreicht würde.

Bei Morton et al. zeigten sich bei Kindern mit Baclofenpumpe im Vergleich mit einer Kontrollgruppe keine signifikanten Gewichtsunterschiede [41].

Es kam bei unserer Studie auch deshalb nur zu einer geringen Verbesserung in diesem Bereich, da die Kinder trotz Baclofenpumpentherapie aufgrund ihrer unzureichenden residualen Muskelkraft weiterhin an den Rollstuhl gebunden sind. Gray et al. wiesen bereits nach, dass die Sitzhaltung auch durch eine Baclofenpumpe im Vergleich zu vorher nicht verbessert werden kann [83].

BMI

Teilweise wird in bisherigen Studien nur die Gewichtsveränderung der PatientInnen verglichen [41][58]. Da sich die Kinder allerdings noch im Wachstum befinden, liefert vor allem der BMI eine gute Aussage über den Ernährungsstatus des Kindes [84].

Der niedrige BMI von initial 16 kg/m² (range: 10,5 kg/m² - 24,3 kg/m²) war zum Zeitpunkt der Befragung auf 17,9 kg/m² (range: 11,1 kg/m² - 28,5 kg/m²) erhöht. Diese Ergebnisse erreichten statistisch allerdings keine Signifikanz und sind immer noch nicht im Normbereich, der zwischen 18,5 und 24,9 kg/m² liegt. Sie zeigen allerdings dennoch eine Steigerung um 1,9 kg/m².

Durch eine verbesserte Situation des Ernährungsstatus kann das Risiko für Infektionen und weitere Erkrankungen gesenkt werden [85].

Dies hat wiederum einen positiven Einfluss auf die Gesundheit, eine Reduktion der Krankenhausaufenthalte und somit im Weiteren auch eine Verbesserung der Lebensqualität zur Folge. Eine verringerte Anzahl an Krankenhausaufenthalten bedeutet wiederum eine Kostenersparnis für die Allgemeinheit. Nicht zu vergessen sind allerdings die hohen Anschaffungskosten der Baclofenpumpe.

KINDL^R und CHQ

Neben dem CP CHILD-Fragebogen wurden die zwei Fragebögen KINDL^R und CHQ verwendet.

Reliabilität und Validität des KINDL^R-Fragebogens konnten durch Ravens-Sieberer et al. bestätigt werden [86][87]. Dieses Messinstrument wurde ausgewählt, da er als Fragebogen speziell für Kinder im deutschsprachigen Raum entwickelt wurde. Die Ergebnisse des Fragebogens zeigen so wie der CP CHILD im Gesamtscore ebenfalls eine signifikante Verbesserung der Lebensqualität. Die Differenz im Vergleich vorher/nachher ist allerdings nicht so groß. Das liegt vermutlich daran, dass die Fragen eher allgemein und zu unspezifisch für Kinder mit schwerer körperlicher Beeinträchtigung gestellt sind. In unserer Studie konnten nur 5 Elternteile alle Fragen des KINDL^R-Fragebogens vollständig beantworten.

Nicht spezifisch eingegangen auf PatientInnen mit einer Einschränkung/Beeinträchtigung wird auch beim CHQ. Bei diesem Fragebogen handelt es sich um einen allgemeinen nicht krankheitsspezifischen Fragebogen. Schneider et al., welche dieses Messinstrument evaluierten, kamen zu dem Schluss, dass Fragen zu Bereichen wie „Körperliche Aktivitäten des Kindes“ nicht sonderlich für Kinder mit Zerebralparese geeignet sind und die Fragen des CHQ ein zu hohes Level für PatientInnen mit GMFCS V aufweisen [88]. Ebenso stellten Davis et al. fest, dass es sich bei anderen Messinstrumenten wie dem CP QOL- oder dem KIDSCREEN-Fragebogen um ein besseres Maß für die Lebensqualität von Kindern mit Zerebralparese handelt [89].

Da Vles et al. diesen Fragebogen aber bereits in ihrer Baclofenpumpenstudie verwendeten, entschieden wir uns ebenfalls dafür, den Fragebogen miteinzubeziehen [79].

Vor allem bei den Bereichen „Körperliche Aktivitäten Ihres Kindes“ und „Tägliche Aktivitäten Ihres Kindes“ hatten die Angehörigen Schwierigkeiten, die Fragestellungen für ihr schwer beeinträchtigtes Kind zu beantworten, da die unterschiedlichen Antwortmöglichkeiten viel zu allgemein formuliert sind, um Veränderungen durch die Baclofenpumpe im Ergebnis wahrnehmen zu können. Auch Bereiche wie „Verhalten“ und „Selbstschätzung“ konnten bei den schwer eingeschränkten Kindern kaum beurteilt werden und wurden daher in unserer Studie unzureichend ausgefüllt. Bereiche, in denen sich eine Differenz im Vergleich vorher/nachher zeigte, wie der Teilbereich „Schmerz“, wurden jedoch bereits mithilfe des CP CHILD-Fragebogens genauer erfragt, daher wurde der Schmerzteil des CHQ nicht berücksichtigt.

Elternfragebogen

Die Ergebnisse des Elternfragebogens waren sehr eindeutig. Bis auf den Punkt Komplikationen mit 30,8 % wurden alle anderen Fragestellungen einstimmig zu 100% positiv in Bezug auf die Baclofenpumpe beantwortet. Alle an der Befragung

teilnehmenden Elternteile sind sehr zufrieden mit der Pumpe und würden die Implantation noch einmal durchführen lassen. Einige von ihnen möchten sich gar nicht ausmalen, wie die Situation ohne intrathekale Baclofenpumpentherapie wäre, da viele der PatientInnen vor der Behandlung einen ausgeprägten Tonus hatten. Der von uns selbst erstellte Fragebogen ist zwar nicht validiert, gibt aber durch 6 einfache Fragen einen wichtigen Eindruck.

Die positiven Resultate der intrathekalen Baclofenpumpentherapie wurden bereits durch eine von Campbell et al. durchgeführte Studie mit einem Follow-up von 53 Monaten (range: 31 - 78 Monate) bestätigt. Ergebnisse dieser Studie waren, dass 15 von 17 Elternteilen (88%) die Therapie anderen Eltern weiterempfehlen würden, wobei 14 von ihnen (82%) sie bereits weiterempfohlen haben. 16 von 17 (94%) würden die Therapie wiederholen und 14 der 17 (82%) würden die Pumpe wieder einsetzen lassen, falls sie aus irgendeinem Grund entfernt werden müsste [78].

Gooch et al. behandelten in ihrer Studie ebenfalls die Fragestellung, ob die Eltern die Therapie bei ihrem Kind wiederholen würden. Auf 64 PatientInnen (81%) traf dies voll zu, auf 11 (14%) traf sie eher zu, zwei (3%) beantworteten diese Frage neutral, einer (1%) stimmte eher nicht zu und einer der TeilnehmerInnen (1%) stimmte überhaupt nicht zu. Zum Zeitpunkt der Befragung trugen die PatientInnen die Pumpe im Durchschnitt 23,4 Monate (range: 12 - 58 Monate) [56].

Auch eine von Staal et al. durchgeführte Studie an Kindern und erwachsenen PatientInnen mit Baclofenpumpe kam zu ähnlichen Ergebnissen. Bei 43 PatientInnen (88%) konnte die Pumpe die Lebensqualität verbessern und 46 PatientInnen (94%) würden sie weiterempfehlen [90].

Sogar nach 7,5 Jahren (range: 6 - 9 Jahre) würden 16 von 17 Elternteilen (94%) diese Behandlung bei ihrem Kind erneut durchführen lassen [79].

Die große Zufriedenheit mit der Pumpe lässt sich in unserer Studie auch daran erkennen, dass sich bereits 5 PatientInnen (41,5%) nach dem Ende der Pumpenlebensdauer erneut für eine Pumpe entschieden haben. Mit ein Grund für die positive Bewertung der Pumpe ist neben einer Verbesserung der Lebensqualität, einer Reduzierung der Schmerzintensität für die Kinder und einer erleichterten Pflege für die Eltern die Tatsache, dass der Aufwand relativ gering ist. Die Pumpenbefüllung erfolgt alle paar Wochen bis Monate ambulant am Klinikum. Ein Pumpenwechsel muss nur alle 5 - 6 Jahre operativ erfolgen und die Nebenwirkungen im Vergleich zu einer oralen Einnahme von Baclofen sind deutlich geringer [46].

MAS

Wie erwartet und bereits bei der Austestung für eine Baclofenpumpe überprüft, zeigte sich eine Senkung des MAS. Es wurde ein Unterschied von durchschnittlich 2 Graden (range: 1,12 – 3,25) erreicht.

Penn [91], Morton et al. [41], Campbell et al. [78], Murphy et al. [55], Gooch et al. [56] und Awaad et al. [42] zeigten, dass sich die mit Hilfe des Ashworth-Scale beurteilte Spastik verbessern konnte.

Nach Walter et al. war nach einem Follow-up von 42 Monaten bei der Untersuchung der unteren Extremität immer noch eine signifikante Reduktion der Spastik zu verzeichnen [92].

Beim direkten Vergleich der Zahlen ist zu beachten, dass bei den Studien teilweise der Original Ashworth Scale (OAS) und teilweise der MAS verwendet wurden, wobei der OAS aus einer 5-Punkt-Skala (0, 1, 2, 3, 4) besteht, beim MAS allerdings 6 Punkte (0, 1, 1+, 2, 3, 4) zur Auswahl stehen [93].

Ein Patient erreichte bei unserer Studie nur einen Unterschied der Werte um 1,12 Grade. Bei diesem sollte eine mögliche Erhöhung der Baclofendosis angedacht werden.

Limitationen

Trotz der positiven gewonnenen Ergebnisse der Untersuchung ist zu berücksichtigen, dass diese Studie einigen Einschränkungen unterliegt:

- Die Ergebnisse wurden „indirekt“ gewonnen: Nur die jeweiligen Eltern beurteilten die Lebensqualität ihrer Kinder, da diese selbst nicht in der Lage waren, ihren eigenen Gesundheitszustand und ihre Lebenssituation zu beschreiben bzw. sich nicht ausreichend an die Situation vor der Pumpenimplantation zurückzuerinnern konnten. Es handelt sich daher um Wahrnehmungen und Einschätzungen durch die Eltern. Eine subjektive Befragung der Kinder wäre bei unseren PatientInnen bis auf zwei Betroffene aber nicht möglich gewesen.
- Die PatientInnen und Eltern waren nicht unmittelbar vor der Implantation zu ihrer damaligen Situation befragt worden, sondern die Fragebögen wurden im Nachhinein beantwortet. Da die Zeit vor der Implantation bei den meisten PatientInnen mehrere Jahre (60 Monate; range: 12,4 Monate - 100,6 Monate) zurücklag, war es für die Eltern bei manchen Fragen schwierig, sich zurückzuerinnern, obwohl alle Elternteile zum damaligen Zeitpunkt 7 Tage die Woche für die Pflege ihrer Kinder verantwortlich waren und somit einen sehr intensiven Bezug zu ihrem Nachwuchs hatten.

- Bei dieser Studie wurden keine weiteren Faktoren wie Operationen und zusätzliche Therapiemethoden berücksichtigt, welche die Lebensqualität ebenso beeinflussen können.
- Die Untersuchung durch die Physiotherapeutinnen stellt eine subjektiv wahrgenommene Beurteilungsmethode zur Messung der Spastik dar. Aus terminlichen Gründen wurden die Tests von 4 verschiedenen Therapeutinnen durchgeführt. Zudem wurden die zu vergleichenden Testergebnisse nicht von jeweils denselben Therapeutinnen beurteilt, da bei den meisten Untersuchungen mehrere Jahre (60 Monate; range: 12,4 Monate - 100,6 Monate) dazwischenlagen. Einige Eltern berichteten bei der Datenerhebung von der Beobachtung, dass nach 6 Monaten die Wirkung der Pumpe bereits merklich nachlasse und die Kinder dadurch am Tag der Pumpenbefüllung schon etwas steifer als direkt zur Zeit nach der erneuerten Baclofendosis seien. Eine Untersuchung z.B. zwei Wochen nach dem Befüllungstermin ergäbe demnach bessere MAS - Ergebnisse.
Leicht verfälscht können die MAS-Werte auch durch die Aufregung der Kinder vor dem bevorstehenden Befüllungstermin und der daraus resultierenden Anspannung sein.
- Bei dieser PatientInnengruppe handelt es sich um eine kleine Anzahl von PatientInnen. Nur für 14 Kinder und junge Erwachsene mit Zerebralparese ist dieses Therapieverfahren zur Zeit eingesetzt und nur von 13 PatientInnen gibt es ausgefüllte Fragebögen. Weitere Studien an größeren Zentren mit einer größeren PatientInnengruppe sind erforderlich, um aussagekräftigere Ergebnisse zu erlangen. Außerdem wurde bei dieser Studie keine Kontrollgruppe mit ZerebralparesepatientInnen mit GMFCS V und ohne Baclofenpumpentherapie beobachtet und evaluiert.

Conclusio

Eine Baclofenpumpe stellt eine wichtige Therapiemöglichkeit für PatientInnen mit einem hohen Muskeltonus bei einem GMFCS V - Level dar. Durch die dauerhafte Senkung des Muskeltonus kann die Schmerzintensität reduziert und die Lebensqualität der Betroffenen längerfristig verbessert werden.

- Sowohl der Elternfragebogen als auch die CP CHILD- und KINDL^R-Fragebögen bestätigen die Verbesserung der Lebensqualität durch die Pumpe. Die Ergebnisse des CP CHILD- und des KINDL^R-Gesamtscores sind signifikant.
- Beim CP CHILD-Fragebogen lässt sich langfristig vor allem in den Bereichen „Beurteilung der Lebensqualität des Kindes insgesamt“, „Wohlbefinden und Gefühle“, und „Kommunikation und soziale Interaktion“ eine signifikante Steigerung der Lebensqualität erkennen. Eine erleichterte Pflege bedeutet auch eine günstigere Situation für die betreuenden Eltern. Die geringsten aber trotzdem signifikanten Unterschiede sind im Bereich „Gesundheit insgesamt“ zu erwarten.
- Durch die Baclofenpumpentherapie konnte die mithilfe des MAS beurteilte Spastik gesenkt werden.

Für PatientInnen mit GMFCS V ist die Behandlung mit einer Baclofenpumpe in Bezug auf die Lebensqualität und die Erleichterung der Pflege von großem Nutzen, was daraus geschlossen werden kann, dass neben den befragten Eltern auch zwei PatientInnen (15%), mit denen ein paar Worte gewechselt werden konnten, sich sehr zufrieden über diese Therapieoption äußerten und sie anderen PatientInnen in ähnlichen Situationen weiterempfehlen würden.

5 Literaturverzeichnis

- [1] Bliss M. William Osler: A Life in Medicine. Oxford University Press, New York; 2007. ISBN-10: 0195329600.
- [2] Bachmann KD. Pädiatrie in Praxis und Klinik. G. Fischer Verlag, Stuttgart; 1980. ISBN-10: 3135561011.
- [3] Origin and History of Cerebral Palsy (<http://cerebralpalsy.org/about-cerebral-palsy/history-and-origin-of-cerebral-palsy/>), gelesen am 05.09.13.
- [4] Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, et al. Practice parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004;62:851.
- [5] Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics* 2012;130(5):1285-312.
- [6] Gajdosik CG, Cicirello N. Secondary conditions of the musculoskeletal system in adolescents and adults with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr.* 2001;21:49-68.
- [7] Vernetzte Therapieangebote für Kinder mit Cerebralparese (0 - 15 Jahre) in der Steiermark
(www.mosaik-cms.org/content/.../Ergebnisbericht%20CP%20Projekt.pdf), gelesen am 28.07.2013.
- [8] Niethard FU, Pfeil J, Biberthaler P. Duale Reihe. Orthopädie und Unfallchirurgie. Georg Thieme Verlag, Stuttgart; 6. Auflage 2009. ISBN-10: 3131308168.
- [9] Winter S, Autry A, Boyle C, Yeargin-Allsopp M. Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. *Pediatrics* 2002;110:1220-5.
- [10] Sellier E, Surmann G, Himmelmann K, Andersen G, Colver A, Krägeloh-Mann I, De-la-Cruz Javier, Cans C. Trends in prevalence of cerebral palsy in children born \geq 2500g in Europe from 1980 to 1998. *Eur J of Epidemiol* 2010;25:635-42.
- [11] Kulak W, Okurowska-Zawada B, Sienkiewicz D, Paszko-Patej G, Krajewska E. Risk factors for cerebral palsy in term birth infants. *Adv Med Sci* 2010;55:216-21.
- [12] Cans C, McManus V, Crowley M, Guillem P, Platt MJ, Johnson A, Arnaud C. Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2004;18:214-20.
- [13] Chounti A, Hägglund G, Wagner P, Westbom L. Sex differences in cerebral palsy incidence and functional ability: a total population study. *Acta Paediatr* 2013;102:712-7.
- [14] Nelson KB. Causative factors in cerebral palsy. *Clin Obstet Gynecol* 2008;51:749-62.

- [15] Wu YW, Colford JM. Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy: A meta-analysis. *JAMA* 2000;284:1417-24.
- [16] Reid S, Halliday J, Ditchfield M, Ekert H, Byron K, Glynn A, Petrou V, Reddihough D. Factor V Leiden mutation: a contributory factor for cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 2006;48:14-9.
- [17] Gibson CS, MacLennan AH, Hague WM, Haan EA, Priest K, Chan A, Dekker GA. Associations between inherited thrombophilias, gestational age and cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 2005;193:1437.
- [18] Himmelmann K, Ahlin K, Jacobsson B, Cans C, Thorsen P. Risk factors for cerebral palsy in children born at term. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2011;90:1070-81.
- [19] Burd L, Cotsonas-Hassler TM, Martsof JT, Kerbeshian J. Recognition and management of fetal alcohol syndrome. *Neurotoxicol Teratol* 2003;25:681-8.
- [20] O'Leary CM, Watson L, D'Antoine H, Stanley F, Bower C. Heavy maternal alcohol consumption and cerebral palsy in the offspring. *Dev Med Child Neurol* 2012;54:224-30.
- [21] Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppe B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214-223.
- [22] Bildliche Darstellung GMFCS (<http://www.vejthani.com/web-thailand/CP-Children.php>), gelesen am 13.05.13.
- [23] Schädler, Kool, Lüthi, Marks, Pfeffer, Oesch, Wirz. Assessments in der Neurorehabilitation. Hans Huber Verlag, Bern; 1. Auflage 2006. ISBN-10: 3456843437.
- [24] Feldman AB, Haley SM, Coryell J. Concurrent and construct validity of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Phys Ther* 1990;70:602-10.
- [25] Russell DJ, Avery LM, Rosenbaum PL, Raina PS, Walter SD, Palisano RJ. Improved scaling of the gross motor function measure for children with cerebral palsy: evidence of reliability and validity. *Phys Ther* 2000;80:873-85.
- [26] Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet* 2004;363:1619-1631.
- [27] Back SA, Han BH, Luo NL, Chricton CA, Xanthoudakis S, Tam J, Arvin KL, Holtzman DM. Selective vulnerability of late oligodendrocyte progenitors to hypoxia-ischemia. *J Neurosci* 2002;22:455-63.
- [28] Trepel M. Neuroanatomie – Struktur und Funktion. Elsevier Verlag, München; 5. Auflage 2011. ISBN-10: 343741299X.
- [29] Allgemeine Organisation motorischer Systeme (<http://www.uni-duesseldorf.de/MedFak/mai/teaching/content/neuroanatomie/index.php?kap=11>), gelesen am 2.08.13.

- [30] Pyramidenbahn (<http://www.uni-duesseldorf.de/MedFak/mai/teaching/content/neuroanatomie/index.php?kap=11>), gelesen am 28.08.13.
- [31] Eccles RM, Lundberg A. Supraspinal control of interneurons mediating spinal reflexes. *J Physiol* 1959;147:565-84.
- [32] Horn F, Lindenmeier G, Moc I. *Biochemie des Menschen. Das Lehrbuch für das Medizinstudium.* Georg Thieme Verlag, Stuttgart; 3. Auflage 2005. ISBN-10: 3131308834.
- [33] Wirkung von GABA auf den GABA_B-Rezeptor (http://c431376.r76.cf2.rackcdn.com/2211/fphar-01-00124-HTML/image_m/fphar-01-00124-g001.jpg), gelesen am 05.09.13.
- [34] Vojta V. *Die zerebralen Bewegungsstörungen im Säuglingsalter – Frühdiagnose und Frühtherapie.* Georg Thieme Verlag, Stuttgart; 8. Auflage 2008. ISBN-10: 3131407689.
- [35] Traktionsversuch (modifiziert nach Vojta) (http://www.vojta.com/index.php?option=com_content&view=article&id=6&Itemid=14&lang=de#Traktionsversuch), gelesen am 13.05.13
- [36] Staudt M. Imaging cerebral palsy. *Handb Clin Neurol* 2013;111:177-81.
- [37] Benson MKD, Fixsen JA, Macnicol MF, Parsch K. *Children's Orthopaedics and Fractures.* Churchill Livingstone Verlag, London; 2. Auflage 2002. ISBN: 0443064598.
- [38] Graham HK, Aoki KR, Autti-Rämö I, et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture* 2000;11: 67–79.
- [39] Placzek R, Siebold D, Funk JF. Development of treatment concepts for the use of botulinum toxin A in children with cerebral palsy. *Toxins* 2010;2:2258-71.
- [40] O'Brien CF. Treatment of spasticity with botulinum toxin. *Clin J Pain* 2002;18:182–90.
- [41] Morton RE, Gray N, Vloeberghs M. Controlled study of the effects of continuous intrathecal baclofen infusion in non-ambulant children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011;53:736-41.
- [42] Awaad Y, Taymen H, Munoz S, Ham S, Michon AM, Awaad R. Functional assessment following intrathecal baclofen therapy in children with spastic cerebral palsy. *J Child Neurol* 2003;18:26-34.
- [43] Niethard FU, Carstens C, Döderlein L, Peschgens T. *Kinderorthopädie.* Georg Thieme Verlag, Stuttgart; 2. Auflage 2009. ISBN-10: 3131065923.

- [44] Pschyrembel W. Pschyrembel - Klinisches Wörterbuch. De Gruyter Verlag, Berlin; 264. Auflage 2012. ISBN-10: 3110277883.
- [45] Querschnitt Wirbelsäule (<http://www.medizinfo.de/ruecken/images/liquor.jpg>), gelesen am 13.05.13.
- [46] Krach LE. Pharmacotherapy of spasticity: oral medications and intrathecal baclofen. *J Child Neurol* 2001;16:31-6.
- [47] Penn RD, Kroin JS. Long-term baclofen infusion for treatment of spasticity. *J Neurosurg* 1987;66:181-85.
- [48] SynchroMed® II Programmable Infusion System Clinical Reference Guide. Medtronic, Minneapolis; 2012.
- [49] Gebrauchsinformation Lioresal® intrathekal 0,05 mg/1 ml – Ampullen, Novartis Pharma Wien (<http://www.PatientInneninfo-service.de/a-z-liste//lioresalR-intrathecal-10-mg5-ml-infusionsloesung/>), gelesen am 28.07.2013.
- [50] Stempien L, Tsai T. Intrathecal baclofen pump use for spasticity: a clinical survey. *Am J Phys Med Rehabil* 2000;79:536-41.
- [51] Schnitt durch eine Pumpe mit Beschriftung der Bestandteile (http://www.medtronic.com/SE/physician/p_pump_synchroMed_pump.html), gelesen am 13.05.13.
- [52] Performance Data. Medtronic Performance Report. 2011 (http://professional.medtronic.com/wcm/groups/mdtcom_sg/@mdt/@neuro/documents/documents/2011-neuro-ppr.pdf), gelesen am 20.08.13.
- [53] Albright AL, Turner M, Pattisapu JV. Best-practice surgical techniques for intrathecal baclofen therapy. *J Neurosurg* 2006;104:233-39.
- [54] Motta F, Buonaguro V, Stignani C. The use of intrathecal baclofen pump implants in children and adolescents: safety and complications in 200 consecutive cases. *J Neurosurg* 2007;107:32-35.
- [55] Murphy NA, Irwin MCN, Hoff C. Intrathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy: efficacy and complications. *Arch Phys Med Rehabil* 2002;83:1721-25.
- [56] Gooch JL, Oberg WA, Grams B, Ward LA, Walker ML. Care provider assessment of intrathecal baclofen in children. *Dev Med Child Neurol* 2004;46:548-52.
- [57] Herold G. Innere Medizin. Gerd Herold Verlag, Köln; 2012. ISBN-10: 3981466020.
- [58] McCoy AA, Fox MA, Schaubel DE, Ayyangar RN. Weight gain in children with hypertonia of cerebral origin receiving intrathecal baclofen therapy. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:1503-8.
- [59] Bottanelli M, Rubini G, Venturelli V, Cosentino A, Rossato G, Vicentini S, Romito S, Rizzuto N, Bertolasi L. Weight and height gain after intrathecal baclofen pump

- implantation in children with spastic tetraparesis. *Dev Med Child Neurol* 2004;46:788-9.
- [60] Sullivan PB, Lambert B, Rose M, Ford-Adams M, Johnson A, Griffiths P. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: Oxford Feeding Study. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:674-80.
- [61] Hoving MA, Evers SMAA, Ament AJHA, Van Raak EPM, Vles JSH. Intrathecal baclofen therapy in children with intractable spastic cerebral palsy: a cost-effectiveness analysis. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:450-55.
- [62] Sampson FC, Hayward A, Evans G, Morton R, Collett B. Functional benefits and cost/benefit analysis of continuous intrathecal baclofen infusion for the management of severe spasticity. *J Neurosurg* 2002;96:1052-57.
- [63] De Lissovoy G, Matza LS, Green H, Werner M, Edgar T. Cost-effectiveness of intrathecal baclofen therapy for the treatment of severe spasticity associated with cerebral palsy. *J Child Neurol* 2007;22:49-59.
- [64] World Health Organization: WHOQOL: Measuring Quality of life (http://www.who.int/mental_health/media/en/76.pdf), gelesen am 13.05.2013.
- [65] Duden-Wörterbuch (<http://www.duden.de/rechtschreibung/Lebensqualitaet>), gelesen am 28.05.2013.
- [66] Bullinger M. Lebensqualitätsforschung aus medizinpsychologischer und -soziologischer Perspektive. Hogrefe Verlag für Psychologie, Göttingen; 2000. ISBN: 9783801711726.
- [67] Jenkinson C, Wright L, Coulter A. Criterion validity and reliability of the SF-36 in a population sample. *Qual Life Res* 1994;3:7-12.
- [68] KIDSCREEN (<http://www.kidscreen.org/>), gelesen am 16.05.2013.
- [69] Ravens-Sieberer U, Bullinger M. KINDL^R - Fragebogen zur Erfassung gesundheitsbezogener Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen - Manual. 2000.
- [70] Landgraf JM, Maunsell E, Speechley KN, Bullinger M, Campbell S, Abetz L, Ware JE. Canadian-French, German and UK versions of the Child Health Questionnaire: Methodology and preliminary item scaling results. *Qual Life Res* 1998;7:433-45.
- [71] Narayanan UG, Weir S, Fehlings DL. The CP CHILD[®] Manual & Interpretation Guide. 2007.
- [72] Davis E, Mackinnon A, Davern M, Moyd R, Bohanna I, Waters E, Graham HK, Reid S, Reddihough D. Description and psychometric properties of the CP QOL-Teen: a quality of life questionnaire for adolescents with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2013;34:344-52.
- [73] Dickinson HO, Parkinson KN, Ravens-Sieberer U, Schirripa G, Thyen U, Arnaud C, Beckung E, Fauconnier J, McManus V, Michelsen SI, Parkes J, Colver A. Self-

- reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *Lancet* 2007;369:2171-8.
- [74] Davis E, Shelly A, Waters E, Boyd R, Cook K, Davern M, Reddihough D. The impact of caring for a child with cerebral palsy: quality of life for mothers and fathers. *Child Care Health Dev* 2010;36:63-73.
- [75] Hoving MA, Van Raak E, Spincemaille G, Palmans L, Becher J, Vles J. Efficacy of intrathecal baclofen in children with intractable spastic cerebral palsy: a randomised controlled trial. *Eur J Paediatr Neurol* 2009;13:240-6.
- [76] Krach L, Kriel R, Gilmartin R, Swift DM, Storrs BB, Abbott R, Ward JD, Bloom KK, Brooks WH, Madsen JR, McLaughlin JF, Nadell JM. GMFM 1 year after continuous intrathecal baclofen infusion. *Pediatr Rehabil* 2005;8:207-13.
- [77] CP CHILD - Fragebogen (http://www.sickkids.ca/pdfs/Research/CPChild/38197-CPCHILD_German_%20questionnaire.pdf), gelesen am 28.07.2013
- [78] Campbell WM, Ferrel A, McLaughlin JF, Grant GA, Loeser JD, Graubert C, Bjornson K. Long-term safety and efficacy of continuous intrathecal baclofen. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:660-5.
- [79] Vles GF, Soudant DL, Hoving MA, Vermeulen RJ, Bonouvrie LA, Van Oostenbrugge RJ. Long-term follow-up on continuous intrathecal baclofen therapy in non-ambulant children with intractable spastic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2013;17:639-44.
- [80] Miller F. The effects of continuous intrathecal baclofen infusion in non-ambulant children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011;53:679-80.
- [81] Narayanan UG, Fehlings D, Weir S, Knights S, Kiran S, Campbell K. Initial development and validation of the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CP CHILD). *Dev Med Child Neurol* 2006;48:804-12.
- [82] Carlon S, Shields N, Yong K, Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R. A systematic review of the psychometric properties of Quality of Life measures for school aged children with cerebral palsy. *BMC Pediatr* 2010;10:81.
- [83] Gray N, Vloebergh M. The effect of continuous intrathecal baclofen on sitting in children with severe cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2013. doi: 10.1016/j.ejpn.2013.08.003.
- [84] Cole TJ, Flegal KM, Nicholis D, Jackson AA. Body mass index cut offs to define thinnes in children and adolescents: international survey. *BMJ* 2007;335:194.
- [85] Gallagher-Allred CR, Voss AC, Finn SC, McCarnish MA. Malnutrition and clinical outcomes: the case for medical nutrition therapy. *J Am Diet Assoc* 1996;96:361-9.

- [86] Ravens-Sieberer U, Erhart M, Wille N, Bullinger M. Health-related quality of life in children and adolescents in Germany: results of the BELLA study. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2008;17:148-56.
- [87] Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical result. *Qual Life Res* 1998;7:399-407.
- [88] Schneider JW, Gurucharri LM, Gutierrez AL, Gaebler-Spira DJ. Health-related quality of life and functional outcome measures for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:601-8.
- [89] Davis E, Shelly A, Waters E, Davern M. Measuring the quality of life of children with cerebral palsy: comparing the conceptual differences and psychometric properties of three instruments. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:174-80.
- [90] Staal C, Arends A, Ho S. A self-report of quality of life of patients receiving intrathecal baclofen therapy. *Rehabil Nurs* 2003;28:159-63.
- [91] Penn RD. Intrathecal baclofen for spasticity of spinal origin: 7 years of experience. *J Neurosurg* 1992;77:236-40.
- [92] Walter M, Altermatt S, Furrer C, Meyer-Heim Andreas. Intrathecal baclofen therapy in children with severe spasticity: Outcome and complications. *Dev Neurorehabil* 2013. doi:10.3109/17518423.2013.827256.
- [93] Original Ashworth Scale/ Modified Ashworth Scale
(<http://www.midss.ie/content/ashworth-scale-modified-ashworth-scale-asmas>)
gelesen am 5.09.13.

6 Anhang – Fragebögen

Version 1.0

Graz, am 9.12.2012

Elternfragebogen

Liebe Eltern!

Vielen Dank, dass Sie dazu bereit sind, uns einige Fragen zu beantworten.

Um die erhöhte Muskelspannung Ihres Kindes lindern zu können, erhält Ihr Kind derzeit eine Therapie mit einer Baclofenpumpe. In diesem Fragebogen geht es darum, wie zufrieden Sie mit der Therapie ihres Kindes sind. Bitte beantworten Sie jede der folgenden Fragen, indem Sie die zutreffende Antwort ankreuzen.

Könnten Sie uns bitte davor noch das aktuelle Gewicht und auch die Körpergröße Ihres Kindes angeben.

Gewicht:

Größe:

	JA	NEIN
1. Würden Sie die Behandlung mit einer Baclofenpumpe bei Ihrem Kind wiederholen?		
2. Würden Sie anderen Betroffenen diese Therapie weiterempfehlen?		
3. Konnte die Therapie Ihre Erwartungen erfüllen?		
4. Sind während der Behandlung mit dieser Therapie Komplikationen bei Ihrem Kind aufgetreten? Wenn ja, welche?		
5. Konnte durch diese Therapie die Pflege Ihres Kindes im Alltag erleichtert werden?		
6. Sind Sie der Meinung, dass sich durch diese Behandlung die Lebensqualität Ihres Kindes verbessert hat?		

Wir danken Ihnen für Ihre Mitarbeit!

Fragebogen zur Lebensqualität von Kindern & Jugendlichen

7 - 17 Jahre
Elternversion KINDL^R



Sehr geehrte Mutter, sehr geehrter Vater,

vielen Dank, dass Sie sich bereit erklärt haben, diesen Bogen zum Wohlbefinden und zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität Ihres Kindes auszufüllen.

Bitte beachten Sie beim Beantworten der Fragen folgende Hinweise.

- ⇒ Lesen Sie bitte jede Frage genau durch,
- ⇒ überlegen Sie, wie Ihr Kind sich in der letzten Woche gefühlt hat,
- ⇒ kreuzen Sie **in jeder Zeile** die Antwort an, die für Ihr Kind am besten zutrifft.

Ein Beispiel: 

In der letzten Woche ...

... hat mein Kind gut geschlafen.

nie

selten

manch-
mal

oft

immer

Mein Kind ist ein: Mädchen Junge

Alter des Kindes: ___ Jahre

Sie sind: Mutter Vater Sonstiges: _____

Ausfülldatum: ___/___/___ (Tag / Monat / Jahr)

1. Körperliches Wohlbefinden

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hat mein Kind sich krank gefühlt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hatte mein Kind Kopfschmerzen oder Bauchschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... war mein Kind müde und schlapp	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hatte mein Kind viel Kraft und Ausdauer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. Seelisches Wohlbefinden

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hat mein Kind viel gelacht und Spaß gehabt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hatte mein Kind zu nichts Lust	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hat mein Kind sich allein gefühlt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hat mein Kind sich ängstlich oder unsicher gefühlt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. Selbstwert

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... war mein Kind stolz auf sich	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... fühlte mein Kind sich wohl in seiner Haut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... mochte mein Kind sich selbst leiden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hatte mein Kind viele gute Ideen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Familie

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hat mein Kind sich gut mit uns als Eltern verstanden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hat mein Kind sich zu Hause wohl gefühlt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hatten wir schlimmen Streit zu Hause	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... fühlte mein Kind sich durch mich bevormundet	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. Freunde

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hat mein Kind etwas mit Freunden zusammen gemacht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... ist mein Kind bei anderen „gut angekommen“	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hat mein Kind sich gut mit seinen Freunden verstanden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hatte mein Kind das Gefühl, dass es anders ist als die anderen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Schule/Ausbildung

<i>In der letzten Woche, in der mein Kind in der Schule/Ausbildung war, ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hat mein Kind die Aufgaben in der Schule/Ausbildung gut geschafft	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hat meinem Kind der Unterricht Spaß gemacht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hat mein Kind sich Sorgen um seine Zukunft gemacht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hatte mein Kind Angst vor schlechten Noten	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!

Fragebogen zur Lebensqualität von Kindern & Jugendlichen

7 - 17 Jahre
Elternversion KINDL^R




Modul: Andauernde Erkrankung bzw. längerer Krankenhausaufenthalt

Sehr geehrte Mutter, sehr geehrter Vater,

vielen Dank, dass Sie sich bereit erklärt haben, diesen Bogen zum Wohlbefinden und zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität Ihres Kindes auszufüllen.

Bitte beachten Sie beim Beantworten der Fragen folgende Hinweise.

- ⇒ Lesen Sie bitte jede Frage genau durch,
- ⇒ überlegen Sie, wie Ihr Kind sich in der letzten Woche gefühlt hat,
- ⇒ kreuzen Sie **in jeder Zeile** die Antwort an, die für Ihr Kind am besten zutrifft.

Ein Beispiel: 

In der letzten Woche ...

... hat mein Kind gut geschlafen.

nie

selten

manch-
mal

oft

immer

Mein Kind ist ein: Mädchen Junge

Alter des Kindes: ____ Jahre

Sie sind: Mutter Vater Sonstiges: _____

Ausfülldatum: __/ __/ __ (Tag / Monat / Jahr)

<i>In der letzten Woche ...</i>	nie	selten	manchmal	oft	immer
1. ... hatte mein Kind Angst, die Erkrankung könnte schlimmer werden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... war mein Kind wegen der Erkrankung traurig	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... kam mein Kind mit der Erkrankung gut zurecht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... habe ich mein Kind wegen der Erkrankung so behandelt, als ob es ein kleines Kind wäre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... wollte mein Kind, dass keiner etwas von der Erkrankung merkt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hat mein Kind wegen der Erkrankung in der Schule etwas verpasst	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!

Child Health Questionnaire

In dem folgenden Fragebogen geht es um die Gesundheit und das Wohlbefinden Ihres Kindes. Ihre Antworten werden anonym ausgewertet.

Bitte beantworten Sie die Fragen, indem Sie das für Sie zutreffende Kästchen ankreuzen.

Obwohl Antwortmöglichkeiten teilweise sehr ähnlich klingen, ist es sehr wichtig für uns, dass Sie jede Frage so gut wie möglich beantworten. Falls Sie bei einer Frage unsicher sind, geben Sie bitte die Antwort, welche am ehesten zutrifft und schreiben Sie einen kurzen Kommentar daneben.

Teil 1: Gesundheit Ihres Kindes

1.1. Wie würden Sie den Gesundheitszustand Ihres Kindes im Allgemeinen beurteilen?

Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Befriedigend	Schlecht

Teil 2: Körperliche Aktivitäten Ihres Kindes

2.1. War Ihr Kind in den letzten 4 Wochen aufgrund von gesundheitlichen Problemen bei der Ausübung folgender Aktivitäten eingeschränkt?

	Ja, sehr stark eingeschränkt	Ja, teilweise eingeschränkt	Ja, ein bisschen eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
a. Bewegungen, welche sehr viel Energie verbrauchen, wie Fußball spielen oder Laufen?				
b. Bewegungen, welche etwas Energie verbrauchen, wie Rad fahren oder Skaten?				
c. (Körperliche) Fähigkeit, sich in der Nachbarschaft, der Schule oder auf dem Spielplatz fortzubewegen?				
d. Stiegen steigen?				
e. Beim Beugen, Heben oder sich Bücken?				
f. Sich selbst versorgen, z.B. beim Essen, Anziehen, sich Waschen oder beim Toilettengang?				

Teil 3: Tägliche Aktivitäten Ihres Kindes

3.1. War Ihr Kind während der letzten 4 Wochen bei Schulaufgaben oder Aktivitäten mit Freunden in irgendeiner der folgenden Möglichkeiten durch **psychische Schwierigkeiten oder Probleme** in seinem Verhalten eingeschränkt?

	Ja, sehr stark eingeschränkt	Ja, eingeschränkt	Ja, leicht eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
a. Eingeschränkt in der Art der Schulaufgaben (z.B. Schreiben, Rechnen) und Aktivitäten mit Freunden?				
b. Eingeschränkt in der Zeit , welche es für Schulaufgaben und Aktivitäten mit Freunden aufbringen kann?				
c. Eingeschränkt in der Ausübung von Schulaufgaben oder Aktivitäten mit Freunden?				

3.2. War Ihr Kind während der letzten 4 Wochen bei Schulaufgaben oder Aktivitäten mit Freunden in irgendeiner der folgenden Möglichkeiten durch seine **körperliche Gesundheit** eingeschränkt?

	Ja, sehr stark eingeschränkt	Ja, eingeschränkt	Ja, leicht eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
a. Eingeschränkt in der Art der Schulaufgaben (z.B. Schreiben, Rechnen) und Aktivitäten mit Freunden?				
b. Eingeschränkt in der Zeit , welche es für Schulaufgaben und Aktivitäten mit Freunden aufbringen kann?				

Teil 4: Schmerz

4.1. Wie stark waren die körperlichen Schmerzen oder Beschwerden Ihres Kindes während der letzten 4 Wochen?

Keine	Sehr leicht	Leicht	Mäßig	Stark	Sehr stark

4.2. Wie oft hatte Ihr Kind in den letzten 4 Wochen körperliche Schmerzen oder Beschwerden?

Nie	Einmal oder zweimal	Einige Male	Ziemlich oft	Sehr oft	Jeden/Beinahe jeden Tag

Teil 5: Verhalten

Es folgt eine Liste, welche Verhalten und Probleme von Kindern beschreibt, die diese häufig haben.

5.1. Wie oft haben Sie während der letzten 4 Wochen folgendes Verhalten bei Ihrem Kind bemerkt?

	Sehr oft	Ziemlich oft	Manchmal	Fast nie	Nie
a. Streitet und diskutiert					
b. Hat Schwierigkeiten, sich zu konzentrieren und aufmerksam zu sein					
c. Lügt und schummelt					
d. Hat Dinge gestohlen					
e. Hat Wutanfälle oder ein aufbrausendes Temperament					

5.2. Im Vergleich zu anderen Kindern im Alter Ihres Kindes, wie würden Sie das Verhalten/Benehmen Ihres Kindes beschreiben?

Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Befriedigend	Schlecht

Teil 6: Wohlbefinden

6.1. Wie oft denken Sie, war Ihr Kind in den letzten 4 Wochen:

	Immer	Meistens	Manchmal	Selten	Nie
a. Weinerlich?					
b. Einsam?					
c. Nervös?					
d. Aufgeregt oder verstört?					
e. Fröhlich?					

Teil 7. Selbstschätzung

7.1. Was glauben Sie, wie zufrieden war Ihr Kind während der letzten 4 Wochen bezüglich folgender Bereiche?

	Sehr zufrieden	Eher zufrieden	Weder zufrieden noch unzufrieden	Eher unzufrieden	Sehr unzufrieden
a. Schulische Leistung/Fähigkeit					
b. Sportliche Leistung/Fähigkeit					
c. Freundschaften					
d. Aussehen					
e. Familiäre Beziehungen					
f. Sein Leben im Großen und Ganzen					

Teil 8: Gesundheit Ihres Kindes

Die folgenden Aussagen betreffen die Gesundheit Ihres Kindes im Allgemeinen.

8.1. Wie wahr oder falsch sind folgende Aussagen in Bezug auf Ihr Kind?

	Eindeutig richtig	Eher richtig	Ich weiß es nicht	Eher falsch	Eindeutig falsch
a. Mein Kind scheint weniger gesund zu sein als andere Kinder.					
b. Mein Kind war nie schwer krank.					
c. Mein Kind steckt sich leicht bei anderen Erkrankten an.					
d. Ich erwarte, dass mein Kind ein sehr gesundes Leben haben wird.					
e. Ich mache mir mehr Sorgen um die Gesundheit meines Kindes als andere Eltern um die Gesundheit ihrer Kinder.					

8.2. Im Vergleich zu vor einem Jahr, wie würden Sie den jetzigen Gesundheitszustand Ihres Kindes beurteilen?

Viel besser als vor einem Jahr	Ein bisschen besser als vor einem Jahr	Gleich wie vor einem Jahr	Ein bisschen schlechter als vor einem Jahr	Viel schlechter als vor einem Jahr

Teil 9: Familie

9.1. Wie viele Sorgen und Bedenken bereiten Ihnen die folgenden Bereiche in den letzten 4 Wochen?

	Überhaupt keine Sorgen	Leichte Sorgen	Einige Sorgen	Ziemlich viele Sorgen	Sehr große Sorgen
a. Die körperliche Gesundheit Ihres Kindes.					
b. Die psychische Gesundheit und das Verhalten Ihres Kindes.					
c. Die Aufmerksamkeit oder Lernfähigkeit Ihres Kindes.					

9.2. Waren Sie in den letzten 4 Wochen in der Zeit, welche Sie für sich und Ihre Bedürfnisse haben, aufgrund eines der folgenden Gründe eingeschränkt?

	Ja, sehr stark eingeschränkt	Ja, teilweise eingeschränkt	Ja, ein bisschen eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
a. Die körperliche Gesundheit Ihres Kindes.				
b. Die psychische Gesundheit und das Verhalten Ihres Kindes.				
c. Die Aufmerksamkeit oder Lernfähigkeit Ihres Kindes.				

9.3. Wie oft hat die Gesundheit oder das Verhalten Ihres Kindes während der letzten 4 Wochen:

	Sehr oft	Ziemlich oft	Manchmal	Fast nie	Nie
a. Die Art der Aktivitäten als Familie eingeschränkt?					
b. Tägliche Familienaktivitäten, wie Mittagessen, Fernsehen, unterbrochen?					
c. Die Fähigkeit eingeschränkt, spontan als Familie etwas zu unternehmen?					
d. Konflikte und Spannungen ausgelöst?					
e. Zu Meinungsverschiedenheiten innerhalb der Familie geführt?					
f. Dazu geführt, dass Pläne in letzter Minute geändert worden sind?					

9.4. Manchmal haben Familien Schwierigkeiten, miteinander klarzukommen. Die einzelnen Familienmitglieder stimmen nicht in allen Punkten überein, das sorgt häufig für Ärger. Wie würden Sie im Allgemeinen beurteilen, wie in Ihrer Familie die einzelnen Familienmitglieder miteinander auskommen?

Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Befriedigend	Schlecht

Teil 10: Daten Ihres Kindes

	Ja	Nein
10.1. Ist dieses Kind Ihr erstes Kind?		

10.2. Wurden Sie jemals von Lehrern, Ärzten, Krankenschwestern oder anderen Personen im Gesundheitsbereich darauf aufmerksam gemacht, dass Ihr Kind an einem der folgenden Zustände leidet?

	Ja	Nein
a. Angststörungen		
b. Asthma		
c. Aufmerksamkeitschwierigkeiten		
d. Verhaltensprobleme		
e. Chronische Allergien		
f. Chronische orthopädische, Knochen- oder Gelenksprobleme		
g. Chronische Lungenprobleme/Atembeschwerden		
h. Chronische rheumatische Erkrankungen		
i. Depressionen		
j. Entwicklungsverzögerungen		
k. Diabetes		
l. Epilepsie		
m. Hörprobleme/Taubheit		
n. Lernschwäche		
o. Schlafstörungen		
p. Sprachprobleme		
q. Sehschwäche		
r. Leidet Ihr Kind an anderen chronischen Erkrankungen, welche sein Verhalten und seine Gefühle beeinflussen? (Bitte, beschreiben Sie diese kurz!)		

Teil 11: Ergänzend

11.1. Ihr derzeitiger Familienstand:

Verheiratet	Verwitwet	Geschieden	Getrennt	Neuerlich verheiratet	Ledig

11.2. Ihre ethnische Herkunft

Europäisch/ Kaukasisch	Afroamerikanisch	Spanisch	Asiatisch/ Orientalisch/ Pazifisch	Andere (Bitte kurz angeben!)

Herzlichen Dank für Ihre Mitarbeit!

Anleitung

1. In diesem Fragebogen geht es um die Gesundheit Ihres Kindes, sein Wohlbehagen und Wohlbefinden und um die Pflege Ihres Kindes.
2. Bitte lesen Sie die Anleitungen aufmerksam durch.
3. Bitte beantworten Sie alle Fragen, indem Sie die am besten zutreffende Zahl einkreisen. Kommentare oder Erklärungen können Sie in die freie Zeile unterhalb jeder Frage eintragen.

Beispiel:

GRAD DER HILFESTELLUNG

Überlegen Sie, wie jede der folgenden Aktivitäten normalerweise von bzw. mit Ihrem Kind ausgeführt wird. Bewerten Sie dann, wie schwierig die Ausführung jeder dieser Aktivitäten in den letzten 2 Wochen war, und wählen Sie den Grad an Hilfestellung, der nötig war, um Ihrem Kind bei der Durchführung der Aktivitäten zu helfen.								vollständig	mäßig gering/zuschauend	unabhängig	
Wie schwierig war Folgendes in <u>den letzten 2 Wochen</u> :	nicht möglich	sehr schwierig	schwierig	etwas schwierig	leicht	sehr leicht	völlig unproblematisch				
Anziehen/Tragen von Strümpfen, Schuhen, Schienen etc.	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
Feld für Kommentare und Ergänzungen											

Im oben genannten Beispiel wurde das "Anziehen von Strümpfen und Schuhen" für das Kind als "sehr leicht" eingestuft. Das Kind benötigte dabei nur geringe Hilfe.

4. Am Ende jeden Fragebogenteiles ist Platz, um weitere Tätigkeiten und Aktivitäten hinzuzufügen, von denen Sie finden, dass sie in diesem Fragebogen fehlen oder die Sie für die Gesundheit, das Wohlbehagen und das Wohlbefinden Ihres Kindes als wichtig erachten.

Name des Kindes: _____

Name der Eltern
oder Pflegeperson, die den Bogen ausfüllt: _____

Datum: _____

Teil 1: KÖRPERPFLEGE / AKTIVITÄTEN DES TÄGLICHEN LEBENS

GRAD DER HILFESTELLUNG

Überlegen Sie, wie jede der folgenden Aktivitäten normalerweise von bzw. mit Ihrem Kind ausgeführt wird.

Bewerten Sie dann, wie schwierig die Ausführung jeder dieser Aktivitäten in den letzten 2 Wochen war,

und wählen Sie den Grad an Hilfestellung, der nötig war, um Ihrem Kind bei der Durchführung der Aktivitäten zu helfen.

Wie schwierig war Folgendes in den letzten 2 Wochen:

	nicht möglich	sehr schwierig	schwierig	etwas schwierig	leicht	sehr leicht	völlig unproblematisch	vollständig	mäßig	Gering/zuschauend	unabhängig
1 Essen/Trinken der gefüttert werden (wie im Alltag gemacht wird z. B über den Mund oder über Sonde oder beides)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
2 Mundhygiene (Zähne putzen)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
3 Waschen/Baden	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
4 Toilettengang (Urinieren, Stuhlgang, Hygiene etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
5 Wechseln der Unterwäsche, Windeln	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
6 An-/Ausziehen der Oberkörperbekleidung (T-Shirt, Jacke, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
7 An-/Ausziehen der Unterkörperbekleidung (Hose, Trainingshosen, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
8 Anziehen/Tragen von Strümpfen, Schuhen, Schienen etc.	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
9 Haarpflege (Waschen, Trocknen, Bürsten/Kämmen)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
1A Weitere Aktivitäten:	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
1B Weitere Aktivitäten:	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3

Teil 2: POSITIONIERUNG, TRANSFER UND MOBILITÄT

GRAD DER HILFESTELLUNG

Überlegen Sie, wie jede der folgenden Aktivitäten normalerweise von bzw. mit Ihrem Kind ausgeführt wird. Bewerten Sie dann, wie schwierig die Ausführung jeder dieser Aktivitäten in den letzten 2 Wochen war, und wählen Sie den Grad an Hilfestellung, der nötig war, um Ihrem Kind bei der Durchführung der Aktivitäten zu helfen.								vollständig	mäßig	Gering/zuschauend	unabhängig
Wie schwierig war Folgendes in den letzten 2 Wochen:	nicht möglich	sehr schwierig	schwierig	etwas schwierig	leicht	sehr leicht	völlig unproblematisch				
10 ins Bett legen/aus dem Bett aufstehen	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
11 Transfer in oder aus einem Stuhl/Rollstuhl	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
12 auf dem Stuhl/im Rollstuhl sitzen	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
13 Stehen (z. B. für Übungen, Transport)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
14 sich innerhalb der Wohnung bewegen (egal auf welche Art und Weise)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
15 sich draußen bewegen (egal auf welche Art und Weise)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
16 Ein- und Aussteigen in das/aus dem Fahrzeug (Auto, Transporter, Bus etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
17 öffentliche Plätze besuchen (Park, Theater, Sehenswürdigkeiten etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
2A Weitere Aktivitäten:	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
2B Weitere Aktivitäten:	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3

Teil 3: WOHLBEFINDEN UND GEFÜHLE

INTENSITÄT





	jeden Tag	sehr oft	ziemlich oft	ein paar mal	ein- oder zweimal	nie	sehr stark	mäßig	leicht	gar nicht
Wie oft hatte Ihr Kind in <u>den letzten 2 Wochen</u> : Schmerzen oder fühlte sich unbehaglich oder unwohl										
18 beim Essen/Trinken oder gefüttert werden	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
19 beim Toilettengang? (Urinieren, Stuhlgang, Hygiene, Wickeln, etc.)	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
20 beim An- und Auskleiden?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
21 bei Transfers oder Lagewechseln?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
22 Im Sitzen?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
23 im Bett liegend?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
24 Sodass der Schlaf gestört wurde?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3A während einer anderen Tätigkeit:	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3B während einer anderen Tätigkeit:	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3

	jeden Tag	sehr oft	ziemlich oft	ein paar mal	ein- oder zweimal	nie	sehr stark	mäßig	leicht	gar nicht
Wie oft war Ihr Kind <u>in den letzten zwei Wochen</u> ..										
25 aufgewühlt, aufgebracht, oder ärgerlich?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
26 unglücklich oder traurig?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3

Teil 4: KOMMUNIKATION UND SOZIALE INTERAKTION

Überlegen Sie, wie jede der folgenden Aktivitäten normalerweise von bzw. mit Ihrem Kind ausgeführt wird.

Bewerten Sie dann, wie schwierig die Ausführung jeder dieser Aktivitäten in den letzten 2 Wochen war, und wählen Sie den Grad an Hilfestellung, der nötig war, um Ihrem Kind bei der Durchführung der Aktivitäten zu helfen.

Wie schwierig war es für Ihr Kind in <u>den letzten 2 Wochen</u>	nicht möglich	sehr schwierig	schwierig	etwas schwierig	leicht	sehr leicht
27 Sie zu verstehen?	0	1	2	3	4	5
28 sich Ihnen verständlich zu machen?	0	1	2	3	4	5
 29 mit fremden Personen zu kommunizieren und zu verständigen?	0	1	2	3	4	5
30 alleine zu spielen?	0	1	2	3	4	5
 31 mit anderen zu spielen?	0	1	2	3	4	5
32 die Schule oder eine andere Kinderbetreuungsstätte zu besuchen?	0	1	2	3	4	5
 33 an Freizeitaktivitäten teilzunehmen (Schwimmen, mit Familie und Freunden spielen etc.)?	0	1	2	3	4	5
4A Weitere Gemeinschaftsaktivitäten:	0	1	2	3	4	5
 4B Weitere Gemeinschaftsaktivitäten:	0	1	2	3	4	5

Teil 5: GESUNDHEIT

In den letzten zwei Wochen	Bitte kreisen Sie die Antwort ein, die am besten zutrifft.					
34 Wie oft musste Ihr Kind ins Krankenhaus oder zu einem Arzt?	Stationär > 7 Tage	stationär < 7 Tage	dreimal oder öfter	zweimal	einmal	gar nicht
	0	1	2	3	4	5

In den letzten zwei Wochen	sehr schlecht	schlecht	mittelmäßig	gut	sehr gut	ausge- zeichnet
35 Wie bewerten Sie den allgemeinen Gesundheitszustand Ihres Kindes?	0	1	2	3	4	5

36 Schreiben Sie die Medikamente auf, die Ihr Kind in den letzten zwei Wochen eingenommen hat:

0. Keine Medikamente

1. _____

2. _____

3. _____

4. _____

















5. _____




Teil 6: LEBENSQUALITÄT IHRES KINDES INSGESAMT

In den letzten zwei Wochen	sehr schlecht	schlecht	mittel	gut	sehr gut	ausge - zeichnet
37 Wie würden Sie insgesamt die Lebensqualität Ihres Kindes einschätzen?	0	1	2	3	4	5

**Teil 7: WIE WICHTIG SIND DIE EINZELNEN ABGEFRAGTEN PUNKTE FÜR DIE
LEBENSQUALITÄT IHRES KINDES**

Bezogen auf das gegenwertige Befinden Ihres Kindes: Wie wichtig sind Ihrer Meinung nach die folgenden Unterpunkte für die Lebensqualität Ihres Kindes?		gar nicht wichtig	nicht sehr wichtig	manchmal wichtig	eher wichtig	sehr wichtig	am wichtigsten
1	Essen/Trinken oder gefüttert werden	0	1	2	3	4	5
2	Mundhygiene durchführen	0	1	2	3	4	5
3	Waschen/Baden	0	1	2	3	4	5
4	Toilettengang/Hygiene	0	1	2	3	4	5
5	Wechseln der Unterwäsche/Windeln	0	1	2	3	4	5
6	An- und Ausziehen der Oberkörperbekleidung	0	1	2	3	4	5
7	An- und Ausziehen der Unterkörperbekleidung	0	1	2	3	4	5
8	Anziehen und Tragen von Strümpfen und Schuhen	0	1	2	3	4	5
9	Haarpflege	0	1	2	3	4	5
10	sich ins Bett legen oder aufstehen	0	1	2	3	4	5
11	Transfer in/aus einem Rollstuhl/Stuhl	0	1	2	3	4	5
12	Sitzen auf dem Stuhl/in dem Rollstuhl	0	1	2	3	4	5
13	Stehen für Übungen oder Transfer	0	1	2	3	4	5

14	sich in der Wohnung bewegen	0	1	2	3	4	5
							
15	sich draußen bewegen	0	1	2	3	4	5
							
16	Ein- und Aussteigen in/aus einem Fahrzeug	0	1	2	3	4	5
							
17	Besuch von öffentlichen Plätzen/ Veranstaltungen	0	1	2	3	4	5
							
18	sich wohl fühlen beim Essen	0	1	2	3	4	5
							
19	sich wohl fühlen beim Toilettengang	0	1	2	3	4	5
							
20	sich wohl fühlen beim An- und Ausziehen	0	1	2	3	4	5
							
21	sich wohl fühlen beim Transfer oder beim Wechseln der Körperposition	0	1	2	3	4	5
							
22	sich wohl fühlen im Sitzen	0	1	2	3	4	5
							
23	sich wohl fühlen im Liegen	0	1	2	3	4	5
							
24	sich wohl fühlen während des Schlafens	0	1	2	3	4	5
							
25	Stimmungslage oder Verhalten	0	1	2	3	4	5
							
26	Glücklich sein	0	1	2	3	4	5
							
27	Fähigkeit, Sie zu verstehen	0	1	2	3	4	5
							
28	Fähigkeit, sich Ihnen verständlich zu machen	0	1	2	3	4	5
							
29	Fähigkeit, sich mit anderen zu verständigen	0	1	2	3	4	5
							
30	Fähigkeit, alleine spielen zu können	0	1	2	3	4	5

31	Fähigkeit, mit anderen spielen zu können	0	1	2	3	4	5
							
32	Fähigkeit, die Schule oder eine andere Kinderbetreuungsstätte besuchen zu können	0	1	2	3	4	5
33	Fähigkeit, an Freizeitaktivitäten teilnehmen zu können	0	1	2	3	4	5
							
34	Arztbesuche und Krankenhausaufenthalte auf ein Minimum zu reduzieren	0	1	2	3	4	5
35	Gesundheit insgesamt	0	1	2	3	4	5
							
36	Die Anzahl der Medikamente auf ein Minimum zu reduzieren	0	1	2	3	4	5

Teil 8: ANGABEN ZU IHREM KIND

1	Mein Kind ist	<input type="checkbox"/> Männlich	<input type="checkbox"/> Weiblich
2	Wann wurde Ihr Kind geboren	_____ . _____ . _____ Tag Monat Jahr	
3	Was ist die höchste Klassenstufe, die Ihr Kind erreicht und abgeschlossen hat? (Bitte nur eine Stufe auswählen)	Kindergarten____ Vorschule____ 1. Klasse____ 2. Klasse____ 3. Klasse____ 4. Klasse____ 5. Klasse____ 6. Klasse____ 7. Klasse____ 8. Klasse____ 9. Klasse____ 10. Klasse____ 11. Klasse____ 12. Klasse____ 13. Klasse____ 14. Keiner Klassenstufe zugeordnet____ Wenn keiner Klassenstufe zugeordnet: wie viele Jahre hat Ihr Kind die Schule besucht? _____Jahre	

Teil 9: IHRE PERSÖNLICHENDATEN

1	Sie sind	<input type="checkbox"/> Männlich	<input type="checkbox"/> Weiblich
2	Wann sind Sie geboren?	_____ · _____ · _____ Tag Monat Jahr	
3	Welche der folgenden Angaben beschreibt Ihren momentanen Beschäftigungsstatus? (bitte alles ankreuzen was zutrifft)	Wegen des Gesundheitszustandes meines Kindes arbeite ich nicht <input type="checkbox"/> Ich arbeite aus anderen Gründen nicht <input type="checkbox"/> Ich suche eine Arbeit außer Haus <input type="checkbox"/> Ich arbeite (Voll- oder Teilzeitarbeit, außer Haus oder von zu Hause aus) <input type="checkbox"/> Ich bin Hausfrau/ -mann <input type="checkbox"/>	
4	Welche der folgenden Aussagen beschreibt Ihr Verhältnis zu Ihrem Kind am besten?	Biologischer Elternteil Stiefeltern Pflegeeltern Adoptiveltern Betreuer Professionelles Pflegepersonal Anderes (bitte angeben)	
5	An wie vielen Tagen in der Woche sind Sie für die Pflege Ihres Kindes verantwortlich?	_____ Tage pro Woche	
6	Welchen Schulabschluss/welche Berufsausbildung haben Sie?	Hauptschulabschluss Realschulabschluss Abitur Fachschulabschluss Universitätsabschluss <input type="checkbox"/>	