UNIVERSITÄTSKLINIKUM HAMBURG-EPPENDORF

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie

Direktor: Prof. Dr. med. Konrad Reinshagen

Psychosoziale Auswirkungen der COVID-19-Pandemie auf Kinder mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und ihre Eltern

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin an der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg.

vorgelegt von:

Mareike Marlis Maria Fürböter geboren in Reinbek

Hamburg 2023

Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg am: 17.11.2023

Veröffentlicht mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg.

Prüfungsausschuss, der/die Vorsitzende: Prof. Dr. Karin Oechsle

Prüfungsausschuss, zweite/r Gutachter/in: Prof. Dr. Konrad Reinshagen

Inhaltsverzeichnis

1	Art	ikel in ge	edruckter	Originalversion	•••••				4
2	Dai	rstellung	der Publi	kation					16
	2.1	Ziel dei	Arbeit	•••••					16
	2.2	Hinterg	rund						16
	2.2.	1 Selte	ne, angebor	ene kinderchirurgische	e Erkrar	nkungen			16
	2	2.2.1.1	Anorektale	Malformation					17
	2	2.2.1.2	Gallengang	satresie					17
	2	2.2.1.3	Morbus Hir	rschsprung					17
	2	2.2.1.4	Ösophagus	satresie					17
	2	2.2.1.5	Kongenital	e Zwerchfellhernie					18
	2.2.	- / -	nosoziale	Beeinträchtigungen	von			•	-
	kind			nkungen und ihren Elt					
	2.2.	3 Einflu	ıss der COVI	ID-19 Pandemie					19
	2.3	Metho	den						20
	2.4	Ergebn	isse						21
	2.4.	1 Zusaı	mmenfassur	ng der wichtigsten Erge	ebnisse				21
	2.4.	2 Weit	erführende	Ergebnisse					21
	2.5	Diskuss	ion						23
	2.5.								
	2.5.								
	2.6			chnis					
	2.7			nis					
	2.8	Anhang	3		•••••	•••••	•••••	•••••	32
3	Zus	ammenj	fassung/ S	Summary					36
4	Erk	lärung d	es Eigena	nteils					37
5	Dai	nksaaun	aen						38
			_						
6	Leb	ensiauf	•••••		••••••		•••••	•••••	39
7	Fid	esstattli	che Frklär	una					40

1 Artikel in gedruckter Originalversion

Fuerboeter *et al. Orphanet Journal of Rare Diseases* (2021) 16:498

https://doi.org/10.1186/s13023-021-02129-0

Orphanet Journal of Rare Diseases

RESEARCH Open Access

Quality of life and mental health of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic

Mareike Fuerboeter^{1†}, Johannes Boettcher^{2*†}, Claus Barkmann², Holger Zapf², Rojin Nazarian¹, Silke Wiegand-Grefe², Konrad Reinshagen¹ and Michael Boettcher^{1,3}

Abstract

Background: COVID-19 has affected our society at large, particularly vulnerable groups, such as children suffering from rare diseases and their parents. However, the psychosocial influences of COVID-19 on these have yet to be investigated. As such, the study's goal was to evaluate the health-related quality of life (HRQoL), quality of life (QoL), and mental health of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic and lockdown measures.

Methods: A survey of n = 210 parents of children with rare congenital surgical diseases and a control group of n = 88 parents of children without rare diseases was conducted cross-sectionally between April 2020 to April 2021. Data on HRQoL, QoL, and mental health was collected using standardized psychometric questionnaires for children and parents presenting to the pediatric surgery department at a university hospital.

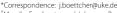
Results: Mothers of children with rare pediatric surgical diseases showed significantly lower QoL and significantly higher impairment in mental health than a control group and norm data. For fathers, this was solely the case for their QoL. Children's parent-reported HRQoL and mental health were partially impaired. Social and disease-specific risk factors of the respective outcomes in affected families were identified through regression analysis models.

Conclusion: Parents of children with rare diseases report severe psychosocial impairment regarding themselves and their children during the COVID-19 pandemic. Therefore, affected families should receive attention and supportive care in the form of a family-center approach to alleviate the additional burden of the COVID-19 pandemic.

Keywords: Quality of life, Health-related quality of life, Mental health, Rare diseases, Parents, Pediatric surgery

Background

Children with rare diseases and their parents have often been an overlooked population within the healthcare system and healthcare research [1]. Even though the diagnoses of rare diseases are very heterogeneous, the burden on the affected patients and their families appears very similar, as the majority of rare diseases are most severe, chronic, progressive, arise from genetic causes, and associated with a shortened life expectancy [2, 3]. However, even in the best of times, children with rare diseases and their parents report that they face substantial care deficiencies and unmet clinical needs because of their disease [4]. Despite significant progress in meeting these unmet needs for affected patients and their parents, the COVID-19 pandemic has dismantled this progress [5]. Especially children with rare diseases and their parents



[†]Mareike Fuerboeter and Johannes Boettcher share the first authorship ² Department of Child and Adolescent Psychiatry, Psychosomatics and Psychotherapy, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Martinistrasse 52, 20246 Hamburg, Germany Full list of author information is available at the end of the article



© The Author(s) 2021. **Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/. The Creative Commons Public Domain Dedication waiver (http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/) applies to the data made available in this article, unless otherwise stated in a credit line to the data.

potentially face severe health threats during the COVID-19 pandemic, in addition to the inadequate care and support they already met before [6].

Rare diseases are defined by a prevalence of less than 1:2000 [7]. According to estimates, there are more than 7000 different rare diseases [8]. The proportion of people diagnosed with a rare disease is estimated to be around 30 million people in Europe and 25 million in the US [2]. One population struggling with the burden of a rare disease are children and adolescents with pediatric conditions requiring surgical treatment, namely anorectal malformations, biliary atresia, congenital diaphragmatic hernia, esophageal atresia, or Hirschsprung's disease. These conditions are either (1) congenital structural anomalies that are present at birth or (2) arise in early childhood and require surgical treatment within the first days or months of life [9]. Fortunately, many conditions can be treated with a single surgery, but others might require multiple surgeries and result in long-term illness and life-long afflictions as well as chronic disability

Challenges faced by patients with rare diseases and their parents are manifold and include cognitive, emotional, and physical impairments [12], leading to a decreased quality of life (QoL) and mental health [13, 14]. The concept of QoL can be described as "the individuals' perception of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live, in relation to their goals, expectations, standards and concerns" [15]. Mental health, in contrast, can be defined as the "flexibility and ability to cope with adverse life events and function in social roles" [16]. Considering rare pediatric diseases in the diathesis-stress model [17], the interaction of individual vulnerabilities characteristics of the rare disease and its consequences can explain the lower QoL and mental health in both the affected children and their parents.

Correspondingly, previous studies suggest that parents of children with rare congenital surgical diseases score significantly lower on QoL [18–21] and mental health assessments [22, 23]. Moreover, studies involving children with rare congenital surgical diseases have shown a significant reduction in parent-reported health-related quality of life (HRQoL) compared to healthy controls [24–28]. In addition to these findings, research has also shown that children with such rare conditions are at risk for developing emotional and behavioral problems [29–32].

The COVID-19 pandemic and the resulting lockdown measures have been suggested to affect 1.6 billion children, and a recent study found that children, in particular, are affected by the COVID-19 pandemic [33]. Although COVID-19 is unlikely to cause severe disease in children,

up to 10% of children might show symptoms for weeks [34]. More important, children and adolescents face massive restrictions in their daily lives, including school closures, home confinement, and social distancing rules. As psychosocial parameters of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic and lockdown measures have not been evaluated, the current study aimed to assess the HRQoL and the mental health of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic and lockdown measures. Therefore, the following research questions were addressed. (1) Are there differences in the distribution of HROoL, OoL, and mental health between affected and unaffected patients and their parents during the COVID-19 pandemic? (2) Are there differences in the distribution of HRQoL, QoL, and mental health between affected patients and their parents during the COVID-19 pandemic and norm values? (3) To what extent are the psychosocial outcomes of HRQoL, QoL, and mental health of affected children, their mothers, and fathers associated? (4) What factors can explain the variances in the respective outcome values in the index group?

We expect the overall QoL to be lower and the overall psychological distress of affected parents to be higher compared to the control group and norm values. Moreover, we expect lower overall parent-reported HRQoL and higher parent-reported overall psychological distress in children with rare congenital surgical diseases than the control group and norm values using mental health metrics. We expect significant associations between psychosocial outcomes of affected children, their mothers, and fathers. Moreover, we expect that affected children and their parents with low education, high level of care, and a shorter time interval from the last operation to be impacted significantly more. This study provides information on specific problem areas of the relevant constructs and identifies whether children and their parents are at risk for impaired QoL and mental health.

Methods

Study design

In this cross-sectional observational study with two groups, the index group was defined as families of children with a rare congenital surgical disease. At the same time, the control group comprised families of children undergoing routine surgical procedures without a prior diagnosed rare disease. The index and control group were recruited during the COVID-19 pandemic between April 2020 and April 2021 and were required to answer a set of standardized psychometric questionnaires. In addition, to compare the index group data with data collected before the COVID-19 pandemic, appropriate

population-based normative data were used. To fully implement a "COVID-19 Yes—No" intervention variable, the same data would have to have been collected for both groups before the pandemic, which was not possible. Therefore, norm data of the outcome questionnaires were used here, or, alternatively, a narrative comparison to existing studies was chosen. Unlike the primary data of the two groups under pandemic conditions, the norm data are secondary data based on different samples and time points. Nevertheless, these norm values provide a rough approximation of the distribution of the outcomes under "non-pandemic conditions." The study received ethical approval from the Medical Chamber Hamburg (PV7161) and was preregistered at ClinicalTrials.gov (NCT04382820).

Variables and instruments

Parental quality of life

The Ulm Quality of Life Inventory for Parents (ULQIE) was designed for parents of chronically ill children and consists of 29 items, which are answered on a five-point rating scale [35]. Five respective subscales measure (1) physical and daily functioning (seven items), (2) satisfaction with the family (six items), (3) emotional distress (four items), (4) self-development (four items), and (5) well-being (four items). Four other items have no scale assignment. Negative items were reversed-scored so that better QoL complies with higher scores. The ULQIE has been shown to provide reliable psychometric properties and norm data for parents of chronically ill children suffering from various diseases [35].

Parental mental health

The Brief Symptom Inventory (BSI) was used to evaluate the parental mental health status [36]. The BSI includes 53 items covering (1) somatization (seven items), (2) compulsivity (six items), (3) interpersonal sensitivity (four items), (4) depression (six items), (5) anxiety (six items), (6) hostility (five items), (7) phobic fear (five items), (8) paranoid thinking (five items), and (9) psychoticism (5 items). There are five more items that are not assigned to any scale. Higher BSI scores indicate higher psychological distress. Furthermore, the General Symptom Index (GSI) was calculated as a global index of psychological distress, ranging from 0 to 36. Additionally, sum scores were converted into T-scores according to the normative population of the test manual. GSI T-scores greater or equal to 63 or two or more subscales are defined as clinically significant [36]. The German version of the BSI has been found to assess psychometric properties of individuals in a reliable and valid fashion, and thus it has been able to provide normative data for the German general population separated by gender [37].

Children's health related quality of life

The Pediatric Quality of Life Inventory[™] Short Form 15 (PedsQL™ 4.0 SF15) was used to assess HRQoL in children and adolescents aged 2 to 18 years [38]. The parentreport measure includes four subscales encompassing (1) physical functioning (five items), (2) emotional functioning (four items), (3) social functioning (three items), and (4) school functioning (three items). Raw scores are then converted into a standardized 0 to 100 scale according to the manual, with higher scores representing greater HRQoL. A psychosocial and physical score as well as a total score was calculated to illustrate overall HRQoL. The German version of the PedsQL 4.0 SF-15 has shown adequate psychometric properties [39]. Normative values of the PedsQL 4.0 SF-15 were obtained from previously conducted validation studies [38]. To differentiate good HRQoL from notable impairment in HRQoL, we used a PedsQL score of ≤65 as a cut-off score [40, 41].

Children's mental health

The Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) assesses emotional and behavioral status, as well as prosocial behavior [42]. The instrument comprises five subscales with five items each, including (1) emotional symptoms, (2) conduct problems, (3) hyperactivity, (4) peer problems, and (5) prosocial behavior. An additional total score can be calculated. In the present study, the German version of the parent-reported SDQ for children and adolescents aged 3-16 years was used [42]. Higher scores represent greater problems on all subscales, except for the subscale prosocial behavior, where lower scores correspond to more difficulties in prosocial behavior. This version of the SDQ has shown acceptable internal consistencies and provides population-based norm data [43, 44]. Additionally, cut-off values were used to differentiate between normal and clinical relevant range (borderline and abnormal) of scores [45].

Socio-demographic and clinical variables

Participants completed a study-specific questionnaire including sex, age, number of siblings, marital status, education, and employment status of the parents. Clinical variables included time since the initial diagnosis and last surgery, number of surgeries, patient-level of care, type of rare condition, and comorbid VACTERL-association.

Sample

Index group

Inclusion criteria for the index group were as follows: (1) age < 21 years, (2) previous diagnosis of a rare congenital surgical disease, including anorectal malformations, biliary atresia, congenital diaphragmatic hernia,

esophageal atresia, or Hirschsprung's disease. Severe physical, mental or cognitive impairments were set as exclusion criteria, as patient participation would have been impossible or unreasonable. Signed informed consent was given by the patients' parents. Participants were allowed to withdraw from the study at any given time. All participating children met the European Commission definition for a rare disease [7], and all diagnoses were verified by medical personnel before enrollment in the study.

In total, 342 families with children with rare congenital surgical diseases were identified between 2012 and 2020 in the operative registry of the Clinic of Pediatric Surgery of the University Medical Center Hamburg Eppendorf, Hamburg, Germany (Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf – UKE).

Out of the 342 families, 13 were excluded due to patient's death, and 37 were excluded due to our inability to contact the families. As such, 292 families were asked to participate in this study, with 84 families denying participation straight away, resulting in handing out the questionnaire to 208 families. Out of the 208 families, the response rate was 54.8% for families of rare diseased children. A total of 210 parents completed the parental QoL and mental health assessment, with an almost equal distribution of gender (109 mothers and 101 fathers). Parent-ratings regarding the HRQoL and mental health measures were provided for 114 children: 96 (84.2%) of all parent-ratings were answered by both parents, while

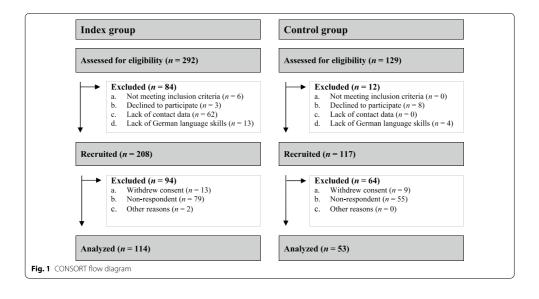
13 (11.4%) were answered by the mother alone and five (4.4%) by the father.

Control group

Inclusion criteria for the control group were families of children without prior diagnosis or signs of rare chronic symptoms or conditions. In total, 129 families were assessed for eligibility. Out of these, eight families declined to participate (n=8), and four families were excluded due to a lack of German language skills (n=4), so 117 families received the questionnaire. Overall, 53 families (45.3% response rate) answered the questionnaires before obtaining written consent. In the control group, 88 parents completed the questionnaires about parental QoL and mental health (52 mothers and 36 fathers). Parent ratings regarding the HRQoL and mental health measures were provided for 53 children. 35 (66.0%) of all parent ratings were answered by both parents, while 17 (32.1%) were answered solely by the mother and one (1.9%) by a father. Figure 1 shows the CONSORT flow diagram.

Statistics

For descriptive issues, frequencies, means, standard deviations, and bivariate tests (chi-square tests) were used. Differences between the index group and normative reference scores were investigated using one-sample t tests. Differences between the index and control group were analyzed using Welch's t test. Differences between mothers and



fathers were studied using the t test for dependent samples, while an Intraclass correlation (ICC) was conducted between mothers and fathers' parent reports. Pearson correlations were used to investigate the bivariate associations between psychosocial outcomes. In order to define predictors of psychosocial outcomes, multiple linear regression models were conducted. To indicate the size of the effect, Cohen's d and Cramer's V were calculated. Statistical significance was set at $p \leq 0.05$ (two-tailed). To address a possible bias due to missing data, multiple imputation using the Markov Chain Monte Carlo (MCMC) approach was used. Statistical analyses were conducted using SPSS Statistics 26 and Graphpad Prism 9.

Results

Characteristics of the study populations

Table 1 shows the sociodemographic and disease characteristics of the participating families in the index and control group. Regarding the child's age, there was a medium sized difference between participants (M=4.2, SD=3.33) and non-participants (M=6.5, SD=3.96) in the index group (d=0.61, p<0.001). However, the child's gender between participants (female = 44, male = 70) and non-participants (female = 123, male = 107) did not differ (Cramer's V=0.14, p=0.137,). Finally, regarding the disease-groups, no difference between participants (anorectal malformation=30, biliary atresia=14, congenital diaphragmatic hernia=14, esophageal atresia=27, Hirschsprung's disease=29) and non-participants (anorectal malformation=65, biliary atresia=20, congenital diaphragmatic hernia=27, esophageal atresia=40, Hirschsprung's disease=76) could be found (Cramer's V=0.11, p=0.394). For the comparison of the index and the control group, the groups had overall similar demographics. No relevant difference was found between the parents of the index and the control group for the age of the affected child (d=0.06, p=0.806,), mothers (d=-0.07, p=0.694,), and fathers (d=-0.07, p=0.548). Gender distribution of the children did not differ between the index and control group (Cramer's V=0.05, p=0.604,). Moreover, there were no differences in terms of the gender of the parents, marital status, education level, employment, and social support of the families. Subgroup analyses revealed that no significant difference occurred in any HRQoL, QoL, and mental health subscale between the different disease groups and whether there was a partial lockdown taking place.

Differences in psychosocial variables between families of children with rare diseases, families without rare diseases, and norm values

Table 2 shows the distribution of overall parental QoL and mental health, as well as overall parent-reported HRQoL and mental health of the child from the

perspective of both mothers and fathers in the index and control group. In addition, a comparison to norm data is given. The mothers and fathers in the index group had significantly lower scores on the overall QoL than mothers and the fathers in the control group. Regarding mental health, mothers but not fathers showed significantly higher scores than mothers and fathers in the control group. Parent-reported HRQoL was significantly lower in both mothers and fathers of the index group compared to the control group, whereas only a significant difference was found for parent-reported mental health in mothers, but not fathers between both groups. Effect sizes ranged from trivial to large.

Compared to norm data of parents of children with chronic diseases, mothers and fathers of the index group showed significantly lower scores on overall QoL. For mental health, mothers but not fathers of the index group showed significantly higher overall mental health scores than norm data of a healthy population. Parentreported HRQoL was significantly lower in mothers but not fathers of the index group than norm data of healthy children, albeit significant differences were found for parent-reported mental health between the index group and norm data of German children. Effect sizes again ranged from trivial to large. A more nuanced view of the individual subscales of the corresponding outcome variables is presented in Additional file 1: Table S1–S4.

Post-hoc comparison of gender differences in the index group showed that mothers compared to fathers had significantly lower scores on overall QoL (d=-0.25, p=0.029.) and significantly higher scores on overall mental health (d=0.52, p<0.001). Subsequent analyses indicated that the concordance of parent-report ratings of mothers and fathers overall QoL (ICC=0.79) and mental health (ICC=0.65) in the index group showed fair to good reliability.

Proportion of parents and affected children at risk for psychosocial impairment

Figure 2 shows the percentages of parents and children in the index group at risk for psychosocial impairment. Mothers showed generally higher impairment in all mental health subscales and the GSI compared to fathers. Concerning the HRQOL of the children, it is evident that the area of emotional functioning in both mothers and fathers is noticeably impaired. A considerable proportion of both mothers (30.3%) and fathers (31.1%) rated their own child's overall mental health as impaired.

Association of psychosocial variables between children with rare diseases, their mothers, and fathers

Bivariate correlation between outcome variables showed that mothers QoL was significantly associated with

 Table 1
 Sociodemographic and disease characteristics of the index and control group

Characteristics	Index group (n =	114 families)	Control group	(n = 53 families)
	М	SD	М	SD
Patient's age (years)	4.2	3.33	4.3	3.25
Mother's age (years)	37.4	5.98	37.1	5.50
Father's age (years)	40.3	6.15	39.7	6.49
Number of children in family	2.0	0.78	1.6	0.69
Number of surgeries due to disease	4.4	4.21	_	_
Time since last surgery (years)	2.6	2.51	_	_
Time since first surgery (years)	3.8	3.04	-	-
Parents	n	%	n	%
Parent's gender (mothers/fathers)	109/101	95.6/88.6	52/36	96.0/64.0
Marital status (mothers/fathers)				
Married/living together	98/92	89.9/91.1	43/32	82.7/88.9
Single	9/7	8.3/6.9	6/2	11.5/5.6
Divorced	2/2	1.8/2.0	3/1	5.8/2.8
Not stated	0/0	0.0/0.0	0/1	0.0/2.8
Education (mothers/fathers)				
Lower-middle education	32/42	29.4/41.6	9/6	17.3/16.7
Higher education	69/54	63.3/53.5	41/29	78.8/80.6
Not stated	8/5	7.3/5.0	2/1	3.8/2.8
Employment ^a (mothers/fathers)				
Fully employed	11/94	10.1/93.1	8/34	15.4/94.4
Partly employed	54/4	49.5/4.0	24/1	46.2.2/2.
No employment	42/3	38.5/3.0	20/1	38.5/2.8
Not stated	2/0	1.8/0.0	0/0	0.0/0.0
Patients	n	%	n	%
Patient's gender				
Female	44	38.6	24	45.3
Male	70	61.4	29	54.7
Patient receives level of care ^b				
Yes	43	37.7	-	-
No	71	62.3	-	-
Patient rare disease				
Anorectal malformation	30	26.3	-	-
Biliary atresia	14	12.3	=	=
Congenital diaphragmatic hernia	14	12.3	-	-
Esophageal atresia	27	23.7	=	=
Hirschsprung's disease	29	25.4	=	=
VACTERL association				
Yes	16	14.0	-	-
No	98	86.0	-	-

^a Refers to the last 12 months

own QoL and parent-reported HRQoL of their child

fathers QoL (r=0.449, p<0.001) and parent-reported HRQoL of their child (r=0.232, p=0.015). Fathers in contrast showed no significant association between their mental health was not significantly associated with fathers perceived mental health (r=0.196, p=0.055). However, parent-reported mental health of their child

 $^{^{}b}\,Refers\,to\,the\,decision\,for\,the\,classification\,in\,the\,care\,insurance\,according\,to\,the\,German\,long-term\,care\,insurance$

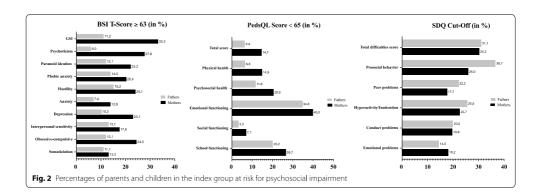
Table 2 Distribution of parental QoL and mental health, and parent-reported HRQoL and mental health for the index group, the control group, and norm data of the ULQIE, BSI, PedsQL SF15, and SDQ

	Index	group (a)	Contro	ol group (b)) Norm data (c) Differences		Differences	Effect size	Effect size
	М	SD	М	SD	М	SD		a versus b	a versus c
Mothers									
QoL	2.3	0.31	2.6	0.52	2.6	0.53	a < b***; a < c***	-0.82	— 1.17
Mental health	0.5	0.48	0.3	0.24	0.4	0.23	a > b***; a > c**	0.52	0.27
Children's HRQoL	81.5	13.79	87.7	9.80	86.1	11.2	a < b***; a < c**	- 0.49	- 0.33
Children's mental health	11.3	3.65	10.1	2.96	8.5	7.22	a > b*; a > c***	0.33	0.75
Fathers									
QoL	2.4	0.30	2.8	0.60	2.6	0.53	a < b***; a < c***	- 1.02	- 0.96
Mental health	0.3	0.28	0.3	0.37	0.3	0.23	a > b; a < c	0.07	- 0.05
Children's HRQoL	85.0	11.91	91.2	8.37	86.1	11.2	a < b***; a < c	- 0.56	- 0.09
Children's mental health	11.1	4.01	10.2	3.53	8.5	7.22	a > b; a > c***	0.24	0.65

Comparison between groups is assessed with Welch t test and one-sample t test

QoL quality of life, HRQoL health-related quality of life, ULQIEUIm quality of life scale, BSI GSI brief symptom inventory—global severity index, PedsQL SF15 Pediatric Quality of Life Inventory Short Form 15, SDQ strength and difficulties questionnaire

* $p \le .05$; ** $p \le .01$; *** $p \le .001$, d =Cohen's d



was significantly associated with their own perceived mental health in mothers $(r=0.312,\ p=0.001)$ and fathers $(r=0.318,\ p=0.001)$.

Predictors for psychosocial outcomes in families of children with rare diseases

Table 3 shows multiple regression models with all predictors of psychosocial outcomes for mothers, fathers, and their children. The analyses revealed that younger age was associated with fewer parent-reported psychosocial problems on HRQoL of mothers and fathers and mental health of mothers. Being male was also associated with fewer impairment in parent-reported overall mental health in mothers. Lower education of mothers was significantly associated with lowered QoL in mothers.

The presence of a level of care was significantly associated with more impairment in mothers' mental health, parent-reported HRQoL of mothers and fathers, and parent-reported mental health of mothers. A shorter time interval to the last surgery also was found to be a significant predictor of parent-reported HRQoL of fathers.

Discussion

The COVID-19 pandemic has been particularly challenging for healthcare systems worldwide, while patients with rare diseases faced specific difficulties [5]. Even in stable times, patients with rare diseases and their families face care deficits and less than optimal medical support [46]. Although great strides have been made worldwide in addressing this unmet need, there was a considerable

 Table 3
 Prediction of psychosocial measures on children with rare congenital surgical diseases and their parents

	Constant	ant	Age		Gender		Education	ion	Level of care	care	Time since last operation	Adjusted R ²
	9	95% CI	9	12%CI	9	D%56	p	95% CI	9	95% CI	b 95% CI	
Mothers												
QoL	2.34	2.34 [2.19, 2.53]		0.01 [-0.01, 0.03]	0.01	0.01 [-0.12, 0.14]	- 0.16	-0.16 [-0.29, -0.02] -0.05 [-0.17, 0.07]	-0.05	[-0.17, 0.07]	0.01 [-0.22, 0.04] 0.042	0.04] 0.042
Mental health	0.27	[0.01, 0.53]	0.01	0.01 [-0.03, 0.04]	60.0	[-0.12, 0.29]	0.15	0.15 [-0.06,36]	0.20	0.20 [0.01, 0.39]	-0.02 [-0.07, 0.03]	0.03] 0.033
Children's HRQoL	90.63		- 1.03	[83.88, 97.39] -1.03 [-1.93, -0.13] -0.81 [-6.02, 4.41]	-0.81	[-6.02, 4.41]	-1.51	-1.51 [-6.89, 3.87]	-9.30	-9.30 [-14.29, -4.31] 0.68 [-0.54, 1.89]	0.68 [-0.54, 1	.89] 0.150
Children's mental health	9.85		0.33	[8.09, 11.61] 0.33 [0.09, 0.57]	-1.47	-1.47 [-2.83, -0.11] 0.39 [-1.01, 1.80]	0.39	[-1.01, 1.80]	1.39	1.39 [0.08, 2.69]	-0.21 [-0.53, 0.11] 0.159	0.11] 0.159
Fathers												
QoL	2.36	2.36 [2.21, 2.51]		0.01 [-0.02, 0.03]	0.05	0.05 [-0.08, 0.18]	-0.11	-0.11 [-0.23, 0.02]	- 0.01	-0.01 [-0.14, 0.12]	0.01 [-0.03, 0.04] 0.008	0.008 0.008
Mental health	0.23	[0.09, 0.38]	- 0.01	-0.01 [-0.03, 0.03]	0.01	0.01 [-0.12, 0.12]	0.11	0.11 [-0.01,23]	- 0.01	-0.01 [-0.12, 0.12]	-0.01 [-0.04, 0.02] 0.005	0.002] 0.005
Children's HRQoL	90.01	[84.68, 95.34]		-1.58 [-2.59, -0.58]	0.13	[-4.39, 4.66]	-0.13	-0.13 [-4.52, 4.26]	- 5.95	-5.95 [-10.36, -1.53] 1.67 [0.42, 2.92]	1.67 [0.42, 2.5	92] 0.139
Children's mental	11.24		0.26	[9.18, 13.30] 0.26 [-0.12, 0.65]	- 0.29	-0.29 [-2.04, 1.46]	0.19	0.19 [-1.50, 1.89]	- 0.48	-0.48 [-2.18, 1.23]	-0.44 [-0.92, 0.04] 0.012	1.04] 0.012

Bold values indicate statistical significance at the ρ < .05 level Gender of child; female = 1, male = 0. Education: higher = 1, lower-middle = 0. Level of care; yes = 1, no = 0 G confidence interval, Qot quality of life, HRQoL health-related quality of life

setback with the COVID-19 pandemic [6]. The study suggests that the COVID-19 pandemic and the lockdown measures may affect the psychosocial situation of families with rare congenital surgical diseases. The results concerning the negative impact of COVID-19 measures on HR-/QoL and mental health of parents [47] and their children [28, 47–55] are in line with recent studies from China, India, Bangladesh, Brazil, the US, Spain, Italy, and Germany [33, 47–54, 56].

Findings indicate that mothers and fathers of children with rare congenital surgical diseases had significantly lower overall QoL than parents in the control group. These findings may reflect the particular burden placed on the parents of children with rare congenital surgical diseases.

While many parents may face a burden by the daily care of their children and working from home and thus having less time to themselves due to the COVID-19 pandemic, parents of children with rare congenital diseases may experience a particular additional burden of having to care for their ill child and its consequences, such as being at high risk for infection and the particular need of care [49, 55]. Regarding parental mental health, mothers in the index group reported significantly higher overall mental impairment than mothers in the control group, which is in line with previous research on the mental health of parents with chronically ill children [57] and are consistent with the additional burden of the COVID-19 pandemic already described. Fathers in the index and control group showed no significant difference regarding mental health. In this regard, the results showed that mothers in the index group had significantly higher mental health impairment than their male counterparts. These results are supported by the findings that one-third of the mothers showed clinically significant levels of psychological impairment, whereas only about one-tenth of the fathers did. These gender differences in the index group were also found for QoL, with mothers having significantly lower QoL than fathers. These gender-specific differences in parental QoL and mental health are consistent with the current literature [23, 57, 58] and with the fact that mothers are more likely to be the primary caregiver and are thus more involved in the child's care, which can be stressful and may lead to impairment in mental health and OoL [20, 59].

Regarding the children's overall HRQoL, mothers and fathers in the index group reported significantly lower HRQoL of their children than the control group, which is in line with previous findings [24, 26]. A more nuanced view of the HRQoL subscales showed that more than a third of the mothers and fathers in the index group rated their children's emotional functioning as strongly impaired.

Furthermore, both mothers and fathers in the index group reported significantly higher impairment regarding the children's overall mental health than the control group. Although a previous study could show that children's mental health appears to be considerably impaired during the COVID-19 pandemic [33], it seems that children with rare diseases experience additional impairment. This result may reflect that coping with the current situation and the impact of its restrictions by lockdown, social distancing, and homeschooling measures on their daily lives can be particularly difficult for all children, but especially for rare diseased children. This may be supported by the finding that about a third of mothers and fathers rated the overall mental health of their affected child as impaired. Thus, these results mostly confirm our first hypothesis on psychosocial outcomes of affected parents and their children within the framework of the diathesis-stress model [17].

Further, we compared our results to norm data collected before COVID-19, showing mothers and fathers in the index group also had significantly lower overall QoL than parents of children with chronic conditions such as diabetes or epilepsy. This reduced parental QoL is in line with a recent systematic review on the QoL of parents caring for children with rare diseases compared to parents of healthy children and norm values [20]. As with the control group referring to mental health, only mothers and not fathers were significantly impaired compared to norm data.

Concerning the children's emotional and behavioral problems, the parent-reported overall HRQoL and mental health of their children was significantly reduced in the index group compared to the normative sample, which is consistent with previous research on HRQoL [13] and mental health in children with rare diseases. Studies that surveyed the rare congenital surgical diseases using the same instruments before the COVID-19 pandemic reported similar results on the children's HRQoL and mental health, thus approximately reflecting the "COVID-19 Yes-No" intervention variable [24-27]. Therefore, one possible explanation for the barely relevant difference to studies before the COVID-19 pandemic could be that children with rare congenital pediatric surgical diseases are already severely impaired, and the restrictions due to the pandemic may not have an additional impact on their psychosocial well-being. In contrast, conclusions about parents cannot be made due to the lack of comparable studies before the COVID-19 pandemic. Therefore, our second hypothesis is only partly confirmed

Moreover, we looked for associations between the psychosocial outcomes of affected children, their mothers, and their fathers. Whereas maternal and paternal

QoL were moderately associated, this was not the case for mental health. A possible explanation for the different results of the constructs could be that the parent's QoL refers predominantly to the burden and impact of the child's disease on daily life due to care responsibilities, whereas this applies less to the construct of mental health. In contrast, while mother's and father's mental health were moderately associated with the parent-reported mental health of their child, only very small to small associations could be found for the OoL of mothers and fathers and their parent-reports on HRQoL of their child. These findings may be explained by the fact that parental mental health more reflects the parent-reported mental health of their child, while this is less the case for parental QoL and parent-reported HRQoL. Overall, these findings partly confirm our third hypothesis.

Our final aim was to identify predictors of the respective psychosocial outcome variable of children with a rare congenital surgical disease and their parents. The younger age of the children was a significant predictor of parent-reported HRQoL, which is in contrast to the commonly favored presumption that most clinical sequelae resolve with age. However, previous studies have also reported better HRQoL in younger ages on rare congenital surgical diseases [60]. In addition, younger age and being male were significant predictors of higher parentreported overall mental health in mothers. Moreover, less time since the last operation as well as receiving a level of care were identified as risks for higher impairment in the children's HRQoL reported by fathers, whereas in mothers, only receiving a level of care was found to be a predictor for the children's HROoL, while also being a significant risk factor for their own and mother-reported mental health. These findings correspond to the fact that the presence of a level of care is associated with higher disease severity, which may influence the child's and their parent's well-being and has already been shown in previous research [24, 60, 61].

Further, parental education was identified as a significant predictor of QoL in mothers, with lower QoL associated with lower education, which is in line with a previous study on a pediatric population [61]. Although many families were facing financial hardship due to the pandemic, this may be especially the case for families with lowered socioeconomic status, which may be reflected by the lowered parental QoL. Thus, our fourth hypothesis is partly confirmed by our findings.

Study limitations

The present study was subject to several limitations: (1) our study was conducted over 12 months due to the inevitable delay of ethical approval and difficulties in

recruiting. Therefore, our results may be confined to implications of whether there was a partial lockdown taking place in Germany. Post-hoc comparison of all psychosocial variables of whether a partial lockdown took place revealed no significant differences. (2) We cannot rule out the possibility of a non-response bias. The affected children of participating families were significantly younger compared to affected children of non-participating families. One might argue that older children are less affected by their disease, and parents may not have less relevance in participating. Therefore, the psychosocial impairment of affected families might be overestimated. Nevertheless, the participation rate was similar to previous studies examining child health in Europe and the US [33, 62]. (3) Even though the heterogeneity of rare diseases in this sample may be limiting, with the only consistent characteristic being the pediatric conditions requiring surgical treatments, no significant differences between disease groups were found. Thus, the findings might represent comparable disease groups, all of which are associated with a particularly high need for care and a high level of disease management. (4) Since only normative values and a narrative comparison were available for the "COVID-19 Yes-No" variable, it impossible to make reliable conclusions about main and interaction effects on the respective outcomes due to the COVID-19 pandemic. (5) Due to the pandemic numerous hospitals limited their acceptance to only emergent cases, which may have resulted in the cancellation or postponement of scheduled procedures for children with rare congenital surgical diseases. Although this was not the case for this study, this may limit the generalizability of the current results. (6) All families were recruited in northern Germany. Thus, a transfer of results to countries with different health care systems and COVID-19 prevention measures should be done with caution.

Conclusion

With a large sample of families of children with rare congenital surgical diseases, our study highlights the considerable psychosocial impairment perceived by parents, especially among mothers, during the COVID-19 pandemic in Germany. Besides the fact that the COVID-19 pandemic is stressful for parents themselves, our results show that it also negatively affects the affected children. Health care professionals should be aware of the impact of caring for a rare diseased child on parental QoL and mental health. Family-oriented programs, especially in the pandemic, should be available for families with rare diseased children and other pediatric disease populations [63].

Abbreviations

HRQoL: Health related quality of life; QoL: Quality of life; COVID-19: Coronavirus disease 2019; ULQIE: Ulm Quality of Life Inventory for Parents; BSI: The Brief Symptom Inventory; PedsQL $^{\mathbb{N}}$ 4.0 SF15: The Pediatric Quality of Life Inventory $^{\mathbb{N}}$ Short Form 15; SDQ: The Strengths and Difficulties Questionnaire.

Supplementary Information

The online version contains supplementary material available at https://doi. org/10.1186/s13023-021-0212

Additional file 1. Distribution of familial psychosocial variables for the index group, the control group, and norm data.

Acknowledgements

Thanks go to the whole staff working on the project. In particular, we would like to thank all participating study families.

JB and MB are the principal investigators of the study, JB, KR, SWG, MB developed the study concept and the design. JB and SWG developed the study materials, and MF and RN acquired the data. JB, CB, HZ, and MB analyzed and interpreted the data. MF and JB wrote the first draft of the manuscript. All authors have revised the subsequent drafts critically, approved the final manuscript to be published, and agreed to be accountable for all aspects of the work. All authors read and approved the final manuscript.

Funding Internal funding.

Availability of data and materials

The datasets generated during the current study are available from the corresponding author on reasonable request.

Declarations

Ethics approval and consent to participate

The study was carried out according to the Declaration of Helsinki and was approved by the Medical Chamber Hamburg (PV7161) and was preregistered at ClinicalTrials.gov (NCT04382820).

Consent for publication

Not applicable

Competing interests

All authors declare that they have no competing interests.

Author details

¹Department of Pediatric Surgery, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Martinistrasse 52, 20246 Hamburg, Germany. ²Department of Child and Adolescent Psychiatry, Psychosomatics and Psychotherapy, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Martinistrasse 52, 20246 Hamburg, Germany. 3 Department of Pediatric Surgery, University Medical Center Mannheim, Theodor-Kutzer-Ufer 1-3, 68167 Mannheim, Germany.

Received: 26 August 2021 | Accepted: 14 November 2021 Published online: 27 November 2021

References

- Dodge JA, Chigladze T, Donadieu J, et al. The importance of rare diseases from the gene to society. Arch Dis Child. 2011;96:791–2.
- Zurynski Y, Frith K, Leonard H, Elliott E. Rare childhood diseases: how should we respond? Arch Dis Child. 2008;93:1071–4. Wakap SN, Lambert DM, Olry A, Rodwell C, Gueydan C, Lanneau V, Murphy D, le Cam Y, Rath A. Estimating cumulative point prevalence

- of rare diseases: analysis of the Orphanet database. Eur J Hum Genet. 2020;28:165-73.
- Slade A, Isa F, Kyte D, Pankhurst T, Kerecuk L, Ferguson J, Lipkin G, Calvert M. Patient reported outcome measures in rare diseases: a narrative review. Orphanet J Rare Dis. 2018. https://doi.org/10.1186/
- Vogt K, Ho K (2020) Rare diseases in the time of covid-19: once forgotten, always forgotten? The BMJ. https://blogs.bmj.com/bmj/2 e-of-covid-19-once-forgotten-always-forgotten/ Accessed 20 Jan 2021
- Chung CC, Wong WH, Fung JL, Hong Kong RD, Chung BH. Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. Eur J Med Genet. 2020;63:337–9.
- European Commission (2017) Rare diseases: a major unmmet medical need. Publications Office of the EU.
- Boycott KM, Rath A, Chong JX, et al. International cooperation to enable the diagnosis of all rare genetic diseases. Am J Hum Genet 2017;100:695-705.
- Sitkin NA, Farmer DL. Congenital anomalies in the context of global surgery, Semin Pediatr Surg. 2016;25:15–8.
- Farmer D, Sitkin N, Lofberg K, Donkor P, Ozgediz D. Surgical interventions for congenital anomalies. In: Disease control priorities, third edition
- (volume 1): essential surgery. The World Bank, p. 129–149; 2015. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. The surgical correction of congenital deformities. The Treatment of diaphragmatic hernia, esophageal atresia and small bowel Atresia. Deutsches Arzteblatt International; 2015. https://doi.org/ 10.3238/arztebl.2015.0357
- von der Lippe C, Diesen PS, Feragen KB. Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. Mol Genet Genom Med. 2017:5:758-73.
- Cohen JS, Biesecker BB. Quality of life in rare genetic conditions: a systematic review of the literature. Am J Med Genet A. 2010;152A:1136–56. Mesman GR, Kuo DZ, Carroll JL, Ward WL. The impact of technology
- dependence on children and their families, J Pediatr Health Care 2013:27:451-9
- The World Health Organization Quality of Life Group, The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. Soc Sci Med. 1995;41:1403–9.
- Galderisi S, Heinz A, Kastrup M, Beezhold J, Sartorius N. Toward a new definition of mental health. World Psychiatry. 2015;14:231–3.
- Burke P, Elliott M. Depression in pediatric chronic illness: a diathesis-stress model. Psychosomatics. 1999;40:5–17. Poley MJ, Brouwer WBF, van Exel NJA, Tibboel D. Assessing health-related
- quality-of-life changes in informal caregivers: an evaluation in parents of children with major congenital anomalies. Qual Life Res. 2012;21:849–61.
- Li J, Gao W, Zuo W, Liu X. Relationship between quality of life and social support in parents of children with congenital anorectal malformations in China. J Pediatr Nurs. 2020;53:e87–92. Boettcher J, Boettcher M, Wiegand-Grefe S, Zapf H. Being the pillar for
- children with rare diseases—a systematic review on parental quality of life. Int J Environ Res Public Health. 2021;18:4993.
- Boettcher J, Denecke J, Barkmann C, Wiegand-Grefe S. Quality of life and mental health in mothers and fathers caring for children and adolescents with rare diseases requiring long-term mechanical ventilation. Int J
- Environ Res Public Health. 2020;17:8975. Wallace V, Honkalampi K, Sheils E. Anxiety and depression in parents of children born with esophageal atresia: an international online survey study. J Pediatr Nurs. 2021;60:77–82.
- Witt S, Dellenmark-Blom M, Dingemann J, Dingemann C, Ure BM, Gomez Witt S, Dellenmark-Blom M, Dingemann J, Dingemann C, Ure BM, Gomez B, Bullinger M, Quitmann J. Quality of life in parents of children born with esophageal atresia. Eur J Pediatr Surg. 2018;29:371–7. Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, Dingemann C, Quitmann JH, Jöns-son L, Gatzinsky V, Chaplin JE, Dammeier BG, Bullinger M. Generic health-
- related quality of life after repair of esophageal atresia and its determi-nants within a German-Swedish cohort. Eur J Pediatr Surg. 2018;29:75–84.
- Ngo KD, Farmer DG, McDiarmid SV, Artavia K, Ament ME, Vargas J, Busuttil RW, Colangelo J, Esmailian Y, Gordon-Burroughs S. Pediatric healthrelated quality of life after intestinal transplantation. Pediatr Transplant
- 26. Bojanić K, Grizelj R, Vuković J, Omerza L, Grubić M, Ćaleta T, Weingarten TN, Schroeder DR, Sprung J. Health-related quality of life in children and

- adolescents with congenital diaphragmatic hernia: a cross-sectional study. Health Qual Life Outcomes. 2018;16:50.
- Collins L, Collis B, Trajanovska M, Khanal R, Hutson JM, Teague WJ, King SK Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. 2017;52:2006–10.
- Grano C, Bucci S, Aminoff D, Lucidi F, Violani C. Quality of life in children and adolescents with anorectal malformation. Pediatr Surg Int.
- Diseth TH. Emblem R. Long-term psychosocial consequences of surgical
- congenital malformations. Semin Pediatr Surg. 2017;26:286–94. Amin L, Skoglund C, Wester T, Granström AL. Swedish national population-based study shows an increased risk of depression among patients with Hirschsprung disease. Acta Paediatr. 2019;108:1867–70.
- Caplan A. Psychological impact of esophageal atresia: review of the research and clinical evidence. Dis Esophagus. 2013;26:392–400.
- Peetsold MG, Huisman J, Hofman VE, Heij HA, Raat H, Gemke RJ. Psychological outcome and quality of life in children born with congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child. 2009;94:834-40.
- Ravens-Sieberer U, Kaman A, Erhart M, Devine J, Schlack R, Otto C. Impact of the COVID-19 pandemic on quality of life and mental health in children and adolescents in Germany. Eur Child Adolesc Psychiatry. 2021;1:3. Gurdasani D, Alwan NA, Greenhalgh T, et al. School reopening without
- robust COVID-19 mitigation risks accelerating the pandemic. Lancet.
- Goldbeck L. Storck M. Das Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern chronisch kranker Kinder (ULQIE). Z Klin Psychol Psychother. 2002;31:31–9
- Franke GH, BSI Brief Symptom-Inventory von L.R. Derogatis, Deutsche Version. Manual; 2000.
- Geisheim C, Hahlweg K, Fiegenbaum W, Frank M. Das Brief Symptom Inventory (BSI) als Instrument zur Qualitätssicherung in der Psychothera-pie. Diagnostica. 2002;48:28–36.
- Chan KS, Mangione-Smith R, Burwinkle TM, Rosen M, Varni JW. The $PedsQL^{TM}$: reliability and validity of the short-form generic core scales and asthma module, Med Care, 2005;43:256-65.
- Felder-Puig R, Frey E, Proksch K, Varni JW, Gadner H, Topf R. Validation of the German version of the Pediatric Quality of Life Inventory $(PedsQL^{TM})$ in childhood cancer patients off treatment and children with epilepsy. Qual Life Res. 2004;13:223–34.
- Liu E, Twilt M, Tyrrell PN, et al. Health-related quality of life in children with inflammatory brain disease. Pediatr Rheumatol. 2018;16:73.
 Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQLTM* 4.0 as a pediatric
- population health measure: feasibility, reliability, and validity. Ambul Pediatr. 2003:3:329-41.
- Klasen H, Werner W, Rothenberg A, Goodman R. Die deutsche Fassung des Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ-Deu)—Übersicht und Bewertung erster Validierungs- und Normierungsbefunde. Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr. 2003;52:491–502.
- Woerner W, Becker A, Friedrich C, Klasen H, Goodman R, Rothenberger A. Normierung und evaluation der deutschen elternversion des Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ): Ergebnisse einer repräsentativen felderhebung. Zeitschrift fur Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, 2002;30:105-12.
- Hölling H, Schlack R, Petermann F, Ravens-Sieberer U, Mauz E, Group KS. Psychische Auffälligkeiten und psychosoziale Beeinträchtigungen bei Kindern und Jugendlichen im Alter von 3 bis 17 Jahren in Deutschland – Prävalenz und zeitliche Trends zu 2 Erhebungszeitpunkten (2003–2006 und 2009–2012). Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz. 2014;57:807–19.
- Rothenberger A, Becker A, Erhart M, Wille N, Ravens-Sieberer U. Psychometric properties of the parent strengths and difficulties questionnaire in the general population of German children and adolescents: results of the BELLA study. Eur Child Adolesc Psychiatry. 2008;17:99–105. Slade A, Isa F, Kyte D, Pankhurst T, Kerecuk L, Ferguson J, Lipkin G, Calvert
- M. Patient reported outcome measures in rare diseases: a narrative review. Orphanet J Rare Dis. 2018;13:61.
- 47. Orgilés M, Morales A, Delvecchio E, Mazzeschi C, Espada JP. Immediate psychological effects of the COVID-19 quarantine in youth from Italy and Spain. PsyArXiv. 2020. https://doi.org/10.31234/osf.io/5bpfz

- Ezpeleta L, Navarro JB, de la Osa N, Trepat E, Penelo E. Life conditions during COVID-19 lockdown and mental health in Spanish adolescents. Int J Environ Res Public Health. 2020;17:1–13. Patrick SW, Henkhaus LE, Zickafoose JS, Lovell K, Halvorson A, Loch S,
- Letterie M, Davis MM. Well-being of parents and children during the COVID-19 pandemic: a national survey. Pediatrics. 2020;146:e2020016824.
- Saurabh K, Ranjan S. Compliance and psychological impact of quarantine in children and adolescents due to Covid-19 pandemic. Indian J Pediatr. 2020:87:532-6.
- Yeasmin S, Banik R, Hossain S, Hossain MN, Mahumud R, Salma N, Hossain MM. Impact of COVID-19 pandemic on the mental health of children in Bangladesh: a cross-sectional study. Children Youth Serv Rev. 2020;117:105277.
- Zhou SJ, Zhang LG, Wang LL, Guo ZC, Wang JQ, Chen JC, Liu M, Chen X, Chen JX. Prevalence and socio-demographic correlates of psychological health problems in Chinese adolescents during the outbreak of COVID-19. Eur Child Adolesc Psychiatry. 2020;29:749–58. Jiao WY, Wang LN, Liu J, Fang SF, Jiao FY, Pettoello-Mantovani M, Somekh
- E. Behavioral and emotional disorders in children during the COVID-19 epidemic. J Pediatr. 2020;221:264-266.e1.
- Duan L, Shao X, Wang Y, Huang Y, Miao J, Yang X, Zhu G. An investigation of mental health status of children and adolescents in China during the
- outbreak of COVID-19. J Affect Disord. 2020;275:112–8. Huebener M, Waights S, Spiess CK, Siegel NA, Wagner GG. Parental well-being in times of Covid-19 in Germany. Rev Econ Household.
- de Avila MAG, Filho PTH, da Silva Jacob FL, Alcantara LRS, Berghammer M, Nolbris MJ, Olaya-Contreras P, Nilsson S. Children's anxiety and factors related to the covid-19 pandemic: an exploratory study using the children's anxiety questionnaire and the numerical rating scale. Int J Environ Res Public Health. 2020;17:1–13.
- van Oers HA, Haverman L, Limperg PF, van Dijk-Lokkart EM, Maurice-Stam H, Grootenhuis MA. Anxiety and depression in mothers and fathers of a chronically ill child, Matern Child Health J. 2014;18:1993-2002.
- Witvliet M, Sleeboom C, de Jong J, van Dijk A, Zwaveling S, van der Steeg A. Anxiety and quality of life of parents with children diagnosed with an anorectal malformation or hirschsprung disease. Eur J Pediatr Surg. 2014;24:70-4.
- Boettcher J, Zapf H, Fuerboeter M, Nazarian R, Reinshagen K, Wiegand-Grefe S, Boettcher M. Perceived mental health in parents of children with rare congenital surgical diseases: a double ABCX model considering gender. Orphanet J Rare Dis. 2021;16:1–10.
- Hatzmann J. Maurice-Stam H. Heymans HSA. Grootenhuis MA. A predictive model of Health Related Quality of life of parents of chronically ill children: the importance of care-dependency of their child and their sup-
- port system. Health Qual Life Outcomes. 2009;7:1–9. Hatzmann J, Heymans HSA, Ferrer-i-Carbonell A, van Praag BMS, Groot enhuis MA. Hidden consequences of success in pediatrics: parental health-related quality of life-results from the care project. Pediatrics. 2008. https://doi.org/10.1542/peds.2008-0582
- Ghandour RM, Jones JR, Lebrun-Harris LA, Minnaert J, Blumberg SJ, Fields J, Bethell C, Kogan MD. The design and implementation of the 2016 national survey of children's health. Matern Child Health J. 2018:22:1093-102.
- Boettcher J, Filter B, Denecke J, et al. Evaluation of two family-based intervention programs for children affected by rare disease and their families—research network (CARE-FAM-NET): study protocol for a rater-blinded, randomized, controlled, multicenter trial in a 2×2 factorial design, BMC Fam Pract, 2020;21:239.

Publisher's Note

ger Nature remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations

2 Darstellung der Publikation

2.1 Ziel der Arbeit

Die vorliegende Arbeit stellt die Publikation über die psychosozialen Auswirkungen der COVID-19-Pandemie auf Kinder mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen, die an der Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE) behandelt wurden, und ihre Eltern vor.

Durch die COVID-19-Pandemie wurden weltweit die Gesundheitssysteme vor besondere Herausforderungen gestellt und es folgten massive Einschränkungen im alltäglichen Leben vieler Menschen. Doch insbesondere vulnerable Gruppen, wie Familien mit Kindern, die an einer seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankung leiden, wurden mit weiteren Versorgungsdefiziten und nicht optimaler medizinischer Unterstützung konfrontiert (Chung et al. 2020). Die daraus resultierende psychosoziale Belastung der betroffenen Familien ist naheliegend. Die Auswirkungen von COVID-19 auf diese Kinder und ihre Eltern sind jedoch noch nicht untersucht worden. Daher war das Ziel der Studie, die Lebensqualität und psychische Gesundheit von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und ihren Eltern während der COVID-19-Pandemie zu untersuchen und die Ergebnisse mit einer Kontrollgruppe sowie normativen Daten zu vergleichen. Des Weiteren wurde nach Zusammenhängen zwischen den Ergebnissen des betroffenen Kindes und dessen Eltern sowie nach Prädiktoren von Lebensqualität und psychischer Gesundheit gesucht.

Im Folgenden wird die Publikation zusammenfassend dargestellt. Zusätzlich werden ergänzende Hintergrundinformationen und weiterführende Ergebnisse präsentiert.

2.2 Hintergrund

2.2.1 Seltene, angeborene kinderchirurgische Erkrankungen

Seltene Erkrankungen werden in der Europäischen Union durch eine Prävalenz von weniger als 1:2000 definiert. Schätzungen zufolge gibt es zwischen 5000 und 8000 verschiedene seltene Erkrankungen (European Commission 2017). Davon treten einige als angeborene, strukturelle Anomalien auf, welche bereits eine frühzeitige chirurgische Behandlung im Säuglings- bzw. Kindesalter benötigen (DeSilva et al. 2016; World Health Organization 2022). Dazu gehören unter anderem anorektale Malformationen, Gallengangsatresien, Morbus Hirschsprung, Ösophagusatresien sowie kongenitale Zwerchfellhernien. Trotz der unterschiedlichen Ausprägung Krankheitsbilder können einiae Defekte mit einem kinderchirurgischen Eingriff behoben werden, andere erfordern hingegen mehrere Operationen. Unabhängig davon können die Erkrankungen mit schwerwiegenden Spätfolgen, lebenslangen Beschwerden sowie chronischen Behinderungen einhergehen (Farmer et al. 2015). Aufgrund der Heterogenität folgt eine kurze der Studie untersuchten seltenen, Beschreibung der in angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen.

2.2.1.1 Anorektale Malformation

Anorektale Malformationen (auch Analatresien genannt) beschreiben ein breites Spektrum an angeborenen Fehlbildungen, die den distalen Anus und das Rektum sowie den Harn- und Genitaltrakt betreffen und sowohl bei Mädchen als auch bei Jungen auftreten können. Die Prävalenz beträgt ca. 1:5000. Die Defekte reichen von sehr geringfügigen und leicht zu behandelnden bis hin zu komplexen, mit einer schlechteren Funktionsprognose einhergehenden Fehlbildungen. Jedoch können Stuhl- und Harninkontinenz sowie chronische Obstipation selbst nach korrekt durchgeführter Operation auftreten und erfordern ein effektives Stuhlmanagement mit speziellen Abführmaßnahmen und Ernährungsberatung. Zusätzlich können weitere assoziierte Fehlbildungen vorliegen, zu denen auch die der VACTERL-Assoziation (vertebrale, anorektale, kardiale, tracheoösophageale, Nieren- und Extremitätenfehlbildungen) gehören (Levitt und Peña 2007).

2.2.1.2 Gallengangsatresie

Bei der Gallengangsatresie handelt es sich um einen angeborenen Verschluss der intra- und extrahepatischen Gallenwege. In Westeuropa tritt sie bei ca. 1:18000 Lebendgeburten auf. Da die äußerst seltene Erkrankung unbehandelt innerhalb der ersten Lebensjahre zu Leberzirrhose und schließlich zum Tod führt, ist eine frühzeitige operative Behandlung von enormer Bedeutung. Diese umfasst in der Regel mit einer Hepatoportoenterostomie (auch Kasai-Operation genannt) den Versuch, den Gallefluss wiederherzustellen, jedoch wird im Verlauf durch die Progredienz der Leberfunktionsstörung häufig eine Lebertransplantation notwendig (Chardot 2006). Diese erfordert langfristig eine interdisziplinäre Betreuung, insbesondere für die immunsuppressive Behandlung und ihre Nebenwirkungen (Heidrich und Wursthorn 2015).

2.2.1.3 Morbus Hirschsprung

Der Morbus Hirschsprung ist durch das angeborene Fehlen parasympathischer intrinsischer Ganglienzellen im Darm charakterisiert, wobei meist nur das Rektumsigmoid betroffen ist. Dies führt zu einer mangelhaften Darmperistaltik und funktionellen Obstruktion, welche sich bei Neugeborenen typischerweise durch einen verzögerten Mekoniumabgang äußern (Haricharan und Georgeson 2008; Ambartsumyan et al. 2020). Allerdings kann sich der Morbus Hirschsprung auch erst mit einer chronischen Obstipation im Kleinkindalter präsentieren (Ambartsumyan et al. 2020). Die Erkrankung betrifft ca. 1 von 5000 Neugeborenen und tritt bei Jungen viermal häufiger auf als bei Mädchen. Nach der chirurgischen Resektion des aganglionischen Darmsegment, die teilweise auch mehrschrittig erfolgen muss, bleiben jedoch häufig Obstipations- und Kontinenzprobleme bestehen, weshalb eine langfristige Nachsorge erforderlich ist (Haricharan und Georgeson 2008).

2.2.1.4 Ösophagusatresie

Die Ösophagusatresie ist eine seltene, angeborene Fehlbildung mit einer Prävalenz von ca. 1:2500 und ist als Diskontinuität der Speiseröhre mit oder ohne tracheoösophageale Fistel definiert. Säuglinge mit einer Ösophagusatresie fallen postnatal durch übermäßigen Speichelfluss und zyanotische Hustenanfälle auf,

allerdings kann die Diagnosestellung auch pränatal im fetalen Ultraschall erfolgen. Teilweise kann eine primäre Anastomose erreicht werden, bei langstreckigen Defekten muss oft mehrzeitig operiert werden. Häufig kommt es zu wiederholten Strikturen, welche zu Dysphagie sowie Refluxbeschwerden führen und eine endoskopische Dilatation benötigen. Die Anfälligkeit für respiratorische Infekte ist ebenfalls erhöht. In 50 % der Fälle treten zusätzliche Anomalien auf, wobei die meisten eine oder mehrere der VACTERL-Assoziationen betreffen (Spitz 2007).

2.2.1.5 Kongenitale Zwerchfellhernie

Die kongenitale Zwerchfellhernie tritt bei weniger als 5 von 10000 Neugeborenen auf. Dabei kommt es durch einen angeborenen Defekt des Zwerchfells zu einer Verlagerung von Bauchorganen in den Thoraxraum. Häufig liegt eine Lungenhypoplasie vor, welche durch die Gefäßkonstriktion zu einer pulmonalen Hypertonie und schließlich zur Atem- und Kreislaufinsuffizienz führt. Nach einer kardiopulmonalen Stabilisierung, bei der teilweise auch eine extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) notwendig wird, erfolgt die chirurgische Behandlung mit der Rückverlagerung der Organe und dem Verschluss des Zwerchfells, wobei große Defekte eventuell einen Patch erfordern. Chronische Atemwegserkrankungen, neurologische Entwicklungsdefizite und gastroösophagealer Reflux bleiben jedoch häufige, langfristige Probleme (Tovar 2012).

2.2.2 Psychosoziale Beeinträchtigungen von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und ihren Eltern

Durch den medizinischen Fortschritt haben sich die Überlebenschancen von kinderchirurgischen Patient:innen mit angeborenen Fehlbildungen verbessert (Diseth und Emblem 2017; Bloemeke et al. 2020), allerdings ist es nicht ausgeschlossen, dass diese Kinder weiterhin an chronischen gesundheitlichen Einschränkungen leiden (Bloemeke et al. 2020). Körperliche Beeinträchtigungen reichen jedoch nicht aus, um die gänzlichen Auswirkungen einer Krankheit zu erkennen (Matza et al. 2004; Bloemeke et al. 2020). Die Herausforderungen von Patient:innen mit seltenen Erkrankungen umfassen neben körperlichen auch soziale, emotionale und psychische Beeinträchtigungen (von der Lippe et al. 2017; Slade et al. 2018). Diese können einen negativen Einfluss auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität (Health Related Quality of Life (HRQoL)) (Cohen und Biesecker 2010; Diseth und Emblem 2017; Slade et al. 2018; Bloemeke et al. 2020) und psychischen Gesundheit (Pinquart 2013; Diseth und Emblem 2017) haben. Daher ist für ein umfassendes Bild über den Gesundheitsstatus eines Kindes die Erhebung der HRQoL (Matza et al. 2004) und ein Screening auf psychische Auffälligkeiten (Pinguart 2013) unabdingbar.

Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) definiert Lebensqualität (Quality of Life (QoL)) als die "subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben, im Kontext zur Kultur und den Wertesystemen, in denen sie lebt, sowie in Relation auf die eigenen Ziele, Erwartungen, Normen und Anliegen" (The World Health Organization Quality of Life Group 1995). Ferner kann zwischen einer allgemeinen und einer gesundheitsbezogenen Lebensqualität differenziert werden (Daig und Lehmann 2007). In Anlehnung an die WHO-Definition von Gesundheit als den

"Zustand des vollständigen körperlichen, geistigen und sozialen Wohlbefindens und nicht nur das Freisein von Krankheit und Gebrechen" (World Health Organization 2020) kann die HRQoL als der subjektiv wahrgenommene Gesundheitszustand verstanden werden (Daig und Lehmann 2007). Psychische Gesundheit hingegen wird von der WHO als ein "Zustand des Wohlbefindens, in dem der Einzelne seine eigenen Fähigkeiten realisiert, die normalen Belastungen des Lebens bewältigen kann, produktiv und erfolgreich arbeiten kann und in der Lage ist, einen Beitrag zu seiner Gemeinschaft zu leisten" definiert (World Health Organization 2004). Werden seltene, angeborene kinderchirurgische Erkrankungen im Rahmen des Diathesis-Stress-Modell (auch: Vulnerabilitäts-Stress-Modell) betrachtet, so kann das Zusammenwirken von individuellen Vulnerabilitätsmerkmalen und erlebten Stressoren (Wittchen und Hoyer 2011), wie chronische gesundheitliche Einschränkungen (Burke und Elliott 1999), eine geringere HRQoL und psychische Gesundheit der betroffenen Kinder erklären. Einige Studien konnten bereits eine von den Eltern berichtete signifikant verringerte HRQoL bei Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen im Vergleich zu gesunden Kontrollen feststellen (Ngo et al. 2011; Grano et al. 2013; Sundaram et al. 2013; Collins et al. 2017; Bojanić et al. 2018; Flieder et al. 2019). Zudem konnte gezeigt werden, dass diese Kinder ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung psychischer Probleme und psychosozialen Störungen im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen haben (Diseth und Emblem 2017). Dazu gehören zum Beispiel depressive Störungen (Amin et al. 2019), kognitive und verhaltensbezogene Probleme (Peetsold et al. 2009) sowie posttraumatische Belastungsstörungen (Caplan 2013). Seltene angeborene, kinderchirurgische Erkrankungen beeinflussen darüber hinaus auch die QoL und die psychische Gesundheit der Eltern. Die Familien erfahren eine oft nachteilige Belastung durch vielfältige Herausforderungen. Dazu gehören neben einem erhöhten Betreuungsaufwand durch krankheitsspezifische Anforderungen und dem eingeschränkten Zugang zu einer angemessenen Gesundheitsversorgung (Pelentsov et al. 2016; Boettcher et al. 2021a) auch Probleme mit der Krankheitsbewältigung (Caplan 2013). Dies führt schließlich zu erheblichen Beeinträchtigungen des wirtschaftlichen, psychosozialen körperlichen Wohlbefindens der Eltern (Poley et al. 2012; Li et al. 2020; Boettcher et al. 2021a). Dementsprechend weisen bereits frühere Studien darauf hin, dass Eltern von Kindern mit seltenen angeborenen, kinderchirurgischen Erkrankungen ihre QoL (Poley et al. 2012; Li et al. 2020) und psychische Gesundheit (Witt et al. 2019) signifikant schlechter bewerten.

2.2.3 Einfluss der COVID-19 Pandemie

Die COVID-19 Pandemie hat das Leben der Menschen in vielen Ländern plötzlich und tiefgreifend verändert. Einige Einschränkungen, wie zum Beispiel das Schließen von Kindertagesstätten und Schulen sowie Regeln zur sozialen Isolation, hatten insbesondere starke Auswirkungen auf den Alltag vieler Familien (Patrick et al. 2020). Während Kinder kaum Kontakt zu Gleichaltrigen hatten und ihre Freizeitaktivitäten ausfielen (Ravens-Sieberer et al. 2021), mussten Eltern häufig ihre berufliche Tätigkeit im Home-Office mit der Kinderbetreuung verknüpfen (Huebener et al. 2021). Daher ist es nicht verwunderlich, dass dies auch einen

erheblichen negativen Einfluss auf die (HR)QoL und psychische Gesundheit von Kindern (Patrick et al. 2020; Ravens-Sieberer et al. 2022) und ihren Eltern (Patrick et al. 2020; Huebener et al. 2021) hatte.

Eine zusätzliche Belastung durch die COVID-19 Pandemie haben vor allem vulnerable Gruppen, wie Kinder mit seltenen Erkrankungen und ihre Familien, erfahren müssen. Bereits vor der Pandemie berichteten Patient:innen mit seltenen Erkrankungen von einer nur schwer zugänglichen medizinischen sowie oft unzureichenden psychologischen Betreuung (Pelentsov et al. 2016; von der Lippe et al. 2017; Slade et al. 2018). Trotz der Fortschritte in der Verbesserung dieser unerfüllten Bedürfnisse, folgten im Rahmen der COVID-19 Pandemie enorme Rückschritte (Vogt und Ho 2020). In vielen Krankenhäusern musste die medizinische Versorgung von Nicht-Covid-Patient:innen zwangsweise reduziert werden. Darüber hinaus sorgten sich viele Patient:innen mit seltenen Erkrankungen vor einer Ansteckung mit dem Sars-Cov2-Virus, da sie häufig anfälliger für schwerwiegendere Verläufe waren (Chung et al. 2020). Es konnte bereits gezeigt werden, dass insbesondere die psychische Gesundheit von Patient:innen mit seltenen Erkrankungen negativ beeinträchtigt wurde (Chung et al. 2020).

2.3 Methoden

Die psychosozialen Auswirkungen der COVID-19 Pandemie auf Kinder mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und ihre Eltern wurden als Querschnittsbeobachtungsstudie zwischen April 2020 und April 2021 untersucht. Es erfolgte eine quantitative Befragung einer Indexgruppe von n = 210Elternteilen von n = 114 Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und einer Kontrollgruppe von n = 88 Elternteilen von n = 53 Kindern ohne seltene Erkrankungen. Dabei wurden mit standardisierten psychometrischen Fragebögen Daten zur (HR)QoL und psychischen Gesundheit der Eltern ("The Ulm Quality of Life Inventory for Parents" (ULQIE) (Goldbeck und Storck 2002) und "The Brief Symptom Inventory" (BSI) (Franke 2000)) und deren Kindern ("Pediatric Quality of Life Inventory[™] Short Form 15" (PedsQL[™] 4.0 SF15) (Chan et al. 2005) und "The Strengths and Difficulties Questionnaire" (SDQ) (Klasen et al. 2003)) erhoben und die Index- und Kontrollgruppe miteinander verglichen (Welch's t-test). Zugleich wurden die Unterschiede zwischen Müttern und Vätern (t-test für abhängige Stichproben) sowie deren Elternberichten über ihre Kinder untersucht (Intraklassen-Korrelation (ICC)). Zusätzlich erfolgte ein Vergleich mit geeigneten normativen Daten der Fragebögen (Einstichproben t-test) und bisherigen Studienergebnissen von vor der COVID-19 Pandemie, um einer "COVID-19 Ja-Nein"-Interventionsvariable möglichst nahezukommen. Des Weiteren wurde nach Zusammenhängen zwischen den Ergebnissen des betroffenen Kindes und dessen Eltern (Pearson Korrelation) sowie nach Prädiktoren gesucht (Multiple lineare Regression). Soziodemographische und medizinische Daten wurden ebenfalls mittels Fragebögen erhoben und ausgewertet (Deskriptive Statistik und χ^2 -Test).

Einschlusskriterium der Indexgruppe stellten alle Familien mit Kindern unter 21 Jahren dar, die aufgrund einer seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankung (Anorektale Malformation, Gallengangsatresie, Morbus Hirschsprung, Ösophagusatresie oder kongenitale Zwerchfellhernie) zwischen 2012 und 2020 im

UKE operiert worden sind. Einschlusskriterium der Kontrollgruppe spiegelten Familien mit Kindern unter 21 Jahren ohne eine seltene Erkrankung wider. Schwere körperliche, geistige oder kognitive Beeinträchtigungen wurden in beiden Gruppen als Ausschlusskriterien festgelegt. Zudem war ein ausreichendes Verständnis der deutschen Sprache sowie eine Einwilligung zur Studienteilnahme durch die Eltern notwendig.

2.4 Ergebnisse

2.4.1 Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

Beim Vergleich der soziodemografischen Merkmale der Index- und Kontrollgruppe konnten keine signifikanten Unterschiede festgestellt werden.

In der Indexgruppe wiesen Mütter und Väter signifikant verminderte Werte der Gesamt-QoL im Vergleich zur Kontrollgruppe und normativen Stichprobe (Eltern von Kindern mit chronischen Erkrankungen) auf, wobei Mütter jedoch signifikant niedrigere Werte der Gesamt-QoL als Väter hatten. Im Hinblick auf die psychische Gesundheit zeigten nur Mütter der Indexgruppe signifikant höhere Werte im Vergleich zur Kontrollgruppe und normativen Stichprobe (Gesunde Erwachsene). Bei den Vätern ergaben sich keine signifikanten Unterschiede. Insgesamt wiesen Mütter eine signifikant schlechtere psychische Gesundheit als Väter auf.

Die Beurteilung der HRQoL und der psychischen Gesundheit der Kinder erfolgte durch die Eltern. In der Indexgruppe konnten signifikant verminderte Werte der Gesamt-HRQoL der Kinder bei beiden Elternteilen im Vergleich zur Kontrollgruppe festgestellt werden, während dies im Vergleich zur normativen Stichprobe (Gesunde Kinder) nur bei der Beurteilung durch die Mütter der Fall war. In der von den Eltern bewerteten psychische Gesundheit fand sich bei Müttern und Vätern im Vergleich zur normativen Stichprobe (Gesunde Kinder) ein signifikanter Unterschied. Im Vergleich zur Kontrollgruppe bewerteten nur Mütter die psychische Gesundheit ihres Kindes als signifikant schlechter. Insgesamt stufte in der Indexgruppe ein beträchtlicher Anteil sowohl der Mütter (30.3 %) als auch der Väter (31.1 %) die allgemeine psychische Gesundheit ihres Kindes als beeinträchtigt ein. Signifikante Zusammenhänge zwischen den Ergebnissen der psychosozialen Gesundheit in den betroffenen Familien fanden sich vor allem zwischen der mütterlichen und väterlichen QoL. Zudem war die von den Eltern berichtete psychische Gesundheit des Kindes signifikant mit der mütterlichen sowie väterlichen psychischen Gesundheit assoziiert.

Als ein wichtiger Prädikator von psychosozialer Gesundheit stellte sich das Vorhandensein eines Pflegegrades heraus. Dieser führte zu einer verminderten von beiden Elternteilen berichteten HRQoL des Kindes und zusätzlich sahen Mütter dabei ihre eigene und die psychische Gesundheit ihres Kindes als stärker beeinträchtigt.

2.4.2 Weiterführende Ergebnisse

In *Tabelle 1-4* im Anhang dieser Arbeit werden weiterführende Ergebnisse der (HR)QoL und psychischen Gesundheit in ihren Subskalen der jeweiligen Fragebögen dargestellt, wobei jeweils ein Vergleich zwischen der Indexgruppe, Kontrollgruppe und einer normativen Stichprobe erfolgte.

Tabelle 1 zeigt die Verteilung der elterlichen Lebensqualität nach dem ULQIE. Mütter und Väter der Indexgruppe hatten im Vergleich zur Kontrollgruppe signifikant niedrigere Werte in allen Subskalen der QoL, mit Ausnahme der "Selbstverwirklichung" und bei Vätern zusätzlich der "Zufriedenheit mit der familiären Situation". Hinsichtlich der Subskala "Selbstverwirklichung" wiesen Mütter und Väter der Kontrollgruppe ähnliche Werte wie die Indexgruppe auf und sogar signifikant niedrigere Werte als die Eltern chronisch kranker Kinder der normativen Stichprobe. Beim Vergleich der Indexgruppe zur normativen Stichprobe wiesen Mütter und Väter in allen Subskalen der QoL signifikant niedrigere Werte auf, bis auf "Zufriedenheit mit der familiären Situation" und "Leistungsfähigkeit".

Tabelle 2 stellt die Verteilung der psychischen Gesundheit der Eltern nach dem BSI dar. In der Indexgruppe wiesen Mütter im Vergleich zu Müttern der Kontrollgruppe signifikant höhere Werte in allen Subskalen der psychischen Gesundheit auf, bis auf der "Phobischen Ängstlichkeit". Bei Vätern fand sich kein signifikanter Unterschied. Im Vergleich zu den Normdaten gesunder Erwachsenen wiesen Mütter der Indexgruppe wiederum signifikant höhere Werte in allen Subskalen der psychischen Gesundheit auf, mit Ausnahme von "Somatisierung", ""Unsicherheit im Sozialkontakt" und "Ängstlichkeit". Väter zeigten mit Ausnahme der Subskala "Psychotizismus" keinen signifikanten Unterschied zu den Normwerten.

Die Verteilung der von den Eltern berichteten HRQoL des Kindes nach dem PedsQL™ 4.0 SF15 wird in Tabelle 3 aufgeführt. Sowohl Mütter als auch Väter der Indexgruppe berichteten über signifikant niedrigere Werte in allen HRQoL-Subskalen im Vergleich zur Kontrollgruppe, mit Ausnahme der "Emotionalen Funktionsfähigkeit" bei Müttern und der "Sozialen Funktionsfähigkeit" sowohl bei Müttern als auch bei Vätern. Dabei stuften ein wesentlicher Anteil an Müttern (40.0%) und Vätern (34.8%) der Indexgruppe die "Emotionale Funktionalität" ihres Kindes als relevant beeinträchtigt ein. Auch Mütter der Kontrollgruppe berichteten in dieser Subskala von vergleichbar niedrigen Werten zur Indexgruppe, sodass sich darüber hinaus ein signifikanter Unterschied zu ebenfalls gesunden Kindern der normativen Stichprobe zeigte. Im Vergleich zu den Normdaten der von den Eltern berichteten HRQoL gesunder Kinder berichteten Mütter der Indexgruppe über signifikant niedrigere Werte in den Subskalen "Psychosoziale Gesundheit" und "Emotionale Funktionsfähigkeit", während Väter der Indexgruppe dagegen über signifikant niedrigere Werte in der Subskala "Emotionale Funktionsfähigkeit" und signifikant höhere Werte in der Subskala "Soziale Funktionsfähigkeit" berichteten.

Tabelle 4 zeigt die Verteilung der von den Eltern berichteten psychischen Gesundheit ihres Kindes aus der Sicht der Mütter und Väter gemäß des SDQ. In der Indexgruppe gaben Mütter im Vergleich zur Kontrollgruppe signifikant höhere Werte für die Subskalen "Probleme mit Gleichaltrigen" sowie signifikant niedrigere Werte für die Subskalen "Hyperaktivitätsprobleme" und "Prosoziales Verhalten"*an. Väter der Indexgruppe berichteten im Vergleich zur Kontrollgruppe nur in der Subskala "Probleme mit Gleichaltrigen" von einem signifikant höheren Wert. Im

22

_

^{*}Anmerkung: Die Subskala "Prosoziales Verhalten" ist im Gegensatz zu den anderen Subskalen nicht als Problemskala, sondern als Stärkedimension angelegt, wobei niedrigere Werte mit mehr Schwierigkeiten im prosozialen Verhalten einhergehen.

Hinblick auf die Subskala "Hyperaktivitätsprobleme" fand sich zwischen der Indexund Kontrollgruppe sogar ein negativer Effekt. Darüber hinaus berichteten beide Elternteile der Kontrollgruppe von signifikant höheren Werten in dieser Subskala im Vergleich zu den von Eltern berichteten Normdaten ebenfalls gesunder Kinder. Beim Vergleich der Indexgruppe zur normativen Stichprobe berichteten Mütter der Indexgruppe von signifikant höheren Werten in allen Subskalen zur psychischen Gesundheit mit Ausnahme der Subskala "Emotionale Probleme" und signifikant niedrigere Werte für "Prosoziales Verhalten"*. Väter der Indexgruppe berichteten dagegen signifikant höheren Werten auf "Hyperaktivitätsprobleme" und "Probleme mit Gleichaltrigen" sowie von signifikant niedrigeren Werten auf der Subskala "Emotionale Probleme" und "Prosoziales Verhalten" im Vergleich zu den Normwerten.

2.5 Diskussion

Die Studie deutet darauf hin, dass die COVID-19-Pandemie die psychosoziale Situation von Familien mit Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen beeinträchtigen kann. Dabei stehen die Ergebnisse bezüglich der negativen Auswirkungen der COVID-19-Pandemie auf die (HR)QoL und psychische Gesundheit im Einklang mit bisher veröffentlichen Studien in Europa (Patrick et al. 2020; Huebener et al. 2021; Ravens-Sieberer et al. 2022).

Eltern von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen wiesen eine signifikant niedrigere Gesamt-QoL im Vergleich zur Kontrollgruppe und zur normativen Stichprobe mit Eltern chronisch kranker Kinder auf. Dies steht im Einklang mit einer aktuellen systematischen Übersichtsarbeit (Boettcher et al. 2021a). Eine Ausnahme bezüglich der elterlichen QoL bildete die Subskala "Selbstverwirklichung", bei der Eltern der Kontrollgruppe ihre QoL vergleichbar niedrig zu Eltern der Indexgruppe einschätzten und sogar eine signifikant schlechtere QoL im Vergleich zur normativen Stichprobe aufwiesen. Dies könnte die besondere Belastung der Index- und Kontrollgruppe während der COVID-19-Pandemie widerspiegeln, dass Eltern durch die tägliche Betreuung ihres Kindes und der Arbeit im Homeoffice weniger Zeit für sich selbst haben (Huebener et al. 2021). Der signifikante Unterschied in der Gesamt-QoL der Indexgruppe zur Kontrollgruppe und normativen Stichprobe kennzeichnet möglichweise die zusätzliche Belastung der Eltern von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen durch die Pflege ihres Kindes und den damit verbundenen Folgen, wie zum Beispiel den besonderen Pflegedarf als auch die Angst vor einer Ansteckung mit dem Sars-Cov-2-Virus (Chung et al. 2020). Hinsichtlich der psychischen Gesundheit der Eltern berichteten Mütter der Indexgruppe über eine signifikant höhere psychische Gesamtbeeinträchtigung als Mütter der Kontrollgruppe und normativen Stichprobe. Dies steht im Einklang mit bisherigen Ergebnissen zur psychischen Gesundheit von Eltern chronisch kranker Kinder (van Oers et al. 2014) und der bereits beschriebenen zusätzlichen Belastung durch die COVID-19-Pandemie. In der Subskala "Phobische Ängstlichkeit" fand sich kein signifikanter Unterschied zwischen der Index- und Kontrollgruppe. Höhere phobische Ängste in diesen beiden Gruppen könnten durch die Angst vor einer COVID-19-Infektion auch bei Eltern gesunder Kindern erklärt werden (Huebener et al. 2021). Bei Vätern der Indexgruppe ergaben sich bezüglich der psychischen Gesundheit keinerlei signifikanten Unterschiede zu den vergleichenden Gruppen. Dies wird darin bestärkt, dass Mütter der Indexgruppe eine signifikant höhere Beeinträchtigung der psychischen Gesundheit aufwiesen als Väter, was sich auch in dem erhöhten Anteil der klinisch relevanten psychischen Beeinträchtigungen bei Müttern (33.3 %) im Vergleich zu Vätern widerspiegelt (11.2%). Diese geschlechtsspezifischen Unterschiede in der Indexgruppe fanden sich auch bei der QoL, wobei Mütter eine deutlich niedrigere Gesamt-QoL aufwiesen als Väter. Diese Ergebnisse stehen im Einklang mit der aktuellen Literatur (van Oers et al. 2014; Witvliet et al. 2014; Witt et al. 2019) und mit der Tatsache, dass Mütter mit größerer Wahrscheinlichkeit die Hauptbezugsperson ihres Kindes sind und daher stärker in die Betreuung des Kindes eingebunden sind, was als Stress empfunden werden und schließlich zu einer Beeinträchtigung der psychischen Gesundheit und QoL führen kann (Boettcher et al. 2021a; Boettcher et al. 2021b).

In Bezug auf die Gesamt-HRQoL der Kinder berichteten Mütter und Väter der Indexgruppe von einer signifikant niedrigeren HRQoL im Vergleich zur Kontrollgruppe und den Normdaten gesunder Kinder, was mit früheren Studienergebnissen übereinstimmt (Cohen und Biesecker 2010; Bojanić et al. 2018; Flieder et al. 2019). Dabei schätzen mehr als ein Drittel der Mütter und Väter der Indexgruppe insbesondere die "Emotionale Funktionsfähigkeit" ihres Kindes als stark beeinträchtigt ein. Doch auch Mütter der Kontrollgruppe bewerteten diese Subskala als vergleichbar beeinträchtigt, wodurch sich sogar ein signifikanter Unterschied zu ebenfalls gesunden Kindern der normativen Stichprobe zeigte. Dies lässt sich dadurch erklären, dass alle Kinder während der COVID-19-Pandemie mit Sorgen und Ängsten über das Geschehen und den spürbaren Auswirkungen konfrontiert waren (Ravens-Sieberer et al. 2022).

Des Weiteren berichteten Mütter der Indexgruppe über eine signifikant höhere Beeinträchtigung der allgemeinen psychischen Gesundheit ihres Kindes im Vergleich zur Kontrollgruppe und normativen Stichprobe, während dies bei Vätern der Indexgruppe nur im Vergleich zur normativen Stichprobe der Fall war. Es konnte bereits gezeigt werden, dass die psychische Gesundheit von Kindern während der COVID-19-Pandemie erheblich beeinträchtigt werden kann (Ravens-Sieberer et al. 2022), allerdings scheinen Kinder mit seltenen Erkrankungen zusätzlich belastet. Dies lässt sich dadurch untermauern, dass etwa ein Drittel der Mütter und Väter der Indexgruppe die psychische Gesundheit ihres Kindes als relevant beeinträchtigt einstuften. Sowohl die Index- als auch Kontrollgruppe zeigten zudem vor allem externalisierende Verhaltensprobleme wie Hyperaktivität, was auch in einer früheren Studie zur psychischen Gesundheit von Kindern während der COVID-19-Pandemie festgestellt wurde (Ravens-Sieberer et al. 2022). Dazu schätzen die Eltern der Indexgruppe die Probleme ihres Kinds mit Gleichaltrigen als signifikant höher und das prosoziale Verhalten niedriger ein als die der Kontrollgruppe und normativen Stichprobe. Da chronische Erkrankungen bei Kindern mit sozialen Defiziten einhergehen können (Pinquart und Teubert 2012), kann davon ausgegangen werden, dass die Kinder dieser Studie ebenfalls über eingeschränkte soziale Fähigkeiten verfügen, was durch die Maßnahmen zur sozialen Isolation

während der COVID-19-Pandemie nur noch verstärkt wurde (Ravens-Sieberer et al. 2022).

Bisherige Studien, die die HRQoL und psychischer Gesundheit von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen mit denselben Instrumenten vor der COVID-19-Pandemie untersuchten, berichten über vergleichbare Ergebnisse (Ngo et al. 2011; Collins et al. 2017; Bojanić et al. 2018; Flieder et al. 2019). Dies ließe sich dadurch erklären, dass diese Kinder ohnehin schon stark beeinträchtigt sind und die Einschränkungen der Pandemie möglicherweise keinen zusätzlichen Einfluss auf ihr psychosoziales Wohlbefinden haben. Rückschlüsse auf die elterliche psychosoziale Situation lassen sich aufgrund des Fehlens vergleichbarer Studien von vor der COVID-19-Pandemie nicht durchführen.

Zwischen den Ergebnissen der psychosozialen Gesundheit fanden sich vor allem signifikante Zusammenhänge zwischen der mütterlichen und väterlichen QoL, nicht aber bei der psychischen Gesundheit. Eine mögliche Erklärung dafür könnte sein, dass die elterliche QoL vorwiegend auf dem belastenden Einfluss durch die Krankheit ihres Kindes und dessen speziellen Anforderungen auf das alltägliche Leben beruht, während dies für die psychische Gesundheit weniger gilt. Zudem war die von den Eltern berichtete psychische Gesundheit ihres Kindes signifikant mit der mütterlichen sowie väterlichen psychischen Gesundheit assoziiert. Dies ließe sich dadurch erklären, dass die elterliche psychische Gesundheit eher die von den Eltern berichtete psychische Gesundheit widerspiegelt, wobei dies für die elterliche QoL und die von Eltern berichtete HRQoL des Kindes weniger der Fall ist.

Bezüglich der Prädiktoren von psychosozialer Gesundheit konnte das Vorhandensein einer Pflegestufe als besonders relevanter Prädikator identifiziert werden. Dies ist darauf zurückzuführen, dass das Vorhandensein einer Pflegestufe mit einer höheren Beeinträchtigung durch die Erkrankung einhergeht (Brockmann et al. 2020), was sich schließlich auf das Wohlbefinden des Kindes und der Eltern auswirken kann und bereits in früheren Untersuchungen gezeigt wurde (Hatzmann et al. 2009; Flieder et al. 2019).

2.5.1 Limitationen

Die vorliegende Studie unterliegt mehreren Limitationen. Es sei hier jedoch insbesondere erwähnt, dass für einen Vergleich zwischen dem Zeitraum während und vor der COVID-19-Pandemie nur normative Werte und ein narrativer Vergleich zur Verfügung standen und es somit unmöglich war, verlässliche Aussagen über Haupt- und Interaktionseffekte auf die jeweiligen Outcomes aufgrund der COVID-19-Pandemie zu treffen.

2.5.2 Schlussfolgerung

Anhand einer großen Stichprobe von Familien mit Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen zeigt diese Studie die erheblichen psychosozialen Auswirkungen der COVID-19-Pandemie auf die betroffenen Kinder und deren Eltern, wobei insbesondere Mütter negativ beeinträchtigt sind. Familienorientierte Programme sollten, vor allem in belastenden Zeiten einer Pandemie, für Familien mit Kindern mit seltenen Erkrankungen zur Verfügung stehen (Boettcher et al. 2020).

2.6 Abkürzungsverzeichnis

BSI Engl.: The Brief Symptom Inventory

COVID-19 Engl.: coronavirus disease 2019; Deutsch: Coronavirus-

Krankheit 2019

ECMO Engl.: extracorporeal membrane oxygenation; Deutsch:

Extrakorporale Membranoxygenierung

HRQoL Engl.: Health related Quailty of Life; Deutsch:

Gesundheitsbezogene Lebensqualität

PedsQL[™] 4.0 SF15 Engl.: Pediatric Quality of Life Inventory M Short Form 15

QoL Engl.: Quality of Life; Deutsch: Lebensqualität SDQ Engl.: The Strength and Difficulties Questionnaire

UKE Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf

ULQIE Engl.: The Ulm Quality of Life Inventory for Parents;

Deutsch: Das Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern

VACTERL Englisches Akronym für die von Fehlbildungen

betroffenen Regionen bzw. Organsystemen (vertebrale, anorektale, kardiale, tracheoösophageale (engl.: tracheal und engl: esophageal), Nieren (engl: renal)

und Extremitätenfehlbildungen (engl.: limb))

WHO Engl.: World Health Organization; Deutsch:

Weltgesundheitsorganisation

2.7 Literaturverzeichnis

Ambartsumyan L, Smith C und Kapur RP (2020) Diagnosis of Hirschsprung Disease. Pediatric and Developmental Pathology, 23 (1), 8–22.

Amin L, Skoglund C, Wester T und Granström AL (2019) Swedish national population-based study shows an increased risk of depression among patients with Hirschsprung disease. Acta Paediatrica, 108 (10), 1867–1870.

Bloemeke J, Witt S, Bullinger M, Dingemann J, Dellenmark-Blom M und Quitmann J (2020) Health-Related Quality of Life Assessment in Children and their Families: Aspects of Importance to the Pediatric Surgeon. European Journal of Pediatric Surgery, 30 (03), 232–238.

Boettcher J, Boettcher M, Wiegand-Grefe S und Zapf H (2021) Being the Pillar for Children with Rare Diseases—A Systematic Review on Parental Quality of Life. International Journal of Environmental Research and Public Health, 18 (9), 4993.

Boettcher J, Filter B, Denecke J, Hot A, Daubmann A, Zapf A, Wegscheider K, Zeidler J, von der Schulenburg J-MG, Bullinger M, Rassenhofer M, Schulte-Markwort M und Wiegand-Grefe S (2020) Evaluation of two family-based intervention programs for children affected by rare disease and their families – research network (CARE-FAM-NET): study protocol for a rater-blinded, randomized, controlled, multicenter trial in a 2x2 factorial design. BMC Family Practice, 21 (1), 239.

Boettcher J, Zapf H, Fuerboeter M, Nazarian R, Reinshagen K, Wiegand-Grefe S und Boettcher M (2021) Perceived mental health in parents of children with rare congenital surgical diseases: a double ABCX model considering gender. Orphanet Journal of Rare Diseases, 16 (1), 384.

Bojanić K, Grizelj R, Vuković J, Omerza L, Grubić M, Ćaleta T, Weingarten TN, Schroeder DR und Sprung J (2018) Health-related quality of life in children and adolescents with congenital diaphragmatic hernia: a cross-sectional study. Health and Quality of Life Outcomes, 16 (1), 50.

Brockmann K, Blank R, Landolt MA, von Voss H, Schmid R und Schlack HG (2020) Chronische Krankheiten und Rehabilitation. In: Pädiatrie: Grundlagen und Praxis. Hoffmann GF, Lentze MJ, Spranger J, Zepp F und Berner R (Hrg.) Springer, Berlin, Heidelberg, 263–279.

Burke P und Elliott M (1999) Depression in Pediatric Chronic Illness: A Diathesis-Stress Model. Psychosomatics, 40 (1), 5-17.

Caplan A (2013) Psychological impact of esophageal atresia: review of the research and clinical evidence. Dis Esophagus, 26 (4), 392-400.

Chan KS, Mangione-Smith R, Burwinkle TM, Rosen M und Varni JW (2005) The PedsQLTM: Reliability and Validity of the Short-Form Generic Core Scales and Asthma Module. Medical Care, 43 (3), 256-265.

Chardot C (2006) Biliary atresia. Orphanet Journal of Rare Diseases, 1 (1), 28.

Chung CCY, Wong WHS, Fung JLF, Hong Kong RD und Chung BHY (2020) Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. European Journal of Medical Genetics, 63 (12), 104062.

Cohen JS und Biesecker BB (2010) Quality of life in rare genetic conditions: A systematic review of the literature. American Journal of Medical Genetics Part A, 152A (5), 1136–1156.

Collins L, Collis B, Trajanovska M, Khanal R, Hutson JM, Teague WJ und King SK (2017) Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease. Journal of Pediatric Surgery, 52 (12), 2006–2010.

Daig I und Lehmann A (2007) Verfahren zur Messung der Lebensqualität. Zeitschrift für Medizinische Psychologie, 16, 5–23.

DeSilva M, Munoz FM, Mcmillan M, Kawai AT, Marshall H, Macartney KK, Joshi J, Oneko M, Rose AE, Dolk H, Trotta F, Spiegel H, Tomczyk S, Shrestha A, Kochhar S und Kharbanda EO (2016) Congenital anomalies: Case definition and guidelines for data collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine, 34 (49), 6015–6026.

Diseth TH und Emblem R (2017) Long-term psychosocial consequences of surgical congenital malformations. Seminars in Pediatric Surgery, 26 (5), 286–294.

European Commission (2017) Rare diseases: a major unmet medical need. LU: Publications Office of the European Union. [Online im Internet]. URL: https://data.europa.eu/doi/10.2777/749056 [Stand: 08.01.2023, 19:30].

Farmer D, Sitkin N, Lofberg K, Donkor P und Ozgediz D (2015) Surgical Interventions for Congenital Anomalies. In: Essential Surgery: Disease Control Priorities, Third Edition (Volume 1). Debas HT, Donkor P, Gawande A, Jamison DT, Kruk ME und Mock CN (Hrg.) Washington (DC): The International Bank for Reconstruction and Development / The World Bank, 129-149.

Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, Dingemann C, Quitmann J, Jönsson L, Gatzinsky V, Chaplin J, Dammeier B, Bullinger M, Ure B, Abrahamsson K und Dingemann J (2019) Generic Health-Related Quality of Life after Repair of Esophageal Atresia and Its Determinants within a German–Swedish Cohort. European Journal of Pediatric Surgery, 29 (01), 75–84.

Franke GH (2000) BSI. Brief Symptom Inventory - Deutsche Version. Manual. Beltz, Göttingen.

Goldbeck L und Storck M (2002) Das Ulmer Lebensqualitäts-Inventar für Eltern chronisch kranker Kinder (ULQIE): Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie, 31 (1), 31–39.

Grano C, Bucci S, Aminoff D, Lucidi F und Violani C (2013) Quality of life in children and adolescents with anorectal malformation. Pediatric Surgery International, 29 (9), 925–930.

Haricharan RN und Georgeson KE (2008) Hirschsprung disease. Seminars in Pediatric Surgery, 17 (4), 266–275.

Hatzmann J, Maurice-Stam H, Heymans HS und Grootenhuis MA (2009) A predictive model of Health Related Quality of life of parents of chronically ill children: the importance of care-dependency of their child and their support system. Health and Quality of Life Outcomes, 7 (1), 72.

Heidrich B und Wursthorn K (2015) Lebertransplantation. e.Medpedia Springer

Medizin Verlag. [Online im Internet]. URL: https://www.springermedizin.de/emedpedia/dgim-innere-medizin/lebertransplantation?epediaDoi=10.1007%2F978-3-642-54676-1_161

[Stand: 25.01.2023, 18:15].

Huebener M, Waights S, Spiess CK, Siegel N A und Wagner GG (2021) Parental well-being in times of Covid-19 in Germany. Review of Economics of the Household, 19 (1), 91–122.

Klasen H, Woerner W, Rothenberger A und Goodman R (2003) Die deutsche Fassung des Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ-Deu) - Übersicht und Bewertung erster Validierungs- und Normierungsbefunde. Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie, 52(7), 491–502.

Levitt MA und Peña A (2007) Anorectal malformations. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2 (1), 33.

Li J, Gao W, Zuo W und Liu X (2020) Relationship Between Quality of Life and Social Support in Parents of Children with Congenital Anorectal Malformations in China. Journal of Pediatric Nursing, 53, e87–e92.

von der Lippe C, Diesen PS und Feragen KB (2017) Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. Molecular Genetics & Genomic Medicine, 5 (6), 758–773.

Matza LS, Swensen AR, Flood EM, Secnik K und Leidy NK (2004) Assessment of Health-Related Quality of Life in Children: A Review of Conceptual, Methodological, and Regulatory Issues. Value in Health, 7 (1), 79–92.

Ngo KD, Farmer DG, McDiarmid SV, Artavia K, Ament ME, Vargas J, Busuttil RW, Colangelo J, Esmailian Y, Gordon-Burroughs S, Duffy J und Venick RS (2011) Pediatric health-related quality of life after intestinal transplantation: HRQOL after intestinal transplantation. Pediatric Transplantation, 15 (8), 849–854.

van Oers HA, Haverman L, Limperg PF, van Dijk-Lokkart EM, Maurice-Stam H und Grootenhuis MA (2014) Anxiety and Depression in Mothers and Fathers of a Chronically III Child. Maternal and Child Health Journal, 18 (8), 1993–2002.

Patrick SW, Henkhaus LE, Zickafoose JS, Lovell K, Halvorson A, Loch S, Letterie M und Davis MM (2020) Well-being of Parents and Children During the COVID-19 Pandemic: A National Survey. Pediatrics, 146 (4), e2020016824.

Peetsold MG, Huisman J, Hofman VE, Heij HA, Raat H und Gemke RJ (2009) Psychological outcome and quality of life in children born with congenital diaphragmatic hernia. Archives of Disease in Childhood, 94 (11), 834–840.

Pelentsov LJ, Fielder AL, Laws TA und Esterman AJ (2016) The supportive care needs of parents with a child with a rare disease: results of an online survey. BMC Family Practice, 17, 88.

Pinquart M (2013) Auswirkungen chronischer Erkrankungen auf die psychische Gesundheit von Kindern und Jugendlichen. In: Wenn Kinder und Jugendliche körperlich chronisch krank sind. Pinquart M (Hrg.) Springer, Berlin, Heidelberg, 49-65.

Pinquart M und Teubert D (2012) Academic, Physical, and Social Functioning of

Children and Adolescents With Chronic Physical Illness: A Meta-analysis. Journal of Pediatric Psychology, 37 (4), 376–389.

Poley MJ, Brouwer WBF, van Exel NJA und Tibboel D (2012) Assessing health-related quality-of-life changes in informal caregivers: an evaluation in parents of children with major congenital anomalies. Quality of Life Research, 21 (5), 849–861. Ravens-Sieberer U, Kaman A, Erhart M, Devine J, Schlack R und Otto C (2022) Impact of the COVID-19 pandemic on quality of life and mental health in children and adolescents in Germany. European Child & Adolescent Psychiatry, 31 (6), 879–889.

Ravens-Sieberer U, Kaman A, Erhart M, Otto C, Devine J, Löffler C, Hurrelmann K, Bullinger M, Barkmann C, Siegel NA, Simon AM, Wieler LH, Schlack R und Hölling H (2021) Quality of life and mental health in children and adolescents during the first year of the COVID-19 pandemic: results of a two-wave nationwide population-based study. European Child & Adolescent Psychiatry [Online im Internet]. URL: https://link.springer.com/10.1007/s00787-021-01889-1 [Stand: 22.08.2022, 12:00]. Slade A, Isa F, Kyte D, Pankhurst T, Kerecuk L, Ferguson J, Lipkin G und Calvert M (2018) Patient reported outcome measures in rare diseases: a narrative review. Orphanet Journal of Rare Diseases, 13 (1), 61.

Spitz L (2007) Oesophageal atresia. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2 (1), 24. Sundaram SS, Alonso EM, Haber B, Magee JC, Fredericks E, Kamath B, Kerkar N, Rosenthal P, Shepherd R, Limbers C, Varni JW, Robuck P und Sokol RJ (2013) Health Related Quality of Life in Patients with Biliary Atresia Surviving with their Native Liver. The Journal of Pediatrics, 163 (4), 1052-1057.e2.

The World Health Organization Quality of Life Group (1995) The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. Social Science & Medicine, 41 (10), 1403–1409.

Tovar JA (2012) Congenital Diaphragmatic Hernia. Orphanet Journal of Rare Diseases, 7 (1), 15.

Vogt KS und Ho KS (2020) Rare diseases in the time of covid-19: once forgotten, always forgotten? The BMJ. [Online im Internet]. URL: https://blogs.bmj.com/bmj/2020/09/20/rare-diseases-in-the-time-of-covid-19-once-forgotten-always-forgotten/ [Stand: 22.08.2022, 15:00].

Witt S, Dellenmark-Blom M, Dingemann J, Dingemann C, Ure BM, Gomez B, Bullinger M und Quitmann J (2019) Quality of Life in Parents of Children Born with Esophageal Atresia. European Journal of Pediatric Surgery, 29 (04), 371–377.

Wittchen H-U und Hoyer J (2011) Was ist Klinische Psychologie? Definitionen, Konzepte und Modelle. In: Klinische Psychologie & Psychotherapie. Wittchen HU und Hoyer J (Hrg.) Springer, Berlin, Heidelberg, 3–25.

Witvliet M, Sleeboom C, de Jong J, van Dijk A, Zwaveling S und van der Steeg A (2014) Anxiety and Quality of Life of Parents with Children Diagnosed with an Anorectal Malformation or Hirschsprung Disease. European Journal of Pediatric Surgery, 24 (1), 70–74.

World Health Organization (2004) Promoting Mental Health. World Health

Organization, Genf.

World Health Organization (2020) Basic documents, 49th edition. World Health Organization, Genf.

World Health Organization (2022) Birth defects. [Online im Internet]. URL: https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects [Stand: 09.01.2023, 12:30].

2.8 Anhang

Tabelle 1. Verteilung der elterlichen Lebensqualität für die Indexgruppe, die Kontrollgruppe und die Normdaten des ULQIE

		gruppe a)		llgruppe b)		ndaten (c)	Unterschiede	Effektstärken a vs. b	Effektstärken a vs. c	Effektstärken b vs. c
	М	SD	М	SD	М	SD	-			
Mütter										
Leistungsfähigkeit	2.5	0.41	2.7	0.54	2.6	0.70	a < b* ; a < c; b > c	-0.44	-0.17	0.24
Zufriedenheit mit der familiären Situation	3.2	0.66	3.4	0.57	3.2	0.67	a < b *; a < c; b > c *	-0.38	-0.10	0.30
Emotionale Belastung	1.9	0.68	2.4	0.98	2.5	0.75	a < b** ; a < c*** ; b < c	-0.56	-0.81	-0.11
Selbstverwirklichung	1.5	0.71	1.6	0.89	2.1	0.73	a < b; a < c***; b < c***	-0.04	-0.80	-0.58
Allgemeinbefinden	2.4	0.50	2.7	0.70	2.7	0.75	a < b** ; a < c*** ; b < c	-0.58	-0.70	-0.03
Gesamt	2.3	0.31	2.6	0.52	2.6	0.53	a < b***; a < c*** ; b < c	-0.82	-1.17	-0.09
Väter										
Leistungsfähigkeit	2.6	0.43	2.9	0.63	2.6	0.70	a < b**; a > c; b > c**	-0.66	0.05	0.55
Zufriedenheit mit der familiären Situation	3.4	0.56	3.5	0.57	3.2	0.67	a < b; a > c; b > c**	-0.30	0.20	0.49
Emotionale Belastung	1.7	0.65	2.6	1.15	2.5	0.75	a < b*** ; a < c*** ; b > c	-1.11	-1.20	0.11
Selbstverwirklichung	1.9	0.84	1.8	0.76	2.1	0.73	a > b; a < c*; b < c*	0.12	-0.23	-0.39
Allgemeinbefinden	2.5	0.47	2.9	0.63	2.7	0.73	a < b***; a < c***; b > c*	-0.79	-0.40	0.35
Gesamt	2.4	0.30	2.8	0.60	2.6	0.53	a < b*** ; a < c*** ; b > c	-1.02	-0.96	0.21

Anmerkung. Rohwerte des ULQIE, wobei höhere Werte einer höheren elterlichen Lebensqualität entsprechen. Normdaten von Eltern von Kindern mit chronischen Erkrankungen wie Diabetes und Epilepsie, Selbstauskunft (Goldbeck & Storck, 2002). Der Vergleich zwischen den Gruppen wurde mit dem Welch t-Test und dem Einstichproben t-Test durchgeführt. M = Mittelwert. SD = Standardabweichung. * $p \le .05$, ** $p \le .05$, ** $p \le .01$, *** $p \le .001$. d = Cohen's d.

Tabelle 2. Verteilung der psychischen Gesundheit der Eltern für die Indexgruppe, die Kontrollgruppe und die Normdaten des BSI

		gruppe a)	Kontrollgruppe (b)			ndaten (c)	Unterschiede	Effektstärken a vs. b	Effektstärken a vs. c	Effektstärken b vs. c
	М	SD	М	SD	М	SD	=			
Mütter										
Somatisierung	0.4	0.51	0.2	0.23	0.3	0.33	a > b** ; a > c; b < c***	0.43	0.12	-0.58
Zwanghaftigkeit	0.8	0.75	0.5	0.50	0.5	0.43	a > b**; a > c** ; b < c	0.41	0.29	-0.14
Unsicherheit im Sozialkontakt	0.6	0.75	0.3	0.45	0.5	0.45	a > b** ; a > c; b < c*	0.39	0.15	-0.33
Depressivität	0.5	0.57	0.3	0.33	0.3	0.40	a > b**; a > c* ; b < c	0.40	0.20	-0.28
Ängstlichkeit	0.4	0.53	0.3	0.33	0.4	0.36	a > b* ; a > c; b < c**	0.32	0.05	-0.38
Aggressivität/ Feindseligkeit	0.6	0.60	0.4	0.36	0.3	0.33	a > b **; a > c ***; b > c	0.39	0.34	0.01
Phobische Angst	0.3	0.50	0.2	0.36	0.2	0.25	a > b; a > c *; b > c	0.13	0.23	0.17
Paranoides Denken	0.5	0.63	0.3	0.40	0.3	0.38	a > b *; a > c **; b < c	0.37	0.25	-0.13
Psychotizismus	0.3	0.55	0.2	0.34	0.2	0.27	a > b *; a > c **; b < c	0.33	0.25	-0.05
Global Severity Index	0.5	0.48	0.3	0.24	0.4	0.23	a > b***; a > c**; b < c**	0.52	0.27	-0.39
Väter										
Somatisierung	0.2	0.32	0.2	0.24	0.2	0.31	a > b; a < c; b < c	0.10	-0.13	-0.30
Zwanghaftigkeit	0.5	0.51	0.4	0.58	0.5	0.56	a > b; a < c; b < c	0.15	-0.07	-0.22
Unsicherheit im Sozialkontakt	0.3	0.45	0.3	0.48	0.3	0.40	a > b; a < c; b < c	0.15	-0.05	-0.19
Depressivität	0.2	0.47	0.3	0.61	0.2	0.32	a < b; a < c; b > c	-0.02	-0.03	0.04
Ängstlichkeit	0.2	0.32	0.2	0.35	0.3	0.31	a > b; a < c; b < c	0.06	-0.18	-0.22
Aggressivität/ Feindseligkeit	0.3	0.37	0.3	0.43	0.3	0.35	a > b; a > c; b < c	0.13	0.14	-0.01
Phobische Angst	0.2	0.28	0.2	0.30	0.1	0.23	a < b; a > c; b > c	-0.07	0.05	0.11
Paranoides Denken	0.3	0.41	0.3	0.51	0.3	0.40	a > b; a < c; b < c	0.02	-0.05	-0.06
Psychotizismus	0.1	0.26	0.2	0.47	0.2	0.28	a < b; a < c*; b < c	-0.12	-0.22	-0.04
Global Severity Index	0.3	0.28	0.3	0.37	0.3	0.23	a > b; a < c; b < c	0.07	-0.05	-0.09

Anmerkung. Es werden Summenwerte angegeben, wobei höhere Werte einen höheren psychischen Leidensdruck anzeigen. Global Severity Index = Summe aller Items des Brief Symptom Inventory. Normdaten gesunder Erwachsener, getrennt nach Geschlecht, Selbstauskunft (Franke, 2000). Der Vergleich zwischen den Gruppen wurde mit dem Welch t-Test und dem Einstichproben t-Test durchgeführt. M = Mittelwert. SD = Standardabweichung. * $p \le .05$, ** $p \le .01$, *** $p \le .01$. ** $p \le .01$. *** $p \ge .01$. *** $p \le .01$. *** $p \ge .01$. *** $p \ge .01$. *** $p \ge .01$. *** $p \le .01$. *** $p \ge .01$. ***

Tabelle 3. Verteilung der von den Eltern berichteten HRQoL von Kindern der Indexgruppe, der Kontrollgruppe und der Normdaten des PedsQL-SF 15

		gruppe a)	Kontrollgruppe (b)			daten c)	Unterschiede	Effektstärken a vs. b	Effektstärken a vs. c	Effektstärken b vs. c
	M	SD	М	SD	М	SD				
Mütter										
Physische Gesundheit	87.0	19.62	94.6	11.13	91.7	10.7	a < b** ; a < c; b > c	-0.44	-0.24	0.26
Psychosoziale Gesundheit	78.8	13.96	84.0	12.30	83.3	13.7	a < b* ; a < c* ; b > c	-0.39	-0.32	0.06
Emotionale Funktionsfähigkeit	72.3	18.94	74.9	17.99	81.2	17.0	a < b; a < c***; b < c*	-0.14	-0.47	-0.35
Soziale Funktionsfähigkeit	88.0	14.55	90.4	11.29	86.9	16.8	a < b; a > c; b > c*	-0.17	0.07	0.31
Schulische Funktionsfähigkeit	78.2	21.48	89.3	17.73	82.1	19.6	a < b*** ; a < c; b > c**	-0.54	-0.18	0.40
Gesamt	81.5	13.79	87.7	9.80	86.1	11.2	a < b*** ; a < c** ; b > c	-0.49	-0.33	0.16
Väter										
Physische Gesundheit	87.6	14.27	97.2	5.16	91.7	10.7	a < b**; a > c; b > c***	-0.42	0.04	1.09
Psychosoziale Gesundheit	80.0	12.99	87.9	11.21	83.3	13.7	a < b** ; a < c; b > c*	-0.56	-0.18	0.39
Emotionale Funktionsfähigkeit	72.3	17.67	81.1	14.75	81.2	17.0	a < b** ; a < c*** ; b < c	-0.52	-0.50	-0.02
Soziale Funktionsfähigkeit	90.2	12.38	92.4	10.08	86.9	16.8	a < b; a > c**; b > c**	-0.18	0.27	0.55
Schulische Funktionsfähigkeit	82.4	19.54	90.9	16.15	82.1	19.6	a < b* ; a > c; b > c**	-0.46	0.01	0.53
Gesamt	85.0	11.91	91.2	8.37	86.1	11.2	a < b*** ; a < c; b > c**	-0.56	-0.09	0.58

Anmerkung. Möglicher Bereich der Subskalen 0-100, wobei höhere Werte einer besseren HRQoL entsprechen. Normdaten gesunder Kinder und Jugendlicher, Bericht der Eltern (Chan et al., 2005). Der Vergleich zwischen den Gruppen wurde mit dem Welch t-Test und dem Einstichproben t-Test durchgeführt. M = Mittelwert. SD = Standardabweichung. * p < .05, ** p < .01, *** p < .001. d = Cohen's d.

Tabelle 4. Verteilung der von den Eltern berichteten psychischen Gesundheit von Kindern der Indexgruppe, der Kontrollgruppe und der Normdaten des SDQ

	•	gruppe a)		lgruppe b)		ndaten (c)	Unterschiede	Effektstärken a vs. b	Effektstärken a vs. c	Effektstärken b vs. c
	M	SD	М	SD	М	SD	-			
Mütter										
Emotionale Probleme	2.0	1.98	1.5	1.61	2.0	2.41	a > b; a < c; b < c*	0.24	-0.01	-0.29
Verhaltensprobleme	2.5	1.45	2.3	1.13	2.2	2.41	a > b; a > c*; b > c	0.21	0.22	0.05
Hyperaktivitätsprobleme	4.6	1.68	5.3	1.22	3.2	3.61	a < b**; a > c***; b > c***	-0.45	0.83	1.71
Probleme mit Gleichaltrigen	2.2	1.81	1.1	1.39	1.4	2.41	a > b***; a > c*** ; b < c	0.66	0.43	-0.24
Prosoziales Verhalten	6.5	2.95	7.6	2.17	8.3	2.41	a < b*; a < c***; b < c*	-0.39	-0.60	-0.33
Gesamt	11.3	3.65	10.1	2.96	8.5	7.22	a > b*; a > c***; b > c***	0.33	0.75	0.56
Väter										
Emotionale Probleme	1.5	1.83	1.2	1.82	2.0	2.41	a > b; a < c** ; b < c*	0.20	-0.23	-0.43
Verhaltensprobleme	2.4	1.32	2.2	1.17	2.2	2.41	a > b; $a > c$; $b > c$	0.16	0.09	0.01
Hyperaktivitätsprobleme	5.0	1.86	5.5	1.40	3.2	3.61	a < b; a > c***; b > c***	-0.27	0.98	1.70
Probleme mit Gleichaltrigen	2.3	2.20	1.5	1.29	1.4	2.41	a > b *; a > c**; b > c	0.38	0.39	0.02
Prosoziales Verhalten	6.6	2.93	7.4	2.72	8.3	2.41	a < b; a < c*** ; b < c	-0.29	-0.58	-0.31
Gesamt	11.1	4.01	10.2	3.53	8.5	7.22	a > b; a > c***; b > c**	0.24	0.65	0.47

Anmerkung. Der mögliche Bereich für die Subskalen ist 0-10 und der des Gesamtwerts 0-40. Höhere Werte stehen für eine geringere psychische Gesundheit in allen Subskalen, mit Ausnahme von "Prosozialem Verhalten", wo niedrigere Werte mit mehr Schwierigkeiten im prosozialen Verhalten einhergehen. Normdaten von Kindern und Jugendlichen, Elternbericht (Hölling et al., 2014). Der Vergleich zwischen den Gruppen wurde mit dem Welch t-Test und dem Einstichproben t-Test durchgeführt. M = Mittelwert. SD = Standardabweichung. * p < .05, ** p < .01, *** p < .001. d = Cohen's d.

3 Zusammenfassung/ Summary

Die COVID-19-Pandemie hat das gesellschaftliche Leben in der ganzen Welt verändert. Doch vor allem vulnerable Gruppen wie Kinder mit seltenen Krankheiten und ihre Eltern wurden mit besonderen Beeinträchtigungen konfrontiert. Die psychosozialen Auswirkungen von COVID-19 auf diese Gruppen wurden jedoch noch nicht untersucht. Ziel dieser Studie war es, die (gesundheitsbezogene) Lebensqualität ((HR)QoL) und die psychische Gesundheit von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und ihren Eltern während der COVID-19-Pandemie zu untersuchen. Dies erfolgte als quantitative Befragung einer Indexgruppe von n = 210 Elternteilen von Kindern mit seltenen, angeborenen kinderchirurgischen Erkrankungen und einer Kontrollgruppe von n = 88 Elternteilen von Kindern ohne seltene Erkrankungen zwischen April 2020 und 2021. Die Daten zu (HR)QoL und psychischer Gesundheit wurden mittels standardisierter Fragebögen erhoben. Mütter der Indexgruppe zeigten eine signifikant niedrigere QoL und eine signifikant höhere Beeinträchtigung der psychischen Gesundheit als die Kontrollgruppe und Normdaten. Bei den Vätern war dies nur bei der QoL der Fall. Die von den Eltern angegebene HRQoL und psychische Gesundheit der Kinder waren teilweise beeinträchtigt. Zusammengefasst berichten Eltern von Kindern mit seltenen Krankheiten über schwere psychosoziale Beeinträchtigungen bei sich und ihren Kindern während der COVID-19-Pandemie. Daher sollten die betroffenen Familien Aufmerksamkeit und unterstützende Angebote erhalten, um die zusätzliche Belastung durch die COVID-19-Pandemie zu lindern.

The COVID-19 pandemic has affected our society at large. But especially vulnerable groups, such as children suffering from rare diseases and their parents, have faced particular disabilities. However, the psychosocial impact of COVID-19 on these groups has yet to be investigated. The aim of this study was to evaluate the (healthrelated) quality of life ((HR)QoL) and mental health of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic. A quantitative survey of an index group of n = 210 parents of children with rare congenital surgical diseases and a control group of n = 88 parents of children without rare diseases was conducted between April 2020 and 2021. Data on (HR)QoL and mental health were collected using standardized questionnaires. Mothers in the index group showed significantly lower QoL and significantly higher mental health impairment than the control group and norm data. For fathers, this was solely the case for their QoL. Children's parent-reported HRQoL and mental health were partially impaired. In summary, parents of children with rare diseases reported severe psychosocial impairment regarding themselves and their children during the COVID-19 pandemic. Therefore, affected families should receive attention and supportive care to alleviate the additional burden of the COVID-19 pandemic.

4 Erklärung des Eigenanteils

Das Thema der Dissertation wurde 2019 von Prof. Dr. med. Michael Boettcher und Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, vorgeschlagen, welche die Arbeit als Doktorvater und Betreuer begleiteten. Ab Februar 2023 wurde die Betreuerrolle als Doktorvater von Prof. Dr. med. Konrad Reinshagen übernommen. Das Studienkonzept und -design wurden von Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, Prof. Dr. med. Konrad Reinshagen, Prof. Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Silke Wiegand-Grefe und Prof. Dr. med. Michael Boettcher entwickelt. Die Studienmaterialien inkl. der Fragebögen stammen von Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, und Prof. Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Silke Wiegand-Grefe und wurden durch Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, und die Doktorandin für die Studie angepasst.

Die Doktorandin führte selbstständig die Literaturrecherche durch. Sie arbeitete Vorschläge für das methodische Vorgehen der Befragung, die Rekrutierung der teilenehmenden Familien sowie die statistische Auswertung der Daten aus und sprach diese mit Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, und Prof. Dr. med. Michael Boettcher ab.

Die Rekrutierung der Studienteilnehmer:innen und Durchführung der Befragung sowie die engmaschige Betreuung der teilnehmenden Familien lagen in der Hand der Doktorandin. Sie übertrug analoge Daten aus handschriftlichen Antwortbögen in eine SPSS-Datei und erhielt bei diesem Arbeitsschritt sowie bei der Rekrutierung der Kontrollgruppe Unterstützung durch Rojin Nazarian, welche ebenfalls als Doktorandin in der Kinderchirurgie tätig ist.

Die statistische Auswertung der erhobenen Daten erfolgte durch Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, Dr. phil. Dipl.-Psych. Claus Barkmann, MPH, Dr. phil. Holger Zapf und Prof. Dr. med. Michael Boettcher sowie in Teilen durch die Doktorandin selbst.

Das publizierte Manuskript schrieben die Doktorandin und Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, gemeinsam, gleichberechtigt und zu gleichen Teilen mit geteilter Erstautorenschaft. Die Co-Autor:innen (Dr. phil. Dipl.-Psych. Claus Barkmann, MPH, Dr. phil. Holger Zapf, Rojin Nazarian, Prof. Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Silke Wiegand-Grefe, Prof. Dr. med. Konrad Reinshagen und Prof. Dr. med. Michael Boettcher) kommentierten und korrigierten den Textentwurf. Die Kommentare aus dem Peer-Review-Verfahren wurden von der Doktorandin und Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, gemeinsam bearbeitet und von den Co-Autor:innen ergänzt. Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, fungierte als korrespondierender Autor für das Manuskript, wobei er alle Belange zur Bearbeitung an die Doktorandin weiterleitete und mit dieser gemeinsam bearbeitete.

5 Danksagungen

Zuerst danke ich allen teilnehmenden Familien für ihre Bereitschaft, an dieser Studie teilzunehmen und für ihre Beantwortung der Fragebögen. Ihre Angaben stellen die Grundlage dieser Arbeit dar.

Ich möchte mich bei meinem Doktorvater Prof. Dr. med. Michael Boettcher bedanken, der mir die Möglichkeit gegeben hat, diese wissenschaftliche Arbeit unter seiner Leitung durchzuführen. Er stand dankenswerterweise stets für meine Fragen zur Verfügung, war bei entscheidenden Umsetzungen immer präsent und hilfsbereit und nahm darüber hinaus auch die Arbeit des Korrekturlesens auf sich.

Ein besonderer Dank geht an Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, für die hervorragende Betreuung dieser Arbeit sowie für die enge, gute und freundschaftliche Zusammenarbeit bei der daraus entstandenen Publikation. Er hatte stets ein offenes Ohr für all meine Fragen und war mir eine unverzichtbare Hilfe bei statistischen Fragestellungen und Auswertungen. Ich bin ihm auch sehr dankbar für seine Geduld, die Aufmunterungen beim Schreibprozess und das Korrekturlesen dieser Arbeit.

Außerdem danke ich Prof. Dr. med. Michael Boettcher und Dipl.-Psych. Johannes Boettcher, PhD, für die weitere, über meine Doktorarbeit hinausführende wissenschaftliche Zusammenarbeit.

Vielen lieben Dank auch an Prof. Dr. med. Konrad Reinshagen, Leiter der Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, für die freundliche, unkomplizierte Übernahme der Betreuerrolle als Doktorvater ab Februar 2023 und das Korrekturlesen dieser Arbeit. Außerdem danke ich ihm und Prof. Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Silke Wiegand-Grefe, Leiterin der Forschungssektion "family research and psychotherapy" in der Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, -psychotherapie und -psychosomatik, für die grundlegende Unterstützung zur Umsetzung dieser Arbeit und all die notwendigen Ressourcen.

Dr. phil. Dipl.-Psych. Claus Barkmann, MPH, und Dr. phil. Holger Zapf gilt mein Dank für die freundliche Unterstützung bei der Konzeption und Durchführung der statistischen Datenauswertung.

Auch Rojin Nazarian danke ich herzlich für die gemeinschaftliche Zusammenarbeit bei der Rekrutierung der teilnehmenden Familien.

Meinen Eltern Inga und Thorsten Fürböter danke ich von ganzem Herzen für ihren uneingeschränkten emotionalen und auch materiellen Rückhalt während meiner gesamten Studienzeit in Hamburg. Sie haben mich immer in all meinen Entscheidungen unterstützt und standen mir zu jeder Tages- und Nachtzeit mit Rat und Tat zur Seite.

Lieben Dank auch an meinen Bruder Timo Fürböter, der für mich nicht nur in Formatierungsfragen ein verlässlicher Ansprechpartner war.

Schließlich gilt mein besonderer Dank Bastian Bessert, der bei dieser Arbeit jederzeit als liebevoller, ermutigender Unterstützer sowie genauer Korrekturleser bereitstand und mir darüber hinaus in allen Lebenslagen eine enorme Stütze war.

6 Lebenslauf

Entfällt aus datenschutzrechtlichen Gründen

7 Eidesstattliche Erklärung

Ich versichere ausdrücklich, dass ich die Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfasst, andere als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel nicht benutzt und die aus den benutzten Werken wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen einzeln nach Ausgabe (Auflage und Jahr des Erscheinens), Band und Seite des benutzten Werkes kenntlich gemacht habe.

Ferner versichere ich, dass ich die Dissertation bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

Ich erkläre mich einverstanden, dass meine Dissertation vom Dekanat der Medizinischen Fakultät mit einer gängigen Software zur Erkennung von Plagiaten überprüft werden kann.

I limit a marada nift.	
Unterschriff.	