

**Aspekte des psychischen Befindens und  
der Krankheitsverarbeitung  
bei  
Menschen mit Marfan-Syndrom**

Dissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Philosophie  
der Universität Hamburg

Fakultät für Erziehungswissenschaft, Psychologie  
und Bewegungswissenschaft

Fachbereich Psychologie

vorgelegt von

Dagmar M. Ernst-Horstkorte  
aus Kronach

Hamburg 2009

Vorsitzender: PD Dr. med. Yskert von Kodolitsch

Dissertationsgutachter: Prof. Dr. phil. Ulrich Stuhr (Betreuer)  
Prof. Dr. phil. Bernhard Dahme

Disputationsgutachter: Prof. Dr. phil. Reinhold Schwab  
PD Dr. med. Reinhard Lindner

Tag der mündlichen Prüfung: 12. Dezember 2008

## Vorwort

Mit einer Auftretenshäufigkeit von etwa zwei Fällen unter 10.000 Personen dürften nur wenige Menschen, die selbst nicht betroffen sind, Personen kennen, die am Marfan-Syndrom erkrankt sind. Es handelt sich um eine genetische Bindegewebserkrankung, die nur begrenzt behandelbar ist und sich primär am kardiovaskulären und skelettalen Organsystem oder an den Augen manifestiert. Sie kann vor allem unerkannt zum plötzlichen Tod führen. Die neuere Forschung und die medizinische Behandlung des Marfan-Syndroms befassen sich primär mit den organmedizinischen Erkrankungsauswirkungen und entsprechenden Interventionsstrategien. Jedoch zeigt die Praxis, dass das Marfan-Syndrom ähnlich wie andere körperliche Erkrankungen mit chronisch-progredientem Verlauf bei den Betroffenen oftmals mit psychischem und sozialem Leid einhergeht. Das Auftreten starker emotionaler Belastungen oder ggf. sogar psychischer Störungen kann zu einem Verlust an Lebensqualität führen oder zum Beispiel auch die therapeutische Mitarbeit (Compliance) gefährden. Hinzu kommt, dass komplexe Interaktionen mit der körperlichen Erkrankung nicht ausgeschlossen sind und das psychische Erleben der Betroffenen zusätzlich dadurch geprägt ist, dass das Wissen über das Marfan-Syndrom sowohl in der Allgemeinheit als auch in manchen Fachkreisen nur rudimentär ausgebildet ist.

Es stellt sich die Frage, ob aufgrund all dieser Belastungsfaktoren die momentan rein organmedizinisch ausgerichtete Behandlung des Marfan-Syndroms genügt, um neben dem körperlichen Gesundheitszustand auch ein ausreichendes Maß an subjektiver Lebensqualität sicherzustellen und soziale Konsequenzen zu mildern. Hinzu kommt, dass durch ein frühzeitiges Erkennen psychischer Zusatzbelastungen und das Angebot ergänzender Behandlungsmaßnahmen sowohl die wirtschaftlichen Konsequenzen für die Betroffenen als auch die Folgekosten für das Gesundheitssystem durch eine vermehrte Inanspruchnahme somatischer Gesundheitsleistungen gering gehalten werden. Dennoch gibt es bisher nur wenige empirische Erkenntnisse zur psychischen und sozialen Situation beim Marfan-Syndrom. Auf diesem Hintergrund entstand die vorliegende Untersuchung, durch die ein differenziertes Bild des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung der Betroffenen entstehen soll. Ansatzpunkte für weitere Forschungsbemühungen und ggf. Hinweise auf ergänzende Behandlungsmaßnahmen zum Fördern der subjektiven Gesundheit sollen auf diese Weise gewonnen werden.

Ich möchte mich bei allen Personen bedanken, die zur Anfertigung dieser Arbeit mit Rat und Tat beigetragen haben. Herrn Professor Dr. Ulrich Stuhr vom Institut für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf für seine Anregungen und die zahlreichen orientierenden Gespräche. Herrn Professor Dr. Bernhard Dahme für seine Bereitschaft zur Übernahme des Zweitgutachtens. Herrn PD Dr. Yskert von Kodolitsch vom Universitären Herzzentrum Hamburg (UHZ), dem ärztlichen Leiter der Untersuchung, dessen zahlreiche Ideen aus der langjährigen Erfahrung mit der Behandlung des Marfan-Syndroms wichtige inhaltliche und organisatorische Impulse gaben. Seine Diagnostik zur Erkrankungsschwere floss zudem direkt in die Arbeit mit ein. Gedankt sei auch den Mitgliedern der Marfan Hilfe (Deutschland) e.V. für ihre Hilfsbereitschaft und natürlich ganz besonders allen Teilnehmern der Befragung, die mit ihrem Einsatz und ihren Anstrengungen diese Untersuchung erst ermöglicht haben. Herzlich bedanken möchte ich mich auch bei meinem Mann, der mir die gesamte Zeit zur Seite stand, und bei allen Freunden, die sich im Zuge der Arbeit mit dem Marfan-Syndrom auseinander gesetzt haben.

## Überblick und Zusammenfassung

Beim Marfan-Syndrom handelt es sich um eine genetisch bedingte, generalisierte Bindegewebserkrankung, die charakterisiert ist durch Veränderungen des Habitus, der Augen und des kardiovaskulären Systems. Typische Beispiele sind Thoraxdeformitäten sowie Dilatationen oder Dissektionen der Aorta. Die Prävalenz der Erkrankung liegt bei etwa zwei Fällen unter 10.000 Personen in der Bevölkerung. Ohne Behandlung liegt die mittlere Lebenserwartung bei 32-35 Jahren, vor allem aufgrund kardiovaskulärer Komplikationen. Im Allgemeinen geht das Marfan-Syndrom mit eingeschränkter körperlicher Belastbarkeit einher. Eine lebenslange medizinische Betreuung, die eine Aufklärung über Risiken, regelmäßige Kontrolluntersuchungen und ggf. präventive Medikation umfasst, sowie die rechtzeitige Durchführung herzchirurgischer oder orthopädischer Eingriffe sind für den Erhalt des Gesundheitszustandes angeraten. Die mittlere Lebenserwartung nach operativer Korrektur kardiovaskulärer Manifestationen liegt bei etwa 60 Jahren. Die Behandlung ist dabei heutzutage primär organmedizinisch ausgerichtet. Erkenntnisse zur psychosozialen Situation der Betroffenen sind in der Literatur bisher kaum zu finden.

Die vorliegende Untersuchung verfolgt das Ziel, ein möglichst differenziertes und lebensnahes Bild vom psychischen Befinden und der sozialen Situation von Menschen mit Marfan-Syndrom aufzuzeigen. Dabei soll der Fokus auf den psychischen Auffälligkeiten liegen, die mit der Erkrankung einhergehen. Mit diesem Bestreben wurden Erwachsene, die alle mit Verdacht auf Marfan-Syndrom am universitären Herzzentrum Hamburg untersucht wurden, hinsichtlich ihres psychischen Befindens und ihrer Krankheitsverarbeitung befragt. Alle 94 Personen, die in die Auswertung eingegangen sind, leiden unter mindestens einer chronischen Erkrankung. Die Auswahl der Untersuchungsinhalte erfolgte in Anlehnung an Erkenntnisse aus der Literatur und wurde auf der Basis von Interviews mit Betroffenen um weitere Bausteine ergänzt. Die Wahl fiel auf die Erfassung des psychischen Befindens durch standardisierte Fragebögen zu psychischen Belastungen, Ängsten, Depressionen sowie zur Lebenszufriedenheit, zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität und zum Körperkonzept. Zusätzlich wurden die individuellen Strategien zur Krankheitsverarbeitung erhoben. In Zusatzfragen wurde der Erkrankungs- und Behandlungsverlauf einschließlich der Lebensverhältnisse erfragt. Des Weiteren wurde eine ärzt-

liche Beurteilung der klinischen Erkrankungsschwere aller Untersuchungsteilnehmer und deren Diagnosestellung hinzugezogen.

Im Untersuchungsverlauf wird zunächst die Gesamtstichprobe bezüglich ihres psychischen Befindens mit Normwerten repräsentativer Stichproben der Allgemeinbevölkerung und kardiologischer Patienten verglichen. Im Anschluss werden alle Teilnehmer taxonomisch in mehrere Untergruppen eingeteilt, die sich in ihrem psychischen Befinden und Krankheitsverarbeitung unterscheiden. Die Untergruppen werden auf Zusammenhänge in der ärztlich beurteilten Erkrankungsschwere, im Erkrankungs- und Behandlungsverlauf sowie den Lebensverhältnissen untersucht. Aufgrund der Literatur zu chronischen und körperlichen Erkrankungen wird angenommen, dass bei der Gesamtstichprobe, ähnlich wie bei kardiologischen Patienten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung, Einbußen im psychischen Befinden erkennbar werden. Bei stärkerer Differenzierung der Teilnehmer werden dagegen Untergruppen erwartet, die sich in ihrer psychischen Belastung und Zufriedenheit unterscheiden.

In der Auswertung zeigt sich, dass die Gesamtstichprobe im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung deutliche Einbußen in der Zufriedenheit bei zugleich hoher psychischer Belastung aufweist. Mit einer Auftretenshäufigkeit auffälliger Ängste (HADS-D) von etwa 20 Prozent und auffälliger Depressionen (HADS-D) von etwa 10 Prozent sind die Untersuchungsteilnehmer mit kardiologischen Patienten vergleichbar. Insgesamt nähert sich das psychische Befinden der Teilnehmer mit eindeutiger Diagnose des Marfan-Syndroms stärker der Allgemeinbevölkerung an. Es liegt nahe, förderliche Einflüsse auf die Krankheitsverarbeitung durch das Vorhandensein einer expliziten Diagnose und der daraus resultierenden medizinischen Behandlung anzunehmen.

Bei stärkerer Differenzierung der Untersuchungsteilnehmer können sie in zwei Untergruppen aufgeteilt werden. Etwa 55 Prozent werden einer Gruppe mit hoher psychischer Belastung, geringer Zufriedenheit und ausgeprägter depressiver und bagatellisierender Verarbeitung zugeordnet (die "Belasteten"). In ihr weisen knapp 20 Prozent der Gruppenteilnehmer Depressions- und etwa 40 Prozent Angstwerte (HADS-D) von klinischer Relevanz auf. Auffallend niedrig ist die Zufriedenheit mit der eigenen Person, das heißt mit den eigenen Fähigkeiten, dem bisherigen Leben, dem Selbstvertrauen oder der Vitalität (FLZ). Die zweite Untergruppe wird von 45 Prozent der Teilnehmer gebildet (die "Zufriedenen"), die sich im Gegensatz zur ersten Untergruppe in ihrer psychischen Belastung und Zufriedenheit kaum von der Allgemeinbevölkerung unterscheiden. Das psychische Wohlbefinden (SF-36) und die

Zufriedenheit mit der Berufs- und Arbeitssituation fallen in dieser Gruppe sogar deutlich höher aus, was auf gelungene Anpassungsprozesse im Rahmen der Krankheitsverarbeitung hindeutet. Für beide Untergruppen charakteristisch war die deutlich negative Einschätzung der eigenen Gesundheit und eine geringe Selbstakzeptanz des eigenen Körpers (FKKS). Ersteres könnte als Ausdruck der somatischen Erkrankung verstanden werden, die in Form schwerer Organmanifestationen und negativer Auswirkungen den Alltag der Betroffenen mehrheitlich entscheidend beeinflusst. Die geringe Selbstakzeptanz des Körpers, das heißt die Wahrnehmung störender körperlicher Mängel, Schönheitsfehler und Abweichungen vom Aussehen des Umfeldes, kann als Reaktion auf die Marfan-typischen konstitutionellen Veränderungen des Körperbaus verstanden werden. Die "Belasteten" erleben zusätzlich eine fehlende Akzeptanz von der Umgebung, das heißt, sie fühlen sich schnell wertlos, wenig anziehend und wegen ihres Aussehens kritisiert. Bei beiden Untergruppen ist jedoch ein verantwortungsvoller Umgang mit der eigenen Gesundheit beobachtbar.

Da aufgrund der Untersuchungsergebnisse weitgehend ausgeschlossen werden kann, dass die Bildung dieser beiden Gruppen auf Unterschieden im Erkrankungs- und Behandlungsverlauf, den Lebensverhältnissen oder der klinischen Erkrankungsschwere beruht, ist zur Interpretation der Unterschiede im psychischen Befinden die Annahme von Verarbeitungsprozessen unerlässlich. Einen Hinweis darauf gibt zudem der hohe Anteil zufriedener Personen unter den klinisch schwer erkrankten Personen. Im Hinblick auf die Krankheitsverarbeitung war die Coping-Strategie, die Erkrankung als Schicksal – und zwar unbeeinflussbar – anzunehmen, unter allen Teilnehmern außerordentlich verbreitet. Es spiegelt sich darin die Problematik wider, mit einer genetischen, chronischen und folgenschweren Erkrankung leben zu lernen, ohne deren Ursache beeinflussen zu können. In Anlehnung an Modelle der Belastungsverarbeitung kann das psychische Wohlbefinden der "Zufriedenen" als Ergebnis eines gelungenen Verarbeitungsprozesses verstanden werden, in dessen Verlauf sich die Teilnehmer mit ihrem Schicksal weitgehend ausgesöhnt haben und ein innerpsychisches Gleichgewicht aufbauen konnten. Sie wenden sich dem weiteren Leben zu, indem sie Möglichkeiten suchen, um Selbstbestätigung und Erfolg zu bekommen oder auch anderen Gutes zu tun. Besonders für die "Zufriedenen" ist mehrheitlich die Beziehung zum Arzt oder zur Ärztin als Experte/-in und Schutz bietendes "Gegenüber" außerordentlich wichtig. Dagegen können die ausgeprägten Ängste und Depressionen sowie die reduzierte Lebenszufriedenheit und –qualität in der "Belasteten"-Gruppe als Ausdruck einer anhaltenden emotionalen Überwältigung durch das

Geschehen verstanden werden. In dieser Untergruppe werden primär Verarbeitungsstrategien eingesetzt, die mit einer Abkehr von der Belastungsquelle und den begleitenden Emotionen einhergehen, wie zum Beispiel depressive und bagatellisierende Verarbeitung oder intensive Selbstbeherrschung. Derartige Phasen der Aufmerksamkeitsabwendung (Leugnung) werden auch im Modell von Horowitz (1979) beschrieben. Als Anhaltspunkt für den sozialen Rückzug der "Belasteten" könnte zudem der deutlich höhere Anteil allein lebender und die geringere Bedeutung der Arzt-Patient-Beziehung verstanden werden.

Insgesamt zeigt die vorliegende Untersuchung, dass bei über der Hälfte der untersuchten Personen Hinweise auf psychologischen Interventionsbedarf vorliegen. Es wird erwartet, dass ein Fördern krankheitsverarbeitender Prozesse vor allem bei den "Belasteten" zu größerem Wohlbefinden und einer Belastungsreduktion führt, da wieder innerpsychische Ressourcen für die Alltagsbewältigung und Lebensgestaltung frei werden. Neben einer Zunahme an subjektiver Lebensqualität können dadurch zusätzliche Gefahren reduziert werden, die mit komplexen Wechselwirkungen zwischen der psychischen und der chronisch-somatischen Erkrankung zusammenhängen. Die Einstellung des Arztes oder der Ärztin zu psychologischen Hilfsangeboten kann den Betroffenen ggf. den schweren Schritt erleichtern, eigenen Unterstützungsbedarf anzuerkennen.

Im Folgenden wird der Aufbau der weiteren Arbeit kurz zusammengefasst. Im ersten Kapitel wird zunächst das Marfan-Syndrom näher erläutert, einschließlich des Krankheitsbildes, der Behandlung und der bisherigen Erkenntnisse zur psychosozialen Lebenssituation der Betroffenen. Das zweite Kapitel widmet sich der Lebensqualität und dem Wohlbefinden bei körperlichen Krankheiten sowie den Erfassungsmöglichkeiten. Im dritten Kapitel wird auf psychische Belastungen und deren Erfassung bei somatischen Erkrankungen eingegangen. Es werden Ängste und Depressionen sowie Zusammenhänge zwischen psychischen und körperlichen Erkrankungen aufgegriffen. Das vierte Kapitel widmet sich der Krankheitsverarbeitung, verschiedenen Verarbeitungsstrategien einschließlich ihrer Erfassung sowie den Modellen der Belastungsverarbeitung. An diese theoretischen Grundlagen schließt sich die Darstellung der vorliegenden Studie an. Im fünften Kapitel werden zunächst die drei Annahmen erläutert, die der Untersuchung zugrunde liegen. Im sechsten Kapitel folgt die Beschreibung des methodischen Vorgehens, der Untersuchungsdurchführung und der Erfassung der klinischen Erkrankungsschwere. Im siebten Kapitel wird aufbauend auf die Beschreibung der Untersuchungsteilnehmer auf die Erkenntnisse über die Gesamtstichprobe und auf das



Kernstück der Untersuchung, die Untergruppenbildung, eingegangen. Zusatzauswertungen zur Krankheitsverarbeitung, zur bereichsspezifischen Lebenszufriedenheit und zu Einzelaspekten des Körperkonzepts schließen daran an. Im achten Kapitel werden die Untersuchungsergebnisse interpretiert. Abschließend zeigt der Ausblick weiteren Untersuchungsbedarf auf und beschreibt praktische Konsequenzen, die aus den Ergebnissen resultieren.

# Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>Das Marfan-Syndrom.....</b>	<b>1</b>
1.1	Krankheitsbild.....	1
1.1.1	Manifestationen.....	2
1.1.2	Diagnosekriterien.....	3
1.2	Behandlung.....	5
1.3	Beispiele: Zwei Leben – eine Erkrankung.....	6
1.4	Psychosoziale Situation bei Marfan-Syndrom.....	10
1.4.1	Studien an Jugendlichen und jüngeren Erwachsenen.....	10
1.4.2	Studien an Erwachsenen.....	11
1.4.3	Zusammenfassung und Schlussfolgerungen.....	13
<b>2</b>	<b>Lebensqualität in der Medizin.....</b>	<b>15</b>
2.1	Lebensqualität und subjektives Wohlbefinden.....	16
2.1.1	Lebensqualität.....	16
2.1.2	Subjektives Wohlbefinden .....	17
2.2	Die Erfassung von Lebensqualität.....	18
2.2.1	Gesundheitsbezogene Lebensqualität: Der SF-36.....	19
2.2.2	Die Zufriedenheit in verschiedenen Lebensbereichen: Der FLZ.....	20
2.3	Lebensqualität bei körperlichen Erkrankungen.....	22
2.3.1	Einflussfaktoren.....	22
2.3.2	Zusammenfassung und Schlussfolgerungen.....	23
<b>3</b>	<b>Psychische Belastungen bei körperlichen Erkrankungen.....</b>	<b>25</b>
3.1	Auftreten psychischer Störungen .....	25
3.1.1	Häufigste psychische Störungen.....	26
3.1.2	Zusammenhänge von psychischen und körperlichen Erkrankungen.....	27
3.1.3	Die Erfassung von psychischen Belastungen: Der SCL-90-R.....	28
3.2	Angst und Depressivität.....	30
3.2.1	Klinisches Bild und Behandlung.....	31
3.2.2	Die Erfassung von Angst und Depression: Der HADS-D.....	32
3.2.3	Behandlungsmaßnahmen als Chance und Risiko.....	32
3.3	Psychische Störungen bei ausgewählten Erkrankungen.....	34

<b>4</b>	<b>Krankheitsverarbeitung bei körperlichen Erkrankungen.....</b>	<b>37</b>
4.1	Definitionen.....	37
4.2	Krankheitsverarbeitung im Sinne von Coping.....	39
4.3	Wege der Krankheitsverarbeitung.....	40
4.3.1	Empirische Erkenntnisse über Verarbeitungsstrategien.....	42
4.3.2	Die Erfassung von Strategien bei der Krankheitsverarbeitung.....	44
4.4	Modelle der Belastungsverarbeitung.....	46
4.4.1	Das Stressmodell von R. S. Lazarus.....	47
4.4.2	Modell der Verarbeitung eines belastenden Lebensereignisses von R. Horowitz.....	48
<b>5</b>	<b>Annahmen.....</b>	<b>50</b>
5.1	Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahmen 1 und 2).....	51
5.2	Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3).....	52
<b>6</b>	<b>Methodik.....</b>	<b>54</b>
6.1	Schriftliche Befragung.....	54
6.1.1	Untersuchungsdurchführung und Inhalte.....	54
6.1.2	Fragebogenauswertung.....	56
6.2	Der taxonomische Forschungsansatz.....	61
6.2.1	Untergruppen statt Spezifität.....	61
6.2.2	Das Verfahren der Clusteranalyse.....	62
6.3	Ärztliche Beurteilung der Erkrankungsschwere .....	64
6.3.1	Indizes zur Organsystembeteiligung.....	64
6.3.2	Gesamtbelastung aller Organsysteme .....	66
6.4	Explication der Annahmen und Auswertungsverfahren.....	66
<b>7</b>	<b>Ergebnisse.....</b>	<b>70</b>
7.1	Beschreibung der Untersuchungsteilnehmer.....	70
7.2	Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahme 1).....	72
7.3	Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten (Annahme 2).....	74
7.4	Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3).....	77
7.4.1	Klassifikation in zwei Untergruppen.....	77
7.4.2	Gütekriterien für die Taxonomie: Post hoc Varianz- und Diskriminanzanalyse.....	80
7.4.3	Vergleich der Untergruppenmittelwerte mit Normwerten.....	81

7.5	Inhaltliche Charakterisierung der Untergruppen (Zusatz Annahme 3).....	83
7.5.1	Soziodemographische Unterschiede und Krankheitsverlauf.....	83
7.5.2	Die Klinische Erkrankungsschwere des Marfan-Syndroms.....	88
7.5.3	Einzelaspekte der Lebenszufriedenheit und des Körperkonzepts.....	95
7.6	Strategien bei der Krankheitsverarbeitung.....	100
<b>8</b>	<b>Diskussion.....</b>	<b>104</b>
8.1	Ergebnisinterpretation.....	104
8.1.1	Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahme 1).....	105
8.1.2	Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten (Annahme 2).....	106
8.1.3	Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3).....	107
8.1.4	Krankheitsverarbeitung.....	112
8.2	Ausblick .....	117
8.2.1	Die medizinische Behandlung.....	117
8.2.2	Die körperlichen Symptome.....	118
8.2.3	Das Marfan-Syndrom und die Lebensgestaltung.....	119
8.2.4	Krankheitsverarbeitung.....	119
<b>9</b>	<b>Literatur.....</b>	<b>121</b>
	<b>Anhang.....</b>	<b>131</b>
A	Methodik.....	132
B	Ergebnisse.....	140

# 1 Das Marfan-Syndrom

Beim Marfan-Syndrom handelt es sich um eine genetisch bedingte, generalisierte Bindegewebserkrankung, die durch Veränderungen des kardiovaskulären Systems, des Habitus und der Augen charakterisiert ist. In der Ätiologie treten Mutationen des Fibrillin-1-Gens auf Chromosom 15 auf (Pschyrembel, 2007). Die Erkrankung wurde erstmals im Jahre 1896 von Antoine Bernard-Jean Marfan (1858-1942) beschrieben, einem französischen Internisten und Kinderarzt, anhand skelettaler Deformationen eines fünfjährigen Mädchens (Ho et al., 2005). Das Marfan-Syndrom wird autosomal dominant vererbt, das heißt das Risiko einer Vererbung an die Nachkommen liegt geschlechtsunabhängig bei 50 Prozent (von Kodolitsch et al., 1998c). 15 Prozent (Peters et al., 2001a) bis 25 Prozent der Fälle (von Kodolitsch et al., 2007; Treasure, 2000) treten als Spontanmutationen auf. Die Prävalenz liegt in der Literatur zwischen 7-17 Fällen bei 100.000 Personen (vgl. von Kodolitsch et al., 1998a) bzw. 1 Fall (Pschyrembel, 2007) oder 2-3 Fällen bei 10.000 Personen (Ho et al., 2005; Judge et al., 2005). Gray und Kollegen berichten von einem Fall auf 9802 Lebendgeburten (Gray et al., 1994).

## 1.1 Krankheitsbild

Charakteristische körperliche Manifestationen beim Marfan-Syndrom betreffen den Habitus, das kardiovaskuläre System und die Augen. Die Betroffenen sind oft hoch gewachsen, ohne dass dies familiär bedingt wäre, und haben lange und schmale Extremitäten. Häufig sind die Gelenke überstreckbar, die Haut ist weich und es treten ggf. Dehnungstreifen ("striae") auf. Finger bzw. Zehen sind häufig abnorm lang. Zudem können Verformungen der Wirbelsäule und des Brustkorbs zum Beispiel in Form einer Trichter- oder Hühnerbrust auftreten. Kardiovaskulär ist oft eine zunehmende Erweiterung der Aorta zu erkennen, verbunden mit der Gefahr von Aneurysmenbildung und Rupturen, oder auch eine Verformung der Herzklappen, die bis zur Herzinsuffizienz führen kann. An den Augen treten primär Dysmorphien der Cornea und Verschiebungen der Linsen auf, die zu schweren Sehstörungen führen (Pschyrembel, 2007). Das Marfan-Syndrom stellt phänotypisch ein Kontinuum dar (De Paepe et al., 1996). Die Manifestationen prägen sich mit zunehmendem Alter schrittweise aus (von Kodolitsch et al., 2007). Am einen Ende des Spektrums stehen Patienten mit schwersten Organmanifestationen bereits bei der Geburt, dem sogenannten "neonatalen Marfan-Syndrom", die mit hoher

Wahrscheinlichkeit nur weniger als zwei Jahre überleben (von Kodolitsch et al., 2004, 1998a). Das andere Ende kennzeichnen Personen mit unauffälligem Phänotyp, diskreten oder gar fehlenden Manifestationen. Dazwischen liegt eine weite Bandbreite, bei der die Bindegewebsstrukturen verschiedener Organsysteme des Körpers in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sind (von Kodolitsch et al., 1998b). Je nach Ausprägung ziehen sie medizinische Interventionen nach sich. Viele Manifestationen sind beim klassischen Marfan-Syndrom bereits in der Pubertät vorhanden, schwere Komplikationen entwickeln sich aber selten vor dem Erwachsenenalter (von Kodolitsch et al., 2007). Der Ausprägungsgrad der Erkrankung scheint unabhängig von Geschlecht oder Krankheitsgenese (Gray et al., 1994).

### **1.1.1 Manifestationen**

Skelettale Fehlstellungen der Wirbelsäule, zum Beispiel in Form von Skoliose oder Kyphose, und Verformungen des Brustbeins, zum Beispiel als Trichter- oder Kielbrust, treten bei 30 bis 60 Prozent der Marfan-Patienten bereits vor Abschluss des Wachstumsprozesses auf (Gray et al., 1996a). Frühe orthopädische Interventionen, wie zum Beispiel die chirurgische Korrektur einer Trichterbrust, können aus medizinischen oder kosmetischen Gründen notwendig werden. Hierdurch werden eine Besserung kardiorespiratorischer Parameter und positive Auswirkungen auf die Lebensqualität der Betroffenen erwartet (von Kodolitsch et al., 1998c).

Beim Marfan-Syndrom treten oft bereits in jungen Jahren Sehstörungen zum Beispiel in Form starker Kurzsichtigkeit auf. Zudem leiden etwa 60 Prozent der Betroffenen unter Linsenverschiebungen (Gray et al., 1996a), so dass Kontrolluntersuchungen von Kindesalter an unerlässlich sind.

Die kardiovaskulären Manifestationen haben sich als der beste prognostische Indikator für die Überlebenszeit erwiesen. Eine Erweiterung der Aorta mit dem Risiko von lebensgefährdenden Dissektionen oder Rupturen ist bei etwa 50 Prozent der Kinder sowie 70 bis 80 Prozent der Erwachsenen mit Marfan-Syndrom anzutreffen. Bis zu 70 Prozent der Betroffenen haben bis zum Erwachsenenalter eine Insuffizienz der Aortenklappe ausgebildet (vgl. Gray et al., 1996b). Im Jahr 1972 lag die durchschnittliche Lebenserwartung dieser Patienten bei 32 Jahren, vor allem aufgrund wahrscheinlicher kardiovaskulärer Komplikationen. Mit den verbesserten medizinischen und chirurgischen Behandlungs- und Vorsorgemöglichkeiten, wie zum Beispiel den Operationen am offenen Herzen, ist sie bis 1998 auf über 60 Jahre angestiegen (von Kodolitsch et al., 2008, 2007). Eine detaillierte Übersicht über primär kardiovaskuläre

Manifestationen des Marfan-Syndroms geben von Kodolitsch und Rybczynski (2004).

Heutzutage umfasst die kardiologische Langzeitbehandlung regelmäßige Kontrolluntersuchungen sowie ggf. präventive Medikation und chirurgische Maßnahmen, um die Wahrscheinlichkeit akuter Komplikationen zu reduzieren. Hinzu kommt die Aufklärung über eine gesundheitserhaltende Lebensweise, die eine enge Zusammenarbeit zwischen Patient<sup>1</sup> und dem behandelnden Arzt<sup>1</sup> voraussetzt (von Kodolitsch et al., 1998c).

### 1.1.2 Diagnosekriterien

Nach ICD 10 wird das Marfan-Syndrom in der Kategorie "sonstige näher bezeichnete angeborene Fehlbildungssyndrome mit Beteiligung mehrerer Systeme" (Q 87.4) klassifiziert. Die differentialdiagnostische Abklärung wird heute anhand der allgemein anerkannten Genter Nosologie (De Paepe et al., 1996), einem Katalog aus Haupt- und Nebendiagnosekriterien vorgenommen. Die Schwelle zur eindeutigen Diagnosestellung wurde im Vergleich zum Vorgänger, der Berliner Nosologie (Beighton et al., 1988), höher angesetzt (von Kodolitsch et al., 1998b). In Tabelle 1.1 auf Seite 4 sind die diagnostischen Kriterien nach der Genter Nosologie zusammengestellt.

Ist die Familienanamnese auf Marfan-Syndrom negativ, müssen für die Diagnose zwei Hauptkriterien aus verschiedenen Organsystemen (siehe Tabelle 1.1) vorliegen. Zudem muss ein drittes Organsystem beteiligt sein. Ein negativer Befund für eine FBN-1 Mutation schließt folglich das Vorliegen der Erkrankung nicht aus. Fällt der Nachweis einer FBN-1 Mutation dagegen positiv aus, ersetzt dies ausschließlich dann ein Hauptdiagnosekriterium, wenn eine Vererbung von einem Angehörigen nachweisbar ist oder diese Mutation bei einer anderen Person mit Marfan-Syndrom dokumentiert ist (von Kodolitsch et al., 1998b).

Details zur Differentialdiagnose und zu den Behandlungsstandards der kardiovaskulären Manifestationen können beispielsweise von Kodolitsch und Robinson (2007) oder von Kodolitsch, Rybczynski, Detter und Robinson (2008) entnommen werden. Zur Einstufung der Schwere der Erkrankung stellen Gray und Davies (1996b) Kriterien bereit, anhand derer klassifiziert werden kann, wie stark die klinischen Manifestationen an den drei wichtigsten Organsystemen, dem skelettalen sowie kardiovaskulären System und den Augen, ausgeprägt sind. Diese Kriterien sollen einen weiteren Schritt hin zu einem einheitlicherem Informationsaustausch darstellen. Die Zuordnungskriterien werden in Kapitel 6.3 ausführlich erläutert.

---

<sup>1</sup> Im Sinne der Übersichtlichkeit wird auf die separate Darstellung beider Geschlechter verzichtet.

*Tabelle 1.1: Diagnostische Kriterien für das Vorliegen eines Marfan-Syndroms nach der Gent-Nosologie von 1996 (aus von Kodolitsch et al., 2008, S. 86, Tab. 1)*

<b>Table 1. The Ghent nosology for diagnosing Marfan syndrome.</b>		
<b>Major criteria</b>	<b>Minor criteria</b>	<b>Diagnosis</b>
<b>Skeletal system</b>		
Pectus carinatum	Pectus excavatum not requiring surgery	Major criterion ( $\geq 4$ of the major criteria)
Pectus excavatum that requires surgery	Joint hypermobility	Skeletal involvement (two of the major criteria or one of the major and two of the minor criteria)
Reduced upper-to-lower-segment ratio, or arm-span-to-height ratio $>1.05$	High-arched palate with crowding of teeth	
Positive wrist and thumb sign	Facial features ( $\geq 2$ )	
Medial displacement of the medial malleolus causing pes planus	– Dolichocephaly – Malar hypoplasia – Enophthalmos – Retrognathia – Down-slanting palpebral fissures	
Scoliosis $>20^\circ$ or spondylolisthesis		
Extension at elbows $<170^\circ$		
Protrusio acetabuli of any degree		
<b>Ocular system</b>		
Ectopia lentis of any degree	Flat cornea Increased axial length of the globe ( $>23.5$ mm) Hypoplastic ciliary muscle causing decreased miosis	Major criterion Ocular involvement ( $\geq 2$ minor criteria)
<b>Cardiovascular system</b>		
Aneurysm of the ascending aorta involving at least the sinuses of Valsalva	Mitral valve prolapse (irrespective of mitral regurgitation)	Major criterion
Dissection of the ascending aorta	Dilatation of the main pulmonary artery $<40$ years of age (unassociated with pulmonic stenosis) Calcification of the mitral annulus $<40$ years of age Dilatation or dissection of the descending thoracic or abdominal aorta $<50$ years of age	Cardiovascular involvement ( $\geq 1$ minor criterion)
<b>Pulmonary system</b>		
	Spontaneous pneumothorax Apical blebs (radiography)	Organ involvement ( $\geq 1$ minor criteria)
<b>Skin &amp; integument</b>		
	Striae distensae Recurrent or incisional hernia	Organ involvement ( $\geq 1$ minor criteria)
<b>Dura</b>		
Lumbosacral dural ectasia		Major criterion
<b>Family &amp; genetic history</b>		
First-degree relative who independently meets Marfan criteria <i>FBN1</i> mutation that is likely to be pathogenic Haplotype around the <i>FBN1</i> locus inherited by descent and unequivocally associated with diagnosed Marfan in family		Major criterion ( $\geq 1$ )



## 1.2 Behandlung

Bei der Diagnose und Behandlung des Marfan-Syndroms ist eine interdisziplinäre Zusammenarbeit der Kardiologie, Genetik, Ophthalmologie, Radiologie, Pädiatrie, Orthopädie und Psychologie unerlässlich (Judge et al., 2005; von Kodolitsch et al., 2007). Medizinisch im Vordergrund stehen heutzutage die Verhinderung schwerer Herzereignisse sowie orthopädische Maßnahmen (Brockhaus Gesundheit, 2006). Die Behandlung ist also primär organmedizinisch ausgerichtet.

Die folgende Darstellung bezieht sich hauptsächlich auf die Standards in der kardiologischen Betreuung, die sich im Laufe der Zeit etabliert haben. Die genannten Behandlungskomponenten, das heißt die Risikoaufklärung der Betroffenen und der Einsatz medikamentöser und chirurgischer therapeutischer Maßnahmen, gelten selbstverständlich für jedes Fachgebiet. Behandlungsempfehlungen sind in der neueren Literatur zahlreich vorhanden, zum Beispiel bei von Kodolitsch et al. (2007, 2004, 1998c), Judge und Dietz (2005) oder Dean (2002). Es zeichnen sich mittlerweile allgemeine Behandlungsstandards ab.

Grundlegend in der Behandlung ist die Aufklärung der Betroffenen über krankheitsbedingte Risiken (von Kodolitsch et al., 2007). Informationen zur Lebenserwartung und zur körperlichen Belastbarkeit müssen vermittelt werden. Kampf- oder Mannschaftssport, isometrische Belastungen sowie emotionaler Stress sollen vermieden werden. Vertretbar sind dagegen isotone Belastungen mit moderatem Pulsanstieg zum Beispiel beim Schwimmen oder Radfahren (von Kodolitsch et al., 1998c). Zudem sollte bei einem Kinderwunsch über die besonderen Risiken bei einer Schwangerschaft sowie die Möglichkeiten einer medizinischen Begleitung zur Risikoverminderung aufgeklärt werden. Die Vererbbarkeit der Erkrankung sollte thematisiert und eine genetische Beratung sowie pränatale Diagnostik angeboten werden (Dean 2002; Judge et al., 2005).

Medikamentös werden zur Verhinderung oder Verzögerung der Dilatation der Aortenwurzel im Allgemeinen lebenslang prophylaktisch Betarezeptorenblocker eingenommen (von Kodolitsch et al., 2007; Judge et al., 2005). Ob ihr Einsatz im Einzelfall indiziert ist, muss unter Abwägung des klinischen Bildes, der auftretenden Unverträglichkeiten oder Nebenwirkungen und der Lebenssituation (z.B. Alter, Schwangerschaft) entschieden werden. Ihre Einnahme kann zum Auftreten von Hypotonie, bradykarden Rhythmusstörungen oder Herzinsuffizienz führen und mit sinkender subjektiver Lebensqualität einhergehen (von Kodolitsch et al., 1998c).

Zudem werden regelmäßige Kontrolluntersuchungen der Aorta mit bildgebenden Verfahren durchgeführt (von Kodolitsch et al., 2007). Dilatationen oder Rupturen der Aorta können dadurch ggf. frühzeitig erkannt und die Gefahr lebensbedrohlicher Notfälle verringert werden, zum Beispiel durch einen frühzeitigen operativen Ersatz der Aorta (von Kodolitsch et al., 2004). Nichtinvasive bildgebende Verfahren wie beispielsweise die Ultraschalldiagnostik im Brustkorbbereich, die Kernspintomographie (MRT), die Computertomographie (CT) oder die transösophageale Echokardiographie (TEE) bieten sehr gute diagnostische Möglichkeiten. Ihren Einsatz bestimmen die jeweilige Spezifität und Sensitivität. Detaillierte Informationen können beispielsweise von Kodolitsch und Rybczynski (2004) entnommen werden.

Der Zeitpunkt für einen chirurgischen Eingriff und die Wahl des operativen Vorgehens hängt stark vom Einzelfall ab. Es gibt zahlreiche internationale Publikationen zu spezifischen Problemstellungen in allen Fachgebieten. Da Notfalleingriffe, beispielsweise bei Dissektionen der Aorta, mit einem hohen Sterberisiko einhergehen, wird soweit möglich ein risikoärmerer prophylaktischer Ersatz der Aortenwurzel in Betracht gezogen (von Kodolitsch et al., 2007, 1998c).

### **1.3 Beispiele: Zwei Leben – eine Erkrankung**

Im Vorfeld der vorliegenden Untersuchung wurden fünf Personen, die unter dem Marfan-Syndrom leiden, interviewt. Im Folgenden werden zwei Fallbeispiele vorgestellt. An ihnen sollen verschiedene Auswirkungen eines Marfan-Syndroms auf den Alltag und die Lebensplanung konkretisiert werden. Durch Frau M. und Herrn H., die beide keine konkreten Personen beschreiben, werden die entstandenen Eindrücke zu den typischen Merkmalen im Leben der Betroffenen in verdichteter Weise veranschaulicht.

#### **Alltag und Lebensplanung**

Frau M. ist 35 Jahre alt. Aufgrund ihrer Wirbelsäulenverkrümmung leidet sie dauerhaft unter Rückenschmerzen und hat bereits lange Krankenhausaufenthalte und viele Operationen hinter sich gebracht. Langes Konzentrieren und Lesen fallen ihr schwer. Unternehmungen plant sie nur kurzfristig, da ihre Stimmung und ihre gesundheitliche Verfassung oft von einem Tag auf den anderen stark schwankt. Manchmal fühlt sie sich überlastet, verlässt tagelang ihre Wohnung nicht und möchte auch niemanden sehen oder sprechen. Zur Zeit kann sie noch selbst Autofahren, weiß aber, dass dem durch ihre stärker werdende Sehschwäche Grenzen gesetzt sind. Ihre Angst davor, von ihrem Umfeld abhängig zu werden, begleitet sie seit dem Tag der

Diagnose. Damals war sie knapp 20 Jahre alt, verlor viele Freundschaften, musste sich neue Hobbys suchen und fühlte sich von Eltern und Verwandten allein gelassen. Sie war die erste der Familie, bei der die Genmutation festgestellt wurde, sie fühlte sich "anders" (Zitat) als die anderen. Frau M. arbeitet halbtags in einem Versicherungsbüro und muss sich trotz hoher Fehlzeiten keine Sorgen um ihre Anstellung machen. Sie liebt ihren Beruf und weiß das ihr entgegengebrachte Verständnis zu schätzen. Auf ihre heutige Eigenständigkeit ist sie sehr stolz. Sie wurde bereits in der Schulzeit wegen ihrer schlechten Sehkraft, wegen ihres krummen Rückens und ihrer geringen Kondition gehänselt. Zudem führten krankheitsbedingte Fehlzeiten und Probleme beim Lesen der Tafel zu schulischen Einbußen.

Herr H. ist 40 Jahre alt und leidet ebenfalls unter dem Marfan-Syndrom, das sich bei ihm primär durch eine Sehschwäche und eine Erweiterung der Aorta manifestiert. Die Erkrankung wurde bei ihm kurz nach der Geburt diagnostiziert. Nach einem Arbeitsplatzverlust aufgrund der zunehmenden Erkrankungsschwere hat er lange keine Neuanstellung gefunden. Nach dieser Phase voller Selbstzweifel und Hoffnungslosigkeit, die von einem emotionalen Rückzug von der Außenwelt begleitet war, hat er sich kürzlich selbständig gemacht. Dieser Schritt kostete ihn viel Kraft und erforderte eine tatkräftige Unterstützung durch seine Familie, die er glücklicherweise erhielt. Jetzt genießt er die flexible Zeiteinteilung und schöpft Kraft aus seinen vortrefflichen Kenntnissen und seiner Kreativität im Umgang mit dem Computer. Seine Kunden schätzen ihn. Schon als Jugendlicher stand er – anders als bei körperlichen Tätigkeiten – in diesem Bereich seinem Umfeld in nichts nach, sondern war stets ein Stück voraus. Herr H. hat das Marfan-Syndrom von seiner Mutter geerbt, von der er in schwierigen Lebensphasen mit Rat und Tat unterstützt wurde. Vor allem ihre Hinweise auf seinen scharfen Verstand halfen ihm, dauerhafte Kränkungen wegen einer dicken Brille oder der Vermeidung von Sport zu überstehen, ohne den Lebensmut zu verlieren. Er ist heute froh, dass er seine Sehschwäche mit Kontaktlinsen ausgleichen kann. Er fühlt sich damit attraktiver und ist selbstbewusster.

Frau M. lebt als Single in ihrer eigenen Wohnung, führt den Haushalt alleine und hat einen kleinen, aber engen Freundeskreis. Manchmal fühlt sie sich bei Unternehmungen, zum Beispiel bei Wanderungen, ausgeschlossen, die verbleibenden gemeinsamen Aktivitäten genießt sie dagegen sehr. Unter Freunden ist ihre Krankheit kein Thema, aber Gespräche mit anderen Betroffenen sind ihr wichtig, um ihr innerpsychisches Gleichgewicht aufrecht zu erhalten. Durch die Selbsthilfegruppe kennt sie sowohl Menschen, die von sich aus Austausch scheuen und sich von Freunden und Verwandten zurückziehen, als auch andere, die Zurückweisung von Angehörigen

erleben. Einen geregelten Alltag mit Arbeit, Feierabend und Wochenende genießt Frau M. sehr, und sie leidet darunter, wenn Kontrolluntersuchungen oder Krankenhausaufenthalte einen Einschnitt bedeuten. In solchen Momenten ist sie oft traurig und wütend über ihre Lebenslage und braucht dringend die Aufmunterung und Unterstützung von ihrem Freundeskreis, um sich nicht zu stark in Träume von einem besseren Leben zu flüchten. Ohne Partner stellt sich ihr die Frage nach eigenen Kindern im Moment nicht. Sie betont, dass ihr innere Werte eines Partners viel wichtiger seien als sein Aussehen.

Herr H. lebt dagegen seit acht Jahren mit seiner Partnerin zusammen, die viel Verständnis für seine "Unpässlichkeiten" (Zitat) hat. Das Marfan-Syndrom ist zwischen ihnen fast nie Gesprächsthema, den Austausch darüber hat er dafür reichlich in der Selbsthilfegruppe. Auch seine Partnerin hilft dort immer mal wieder mit und kennt andere betroffene Familien. Ihre Beziehung sei geprägt durch gegenseitigen Respekt, jeder hat eigene Freiräume und die Hausarbeit wird nach Fähigkeiten und Vorlieben aufgeteilt. Dass seine Partnerin die schweren Einkaufstaschen trägt, war für Herrn H. anfangs schwer zu ertragen, ebenso wie die Blicke der anderen Menschen. Mittlerweile ist dies aber für beide Routine, er selbst regelt dafür alle bürokratischen Belange. Insgesamt harmonisch bleibe ihre Beziehung einerseits durch den Willen seiner Partnerin zur Kooperation und andererseits dadurch, dass er sich nicht nur "um sich selbst dreht" (Zitat). Er kennt Betroffene, die ihre Angehörigen in die zweite Reihe stellen, was auf Dauer nicht gut gehen könne.

Herr H. und seine Partnerin sprechen momentan viel über eigene Kinder. Er selbst hat Angst davor, dass er durch seine Erkrankung ein Kind, das ggf. selbst am Marfan-Syndrom leidet, beim Aufwachsen nicht genügend unterstützen könne. Er brauche die Kraft oft für sich selbst. Ob seine Kräfte auch für ein Kind reichen würden, weiß er nicht. Die Vererbbarkeit der Erkrankung sei aber kein generelles Hindernis für ihn. Diese Entscheidung solle primär seine Partnerin treffen, die trotz dieses Aspekts ausschließlich mit ihm eine Familie gründen und ihr Leben verbringen möchte.

### **Ängste und Erkrankungskonsequenzen**

Im Zusammenhang mit der Erkrankung kennt Frau M. die Auseinandersetzung mit existenziellen Ängsten gut, insbesondere aus den ersten Jahren nach der Diagnose. Ihr Wissen zum Marfan-Syndrom und ein gesund erhaltendes Verhalten helfen ihr heute, mit den Ängsten umzugehen. Im Vorfeld von Operationen werden sie ihr immer wieder sehr präsent, ansonsten

nimmt sie die existentielle Bedrohung durch die Erkrankung im Alltag eher selten wahr – das Ergebnis eines langen und schmerzhaften Gewöhnungsprozesses. Herr H. dagegen hat den von Angst freieren Umgang mit der Erkrankung bereits von seinen Eltern gelernt, die wenig "Berührungsängste" mit dem Marfan-Syndrom zeigten und sich in ihn einfühlen konnten. Dies war die optimale Unterstützung für ihn, um sich so akzeptieren zu lernen wie er eben ist, mit allen Stärken und Schwächen. Diese innere Stärke hilft ihm heute in schweren Krankheitsphasen. So kommt er aus Krisen wieder heraus und behält den Mut zum Weiterleben.

Herr H. musste seine engen Belastungsgrenzen bereits frühzeitig erleben. Diese Erfahrung hat ihn geprägt und sehr vorsichtig werden lassen. Er leidet nicht sonderlich unter der täglich neuen Konfrontation damit und hat Leistungen in solchen Bereichen aufbauen können, die von der Erkrankung nicht betroffen sind. Frau M. dagegen kämpft im Alltag häufig gegen die sich ihr aufzeigenden Grenzen an und überschreitet sie auch immer wieder mit entsprechenden Konsequenzen zum Beispiel in Form von starken Schmerzen. Vor gut 15 Jahren, noch vor der Diagnose, nahm sie wie andere junge Menschen diese Grenzen weniger wahr. Sie verbindet diese Zeit mit Unbeschwertheit und wünscht sie sich zurück. Das Marfan-Syndrom hat dieser Unbeschwertheit ein allzu abruptes Ende gesetzt. Weder Frau M. noch Herrn H. wurden in ihrer Kindheit eine "Extrawurst" (Zitat) gebraten, auch wenn sie zum Beispiel länger zum Abräumen des Tisches gebraucht haben als ihre gesunden Geschwister. Als positives Privileg ihrer Erkrankung sehen heute beide, dass sie mehr Freizeit haben als viele andere.

### **Gesamteindruck**

In den Interviews entstand der Eindruck, dass für die Betroffenen die Aussöhnung mit ihrer Lebenssituation, zu der das Marfan-Syndrom seit vielen Jahren unwiderruflich dazugehört, eine lebenslange Aufgabe ist, die es Tag für Tag neu zu bewältigen gilt. In diesem Sinne erleben sich Frau M. und Herr H. trotz ihrer Beeinträchtigungen im Alltag im Vergleich zu ihrem gesunden Umfeld als im Allgemeinen bewusster lebend und zufriedener mit den kleinen Dingen des Lebens. Die wiederholte Konfrontation mit Ängsten und verschiedenen Erkrankungskonsequenzen wie zum Beispiel Schmerzen, Operationen oder Einschränkungen bei körperlichen Belastungen kennen beide, sie zu akzeptieren fällt ihnen allerdings unterschiedlich schwer. Bei Frau M. wird der Anpassungsprozess an die Lebensumstände deutlicher, den sie seit der Diagnose durchlaufen musste, während für Herrn H. das Marfan-Syndrom viel selbstverständlicher zu seinem Leben dazugehört. Beide richten ihren Blick primär auf ihr alltägliches Leben, das heißt sie können die Erkrankungsproblematik weitgehend zurückstellen. Das Marfan-Syndrom

ist bei ihnen selten Gesprächsthema, während viele andere Betroffene nach ihrer Einschätzung häufig "um sich selbst kreisen" würden. Dies gehe auf die Dauer oft mit Ablehnung von Seiten des Umfeldes einher. In Krisen, die zum Beispiel mit sozialem Rückzug, Hoffnungslosigkeit oder Träumen von einem besseren Leben einhergehen, finden sie Halt und Trost in ihren sozialen Beziehungen. Besonders Frau M. erlebt ihre heutige Lebenseinstellung als Ergebnis eines Entwicklungsprozesses, der von der Diagnose bis zum heutigen Tag andauert.

## **1.4 Psychosoziale Situation bei Marfan-Syndrom**

Die Suche nach Veröffentlichungen in den bibliographischen Datenbanken MEDLINE® (National Library of Medicine) und PsycINFO® (American Psychological Association) mit dem Schlagwort "Marfan" führte zu 374 Treffern seit 1966, davon 145 Artikel, die seit 2000 publiziert wurden. Dies zeigt, dass international zahlreiche Publikationen vorliegen, die sich mit dem Marfan-Syndrom beschäftigen. Die Erkrankung wurde bisher primär als organmedizinisches Phänomen betrachtet mit den entsprechend fokussierten Forschungsbemühungen und Behandlungsansätzen. Fragestellungen zur somatischen Diagnostik, der Genetik sowie zur medikamentösen und chirurgischen Handhabung der Organsystemmanifestationen stehen im Mittelpunkt. Im Folgenden werden die Ergebnisse der wenigen bisher veröffentlichten Untersuchungen vorgestellt, die sich primär mit der psychosozialen Situation der Betroffenen befassen.

### **1.4.1 Studien an Jugendlichen und jüngeren Erwachsenen**

Schneider, Davies, Boxer, Fisher und Friedman (1990) befragten 22 Jugendliche bzw. junge Erwachsene mit Marfan-Syndrom zwischen 11 und 24 Jahren sowie deren Eltern. Die Betroffenen zeigten laut "Offer Self-Image Questionnaire" insgesamt eine normale psychosoziale Anpassung, ihr Leben wäre nach eigener Einschätzung ohne die Erkrankung jedoch deutlich besser, vor allem in den Bereichen sportlicher Aktivitäten, körperlicher Attraktivität und im Selbstbild. Medizinische Richtlinien, zum Beispiel zur Medikamenteneinnahme, wurden von einigen unzureichend eingehalten, ähnlich wie dies auch andere Studien mit chronisch kranken Jugendlichen gezeigt haben. Vertrauenspersonen waren in erster Linie die Eltern, nicht die Ärzte. Den Betroffenen fehlten Zukunftsperspektiven und Wissen zur Vererbbarkeit der Erkrankung. Beides wird von den Autoren als Folge psychologischer Schutzmechanismen interpretiert. Sie empfehlen, in der Patientenbetreuung das Selbstbild und für die Erkrankung spezifische Probleme stärker anzusprechen. Zudem sollte mehr Wissen zur Krankheit vermittelt und zur therapeutischen Mitarbeit ("Compliance") ermutigt werden. Voraussetzungen dafür seien

die Früherkennung der Erkrankung und die entsprechenden Fachkenntnisse der Ärzte. Einschränkung weisen die Autoren auf ihre kleine Stichprobengröße und den hauptsächlichsten Einsatz nicht validierter Erhebungsinstrumente hin.

Rand-Hendriksen, Sörensen, Holmström, Andersson und Finset (2007) untersuchten 16 Personen mit Marfan-Syndrom zwischen 18 und 30 Jahren, davon 75 Prozent Frauen, mit neuropsychologischen Tests und standardisierten Fragebögen zum Auftreten von Müdigkeit im Sinne von "Fatigue". Das Ausmaß von "Fatigue" im Selbstbericht fiel geringfügig höher aus als in der Norm und entspricht damit anderen chronischen Erkrankungen. Zudem wurde eine erhöhte psychologische Belastung deutlich, während die neuropsychologischen Tests mit wenigen Ausnahmen unauffällige Ergebnisse lieferten. Die Autoren schließen daraus, dass im Zusammenhang mit "Fatigue" bei Frauen primär die psychologischen Faktoren eine Rolle spielen, weniger die physiologischen Auswirkungen durch das Marfan-Syndrom.

### **1.4.2 Studien an Erwachsenen**

Peters und Kollegen befragten explorativ 174 erwachsene Patienten zu ihrer Lebensqualität. Im Mittelpunkt stand, wie die Betroffenen ihre gesundheitliche Situation (Peters et al., 2001a) oder auch ihre Stigmatisierung durch das Marfan-Syndrom (Peters et al., 2005) wahrnehmen, und wie sie bei der Behandlung mit Richtlinien zur Medikamenteneinnahme und zu körperlichen Aktivitäten umgehen (Peters et al., 2001b). Das Wissen über die Erkrankung erwies sich bei den meisten als adäquat.

Die Betroffenen nahmen nach Peters, Kong, Horne, Francomano und Biesecker (2001a) ihre Gesundheitssituation deutlich unterschiedlich wahr. Fast 85 Prozent verbanden mit der Erkrankung vorwiegend negative Auswirkungen auf ihr Leben, wie zum Beispiel ein negatives Selbstbild und einen eingeschränkten Lebensstil. Diese Beurteilung ging mit dem Auftreten von Depressionen, Gelenkschmerzen oder Dehnungsstreifen einher. 67 Prozent hielten das Marfan-Syndrom für eine schwere Erkrankung, 28 Prozent sogar für eine tödliche, und über die Hälfte der Probanden erlebten die Erkrankung als wenig oder mäßig kontrollierbar. Die Beurteilungen der Kontrollierbarkeit und der Möglichkeiten einer Behandlung standen in negativem Zusammenhang mit Schmerzen, depressiven Symptomen und Aortendissektionen im bisherigen Krankheitsverlauf. Unabhängig vom Geschlecht und der Einnahme von Beta- oder Kalziumrezeptorenblockern trat bei 44 Prozent eine signifikant depressive Symptomatik auf, erfasst durch den Fragebogen CES-D (Randloff, 1977). Dagegen stimmte ein Viertel der Befragten zu,

dass das Marfan-Syndrom auch positive Auswirkungen mit sich bringt. Es wurden zum Beispiel die schlanke Körperkonstitution und vor allem das innerpsychische Wachstum, die höhere Wertschätzung des Lebens und der Familie, sowie eine größere Gefühlstiefe betont. Dies wird von den Autoren als psychologische Anpassung durch den erfolgreichen Einsatz von Verarbeitungsstrategien interpretiert. Sie schlussfolgern, dass in der Behandlung insgesamt stärker auf die Wahrnehmung der gesundheitlichen Situation, auf kardiovaskuläre Ereignisse und auf das Auftreten von Schmerz und depressiven Symptomen geachtet und eine Anpassung gefördert werden sollte.

Stigmatisierung oder eine soziale Benachteiligung durch die Erkrankung wurde nach Peters, Apse, Blackford, McHugh, Michalic und Biesecker (2005) von 32 Prozent der Befragten wahrgenommen. Diese Wahrnehmung ging einher mit geringem Selbstbewusstsein, depressiven Symptomen, dem Erleben von Diskriminierung am Arbeitsplatz und auf körperlicher Ebene mit dem Vorliegen von Dehnungsstreifen. Die Betroffenen begegneten den damit verbundenen Gefühlen auf unterschiedliche Weise. Über ein Viertel berichteten von Rückzug bei antizipierter Stigmatisierung oder dem Geheimhalten des Marfan-Syndroms. Über die Hälfte gaben dagegen an, ihr Wissen an andere weiterzugeben, zum Beispiel durch Engagement in der NMF (National Marfan Foundation, Inc.).

Nach Peters, Horne, Kong, Francomano und Biesecker (2001b) berichteten über 80 Prozent der Betroffenen, dass sie die Behandlungsrichtlinien bzgl. der Medikation und der körperlichen Anstrengung einhalten. Dies seien vor allem diejenigen, die die Maßnahmen als begründet einschätzten. Die Einstellung gegenüber präventiver Medikation fiel insgesamt positiv aus, aber nicht alle hielten Medikamente für den Erhalt ihres Gesundheitszustands für essentiell. Bei der Auswahl körperlicher Aktivitäten berücksichtigten vor allem diejenigen Personen die Erkrankung, die andernfalls negative Konsequenzen auf ihr Leben befürchteten. Folglich sollte in der Behandlung auf die Einstellung der Betroffenen zur Maßnahme geachtet werden, um ein die Gesundheit erhaltendes Verhalten zu fördern. Einschränkend weisen die Autoren darauf hin, dass die Studienergebnisse nicht auf alle Erwachsene mit Marfan-Syndrom generalisiert werden können, da die Teilnehmer überwiegend der NMF angehörten. Zusätzlich kommen Effekte durch eine Vor-Selektion, die Selbstauskunft und dem Einsatz überwiegend nicht validierter Erhebungsinstrumente in Betracht (Peters et al., 2005, 2001a, 2001b).

Eine weitere europaweite Fragebogenstudie wurde von der Arbeitsgruppe um De Bie mit 857 Betroffenen, die alle älter als 12 Jahre waren, durchgeführt (De Bie et al., 2004). Der



Einfluss der Erkrankung auf den Alltag und damit auf die Lebensqualität wurde unabhängig von der Nationalität von 57 Prozent als erheblich eingeschätzt. Im Bereich sportlicher Aktivitäten wurde zum Beispiel von Gefühlen der Unterlegenheit oder gänzlicher Meidung berichtet. Mehrheitlich gaben die Teilnehmer an, sich mit ihrer gesundheitlichen Situation abgefunden zu haben. Die Akzeptanz der Erkrankung hing primär von der subjektiven Erkrankungsschwere ab, weniger vom Auftreten spezifischer Symptome. 61 Prozent derjenigen, die ihre körperlichen Symptome als schwer einschätzten, beurteilten den Einfluss des Marfan-Syndroms auf ihr Leben nur als gering bis mäßig. Die subjektiv wahrgenommene Schwere wiederum wurde von den Betroffenen als gering eingeschätzt, solange zum Beispiel kardiovaskuläre Manifestationen nicht von unmittelbaren körperlichen Beschwerden begleitet waren.

Nur 1,6 Prozent der Schwangerschaften von 220 Frauen gingen mit kardiovaskulären Komplikationen einher, und es herrschte eine eher positive Einstellung zu pränataler Diagnostik. Zudem fiel das Selbstbild bei 91,5 Prozent der Befragten insgesamt positiv aus, wenn auch 63 Prozent gerne selbstbewusster wären. Mehr als 90 Prozent berichteten von einer Beeinträchtigung sexueller Beziehungen aufgrund der Erkrankung, die die Betroffenen einer negativen Wahrnehmung ihres Körperbildes zuschrieben. Die Autoren schlussfolgern, dass in der Behandlung die drohende soziale Isolation, die Depressionen und Ängste verstärken kann, thematisiert werden sollte. Zudem sollten Wege zur Integration aufgezeigt und eine positive Einstellung zur Erkrankung gefördert werden (De Bie et al., 2004). Für die Ergebnisinterpretation gelten die gleichen Einschränkungen wie bei der zuvor beschriebenen Studie.

Auf die Darstellung zweier Arbeiten, in denen eine Verbindung zwischen dem Auftreten von Schizophrenie und dem Marfan-Syndrom auf genetischer Ebene diskutiert wurde, soll an dieser Stelle verzichtet werden (Kalsi et al., 1994; Sirota et al., 1990). Die darin aufgestellte These hat sich nicht bestätigt.

### **1.4.3 Zusammenfassung und Schlussfolgerungen**

Insgesamt machen die bisherigen Erkenntnisse zur psychosozialen Situation beim Marfan-Syndrom deutlich, dass die Erkrankung von Jugendlichen und Erwachsenen überwiegend als schwerwiegend und folgenreich für ihr Leben und den Alltag eingeschätzt wird. Sie bringt Belastungen mit sich, wie zum Beispiel Einschränkungen in der Lebensführung, körperliche Symptome (Schmerz), Vererbbarkeit an die Nachkommen, Stigmatisierung und soziale Benach-

teilung. Es zeigt sich, dass viele Betroffene unter depressiven Symptomen und einem negativen Körperbild mit Beeinträchtigung ihrer sexuellen Beziehungen leiden. Andere berichten dagegen von innerpsychischen Veränderungen durch das Marfan-Syndrom, wie zum Beispiel einer höheren Wertschätzung des Lebens und einer besonderen Gefühlstiefe, sowie einem insgesamt positiven Selbstbild. Die große Vielfalt der Auswirkungen auf die Wahrnehmung der Betroffenen wird an dieser Stelle deutlich. Ein individuell unterschiedlicher Umgang zeigt sich am Beispiel des Stigmatisierungserlebens, dem einige mit Geheimhaltung der Erkrankung, andere mit der aktiven Weitergabe des Wissens an andere begegnen. Insgesamt waren die Erwachsenen über das Marfan-Syndrom im Allgemeinen gut informiert und orientierten sich an den Behandlungsrichtlinien, während bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen Wissenslücken und eingeschränkte Compliance erkennbar waren, interpretiert als psychologischer Schutz.

Es wurden bisher in den Studien an Erwachsenen von Peters und De Bie fast ausschließlich Personen befragt, die Mitglieder von Selbsthilfegruppen zum Marfan-Syndrom waren. Überwiegend wurden nicht validierte Instrumente eingesetzt und die Angaben beruhten ausschließlich auf Selbstauskünften. Demzufolge gibt es bisher keine empirischen Erkenntnisse aus Studien, in die ein größerer Anteil von Personen ohne Anbindung an eine Selbsthilfegruppe einbezogen wurde, und in die zusätzlich das ärztliche Urteil über die klinische Erkrankungsschwere und die Diagnose mit eingeflossen sind. Durch die vorliegende Untersuchung, in der Personen mit Verdacht auf Marfan-Syndrom mittels standardisierter Fragebögen befragt werden, soll diese Lücke geschlossen werden.

## 2 Lebensqualität in der Medizin

Die steigende Lebenserwartung und der zunehmende Anteil älterer und chronisch erkrankter Menschen seit Mitte des 19. Jahrhunderts führte in der Medizin zu einer umfassenderen Berücksichtigung der Erkrankungs- und Behandlungsauswirkungen auf den Lebenszusammenhang jenseits der klinischen Wirkung. Im Zuge dieser Entwicklung nahm die Skepsis gegenüber der Fokussierung auf die klassischen Zielkriterien einer medizinischen Behandlung, wie zum Beispiel den biomedizinischen Messgrößen, zu. Entsprechend der WHO (1948) wurde Gesundheit idealtypisch als Zustand vollkommenen körperlichen, geistigen und sozialen Wohlbefindens und nicht als bloße Abwesenheit von Krankheit oder Gebrechen definiert (vgl. Bullinger, 2006). Das heißt, dass Gesundheit neben der bis dato körperlichen Dimension auch eine psychische und soziale Komponente umfasst. Das ursprünglich primär biologisch orientierte Krankheitsmodell wurde zu einem biopsychosozialen Modell erweitert (Bullinger et al., 2000), in dem heute auch die Verantwortlichkeit des Einzelnen für sein Wohlbefinden und die Veränderlichkeit von Wohlbefinden über die Zeit hinweg immer stärker betont werden (Burger et al., 2003).

Heutzutage steht im Allgemeinen das subjektive Befinden sowie das Handlungsvermögen der Erkrankten bei der Behandlung stärker im Blickfeld und geht in die ärztlichen Urteils- und Entscheidungsprozesse ein (Bullinger et al., 2000). Gesundheitsbezogene Lebensqualität (Health-Related Quality of Life, HRQOL) hat sich in der Medizin als Begriff zwischenzeitlich weitgehend etabliert (Bullinger et al., 2004c). Er versucht zu beschreiben, wie Betroffene aus ihrer subjektiven Perspektive ihren Gesundheitszustand wahrnehmen. Folglich definieren die Erkrankten die Beurteilungskriterien selbst mit und die Behandlung kann individuell ausgestaltet werden (Bullinger et al., 2000). Insgesamt wird Lebensqualität zunehmend als Evaluationskriterium in der Medizin (Schumacher et al., 2003) sowie in der Evaluation, der Bedarfsermittlung und der Optimierung von Behandlungsmaßnahmen vor allem bei chronischen Erkrankungen anerkannt (Bullinger, 2006). Wichtige Fachgebiete, in denen die Lebensqualität der Patienten an Bedeutung gewonnen hat, sind die Onkologie (Weis et al., 2000), Kardiologie, Chirurgie und die Psychiatrie (Schumacher et al., 2003).

Forschung zur Lebensqualität findet in der Medizin seit den 1970er Jahren statt. Nach Anfängen in der klinischen Medizin, insbesondere der Onkologie und der Kardiologie (Bullinger et al.,

2000), werden seit dem Jahr 2000 Lebensqualitätsindikatoren zunehmend in epidemiologischen Untersuchungen, klinischen Studien, in der Qualitätssicherung und in der Gesundheitsökonomie angewendet (Bullinger, 2006). Die eigentlichen Ursprünge der Lebensqualitätsforschung liegen in der sozialwissenschaftlichen Wohlfahrts- und der Sozialindikatorenforschung. Die Entwicklungen sind in Bullinger (2006) ausführlich beschrieben.

## **2.1 Lebensqualität und subjektives Wohlbefinden**

Es gibt in der Literatur viele verschiedene Definitionen von Lebensqualität. Häufig werden auch Begriffe wie Lebenszufriedenheit oder subjektives Wohlbefinden mit der Lebensqualität gleich gesetzt (Fahrenberg et al., 2000). Das Konzept von Lebensqualität wurde primär in der Sozialwissenschaft und Medizin entwickelt und findet dort Anwendung, während Wohlbefinden ein primär psychologisches Konzept darstellt. Im Folgenden werden die Inhalte beider Konzepte vorgestellt. Eine klare Abgrenzung ist jedoch aufgrund inhaltlicher Überschneidungen und synonyme Begriffsverwendungen kaum möglich (Schumacher et al., 2003).

### **2.1.1 Lebensqualität**

Eine wichtige Definition von Lebensqualität in der Medizin wurde von der WHO aufgestellt, die sie auch bei der Entwicklung ihrer internationalen Erfassungsinstrumente WHOQOL-100 und –BREF (Angermeyer et al., 2000) zugrunde legte:

"... Lebensqualität als individuelle Wahrnehmung der eigenen Lebenssituation im Kontext der jeweiligen Kultur und des jeweiligen Wertesystems und in Bezug auf die eigenen Ziele, Erwartungen, Beurteilungsmaßstäbe und Interessen."

(zitiert nach Schumacher et al. 2003, S. 324-325)

In Erweiterung und Konkretisierung der Definition von gesundheitsbezogener Lebensqualität herrscht nach Bullinger, Ravens-Sieberer und Siegrist (2000) in der Literatur überwiegend Einigkeit über die folgenden inhaltlichen Aspekte. Gesundheitsbezogene Lebensqualität wird dabei als multidimensionales Konstrukt verstanden:

- Sie soll die psychische, soziale und somatische Dimension von Befinden und Handlungsvermögen umfassen.
- Die Operationalisierung soll anhand alltagsrelevanter Erfahrungen kranker Menschen erfolgen.

- Das Phänomen soll zum Beispiel im Krankheitsverlauf änderungssensitiv sein.
- Bei der Messung soll die Selbsteinschätzung einer Fremdeinschätzung vorgezogen werden.

Spilker versteht gesundheitsbezogene Lebensqualität als die Repräsentation von Gesundheit aus der subjektiven Perspektive der Betroffenen (vgl. Bullinger et al., 2000). Ähnlich setzen Bullinger und Kirchberger (1998) die gesundheitsbezogene Lebensqualität mit subjektiven Gesundheitsindikatoren gleich. Ihr psychologisches Konstrukt beschreibt die subjektiv wahrgenommene Gesundheit aus Patientensicht und umfasst mehrere Dimensionen. Es ist durch mindestens vier Komponenten zu operationalisieren: das psychische Befinden, die körperliche Verfassung, die sozialen Beziehungen und die funktionale Kompetenz. Diese Überlegungen gingen in die Entwicklung des Fragebogens zum Gesundheitszustand (SF-36) ein (Bullinger et al., 1998), der auch in vorliegender Untersuchung eingesetzt wird. Darüber hinaus verstehen Najman und Levine (1981) die gesundheitsbezogene Lebensqualität als latentes Konstrukt, das nur indirekt durch Indikatoren erschlossen werden kann. In Schumacher, Klaiberg und Brähler (2003) wird zusätzlich der Einbezug der Lebenszufriedenheit betont.

### **2.1.2 Subjektives Wohlbefinden**

Bezüglich des subjektiven Wohlbefindens ("Subjective Well-Being") wird davon ausgegangen, dass es sich aus zwei Hauptkomponenten zusammensetzt, einer emotionalen oder affektiven sowie einer kognitiv-evaluativen (Diener, 1984a, 1984b). Die kognitiv-evaluative Komponente umfasst die allgemeine und bereichsspezifische Lebenszufriedenheit, die mit dem Fragebogen zur Lebenszufriedenheit (FLZ) von Fahrenberg, Myrtek, Schumacher und Brähler (2000) erfasst werden kann. Nach Fahrenberg et al. leistet der Gesundheitszustand den wichtigsten Beitrag zur allgemeinen Lebenszufriedenheit, sie wird aber auch von einigen anderen Bereichen beeinflusst. Allerdings zeigte sich in Untersuchungen, dass ausgeprägte Zusammenhänge zwischen der eigenen Zufriedenheit und subjektiven körperlichen Beschwerden bestehen. Zudem waren Personen mit funktionellen Beeinträchtigungen oder mit körperlichen Behinderungen insgesamt weniger zufrieden als Gesunde. Der FLZ wird aufgrund dieser Weite seiner Definition von Lebenszufriedenheit in vorliegender Untersuchung ergänzend zum SF-36 eingesetzt, der die gesundheitlichen Aspekte betont.

Becker (1994) betont den zeitlichen Aspekt des Wohlbefindens und unterscheidet damit, ob es "aktuell", das heißt für den Moment, oder "habituell", das heißt zeitlich überdauernd, besteht. Ähnlich Bullinger (2006) differenziert auch er zwischen psychischem und körperlichem Wohl-

befinden. Die habituelle Zufriedenheit mit der psychischen und körperlichen Verfassung stellt das Ergebnis einer kognitiven Bewertung dar und ist die Grundlage für allgemeine und bereichsspezifische Lebenszufriedenheit (Mayring, 1994; vgl. Schumacher et al., 2003). Derartige subjektive Bewertungen und Wertvorstellungen nehmen auch bei Auseinandersetzungs- und Adaptationsprozessen im Zusammenhang mit Erkrankungsbelastungen sowie bei der Krankheitsverarbeitung einen hohen Stellenwert ein.

## 2.2 Die Erfassung von Lebensqualität

Erhebungsinstrumente zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurden bereits in den 1980er Jahren entwickelt (Bullinger et al., 2000). Es gibt Selbst- und Fremdbeurteilungsverfahren, die zunehmend auch als Kurzversionen oder als computerisierte Verfahren angewandt werden. Die Verfahren lassen sich in krankheitsübergreifende (generic) und krankheitsspezifische (targeted) Instrumente einteilen (Bullinger, 2006). Erstere werden zum Beispiel in epidemiologischen Studien oder zum Vergleich von Erkrankungsgruppen eingesetzt (Bullinger et al., 2004c), letztere bilden im Gegensatz dazu krankheitsspezifische Einzelaspekte und oftmals auch Spezifika von Behandlungsmaßnahmen ab (Schumacher et al., 2003). Hinsichtlich der Entwicklung europaweit standardisierter Messinstrumente zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen, einem mit zunehmendem Interesse verfolgten aktuellen Forschungsbereich, sei auf die Projekte "KIDSCREEN" und "DISABKIDS" verwiesen (Petersen et al., 2006, 2004). Eine Übersicht über evaluierte und größtenteils normierte diagnostische Verfahren zu Lebensqualität und Wohlbefinden im deutschsprachigen Raum geben Schumacher et al. (2003). In Bullinger, Schmidt und Morfeld (2004c) sind zudem krankheitsübergreifende Instrumente zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität zusammengestellt. Aus beiden Literaturquellen können Einzelheiten zu Gütekriterien, Normierung und Durchführungszeit einzelner Verfahren entnommen werden. Aufgrund der Vielfalt an Erfassungsmöglichkeiten werden Empfehlungen für eine einheitliche Verwendung bei klassischen Fragestellungen gegeben. Die internationale Lebensqualitätsforschung beschäftigt sich zudem mit der Entwicklung auch interkulturell anwendbarer Erhebungsinstrumente (Schumacher et al., 2003).

Im Folgenden werden zwei Fragebögen vorgestellt, die sich in der Praxis zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und Lebenszufriedenheit etabliert haben. Die deutsche Version des SF-36 ("Short form 36 Health survey") von Bullinger und Kirchberger (1998) betont besonders den gesundheitlichen Aspekt der Lebensqualität, während der "Fragebogen

zur Lebenszufriedenheit" (FLZ) von Fahrenberg et al. (2000) Lebenszufriedenheit in den einzelnen Bereichen des Alltags abbildet.

### **2.2.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität: Der SF-36**

Mit 36 Items erfasst der SF-36 als krankheitsübergreifendes Verfahren den subjektiven Gesundheitszustand von Patienten bezogen auf körperliche, psychische und soziale Aspekte. Lebensqualitätsunterschiede zwischen verschiedenen chronischen Erkrankungen und bezogen auf die Norm können mit dem SF-36 abgebildet werden (Bullinger et al., 2004c, 1998). Das Verfahren kann zur schriftlichen Selbst- oder Fremdbeurteilung oder als Interview durchgeführt werden, wahlweise bezogen auf ein Zeitfenster von sieben Tagen oder vier Wochen. Der Fragebogen wird für Personen ab 14 Jahren in Quer- und Längsschnittstudien eingesetzt. Seine Bearbeitung benötigt etwa 15 Minuten, zudem liegt mit dem SF-12 eine Kurzform vor (Bullinger et al., 1998; Schumacher et al., 2003).

Die Items wurden im Rahmen der "Medical Outcome Study" in einem mehrjährigen Entwicklungsprozess inhaltsanalytisch ausgewählt. Das Instrument erfasst acht Gesundheitsdimensionen, die sich auf einer höheren Abstraktionsebene in die Bereiche "körperliche Gesundheit" (verhaltensbezogene Funktionalität) und "psychische Gesundheit" (subjektives Wohlbefinden) einteilen lassen. Die Inhalte der acht Dimensionen subjektiver Gesundheit werden in Tabelle 2.1 erläutert. Die Antworten erfolgen auf Likert-Skalen. Es liegen Normen nach Altersgruppen und Geschlechtszugehörigkeit vor. In vielen Studien hat sich mittlerweile gezeigt, dass die psychometrischen Eigenschaften des SF-36 hinreichend gut ausfallen (Bullinger et al., 2004a, 1995). Die Formulierung der Fragen und die Ausfüllzeit werden auch für ältere und polymorbide Patienten als akzeptabel eingeschätzt (Schumacher et al., 2003).

Tabelle 2.1: Beschreibung der Unterskalen des SF-36

<i>Acht Gesundheitsdimensionen + Zusatzitem (Item-Anzahl)</i>	<i>Beschreibung der Unterskalen (Bullinger et al., 1998)</i>
Körperliche Funktionsfähigkeit (10)	Ausmaß, in dem der Gesundheitszustand körperliche Aktivitäten wie die Selbstversorgung, Gehen, Treppen steigen, Bücken, Heben und das Ausführen mittelschwerer oder anstrengender Tätigkeiten beeinträchtigt
Körperliche Rollenfunktion (4)	Ausmaß, in dem der Gesundheitszustand körperliche Aktivitäten wie die Selbstversorgung, Gehen, Treppen steigen, Bücken, Heben und das Ausführen mittelschwerer oder anstrengender Tätigkeiten beeinträchtigt
Körperliche Schmerzen (2)	Ausmaß an Schmerzen und Einfluss der Schmerzen auf die normale Arbeit, sowohl im als auch außerhalb des Hauses
Allgemeine Gesundheitswahrnehmung (5)	Persönliche Beurteilung der Gesundheit, einschließlich des aktuellen Gesundheitszustandes, der zukünftigen Erwartungen und der Widerstandsfähigkeit gegenüber Erkrankungen
Vitalität (4)	Sich energiegeladener und schwungvoll oder müde und erschöpft fühlen
Soziale Funktionsfähigkeit (2)	Ausmaß, in dem die körperliche Gesundheit oder emotionale Probleme normale soziale Aktivitäten beeinträchtigen
Emotionale Rollenfunktion (3)	Ausmaß, in dem emotionale Probleme die Arbeit oder andere tägliche Aktivitäten beeinträchtigen; u.a. weniger Zeit aufbringen, weniger schaffen und nicht so sorgfältig wie üblich arbeiten
Psychisches Wohlbefinden (5)	Allgemeine psychische Gesundheit, einschließlich Depression, Angst, emotionale und verhaltensbezogene Kontrolle, positive Stimmung
Veränderung der Gesundheit (1 Zusatz-Item)	Beurteilung des aktuellen Gesundheitszustandes im Vergleich zum vergangenen Jahr

## 2.2.2 Die Zufriedenheit in verschiedenen Lebensbereichen: Der FLZ

Der FLZ erfasst als mehrdimensionales Selbstbeurteilungsverfahren mit 70 Items die Zufriedenheit in zehn Lebensbereichen (Fahrenberg et al., 2000). Lebenszufriedenheit wird dabei verstanden als die individuelle Bewertung vergangener und aktueller Lebensbedingungen, einschließlich der Zukunftsperspektiven. Der Fragebogen entstand ursprünglich mit acht Skalen in einem Forschungsprojekt zur Rehabilitation von Herz-Kreislauf-Patienten und wurde weiterentwickelt bis zur heutigen Version mit zehn Skalen, die die einzelnen Lebensbereiche abdecken. Er wird für Personen ab 14 Jahren vor allem in der Persönlichkeitsdiagnostik sowie der Lebensqualitäts- und Rehabilitationsforschung eingesetzt. Seine Bearbeitung benötigt etwa 5-10 Minuten (Fahrenberg et al., 2000; Schumacher et al., 2003).

Die Inhalte der Unterskalen werden in Tabelle 2.2 erläutert. Es kann ein Kennwert für die "allgemeine Lebenszufriedenheit", der als Summenwert aus sieben der Skalen berechnet wird, gebildet werden. Die Skalen Arbeit und Beruf, Ehe und Partnerschaft sowie Beziehung zu den



eigenen Kindern gehen aufgrund einer naturgemäß hohen Anzahl fehlender Angaben nicht in seine Berechnung ein.

*Tabelle 2.2: Beschreibung der Unterskalen des FLZ*

<b>Zehn Skalen (Item-Anzahl)</b>	<b>Beschreibung der Unterskalen (Fahrenberg et al., 2000) Hohe Skalenwerte bedeuten ...</b>
Gesundheit (7)	Zufriedenheit mit dem allgemeinen Gesundheitszustand, der seelischen und körperlichen Verfassung, der körperlichen Leistungsfähigkeit und der Widerstandskraft gegen Krankheiten (einschl. evtl. Schmerzen)
Arbeit und Beruf (7)	Zufriedenheit mit der berufl. Position, den Erfolgen & Aufstiegsmöglichkeiten Positive Bewertung der beruflichen Zukunft und des Betriebsklimas Zufriedenheit mit berufl. Anforderungen, Belastungen & Abwechslung
Finanzielle Lage (7)	Zufriedenheit mit dem Einkommen, Besitz & Lebensstandard Zufriedenheit mit der zukünftigen Absicherung und den finanziellen Möglichkeiten für die Familie
Freizeit und Hobby (7)	Zufriedenheit mit der Länge und dem Erholungswert des Jahresurlaubs Positive Bewertung der verfügbaren Zeit für Hobbys, nahe stehende Personen und die Freizeit
Ehe und Partnerschaft (7)	Allgemeine Zufriedenheit mit Ehe bzw. Partnerschaft (Anforderungen, Gemeinsamkeit, Offenheit, Verständnis, Hilfsbereitschaft, Zärtlichkeit, Geborgenheit)
Beziehung zu den eigenen Kindern (7)	Positive Gesamtbewertung Zufriedenheit mit Gemeinsamkeit, Anerkennung und Einfluss auf Kinder
Eigene Person (7)	Zufriedenheit mit wesentlichen Aspekten (äußere Erscheinung, Fähigkeiten, Charakter, Vitalität, Selbstvertrauen) Zufriedenheit mit dem bisherigen Leben und den sozialen Beziehungen
Sexualität (7)	Positive Bewertung eigener körperlicher Attraktivität Zufriedenheit mit der sexuellen Leistungsfähigkeit, Kontakten & Reaktionen (z.B. Harmonie, Unbefangenheit)
Freunde, Bekannte, Verwandte (7)	Zufriedenheit mit den sozialen Beziehungen (Freunde, Verwandte, Bekannte) Positive Bewertung von sozialer Unterstützung, gesellschaftlichem Engagement, sozialen Aktivitäten und der Häufigkeit des Umgangs mit anderen
Wohnung (7)	Zufriedenheit mit den Wohnbedingungen (Größe, Zustand, Lage, Verkehrsanbindung, Lärmbelästigung, Kosten, Standard)

Der FLZ wurde 1994 auf der Basis einer bevölkerungsrepräsentativen Erhebung in Deutschland mit insgesamt 2870 Männern und Frauen zwischen 14 und 92 Jahren standardisiert. Es liegen Normen nach Altersgruppen und Geschlechtszugehörigkeit vor. Die interne Konsistenz (Cronbachs Alpha) der Skalen liegt zwischen  $\alpha = .82$  und  $\alpha = .95$ . Die Validität ist faktorenanalytisch und durch die Beziehung der Skalen zu anderen Persönlichkeitsmerkmalen gesichert (Fahrenberg et al., 2000; Schumacher et al., 2003).

## **2.3 Lebensqualität bei körperlichen Erkrankungen**

Die Beschäftigung mit der Lebensqualität von körperlich Erkrankten hat in der Literatur in den letzten 20 Jahren deutlich zugenommen. Insbesondere im Zusammenhang mit chronischen Erkrankungen und Behinderungen spielt die gesundheitsbezogene Lebensqualität eine wichtige Rolle (Schumacher et al., 2003). In Quer- und Längsschnittuntersuchungen werden spezifische Lebensqualitätsimplikationen, Therapieeffekte und in gesundheitsökonomischen Studien auch der Nutzen von Behandlungsstrategien untersucht (Bullinger et al., 2004c).

### **2.3.1 Einflussfaktoren**

Eine Vielzahl klinischer Studien zeigt, dass Menschen mit verschiedenen chronischen Erkrankungen ihre Lebensqualität im Vergleich mit Normpopulationen ohne Erkrankung als niedriger einschätzen. Die Unterschiede sind dabei jedoch nur gering ausgeprägt (Baumeister et al., 2004a; Bullinger, 2006). Neben erwarteter Einschränkung, zum Beispiel einer hohen Schmerzeinschätzung im SF-36 bei Schmerzerkrankungen, erwiesen sich auch weitere Dimensionen wie die Vitalität oder Funktionsfähigkeit im Alltag als erniedrigt (Bullinger, 2006). Zum Beispiel wiesen chronisch erkrankte Menschen in repräsentativen Erhebungen an knapp 3000 Personen (Bullinger et al., 1998) bzw. an über 7000 Personen (SF-36 im Bundesgesundheitsurvey; Ellert et al., 1999) im Vergleich zur Referenzpopulation eine deutlich eingeschränkte Lebensqualität auf. Des Weiteren führten verschiedene Erkrankungen zu Beeinträchtigungen in unterschiedlichen Bereichen. Zum Beispiel berichteten in einer Studie an über 700 chronisch Kranken in Hamburg vor allem Schlaganfallpatienten im Vergleich zu Diabetikern oder Rheumatikern von beeinträchtigter Lebensqualität (Bullinger et al., 2004c).

Im Gegensatz dazu berichteten Personen, die erfolgreich behandelt werden konnten (z.B. Organtransplantierte), im Allgemeinen sogar von einer höheren Lebensqualität als Gesunde. Übereinstimmend demonstrieren viele Studien, dass Lebensqualitätsurteile weniger von der Erkrankung und der Behandlung abhängen, als dies zu vermuten wäre. Es stellt sich die Frage, ob die teilweise geringen Unterschiede zu Gesunden durch die Fähigkeit der Erkrankten begründet ist, sich mit Erkrankungsbelastungen auseinander zu setzen und sich zu adaptieren (Bullinger, 2006). Baumeister, Hahn, Bengel und Härter (2004a) sprechen in diesem Zusammenhang etwa von "response shifts" (Norman, 2003; Wilson, 2000), das heißt Menschen ändern ihre Bewertungsmaßstäbe, Wertvorstellungen und Vorstellungen von Lebensqualität, wenn sie eine Veränderung ihres Gesundheitszustands wahrnehmen. Zudem verweisen Baumeister et al.

auf mögliche Moderator- und Drittvariablen wie zum Beispiel Alter, Geschlecht, Familienstand oder Multimorbidität, um ähnliche Lebensqualität schwer chronisch Erkrankter und gesunder Personen zu erklären. Beispielsweise beurteilen Frauen ihre Lebensqualität oft negativer als Männer, während sich Alterseffekte vor allem auf körperliche, weniger auf psychische Dimensionen der Lebensqualität beziehen (Bullinger, 2004c). Aus diesen Gründen werden in der vorliegenden Untersuchung im Gegensatz zu vielen anderen klinischen Studien umfangreiche Informationen zur Soziodemographie und zum Erkrankungs- und Behandlungsverlauf mit erhoben.

Zudem wird in der Literatur ein Einfluss von klassischen psychosozialen Prädiktoren für die Lebensqualitätsbewertung wie die Krankheitsverarbeitung (Coping), die soziale Unterstützung und die gesundheitsbezogenen Kontrollüberzeugungen angenommen (Bullinger, 2006). Bullinger (2006) fasst fünf eigene Studien zusammen, in denen an insgesamt 480 Personen, bestehend aus 440 Erkrankten und einer Vergleichsgruppe (Bullinger et al., 2000), die Wirkung sozialer Unterstützung untersucht wurde. In dieser und weiterer ihrer Studien zeigte sich, dass die allgemeine Lebensqualität nur gering mit ausgeprägter sozialer Unterstützung korrelierte, noch niedriger mit den Kontrollüberzeugungen. Eine hohe Einschätzung allgemeiner Lebensqualität stand dagegen bei Epileptikern, bei adrenogenitalem Syndrom und bei Bypass-Patienten deutlich mit niedrigen Depressionswerten in Beziehung. Entsprechend fielen die Korrelationen mit Copingstrategien der Erkrankten, vor allem Bagatellisierungen oder nur geringfügig depressiver Verarbeitung, und einer positiven Beurteilung der Lebensqualität hoch aus. Auch palliative Strategien schienen zur Steigerung der Lebensqualität geeignet zu sein (Bullinger, 2006). Insgesamt scheint die Krankheitsverarbeitung einen wesentlichen Prädiktor für ein Lebensqualitätsurteil darzustellen, der je nach Homogenität der Stichprobe (Bullinger et al., 2004c) und dem Erkrankungsstadium (Bullinger, 2006) unterschiedlich hoch zur Aufklärung beiträgt.

Auf Studien zur Lebensqualität chronisch erkrankter Kinder und Jugendlicher sowie deren Eltern (Bullinger et al., 2004b) soll an dieser Stelle nur beispielhaft verwiesen werden (Bullinger et al., 2006; Petersen et al., 2006; Ravens-Sieberer et al., 2005).

### **2.3.2 Zusammenfassung und Schlussfolgerungen**

Insgesamt können subjektive Lebensqualitätsurteile bei körperlichen Erkrankungen von klinisch-medizinischen, psychosozialen oder soziodemographischen Faktoren beeinflusst

werden. Chronisch Erkrankte berichten oftmals von eingeschränkter Lebensqualität, die Unterschiede zu Gesunden sind jedoch erstaunlich gering. Eine Erklärung liefern Anpassungsprozesse von Betroffenen im Zuge ihrer Auseinandersetzung mit den Erkrankungsbelastungen. Klassische psychosoziale Prädiktoren, darunter auch die Krankheitsverarbeitung (Coping), spielen an dieser Stelle eine wichtige Rolle. Zwischen unterschiedlichen Erkrankungen bestehen zudem Unterschiede im Lebensqualitätsprofil.

Generell gehen organische Erkrankungen und psychisches Leiden fast immer untrennbar miteinander einher (von Uexküll et al., 2003), so dass den psychosozialen Interventionen im Bereich der somatischen Medizin ein hoher Stellenwert eingeräumt werden sollte. Nur auf diese Weise wird der Mensch in seinem Gesamtlebenszusammenhang betrachtet. Instrumente zur Lebensqualitätsmessung können zur Ermittlung eines Bedarfs und zur Evaluation von Interventionsmaßnahmen hilfreich sein (Bullinger et al., 2004c).

### **3 Psychische Belastungen bei körperlichen Erkrankungen**

Untersuchungen haben gezeigt, dass Personen mit körperlichen Erkrankungen häufiger durch psychische Störungen belastet sind als die Allgemeinbevölkerung (Baumeister et al., 2004b). Derartige Studien zur Häufigkeit, Verteilung und zu Auftretensbedingungen psychischer Störungen in Populationen sind einerseits grundlegend für versorgungspolitische Entscheidungen, andererseits können daraus gewonnene Erkenntnisse zu den Umständen und zur Entstehung in die Prävention und Behandlung einfließen (Arolt, 2004). Hinzu kommt, dass das Vorliegen psychischer Störungen auch mit einer erhöhten Inanspruchnahme von Gesundheitsleistungen in der somatischen Medizin einhergeht (Jacobi et al., 2004).

Erst seit einigen Jahren werden die Verbindungen zwischen psychischen Störungen und körperlichen Erkrankungen intensiver untersucht und die Erkenntnisse in die Diagnostik und Therapie zum Beispiel von Depressionen im Zusammenhang mit körperlichen Erkrankungen eingebunden. Auf diese Weise sollen die frühzeitige und sachgerechte Diagnose sowie die Behandlung psychischer Störungen verbessert werden (Sekundärprävention), um negative Auswirkungen auf die Lebensqualität, die soziale Einbindung und den Verlauf einer somatischen Erkrankung gering zu halten (Arolt et al., 2004). Die Möglichkeit, die Konsequenzen körperlicher Erkrankungen zu mildern, werden jedoch noch zu wenig ausgeschöpft (Arolt, 2004).

#### **3.1 Auftreten psychischer Störungen**

Der Umgang mit psychischen Störungen bei körperlichen Erkrankungen ist eine komplexe Aufgabe. Zunächst beeinflussen nach Kruse, Heckrath, Schmitz, Alberti und Tress (1999) sowohl die Verbalisierungsfähigkeit des Patienten, die ggf. durch Stigmatisierungserleben oder Voreingenommenheit beeinflusst wird (Jacobi et al., 2004), als auch die Weiterbildung des Arztes und die Kommunikation zwischen Arzt und Patient das Erkennen einer Störung. Nach Wittchen, Kessler, Beesdo, Krause, Hofler und Hoyer (2002) werden in Deutschland mehr als die Hälfte der depressiven Erkrankungen von niedergelassenen Ärzten diagnostiziert, deren Patienten etwa zu einem Viertel psychische Störungen nach ICD-10 aufweisen. Hinzu kommen neun Prozent "subklinische Fälle", das heißt Personen, die lediglich unter Einzelsymptomen oder Symptomen nicht diagnostisch relevanter Schwere leiden. Dennoch kann auch bei ihnen

das subjektive Wohlbefinden vermindert sein, begleitet von Einschränkungen bei der Alltagsbewältigung und sozioökonomischen Konsequenzen (vgl. Arolt, 2004).

### **3.1.1 Häufigste psychische Störungen**

Am häufigsten treten sowohl in der ambulanten als auch der stationären Versorgung depressive Störungen und Alkoholmissbrauch oder –abhängigkeit auf, im Allgemeinkrankenhaus vor allem bei internistischen und chirurgischen Patienten. Hinzu kommen stationär psychoorganische Störungen und in der Allgemeinarztpraxis somatoforme Störungen sowie Angsterkrankungen (Arolt, 2004).

Depressive Störungen, die bei etwa 15 Prozent der primär internistisch Erkrankten auftreten, gehen mit einem zusätzlichen Leidensdruck einher und können sich negativ auf den Verlauf der körperlichen Erkrankung auswirken (Arolt et al., 2004). Die Prävalenzrate liegt zwei- bis dreifach höher als in der Allgemeinbevölkerung. In der Hälfte der Fälle handelt es sich um Störungen im Sinne einer "Major Depression" (vgl. Arolt, 2004). Bei koronarer Herzerkrankung steigt der Anteil Betroffener mit depressiven Störungen auf 16 bis 23 Prozent, bei Herzinsuffizienz sogar auf 36 Prozent (vgl. Rothermundt et al., 2004).

Im Bereich der Suchterkrankungen tritt Alkoholmissbrauch oder –abhängigkeit bei körperlich Kranken am häufigsten auf. Hapke et al. (2006) berichten von 10-20 Prozent der Krankenhauspatienten und 5-10 Prozent der Patienten niedergelassener Ärzte mit einem riskanten Konsum, Missbrauch oder Abhängigkeit von Alkohol. Bei internistischen und chirurgischen Patienten muss nach Arolt (2004) bei fast jedem dritten Mann mit einer Alkoholproblematik und bei jedem 4.-5. Mann mit Alkoholabhängigkeit gerechnet werden.

Zudem treten bei 5 bis 18 Prozent der Krankenhauspatienten akute bzw. chronische psychoorganische Syndrome auf, häufiger in höherem Alter. Somatoforme Störungen nach ICD-10 einschließlich dissoziativer Störungen und Neurasthenie scheinen bei internistischen Klinikpatienten ähnlich häufig wie in der Allgemeinarztpraxis aufzutreten (Arolt, 2004). Die Prävalenz von Panikstörungen in der stationären Kardiologie liegt mit 15 Prozent dagegen fünffach höher als in der Allgemeinbevölkerung (Chignon et al., 1993).

Beim Vorliegen von Anzeichen einer psychischen Störung ist die Einschätzung eines Behandlungsbedarfs und die Indikation für ein therapeutisches Vorgehen ein komplexer Prozess, der in Studien kaum operationalisierbar ist. Es spielen sowohl erkrankungs- und personenbezogene Variablen wie die Erkrankungsschwere, -dauer oder das Geschlecht als auch kontextbezogene

Variablen wie das Versorgungsangebot eine Rolle. Als Behelf wird in epidemiologischen Untersuchungen oftmals eine Abschätzung des Behandlungsbedarfs anhand des Schweregrades der Erkrankung oder des Ausprägungsgrades einer syndromalen Dimension vorgenommen, zum Beispiel über die mit Fragebogen erhobene Depressivität (Arolt, 2004). Dieses Vorgehen wird auch in vorliegender Untersuchung gewählt.

Insgesamt machen die bisherigen Befunde zur Prävalenz psychischer Störungen bei somatischen Erkrankungen die Größenordnung des Problems deutlich. Mindestens ein Drittel aller stationären und ambulanten körperlich Erkrankten leiden unter psychischen Störungen und benötigen entsprechende Diagnostik und ggf. Behandlung (Arolt, 2004). Vor diesem Hintergrund wird in der vorliegenden Untersuchung das Ausmaß der psychischen Belastung beim Marfan-Syndrom aufgegriffen.

### **3.1.2 Zusammenhänge von psychischen und körperlichen Erkrankungen**

Körperliche Erkrankungen werden heute überwiegend als komplex und multifaktoriell verursachtes Geschehen verstanden (Muthny, 2004). Die folgende Typologie, die die Zusammenhänge zwischen psychischen und körperlichen Erkrankungen systematisiert, wird allgemein akzeptiert (vgl. Arolt 2004; Arolt et al., 2004):

1. Die psychische und körperliche Erkrankung stehen unverbunden nebeneinander, der vermutlich häufigste Fall. Beispielsweise wurden in einer Studie von Arolt (1997) bei über der Hälfte der Krankenhauspatienten depressive Episoden als unabhängig von der körperlichen Erkrankung eingeschätzt.
2. Die psychische Erkrankung wird wesentlich von der körperlichen Erkrankung verursacht. Es ist vorstellbar, dass zum Beispiel depressive Symptome als Reaktion auf die Verarbeitung einer körperlichen Erkrankung auftreten, durch die körperliche Erkrankung oder ihre Behandlung erst ausgelöst werden oder dass ein gemeinsamer Faktor beide Erkrankungen verursacht.
3. Die psychische Erkrankung wird durch die körperliche Erkrankung verschlimmert. Zum Beispiel können Symptome und Verlauf einer bestehenden Depression durch eine zusätzliche somatische Erkrankung verschlechtert werden.
4. Die körperliche Erkrankung wird wesentlich von der psychischen Erkrankung verursacht. Zum Beispiel gilt als gesichert, dass schwere Depressionen einen unabhängigen

Risikofaktor für die Entstehung kardiovaskulärer Erkrankungen darstellen.

5. Die körperliche Erkrankung wird durch die psychische Erkrankung verschlimmert. Zum Beispiel ist das Mortalitätsrisiko nach einem Herzinfarkt bei einer schweren Depression erhöht.
6. Körperliche Symptome haben im Sinne einer Somatisierung ihren Ursprung nicht im Körper, sondern in der Psyche.

In der Praxis kann eine psychische Symptomatik als sekundär zur Organerkrankung, funktionell oder im Sinne einer Komorbidität interpretiert werden. Dies kann die Interaktion zwischen Arzt und Patient und die Wahl eines angemessenen diagnostischen und therapeutischen Vorgehens beeinflussen (Herrmann et al., 1995). Zudem muss betont werden, dass gerade chronische Erkrankungen berufliche Folgen nach sich ziehen können, die sich aufgrund des hohen Stellenwerts von Arbeit auf das Selbstwörterleben und die Persönlichkeits- und Kompetenzentwicklung (Hacker, 1998) zusätzlich negativ auf den ganzheitlichen Gesundheitszustand auswirken können. Ungünstigen Entwicklungen könnte durch frühzeitige Berücksichtigung, zum Beispiel im Rahmen einer Rehabilitation, entgegengewirkt werden (Bürger et al., 2006). Im Folgenden wird zur Veranschaulichung ein Fragebogen vorgestellt, der das Ausmaß der psychischen Belastung einer Person erfasst und der in der somatischen Medizin etabliert ist.

### **3.1.3 Die Erfassung von psychischen Belastungen: Der SCL-90-R**

Die deutsche Version der "Symptom-Checkliste von Derogatis" (SCL-90-R) von G. H. Franke (2002) misst die subjektiv empfundene Beeinträchtigung einer Person durch körperliche und psychische Symptome und ist als psychodiagnostisches Instrument im deutschsprachigen Raum verbreitet. Die heute verwendete SCL-90-R geht auf L. R. Derogatis zurück, der eine standardisierte Version mit 90 Items in neun Skalen und mit drei globalen Kennwerten vorstellte. Als Vorläuferin gilt die "Discomfort Scale" (Parloff, Kellmann & Frank, 1954), die über einen langen Zeitraum hinweg im Wechselspiel von Theorie und Praxis weiterentwickelt wurde. Zudem liegt eine deutschsprachige Kurzversion vor, das "Brief Symptom Inventory" (BSI), das seit 2000 angewandt wird (Franke, 2002).

In 90 Items erfasst die SCL-90-R aus der Selbstbeurteilungsperspektive die psychische Situation und belastende Symptome der Betroffenen für die letzten sieben Tage. Sie ist für Personen ab 12 Jahren geeignet, auch für den Einsatz in Verlaufsuntersuchungen. Die Bearbei-



tungszeit beträgt etwa 10-15 Minuten. Die Inhalte der neun Unterskalen werden in Tabelle 3.1 zusammengefasst (Franke, 2002).

Tabelle 3.1: Beschreibung der Unterskalen der SCL-90-R

9 Unterskalen + Zusatzitems (Item-Anzahl)	Eingeschätzte Gesamtbelastung bezüglich der jeweiligen Unterskala		Beispielitems, die auf eine starke Belastung hindeuten* (Franke, 2002)
	Gering deutet hin auf ...	Stark deutet hin auf ...	
Somatisierung (12)	Leichte körperliche Belastungen	Funktionelle Störungen	Schmerz (Herz, Kopf, Muskeln, Rücken) Schwindel, Schwäche, Taubheitsgefühle Hitzewallungen, Kälteschauer, Atemprobleme
Zwanghaftigkeit (10)	Leichte Arbeits- / Konzentrations- störungen	Ausgeprägte Zwanghaftigkeit	Gedächtnis-/Entscheidungsschwierigkeiten, Beunruhigung, wiederholt auftretende unangenehme Gedanken und Ideen
Unsicherheit im Sozialkontakt (9)	Leichte soziale Unsicherheit	Gefühl von völliger persönlicher Unzulänglichkeit	Verletzlichkeit, Befangenheit im Umgang mit anderen, Erleben von Ablehnung durch andere, kritische Einstellung
Depressivität (13)	Traurigkeit	Schwere Depression	Hoffnungs-/Wert-/Energielosigkeit, Verlangsamung, Suizidgedanken, Einsamkeit, sexuelles Desinteresse
Ängstlichkeit (10)	Nervosität (körperliche Manifestationen)	Starke Angst (körperliche Manifestationen)	Anspannung, inneres Zittern, Panikattacken, schlimme Befürchtungen, Ruhelosigkeit, Herzjagen
Aggressivität, Feindseligkeit (6)	Unausgeglichenheit, Reizbarkeit	Stark aggressive Gefühle, Gedanken oder Handlungen	Unkontrollierbare Gefühlsausbrüche, Drang zu Gewalthandlungen, wiederholte Auseinandersetzungen
Phobische Angst (7)	Leichtere Bedrohungsgefühle	Starke phobische Angst	Agoraphobie, Furcht vor Nutzung des öffentlichen Verkehrs, Meidungsverhalten, Furcht vor Ohnmacht
Paranoides Denken (6)	Gefühle von Minderwertigkeit, Misstrauen	Stark paranoides Denken	Gefühl, beobachtet, ausgenutzt und nicht anerkannt zu werden; Schuld haben andere (hier: als inhaltliche Denkstörung)
Psychotizismus (10)	Leichtes Isolations-/ Entfremdungserleben	Psychotisches Erleben	Gedankenentzug, Stimmen hören, Einsamkeitsgefühle in Gesellschaft, anklagende Gedanken
Zusatzitems	Ohne Skalenzuordnung		Fragen zu Essgewohnheiten, Appetit, Schlaf, Schuldgefühlen, Gedanken an Sterben

\* fünfstufige Antwortskalen: überhaupt nicht – ein wenig – ziemlich – stark – sehr stark

Jedes Item, beispielsweise "Wie sehr litten Sie unter Kopfschmerzen?", wird auf einer fünfstufigen Likert-Skala eingeschätzt. Zusätzlich zu den Einzelskalen geben drei globale Kenn-

werte Auskunft über das psychische Belastungserleben einer Person über alle Items hinweg, einschließlich der Zusatzfragen. Der erste Kennwert, der "Global Severity Index" (GSI), beschreibt das Ausmaß der aktuellen psychischen Belastung. Er gilt als bester Indikator für die Gesamtbelastung, da er die Belastungsintensität in Bezug zu allen Items setzt. Auf ihn wird auch in vorliegender Untersuchung Bezug genommen. Der PSDI ("Positive Symptom Distress Index") zeigt die Belastungsintensität bei Items mit Belastungserleben auf, während der PST ("Positive Symptom Total") Auskunft über die Anzahl der Items, bei denen Belastung auftritt, gibt (Franke, 2002).

Die SCL-90-R kann im medizinpsychologischen, psychosozialen, psychotherapeutischen und psychiatrischen Kontext eingesetzt werden. Es liegen für die deutsche Version Normen einer repräsentativen Eichstichprobe von insgesamt 2141 Frauen und Männern zwischen 16 und 96 Jahren vor (Franke, 2002).

### **3.2 Angst und Depressivität**

Ängste und depressives Erleben zählen zu den am häufigsten berichteten Symptomen ambulant behandelter internistischer Patienten (Herrmann-Lingen, 2001). Sie gehen bei Herzerkrankten mit einer erhöhten Mortalität und einem höheren Risiko für den plötzlichen Herztod einher, zudem erhöht sich bei Depression die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten eines Myokardinfarkts (vgl. Rothermundt et al., 2004). Für viele weitere Symptome, wie zum Beispiel Ermüdung, Brustschmerz oder Schwindel, sind in mehr als der Hälfte der Fälle keine Organbefunde erkennbar (Kroenke et al., 1993). Sie können eine ängstliche oder depressive Symptomatik ausdrücken.

Nach Derogatis und Wise (1989) können schwere somatische Erkrankungen mit typischen Ängsten einhergehen, die mit der Bedrohung der narzisstischen Integrität einhergehen, wie der Furcht vor Verstümmelung oder dem Verlust der Lebensenergie. Hinzu kommen die Furcht vor körperlichem Kontroll- und Autonomieverlust sowie Todes- und Trennungsangst. Auftretende Ängste wirken von außen oft nachvollziehbar, können jedoch eine Eigendynamik entwickeln und den Krankheitsverlauf und die Bewältigung ungünstig beeinflussen (vgl. Herrmann-Lingen, 2001).

### 3.2.1 Klinisches Bild und Behandlung

Die empirische Forschung der letzten 10 Jahre hat belegt, dass bei Erkrankungen des Herzens die Interaktion zwischen Körper und Psyche sehr bedeutsam ist. Das Herz ist von großer metaphorischer Bedeutung, es steht zum Beispiel für Liebe, Veränderung und Abschied. Es gilt darüber hinaus als "Spiegel des Selbst" (Ermann, 2005) und nimmt eine zentrale Bedeutung für die Funktionsfähigkeit des Körpers ein (Rothermundt et al., 2004).

Herzerkrankungen verursachen eine starke emotionale Belastung, sie stellen eine existentielle Bedrohung dar und können dauerhaft Ängste und depressives Erleben auslösen. Gleichzeitig sind psychiatrische Erkrankungen wie Depressionen, Panikstörungen oder andere Angsterkrankungen unabhängige Risikofaktoren für die Entstehung koronarer Herzerkrankungen, da sie mit einer physiologischen Aktivierung einhergehen, die sich negativ auf das Gefäßsystem auswirkt. Kardiale und psychische Erkrankung beeinflussen sich folglich gegenseitig in negativer Weise, mit dem Ergebnis einer erhöhten Morbidität und Mortalität. Dieser Zusammenhang konnte vor allem für koronare Herzerkrankungen und depressive Störungen nachgewiesen werden (Glassman & Shapiro, 1998). Einer interdisziplinären Behandlung dieser Patienten sollte daher ein hoher Stellenwert zukommen. Differentialdiagnostisch kommt erschwerend hinzu, dass gleiche Symptome auf kardiologische oder psychiatrische Erkrankungen hinweisen können, zum Beispiel Thoraxschmerzen als Ausdruck einer Panikstörung oder einer kardialen Ischämie. Auch können Erschöpfung oder Appetitlosigkeit sowohl auf eine depressive Störung als auch auf eine Herzinsuffizienz ggf. mit Leberbeteiligung hindeuten. Zusätzliche Hinweise für die Zuordnung können Informationen über das Lebensalter, weitere Symptome sowie eine ausführliche Anamnese geben (vgl. Rothermundt et al., 2004).

Die Erhebung von Depressivität und Angst bei Herzerkrankten sollte aufgrund dieser Problematik der Symptomzuordnung durch einen Fragebogen erfolgen, der nicht primär körperliches Symptomerleben erfasst. Diesen Anspruch erfüllt die "Hospital Anxiety and Depression Scale" (HADS) von Zigmond und Snaith (1983), die an kardiologischen Patienten für die Anwendung in der somatischen Medizin entwickelt wurde. Die deutsche Version des Fragebogens, der HADS-D (Herrmann & Buss, 1995), wird aufgrund der Herzbeteiligung beim Marfan-Syndrom auch in der vorliegenden Untersuchung eingesetzt.

### **3.2.2 Die Erfassung von Angst und Depression: Der HADS-D**

Mit 14 Items erfasst der HADS-D Angst und Depressivität bei Erwachsenen mit primär somatisch wahrgenommenen Beschwerden. Erfasst werden vorwiegend graduelle Unterschiede bei leichter ausgeprägten psychischen Beeinträchtigungen, ohne körperliche Indikatoren des psychischen Befindens abzubilden. Die Beurteilung erfolgt durch die Betroffenen selbst, bezogen auf die letzten sieben Tage. Die Bearbeitungsdauer beträgt etwa 2-5 Minuten (Herrmann et al., 1995).

Die Items der Skalen für Angst und Depression werden im Folgenden kurz charakterisiert:

**Angst:** Allgemeine Befürchtungen, Sorgen, Nervosität, motorische Anspannung oder Entspannungsdefizite (entsprechen zum Teil der Generalisierten Angststörung nach ICD 10)

**Depression:** Zentraler Verlust an Motivation und Lebensfreude, Interessenverlust, Freudlosigkeit und Antriebsverminderung (entsprechen zum Teil den Depressiven Episoden nach ICD 10)

Der HADS-D wird in nahezu allen Bereichen der Medizin eingesetzt. Die Antworten erfolgen auf vierstufigen Skalen. In der somatischen Medizin wird er vorwiegend als Screeningverfahren, zur Differentialdiagnose funktioneller Störungen oder zur Dokumentation reaktiver Störungen beim Verlauf körperlicher Erkrankungen angewendet. Es liegen Normen von 5579 kardiologischen Patienten und 279 Gesunden vor sowie klinische Cut-Off-Werte für die orientierende Einzelfalleinschätzung (Herrmann et al., 1995).

### **3.2.3 Behandlungsmaßnahmen als Chance und Risiko**

Neben biologischen, psychologischen und sozialen Determinanten kann auch die Behandlung einer somatischen Erkrankung zur Entstehung depressiver Symptome und Ängste beitragen. Moderne invasive Therapieverfahren, wie zum Beispiel die Implantation eines Defibrillators oder eine Herz- oder Knochenmarkstransplantation, eröffnen den Betroffenen neue Chancen, können jedoch auch traumatisierend wirken. Sowohl vor als auch nach einem Eingriff können Ängste, depressive Störungen, Anpassungsstörungen und auch sexuelle Funktionsstörungen auftreten, die begleitender Unterstützung bezüglich der Krankheitsverarbeitung bedürfen (Arolt et al., 2004). Das Risiko für eine verminderte therapeutische Mitarbeit ("Non-Compliance") ist

wiederum bei depressiven Personen durchschnittlich um das dreifache erhöht (Di Matteo et al., 2000; vgl. Arolt et al., 2004).

Zudem muss bei körperlich Kranken in Betracht gezogen werden, dass die medikamentöse Behandlung der somatischen Erkrankung mit psychischen Nebenwirkungen wie beispielsweise einer depressiven Symptomatik einhergehen kann. Zum Beispiel werden Betarezeptorenblocker oder Kalziumantagonisten, die beim Marfan-Syndrom oftmals kontinuierlich eingenommen werden, seit langem als depressiogen eingestuft, das heißt es können bei der Einnahme gehäuft depressive Symptome auftreten (vgl. Arolt et al., 2004).

Die Diagnostik und Behandlung einer depressiven Symptomatik bei körperlich Kranken ist auch aufgrund der eventuellen Suizidgefahr unverzichtbar. Somatische Erkrankungen, vor allem neurologische, gelten als Risikofaktoren für Suizidalität. Nach Kleespies, Hughes und Gallacher (2000) korrelieren Todeswünsche nicht nur mit unerträglichen Schmerzen und dem Fortschreiten einer körperlichen Erkrankung, sondern auch mit empfundener Hoffnungslosigkeit, dem Gefühl, anderen zur Last zu fallen, sowie mit dem Kontrollverlust über sich selbst. In der Behandlung sollten folglich die Diagnostik und ggf. die Behandlung einer depressiven Störung, eine angemessene Schmerztherapie sowie die Unterstützung der körperlichen Funktionsfähigkeit einen hohen Stellenwert einnehmen (Arolt et al., 2004).

Im Rahmen der Arzt-Patient-Beziehung nimmt im Zuge der Bestrebungen hin zu mehr Partizipation des Patienten das Selbstmanagement chronisch Erkrankter, das heißt das Erlernen eines eigenverantwortlichen Umgangs mit der eigenen Krankheit sowie die gleichberechtigte Teilhabe an medizinischen Entscheidungen (Shared Decision Making), in der Behandlung an Wichtigkeit zu. Betroffene sollen ihre eigenen Ziele, Erwartungen und Befürchtungen äußern. In einem gemeinsamen Diskussionsprozess mit dem Arzt soll eine verantwortungsvolle Entscheidung getroffen werden. Es besteht die Aussicht, dass auf diese Weise die Behandlungszufriedenheit, die Compliance und die Verantwortungsübernahme des Betroffenen - letztlich das gesamte Behandlungsergebnis - verbessert werden kann. Zu diesem Ziel tragen sowohl die emotionalen Einstellungen und das gegenseitige Interesse von Arzt und Patient bei, als auch zum Beispiel die zeitlichen Rahmenbedingungen und der Zugang zu aktuellen Informationen und deren Vermittlung in der Behandlungssituation (Faller, 2006).

Zusammenfassend kann die ärztliche Behandlung einerseits durch medizinische Interventionen zum Auftreten von Ängsten und Depressivität beitragen, andererseits aber auch richtungsweisend das Erlernen des Umgangs mit einer somatischen Erkrankung fördern. Auf die hohe

Bedeutung der Arzt-Patient-Beziehung im Rahmen der Krankheitsverarbeitung wird im weiteren Verlauf noch näher eingegangen.

### **3.3 Psychische Störungen bei ausgewählten Erkrankungen**

Im Folgenden wird näher auf die Komorbidität von psychischen Störungen und somatischen Erkrankungen eingegangen. Der Schwerpunkt wird dabei auf kardiale und orthopädische Erkrankungen gesetzt, da beim Marfan-Syndrom oftmals kardiovaskuläre und skelettale Beschwerden unterschiedlicher Schwere auftreten.

#### **Psychische Störungen bei somatischen Erkrankungen – eine epidemiologische Studie aus dem deutschsprachigen Raum**

In der Studie von Härter, Hahn, Baumeister, Reuter und Bengel (2006) wurden etwa 3150 Patienten mit chronischen kardiologischen, orthopädischen, onkologischen, pneumologischen und endokrinologischen Erkrankungen mit Screening-Fragebögen zu ihrer psychischen Belastung, Ängstlichkeit, Depressivität und zu Alkoholmissbrauch befragt, etwa 700 davon zusätzlich in einem klinischen Interview. Die Teilnehmer nahmen alle an einer stationären medizinischen Rehabilitation teil. 37 Prozent der kardiologisch und 40 Prozent der orthopädisch Erkrankten berichteten - ähnlich wie die anderen Erkrankungsgruppen - von mittleren bis starken psychischen Belastungen. Auffällige Ängstlichkeit, erfasst mit dem HADS-D (Herrmann et al., 1995; Skalenrohrtwert > 10), trat mit knapp 20 Prozent bei onkologischen, pneumologischen und orthopädischen Patienten signifikant häufiger auf als bei kardiologischen (12 Prozent) und endokrinologischen (14 Prozent). Der Anteil erhöhter Depressivität (HADS-D; Skalenrohrtwert > 10) lag bei onkologischen Patienten mit 16 Prozent deutlich höher als bei den kardiologisch Erkrankten mit zehn Prozent, den orthopädischen Patienten mit 13 Prozent und allen übrigen Gruppen. Zudem waren bei 18 Prozent der kardiologischen und bei 13 Prozent der orthopädischen Patienten alkoholbezogene Probleme erkennbar. Die Lebenszeitprävalenz mindestens einer psychischen Störung lag in der Studie bei 49 Prozent für kardiologische und bei 62 Prozent für orthopädische Erkrankungen. Eine aktuell diagnostizierte Störung lag bei 16 Prozent der kardiologischen und bei 23 Prozent der orthopädischen Patienten vor (Härter et al., 2006).

Die Untersuchung verdeutlicht insgesamt die Notwendigkeit zur Diagnostik psychischer Störungen und entsprechender psychosozialer Maßnahmen bei somatischen Erkrankungen (Härter et al., 2006). Zusätzlich zeigt sie durch einen zusätzlichen Vergleich mit der Allgemein-

bevölkerung, dass kardiovaskulär und muskuloskelettal Erkrankte deutlich stärker durch psychische Störungen belastet sind (Baumeister et al., 2004b). Folglich ist auch beim Marfan-Syndrom, das zu Manifestationen an beiden Organsystemen führen kann, eine höhere Belastung durch Ängste und Depressivität anzunehmen.

### **Koronare Herzerkrankungen und Herzinsuffizienz**

In den letzten 10 Jahren wurden die komplexen und oftmals wechselseitigen Zusammenhänge zwischen koronarer Herzerkrankung (KHK) und depressiven Störungen intensiv untersucht. Es gilt inzwischen als gesichert, dass Depressionen bei Herzgesunden einen unabhängigen Risikofaktor für die Entwicklung koronarer Herzerkrankungen darstellen. Nach Glassman und Shapiro (1998) erhöht eine schwere Depression das KHK-Risiko um das drei- bis vierfache. Bei etwa 20 Prozent der Patienten mit KHK bzw. nach einem Myokardinfarkt treten schwere, überwiegend monatelang andauernde Depressionen auf (Musselman et al., 1998), unter Einbeziehung leichter Formen der Depression sind es sogar 40 Prozent. Zudem gelten Depressionen als unabhängiger Risikofaktor kardialer Mortalität, zum Beispiel korreliert ihr Schweregrad nach einem Infarkt noch nach fünf Jahren mit dem Mortalitätsrisiko. Das Mortalitätsrisiko für einen Herztod ist bei Patienten mit Depression um den Faktor drei erhöht (Lesperance et al., 2002). Auch phobische Ängste gehen bei Herzerkrankten mit einer dreifach höheren Mortalität einher. Zusammenhänge zwischen Angststörungen und der Entstehung von Herzerkrankungen sind jedoch nicht bekannt (vgl. Rothermundt et al., 2004).

Eine Herzinsuffizienz, die überwiegend aus koronaren Erkrankung entsteht, geht in der Regel mit spürbaren Symptomen und Einschränkungen im Alltagsleben einher. Nach Freedland, Rich, Skala, Carney, Davila-Roman und Jaffe (2003) leiden 20 Prozent der Betroffenen an einer schweren, 16 Prozent an einer leichteren Depression. Zudem scheinen Depressionen, zumindest für Frauen, einen unabhängigen Risikofaktor für die Entstehung einer Herzinsuffizienz darzustellen (Williams et al., 2002).

### **Zusammenfassung und Schlussfolgerungen**

Insgesamt zeigen die dargestellten Ergebnisse, dass depressive Störungen oder Angst und eine körperliche Erkrankung in komplexer Weise miteinander interagieren. Sie gehen mit psychischer Belastung einher, erhöhen das Mortalitätsrisiko und können sich negativ auf den Verlauf der somatischen Erkrankung auswirken. Das Auftreten von Depressivität bis hin zu schwerer Depression, die als Risikofaktor für die KHK-Entstehung gilt, liegt in Abhängigkeit von den

Diagnosekriterien zwischen 10 und 40 Prozent, während ausgeprägte Ängste bei 10-15 Prozent der kardiologischen bzw. 20 Prozent der orthopädischen Patienten auftreten. Die Ergebnisse legen nahe, dass psychologisch-therapeutische Maßnahmen die Bearbeitung von Ängsten und Depressivität einschließen sollten. Nach Muthny (2004) sollen Interventionen nach einem Ereignis schwerpunktmäßig stützend und motivierend gestaltet sein. "Sackgassen der Verarbeitung" (zitiert nach Muthny, 2004, S. 115) sollen wenn möglich vermieden werden.



## 4 Krankheitsverarbeitung bei körperlichen Erkrankungen

Die Forschung zur Krankheitsverarbeitung entwickelte sich aus zwei zentralen Vorläufern, den Abwehrmechanismen der psychoanalytischen Abwehrlehre (A. Freud, 1936) und aus der Stressforschung. Unter Bewältigungsverhalten fallen alle Versuche, die Menschen bei belastenden Lebensereignissen unternehmen, um mit den internen und externen Anforderungen umzugehen (Lazarus et al., 1984). Es steht im Mittelpunkt der Forschung, welche Formen der Verarbeitung sich günstig auswirken und bei schweren Erkrankungen überlebensförderlich sind bzw. welche Formen negative Konsequenzen nach sich ziehen und ggf. psychosozialen Interventionen zugänglich sind (Muthny, 2004).

### 4.1 Definitionen

Krankheitsbewältigung verfolgt das Ziel, zwischen der eigenen Person und der Umwelt eine Passung aufrecht zu erhalten bzw. bei einer Erkrankung ein Gleichgewicht aufzubauen (Adaptation). Der Weg dorthin führt, wie in Abbildung 4.1 zusammengefasst, über Abwehr- und Copingprozesse, das heißt über bewusste und unbewusste sowie aktiv planvolle und automatisch ablaufende Verhaltensweisen (Schüßler, 1994).

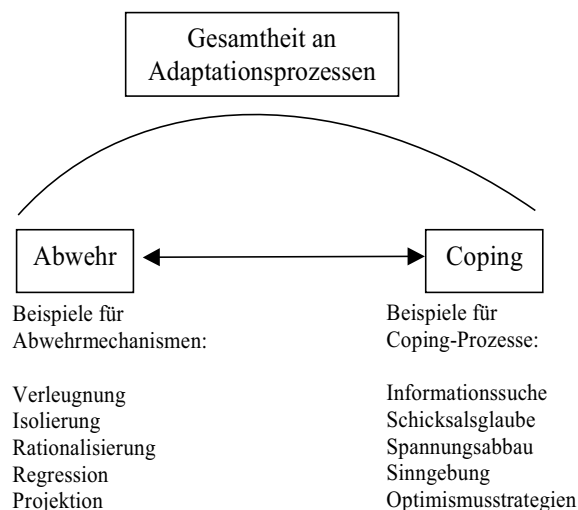


Abbildung 4.1: Adaptationsprozesse in der Krankheitsverarbeitung (eigene Darstellung nach Schüßler, 1994)

Die psychoanalytische Abwehrlehre postuliert, dass Menschen bei innerpsychischen Konflikten, die zum Beispiel durch eine hohe Belastung aufgrund einer Erkrankung aktualisiert werden können, Abwehrmechanismen einsetzen, um ihr inneres Gleichgewicht aufrecht zu erhalten. Abwehrmechanismen wie zum Beispiel "Verleugnung" werden als begrenzt oder gar nicht bewusstseinsfähig, als persönlichkeitsgebunden und zeitlich überdauernd definiert (Muthny, 2004). Beispielsweise kann die Bedrohlichkeit einer Erkrankung, ihre Existenz überhaupt oder auftretende Gefühle von eigener Verletzlichkeit oder Sterblichkeit verleugnet werden (Schüßler, 1994; Filipp et al., 2003). Traditionell werden Abwehrvorgänge als unbewusste Versuche verstanden, die verhindern sollen, dass *vergangene* traumatische Erfahrungen wiederbelebt werden (Filipp et al., 2003). Sie sind primär durch Fremdbeurteilung erfassbar (Schüßler, 1994).

In der Stressforschung stehen dagegen Bewertungs- und Verarbeitungsprozesse im Mittelpunkt, die nach dem Konzept von "Coping" im lerntheoretischen bzw. verhaltenstherapeutischen Verständnis weitgehend beobachtbar sind. Sie bilden primär die Auseinandersetzungen mit der *aktuellen* Situation ab (Filipp et al., 2003) und umfassen psychosoziale, kognitive und emotionale Prozesse (Schüßler, 1994). Die systematische Copingforschung begann 1966 mit der Veröffentlichung von "Psychological Stress and the Coping Process" von Richard S. Lazarus. Bereits in den 50er Jahren gab es Vorläuferarbeiten (Beutel, 1990). Unter Coping werden primär Versuche verstanden, die bei der Verarbeitung belastender Situationen zur Adaption beitragen (Filipp et al., 2003). Copingprozesse können durch Selbst- und Fremdbeurteilung erfasst werden (Schüßler, 1994).

In neueren Phasenmodellen der Bewältigung wird eine strikte Trennung zwischen Abwehr- und Copingvorgängen als nicht mehr sinnvoll erachtet. Es wird betont, "daß beide [Vorgänge; Anm. der Autorin] Teile des Auseinandersetzungsprozesses sind und sich wechselseitig ablösend auftreten können" (zitiert nach Filipp et al., 2003, S. 302). Es kommt hinzu, dass Bewältigungsreaktionen und ihre subjektiven Funktionen differenziert betrachtet werden müssen, in Abhängigkeit von der Person und der spezifischen Situation. So kann die Leugnung einer Krankheit vorübergehend funktional vor Überwältigung schützen, aber gleichzeitig bezogen auf die Compliance dysfunktional werden.

Der Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (Muthny, 1989), der in vorliegender Untersuchung wegen seiner weiten Verbreitung und des hohen Konkretheitsgrades der Verarbeitungsstrategien als Erhebungsinstrument verwendet wird, beruht auf den Überlegungen der

Stressforschung. Er wird in Kapitel 4.3.2 näher erläutert. Coping-Strategien sind in Anlehnung an Schüßler (1994) der Selbstbeurteilung mittels Fragebogen besser zugänglich, von einer Fremdbeurteilung muss aufgrund der Rahmenbedingungen der Untersuchung abgesehen werden. Die weiteren Ausführungen beschränken sich deshalb primär auf Coping-Prozesse.

## 4.2 Krankheitsverarbeitung im Sinne von Coping

Die Krankheitsverarbeitung umfasst die Ebenen Denken, Fühlen und Handeln. Coping verfolgt das Ziel, Belastungen im Zusammenhang mit Lebensereignissen positiv zu beeinflussen und eine erfolgreiche Anpassung zu erreichen (Muthny, 2004). Heim (1986) definiert in Anlehnung an Lazarus und Folkman (1984):

"Krankheitsverarbeitung ist die Gesamtheit der Prozesse, um bestehende oder erwartete Belastungen im Zusammenhang mit Krankheit emotional, kognitiv oder aktional aufzufangen, auszugleichen oder zu meistern."

(zitiert nach Muthny, 2004, S. 102)

Schwere körperliche Erkrankungen können mit einem Bedrohungs- und Belastungserleben sowie negativen Auswirkungen auf die Lebensqualität einhergehen. Die Belastung kann entweder von der Erkrankung selbst, von ihrer Behandlung oder den Erkrankungskonsequenzen ausgehen. Zu typischen Belastungen der meisten körperlichen Erkrankungen gehören vor allem folgende (Muthny, 2004):

- Irreversibilität oder ein progredienter Verlauf (z.B. Chronizität)
- Objektive und subjektive Lebensbedrohung (z.B. reduzierte Lebenserwartung)
- Geringe Kontrollierbarkeit (z.B. Abhängigkeit von Ärzten; Krankheitsprognose, reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit)
- Soziale Auswirkungen (z.B. Einschränkungen in beruflichen und privaten Rollen oder der Zukunfts- und Lebensplanung)
- Auswirkungen auf die Person selbst (z.B. Selbstbild, emotionales Gleichgewicht, Bedrohung körperlicher Integrität).

Hinzu können zum Beispiel folgende krankheitsspezifische Belastungen kommen (Muthny, 2004):

- Körperliche Stigmata (z.B. verändertes Aussehen, Amputationen),
- Chronische Schmerzen,
- Einschränkungen in der Lebensführung (z.B. sportliche Einschränkungen),
- Stigmatisierende Reaktionen der Umwelt (z.B. auf verändertes Aussehen) oder
- Aversiv erlebte Therapien (z.B. chirurgische Eingriffe, Chemotherapie bei Krebs).

Zusätzlich kann auch die Behandlung, die oftmals kontinuierlich über lange Zeiträume erfolgt, mit Bedrohungserleben und Ängsten einhergehen (Muthny, 2004):

- Bedrohung des Lebens, der Gesundheit bzw. der körperlichen Integrität (z.B. Todesangst, Ängste vor Operationen)
- Bedrohung des Selbstwertgefühls und des Selbstbildes (z.B. Identität eines Kranken, Makel von Behinderung)
- Bedrohung von Sozialbeziehungen (z.B. Partnerschaft und körperliche Attraktivität, lange Krankenhausaufenthalte)
- Bedrohung wirtschaftlicher Existenz (z.B. berufliche Einschränkungen, finanzielle Einbußen)
- Einschränkungen der zukünftigen Lebensgestaltung (z.B. eigene Nachkommen)

Die subjektive Bewertung einer Belastung ist von Person zu Person unterschiedlich. Oftmals ist bei körperlichen Erkrankungen die Auseinandersetzung mit einem Kontrollverlust bezüglich gesundheitlicher Ereignisse und die Akzeptanz ihrer Endgültigkeit, zum Beispiel bei chronischem Verlauf, unerlässlich (Filipp et al., 2003). Bei der Suche nach einem Sinn für das Geschehene und einem Ersatz für das Verlorene sowie für die Hinwendung zum weiteren Leben müssen oftmals lange und schmerzhaft Prozesse der Krankheitsverarbeitung durchlaufen werden.

### **4.3 Wege der Krankheitsverarbeitung**

Bewältigungsverhalten wird individuell unterschiedlich gestaltet und wirkt sich auf die subjektive Bewertung des eigenen Lebens aus. Durch individuelle Bewältigungsprozesse lässt sich

etwa das "Zufriedenheitsparadox" (siehe Abbildung 4.2) erklären. Es beschreibt, dass Menschen auch unter objektiv schlechten Lebensbedingungen, zum Beispiel bei Erkrankungsbelastungen, solange existentielle Mindestanforderungen nicht unterschritten werden, ihr subjektives Wohlbefinden häufig deutlich höher einschätzen als dies "von außen" nachvollziehbar ist (vgl. Herschbach, 2002; Staudinger, 2000).

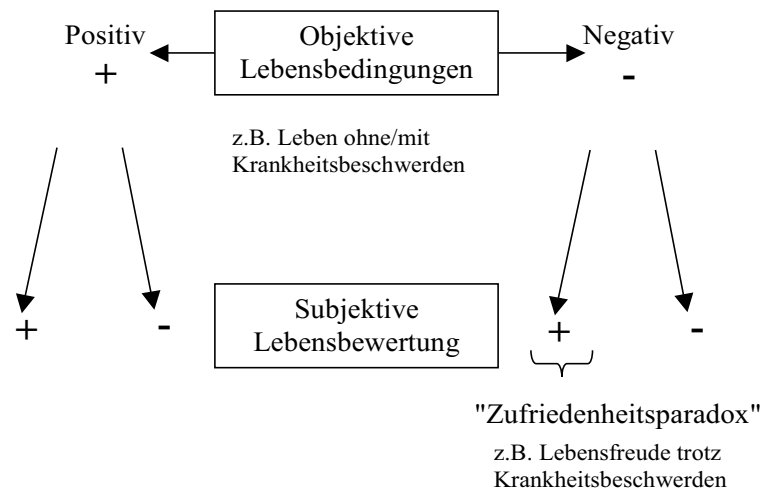


Abbildung 4.2: Objektive Lebensbedingungen und subjektive Lebensbewertung

Verarbeitungsprozesse hängen eng mit subjektiven Theorien der Betroffenen zusammen, zum Beispiel über die Ursachen für ihre Erkrankung im Sinne von Selbst-Attributionen (Muthny, 2004). Den subjektiven Krankheitstheorien widmet sich ein eigenständiger Theorie- und Forschungsbereich, auf den an dieser Stelle nur beispielhaft verwiesen werden soll (Faller, 2005; Onkologie: Verres et al. 1998). Horowitz und auch andere Autoren postulieren von der Konfrontation mit einem traumatischen Ereignis ausgehend einen Prozess, in dem die Betroffenen sich den "schlechten Nachrichten" des Lebens stellen und sie in ihr Selbst- und Weltbild integrieren müssen (Horowitz, 1979; Filipp et al., 2003).

### Selbstkonzepte sich gesund fühlender Menschen

Stuhr, Lamparter, Deneke, Oppermann, Höppner-Deymann, Bühring und Trukenmüller (2001) sind ausgehend vom Paradigma der Salutogenese von Antonovsky mittels verstehender Typenbildung der Frage nachgegangen, wie es auch schwer belasteten Menschen gelingt, gesund zu bleiben. Sie interviewten Erwachsene, die sich körperlich und seelisch gesund fühlten, das heißt ein eigenes Gesundheitsgefühl aufgebaut haben. Als zentral erwies sich bei den Gesunden "Funktionieren" im Sinne einer Fähigkeit, das eigene Leben selbstbestimmt zu gestalten (aktive

Lebensbewältigung). Kurzzeitige Krisen konnten bewältigt werden. Ein "gutes Objekt", das in vielen Varianten auftrat und als wichtige Eigenschaft "Schutz" bot, war äußerlich vorhanden oder konnte internalisiert werden. Solange der zentrale Lebensentwurf nicht bedroht war, fühlten sich die Teilnehmer gesund, es imponierte aber auch ihre Fähigkeit, trotz Rückschlägen wieder Hoffnung zu schöpfen und sich wieder aufzurichten. Als grundlegende Basis erwies sich Vertrauen. Ein Gesundheitsgefühl trotz extremer Belastungen, wie sie zum Beispiel Krankheiten mit sich bringen können, wies der Ideal-Typus "Alle Belastungen der Welt" auf. Im liegt folgende Idee zugrunde: "Ich habe alles überlebt. Letztlich kann mir nichts mehr passieren. Aber ich muß etwas für mich tun, täglich und konsequent." (zitiert nach Stuhr et al., 2001, S. 107). Folglich umschreibt dieser auf empirischer Basis begründete Ideal-Typus ein ähnliches Phänomen wie das zuvor erläuterte "Zufriedenheitsparadox".

#### **4.3.1 Empirische Erkenntnisse über Verarbeitungsstrategien**

Wichtige Wege bei der Verarbeitung von Krankheiten wurden zum Beispiel von Muthny (1989, 2004) aufgezeigt. Eine Auswahl ist in Tabelle 4.1 zusammengefasst. Einige Untersuchungen an Personen mit unterschiedlichen körperlichen Erkrankungen haben verdeutlicht, dass die Betroffenen der Arzt-Patient-Beziehung (z.B. genau den ärztlichen Rat befolgen, Ärzten vertrauen) eine hohe Bedeutung bei der Krankheitsverarbeitung einräumen. Für koronar Herz-erkrankte nimmt sie neben der Informationssuche sogar den höchsten Stellenwert ein. Die Interaktion von Arzt und Patient kann folglich die Krankheitsverarbeitung stark mitgestalten. Onkologische und MS-Patientinnen betonten vor allem die Wichtigkeit von "Kampfgeist". Übereinstimmend schätzten alle Teilnehmer Selbstermutigung, Vorsatz intensiver Lebensgestaltung ("carpe-diem") und Trost in der Religion als wichtig ein (Muthny et al., 1992).

Tabelle 4.1: Einige Beispiele für Wege zur Krankheitsverarbeitung

<b>Beispiele aus dem Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV) (Muthny, 1989)</b>	Vertrauen in Ärzte setzen
	Die Krankheit als Schicksal annehmen
	Anderen Gutes tun wollen
	Sich vornehmen, intensiver zu leben
	Erfolge und Selbstbestätigung suchen
<b>Beispiele für wichtige Wege bei der Krankheitsverarbeitung (Muthny, 2004, S. 104)</b>	Informationssuche
	Inanspruchnahme sozialer Unterstützung bzw. sozialer Rückzug
	Gefühle ausleben bzw. kontrollieren
	Depressive Verarbeitung, Resignation
	Selbstaufwertung

Je nach Person, Art des belastenden Ereignisses, situativem Kontext oder Bewertungszeitpunkt und –perspektive kann sich ein Bewältigungsverhalten als adaptiv oder maladaptiv erweisen (Filipp et al., 2003). Befragt man etwa Ärzte und Patienten nach dem Auftreten und der Nützlichkeit verschiedener Verarbeitungsmodi, fallen die Urteile keinesfalls übereinstimmend aus. Zum Beispiel gaben Dialysepatienten in einer Untersuchung an, dass sie Vertrauen in Ärzte, Compliance, Kampfgeist und Selbstermutigung als Wege zur Verarbeitung wählen, während Ärzte vorwiegend Dissimulation, Nicht-wahrhaben-Wollen, Grübeln und starke Gefühlskontrolle bei ihren Patienten wahrgenommen haben. Die Ärzte zeigten zudem ausgeprägte Vorannahmen zu schädlicher und nützlicher Verarbeitung, schätzen zum Beispiel depressive Verarbeitung als generell negativ ein (Muthny, 1988). Oftmals wirkt sich jedoch erst ein Zusammenspiel mehrerer Strategien positiv aus (Filipp et al., 2003).

Filipp und Klauer (1988) haben die große Vielfalt an Bewältigungsreaktionen zu drei Grunddimensionen, in denen sich verschiedene Reaktionen unterscheiden, zusammengefasst (vgl. Filipp et al., 2003):

#### 1. Aufmerksamkeitsfokus und Realitätstestung

Führen Bewältigungsreaktionen zur Abkehr von der Belastungsquelle oder zur Hinwendung? Stehen Betroffene im Kontakt mit der Realität? Beispiele für eine Abkehr sind zum Beispiel die Leugnung von Symptomen oder mentales Ausblenden durch Arbeit.

## 2. Soziale Eingebundenheit

Bewältigungsreaktionen können Unterschiede im Bedürfnis nach Zuwendung bei Belastungen widerspiegeln. Richten sie sich auf die soziale Umwelt? Rückzug?

## 3. Ebene der Reaktion

Werden kognitive oder aktionale Bewältigungsformen gewählt? (z.B. Sinngebung oder Flucht aus dem Alltag)

Ist das Bewältigungsverhalten "emotions-" oder "problemzentriert", das heißt steht die Regulation aversiver Emotionen (z.B. Angst, depressive Verstimmung) oder die Beseitigung der Belastungssituation mit Vordergrund?

Im Anschluss werden einige Möglichkeiten dargestellt, wie Bewältigungsstrategien erhoben werden können.

### **4.3.2 Die Erfassung von Strategien bei der Krankheitsverarbeitung**

Erkenntnisse über die Krankheitsverarbeitung einer Person können unter anderem durch Beobachtung, Interviews oder Fragebögen zur Fremd- und Selbstbeurteilung gesammelt werden. Eine Zusammenstellung von Messverfahren zur Selbst- und Fremdbeurteilung, auf dem theoretischen Hintergrund der Abwehrlehre bzw. des Coping, können Muthny (2004) entnommen werden. Im deutschen Sprachraum weit verbreitet sind der Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV, Muthny, 1989), die Trierer Skalen zur Krankheitsbewältigung (TSK, Klauer et al., 1993) sowie die "Berner Bewältigungsformen" (BEFO, Heim et al., 1991), einem der wenigen überprüften Verfahren zur Fremdbeurteilung (Schüßler, 1994).

#### **Der Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung**

Mit 35 Items erfasst die Kurzform des FKV von F. A. Muthny (1989) fünf Modi der Krankheitsverarbeitung auf den Ebenen von Kognition, Emotion und Verhalten. Das Verfahren kann zur Selbst- und Fremdbeurteilung (FKV-LIS-SE und –FE) eingesetzt werden, auch zu Verlaufsuntersuchungen. Zudem liegt eine ausführliche Form vor, die sich aus 102 Items und 12 Skalen zusammensetzt. Die Bearbeitung der Kurzformen benötigt etwa 5-15 Minuten (Muthny, 1989). Der Fragebogen kann für Personen ab 16 Jahren verwendet werden. In Tabelle 4.2 werden die fünf Modi der Krankheitsverarbeitung der Kurzform (FKV-LIS-SE) inhaltlich zusammengefasst.



Gemessen wird die Intensität des Einsatzes der Modi. Der FKV kommt vor allem bei chronischen körperlichen Erkrankungen und Folgeerscheinungen akuter Erkrankungen zum Einsatz. Das belastende Ereignis, auf das sich die Einschätzung der Krankheitsverarbeitung beziehen soll, wie zum Beispiel in vorliegender Untersuchung die Notwendigkeit, mit einer chronischen Erkrankung leben zu müssen, kann durch variable Instruktionen untersuchungsspezifisch festgelegt werden (Muthny, 1989). Die Inhaltsvalidität kann als gesichert gelten, da die Fragebögen anhand theoretischer Coping-Konstrukte und anerkannter Dimensionen der Krankheitsverarbeitung entwickelt wurden (Muthny, 1989).

In der Copingforschung sollte, sofern die Möglichkeit besteht, das Ziel verfolgt werden, Untersuchungsdaten zur Krankheitsverarbeitung aus Fremd- und Selbstbeurteilung gleichermaßen zu erheben, da alleinige Selbstbeurteilung primär bewusste Strategien erfasst und die Beurteilung emotionaler Zustände im allgemeinen weniger differenziert ausfällt. Die Beurteilungsperspektive hat zudem Auswirkungen auf die Einschätzung zum Beispiel der "Nützlichkeit" oder "Effektivität" einer Strategie. Es müssen Verfälschungstendenzen sowohl bei der Fremdbeurteilung (z.B. Halo-Effekt, Grundposition und Erfahrung des Untersuchers) als auch bei der Selbstbeurteilung (z.B. soziale Erwünschtheit, Bagatellisierung, Übertreibung) im Rahmen der Ergebnisinterpretation berücksichtigt werden (Schüßler, 1994). In der aktuellen Untersuchung kann eine Fremdbeurteilung aufgrund der gegebenen Rahmenbedingungen nicht erfolgen.

Tabelle 4.2: Beschreibung der Unterskalen des FKV-LIS-SE

Nr.	Fünf Modi der Krankheitsverarbeitung (Item-Anzahl)	Wie stark treffen die Aspekte jeweils zu?*( (Muthny, 1989)
1	Depressive Verarbeitung (5)	Ungeduld und Reizbarkeit, Selbstmitleid, Grübelneigung, Hadern mit dem Schicksal, sozialer Rückzug
2	Aktives problemorientiertes Coping (5)	Informationssuche, Aktive Anstrengungen zur Problemlösung, Planen und umsetzen, entschlossen gegen die Krankheit ankämpfen, intensiver leben
3	Ablenkung und Selbstaufbau (5)	Sich mehr gönnen, sich mehr Mut machen, Suche nach Selbstbestätigung, Ablenkungsversuche, Abstand gewinnen wollen
4	Religiosität und Sinnsuche (5)	Krankheit als Schicksal annehmen, Trost im religiösen Glauben suchen, Sinnsuche, Trost dass andere schlimmer dran sind, anderen Gutes tun wollen
5	Bagatellisierung und Wunschenken (3)	Nicht-wahrhaben-wollen, Herunterspielen von Bedeutung und Tragweite, Wunschenken und Tagträume
6	Zusatzitems (12)	Beispiele: Galgenhumor entwickeln, Gefühle unterdrücken, Selbstbeherrschung, Stimmungsverbesserung durch Alkohol oder Beruhigungsmittel, Ärzten misstrauen bzw. vertrauen, den ärztlichen Rat befolgen, sich umsorgen lassen, Hilfe annehmen, Schuld zuweisen

\* fünfstufige Antwortskala: gar nicht – wenig – mittelmäßig – ziemlich – sehr stark

Hinzu kommt, dass nahezu alle Verhaltensweisen, die eine Person zeigt, im Zusammenhang mit Bewältigung stehend verstanden werden können (Filipp et al., 2003). Insofern sollte nach Schüßler (1994) in Untersuchungen der persönliche und situative Kontext mit erhoben werden, um Anhaltspunkte für die Bedeutung eines Verhaltens im Rahmen komplexer Bewältigungsreaktionen erlangen zu können.

#### 4.4 Modelle der Belastungsverarbeitung

Aus der Vielfalt von Modellen der Belastungsverarbeitung, die sich zum Beispiel in der Lebensqualitätsforschung bewährt haben, um subjektive Lebensqualitätsurteile zu erklären (Baumeister et al., 2004a; Bullinger, 2004c), werden im Folgenden zwei Modelle näher beschrieben. Im Modell von Lazarus (1991) stehen vorwiegend bewusst und willentlich ablaufende kognitive und emotionale Bewertungs- und Verarbeitungsprozesse bei der Bewältigung von Belastungen im Mittelpunkt. Das Modell von Horowitz (1979) dagegen beschreibt vorwiegend unbewusste und automatisch ablaufende Prozesse der Annäherung an und der Abwendung von der Belastungsquelle im Sinne psychoanalytischer Theorien, durch die eine Integration eines belastenden Ereignisses in das Selbst- und Weltbild ermöglicht wird. Alle

Prozesse sind am Auseinandersetzungsprozess beteiligt und sollten nicht als strikt getrennt betrachtet werden (Filipp et al., 2003). In beiden Modellen besteht das Ziel der Auseinandersetzung mit der Belastungsquelle darin, nach dem Lebensereignis wieder ein inneres Gleichgewicht aufzubauen. Zufriedenheit und ein handhabbares Belastungsausmaß sollen erreicht werden. Auch in der aktuellen Untersuchung wird bei den Personen mit Marfan-Syndrom das Auftreten von Verarbeitungsstrategien, die einen Rückschluss auf derartige Bewältigungsprozesse zulassen, angenommen. Die Strategien werden mit dem Freiburger Fragebogen zu Krankheitsverarbeitung (Muthny, 1989) erfasst. Ihre Annahme ist unerlässlich, um zum Beispiel das Phänomen zu erklären, dass sich Menschen, wie im "Zufriedenheitsparadox" (Staudinger, 2000) oder im empirischen Ideal-Typus "Alle Belastungen der Welt" (Stuhr et al., 2001) beschrieben, unter widrigen Umständen wohl fühlen können.

#### **4.4.1 Das Stressmodell von R. S. Lazarus**

Die Konfrontation mit einem potentiell belastenden Lebensereignis führt nach dem Modell von Lazarus (1991) zu einem Aufeinandertreffen von situativen Anforderungen mit der individuellen kognitiven Verarbeitung des Betroffenen. Hiervon hängt wiederum die individuelle Bewältigung des Lebensereignisses ab.

Die Ausgangssituation, eine Person-Umwelt Beziehung, beschreiben einerseits situative Variablen, das heißt Anforderungen, Ressourcen und Grenzsetzungen, mit denen die Person umgehen muss, und die zum Beispiel eine Bedrohung oder Verunsicherung bedeuten. Andererseits fließen Persönlichkeitsvariablen mit Auswirkungen auf die Gefühle der Person ein, wie zum Beispiel verfolgte Motive und Annahmen über sich selbst und die Welt, die im bisherigen Leben gewonnen wurden (Lazarus, 1991).

Die Einschätzung darüber, wie bedeutsam eine Situation für eine Person ist, ist abhängig von individuellen Bewertungen (Lazarus, 1991):

1. Die Bewertung der persönlichen Relevanz ("primary-appraisals")
2. Die Bewertung der eigenen Ressourcen zur Bewältigung ("secondary-appraisals")

Reichen die vorhandenen Ressourcen zur Bewältigung aus? Welche Möglichkeiten zum Coping gibt es? Das Erleben einer "Überwältigung" führt zu Stress. Bei ausreichenden Ressourcen werden dagegen Möglichkeiten zum Umgang mit der Situation gesucht. Der Betroffene setzt sich mit seiner Lage auseinander, sucht neue Wege, um seine emotionale

und situative Situation zu verbessern, und erlernt Schritt für Schritt die für ihn effektiven Bewältigungsstrategien.

### 3. Die Neubewertung ("re-appraisals")

Es erfolgt ein Vergleich mit der Ausgangssituation und ggf. eine Anpassung innerpsychischer und äußerer Bewertungsmaßstäbe.

Lazarus unterscheidet zwischen emotionsregulierendem Coping, bei dem emotionale Erregung ohne Auseinandersetzung mit der Ursache abgebaut wird, und problemorientiertem Coping. Bei letzterem stehen Handlungen, Handlungsvermeidung und die Suche nach Informationen, um sich an die äußeren Gegebenheiten anzupassen, im Vordergrund. Langfristig werden positive Effekte auf wiederkehrende oder dauerhafte emotionale Belastungen und deren Auswirkungen auf die soziale Funktionsfähigkeit der Person, das subjektive Wohlbefinden und den Gesundheitszustand erwartet (Lazarus, 1991).

Auch eine chronische Erkrankung wie das Marfan-Syndrom kann als belastendes Lebensereignis verstanden werden, das die erläuterten Prozesse nach sich zieht. Beispielsweise könnte eine intensive Suche der Befragten nach eigener Selbstbestätigung und Erfolg als derartiger Hinweis interpretiert werden.

#### **4.4.2 Modell der Verarbeitung eines belastenden Lebensereignisses von R. Horowitz**

Nach diesem Verarbeitungsmodell (Horowitz, 1979) kann die Konfrontation mit einem bedrohlichen Lebensereignis zu einer vorübergehenden emotionalen Überwältigung, einem "Schock", führen. Daran schließt ein Auseinandersetzungsprozess mit der Belastungsquelle an, in dem sich Phasen der Leugnung und der Aufmerksamkeitszuwendung abwechseln. Derartige Prozesse der Annäherung und Vermeidung lassen sich bis auf psychoanalytische Theorien des Durcharbeitens und der Abwehr (S. Freud, 1915) zurückverfolgen (Filipp et al., 2003). In Abbildung 4-3 wird der Bewältigungsprozess graphisch veranschaulicht.

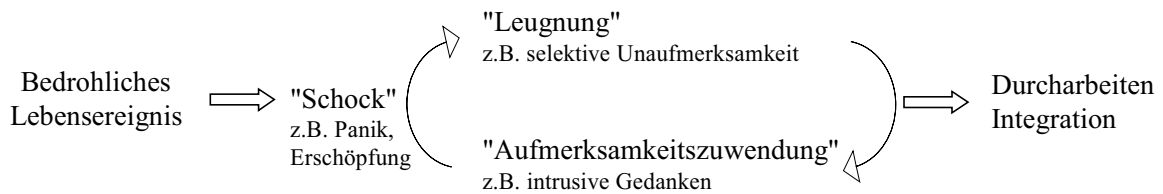


Abbildung 4.3: Bewältigung eines belastenden Lebensereignisses  
(eigene Darstellung nach Horowitz 1979)

Maßgeblich für das Oszillieren zwischen Leugnung und Aufmerksamkeitszuwendung ist einerseits das individuelle Bedürfnis, emotional nicht überwältigt zu werden, andererseits das Bedürfnis, den Kontakt mit der Realität zu erhalten. Gesteuert durch beide Bedürfnisse wechseln sich zum Beispiel Zeiten selektiver Unaufmerksamkeit und unkontrollierbarer intrusiver Gedanken beim Betroffenen ab, bis diese Schwankungen mit der Zeit an Intensität verlieren. In einer Phase des Durcharbeitens kann dann allmählich das Lebensereignis akzeptiert und in das eigene Selbst- und Weltbild integriert werden (Horowitz, 1979; Filipp et al., 2003). Auch chronische oder progriente Erkrankungen wie das Marfan-Syndrom verlangen von den Betroffenen eine dauerhafte Integration in das Selbstbild.

Anzeichen für "Leugnung" können zum Beispiel in Gefühllosigkeit, Einengung der Aufmerksamkeit, Grübeln mit Verlust des Realitätsbezugs, rigidem Funktionieren im Alltag, Träumereien oder in der Verleugnung bedeutender Wahrnehmungen bestehen. Die Hinwendung zur Belastungsquelle kann sich dagegen durch Gefühlsschwankungen, Schreckhaftigkeit, Gefühl des Kontrollverlusts, Hypervigilanz, Intrusionen oder gedankliche Abwesenheit zeigen (Horowitz, 1979). Als Ausdruck einer derartigen Leugnung könnten beispielsweise ausgeprägte Bagatellisierungen oder eine stark depressive Verarbeitung bei einer Erkrankung wie dem Marfan-Syndrom verstanden werden.

## 5 Annahmen

Im Folgenden werden die Fragestellungen und Annahmen erläutert, die dieser Untersuchung zugrunde liegen. Im Hintergrund stehen Erkenntnisse aus der Literatur zu chronisch-somatischen Erkrankungen sowie zu medizinischen und psychosozialen Auswirkungen des Marfan-Syndroms, auf die in den vorangegangenen Kapiteln eingegangen wurde. Bisher haben sich nur wenige Studien mit dem psychischen Befinden beim Marfan-Syndrom beschäftigt (siehe Kapitel 1.4). Das primäre Ziel der vorliegenden Untersuchung besteht darin, zu einem möglichst differenzierten Bild von den Personen zu gelangen, die mit Verdacht auf Marfan-Syndrom am UHZ Hamburg untersucht wurden.

Am Anfang der Überlegungen steht, dass das Marfan-Syndrom mehrere typische Belastungsfaktoren somatischer Erkrankungen vereinigt, die die Alltagsbewältigung der Betroffenen beeinflussen. Beispiele hierfür sind der chronisch-progriente Verlauf, die genetische Vererbbarkeit, die Gefahr lebensbedrohlicher Zwischenfälle, die körperliche Belastungseinschränkung sowie Manifestationen an mehreren Organsystemen, die oft von Symptombelastungen und verändertem Aussehen begleitet sind. Bei einer Vielzahl somatisch Erkrankter wird in der Literatur übereinstimmend von einer ausgeprägten psychischen Belastung, von Angst oder Depressivität berichtet (vgl. Arolt, 2004; Härter et al., 2006; Herrmann-Lingen, 2001). Zudem hat die Lebensqualitätsforschung gezeigt, dass Personen mit chronischen Erkrankungen ihre Lebensqualität verglichen mit Personen ohne Erkrankung insgesamt geringer einschätzen (vgl. Baumeister et al., 2004a, 2004b; Bullinger, 2006; Ellert et al., 1999). Es kommt hinzu, dass bei einer Studie zum Marfan-Syndrom (De Bie et al., 2004) die Mehrheit der Betroffenen eine geringe Zufriedenheit mit dem eigenen Körperkonzept aufwies.

In Anlehnung an diese Erkenntnisse wird in der vorliegenden Untersuchung das psychische Befinden der Betroffenen durch folgende Komponenten erfasst: Das Körperkonzept, die Lebenszufriedenheit, die gesundheitsbezogene Lebensqualität, das Ausmaß psychischer Belastung sowie das Auftreten von Ängsten und Depressionen.

## **5.1 Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahmen 1 und 2)**

Für den Vergleich mit der Allgemeinbevölkerung wird für die Gesamtheit der Untersuchungsteilnehmer, die alle unter mindestens einer chronischen Erkrankung leiden, folgende erste Annahme aufgestellt.

Annahme 1: Bei der Gesamtheit aller Untersuchungsteilnehmer treten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung Einbußen im psychischen Befinden auf. Es werden eine erhöhte psychische Belastung, eine reduzierte Zufriedenheit und ein negativ eingeschätztes Körperkonzept erwartet.

### **Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten**

Das Marfan-Syndrom manifestiert sich hauptsächlich am kardiovaskulären und skelettalen Organsystem sowie an den Augen. Herzerkrankungen führen oft zu ähnlichen Beschwerden wie das Marfan-Syndrom und werden in vergleichbarer Weise medizinisch behandelt (siehe Kapitel 3.2.3). Zudem wird beim Marfan-Syndrom wegen der Gefahr lebensbedrohlicher kardiovaskulärer Komplikationen im Allgemeinen eine kontinuierliche kardiologische Betreuung angeboten (siehe Kapitel 1.2). Aufgrund dieser Parallelen wird angenommen, dass erkrankungsbezogene Ängste und Depressionen bei Marfan-Patienten in ähnlicher Ausprägung auftreten wie bei kardiologischen Patienten. Hinzu kommt, dass aufgrund der möglichen skelettalen Manifestationen des Marfan-Syndroms auch Ähnlichkeiten zu orthopädischen Patienten vorstellbar sind oder sogar bei Beteiligung beider Organsysteme eine Belastungskumulation auftritt. Laut der Literatur treten bei etwa 10-40 Prozent internistischer Erkrankungen Depressionen auf (Arolt et al., 2004; Freedland et al., 2003; Härter, 2006), während Angststörungen bei etwa 10-15 Prozent kardiologischer Patienten erkennbar werden (Chignon et al., 1993; Härter, 2006). In Anlehnung an diese Erkenntnisse wird folgende Annahme aufgestellt.

Annahme 2: Das Ausmaß an Angst und Depression für die Gesamtheit aller Untersuchungsteilnehmer fällt ähnlich hoch oder höher als bei kardiologischen Patienten aus.

Bei den ersten beiden Annahmen wird die Charakterisierung der Personengruppe mit Verdacht auf Marfan-Syndrom ausschließlich durch die durchschnittliche Ausprägung des Erlebens der Gesamtstichprobe repräsentiert.

## 5.2 Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3)

Um die untersuchten Personen möglichst differenziert beschreiben zu können, werden die Teilnehmer entsprechend eines taxonomischen Forschungsansatzes in mehrere Untergruppen unterteilt. Im Hintergrund steht die Annahme von Meyer (1984), nach der die Mehrheit der vielfältigen psychosozialen Phänomene, die bei einer spezifischen Erkrankungsentität (z.B. dem Marfan-Syndrom) auftreten, durch wenige Gruppen mit verschiedenen Merkmalskonstellationen beschrieben werden können. Es gibt es nicht genau einen Typ von Marfan-Patienten, der durch ein spezifisches psychisches Befinden charakterisierbar ist.

Erkenntnisse der Lebensqualitätsforschung stützen die Annahme vielfältiger psychosozialer Auswirkungen einer spezifischen Erkrankung. So hat sich gezeigt, dass Erkrankte ihre Lebensqualität oft positiver einschätzen, als dies von außen zu erwarten wäre. Bei diesem Phänomen, das in der Literatur als "Zufriedenheitsparadox" (vgl. Herschbach, 2002; Staudinger, 2000) bezeichnet wird oder durch den empirischen Ideal-Typus "Alle Belastung der Welt" (Stuhr et al., 2001) im Rahmen der Selbstkonzepte sich gesund fühlender Menschen umschrieben wird, liefern individuelle Prozesse der Krankheitsverarbeitung, die mit "response shifts" (Norman, 2003; Wilson, 2000) einhergehen, einen wichtigen Erklärungsbeitrag. Es wird angenommen, dass Anpassungsprozesse die Akzeptanz eines belastenden Geschehens ermöglichen, so dass im Verlauf keine erhöhte psychische Belastung und beeinträchtigte Lebensqualität bestehen bleibt. Auf diesem Hintergrund werden in der vorliegenden Untersuchung zusätzlich verschiedene Modi der Krankheitsverarbeitung erfasst. In Anlehnung an diese Erkenntnisse wird die zentrale dritte Annahme aufgestellt:

Annahme 3: Die Untersuchungsteilnehmer können in mehrere Untergruppen unterteilt werden, die sich in ihrem psychischen Befinden und der Krankheitsverarbeitung voneinander unterscheiden.

Ergänzend wird bezüglich der ärztlich beurteilten Erkrankungsschwere davon ausgegangen, dass sie das Belastungsausmaß der Betroffenen zwar beeinflusst, individuelle Anpassungs- und Bewertungsprozesse aber auch hier das psychische Befinden wesentlich mitbestimmen. Erkenntnisse aus der Literatur, wonach psychische und körperliche Erkrankungen mehrheitlich unverbunden nebeneinander stehen (vgl. Arolt et al., 2004), stützen diese Annahme. In Anlehnung an die Lebensqualitätsforschung hängen zudem subjektive Lebensqualitätsurteile bei



körperlichen Erkrankungen nicht ausschließlich mit klinisch-medizinischen, sondern auch mit psychosozialen oder soziodemographischen Faktoren zusammen (Baumeister et al., 2004a).

In der vorliegenden Untersuchung werden in Anlehnung an die Lebensqualitätsforschung bei körperlichen Erkrankungen auch psychosoziale und soziodemographische Faktoren sowie Charakteristika des Erkrankungs- und Behandlungsverlaufs erfasst und in die Interpretation einbezogen. Die Explikation dieser Annahmen erfolgt in Kapitel 6.4 im Anschluss an die Erläuterung der gewählten Methodik.

## **6 Methodik**

In der vorliegenden Untersuchung sind Personen, die in den letzten Jahren wegen des Verdachts auf Marfan-Syndrom am UHZ Hamburg medizinisch untersucht wurden, hinsichtlich ihrer psychischen Belastung, Lebensqualität und Krankheitsverarbeitung befragt worden. Um einen möglichst lebensnahen Eindruck vom Alltagsleben und von den Problemen der Betroffenen zu erhalten, sind im Vorfeld mehrere Menschen mit Marfan-Syndrom telefonisch interviewt worden. Der Leitfaden kann Anhang A.1 entnommen werden. Die Auswahl inhaltlich adäquater Fragebögen und passender Zusatzfragen sollte auf diese Weise sichergestellt werden. Aus Gründen der Durchführungsökonomie und der Vergleichbarkeit mit Normwerten wurde eine schriftliche Querschnittsbefragung mit standardisierten Selbstbeurteilungsfragebögen gewählt. Die Unterlagen wurden postalisch zugesandt, so dass zugleich eine hohe Anonymität sichergestellt werden konnte (Friedrichs, 1990).

### **6.1 Schriftliche Befragung**

Im Mittelpunkt der vorliegenden Untersuchung steht die Erhebung des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung aus der Perspektive der Betroffenen. Dazu sind standardisierte Selbstbeurteilungsfragebögen eingesetzt worden, die in adäquater Weise subjektive Belastungs- und Lebensqualitätsurteile erfassen. Selbstbeurteilungsverfahren, die bis auf Robert S. Woodworth zurückgehen, ermöglichen den Befragten, über ihr eigenes Befinden Auskunft zu geben. Gleichzeitig bleibt die Vergleichbarkeit mit Normwerten erhalten. Die Erfassung von Dimensionen psychischer Störungen mit Selbstbeurteilungsfragebögen stellt zudem ein gängiges Verfahren in der somatischen Medizin dar (Arolt, 2004). Hinzu kommt, dass dieses Vorgehen die Erreichbarkeit geographisch verstreut lebender Teilnehmer gewährleistet hat.

#### **6.1.1 Untersuchungsdurchführung und Inhalte**

Als Teilnehmer kamen insgesamt etwa 200 Männer und Frauen zwischen 20 und 72 Jahren in Betracht, die im Großraum Hamburg und einem Umkreis von mehreren Hundert Kilometern leben. Alter, Sprachkenntnisse und der Gesundheitszustand der Teilnehmer ermöglichten den Einsatz anerkannter Fragebögen, deren Verständlichkeit durch ihren langjährigen Einsatz als gesichert gelten kann.

## **Durchführung**

Der Erstkontakt mit den potentiellen Teilnehmern erfolgte telefonisch. Die Studienbedingungen, das heißt die Untersuchungsinhalte, die Ziele, die Freiwilligkeit der Teilnahme und die Gewährleistung des Datenschutzes wurden erläutert. Bei Einverständnis wurden die Studienunterlagen per Brief zugesandt. In den Studienunterlagen wurde nochmals schriftlich über alle Bedingungen aufgeklärt und auf Ansprechpartner für Rückfragen verwiesen. Zudem wurden die Teilnehmer gebeten, die bearbeiteten Fragebögen und Zusatzfragen innerhalb von zwei Wochen in einem beigefügten neutralen, adressierten und frankierten Rückumschlag an das UHZ Hamburg zurückzusenden. Etwa vier Wochen nach der Zusendung wurden alle zuvor kontaktierten Personen nochmals angerufen, um an die Rücksendung zu erinnern oder aufgetretene Fragen zu beantworten.

Dieses Vorgehen stellte eine hohe Anonymität sicher und gestattete zugleich zu jedem Zeitpunkt Rückfragen von Seiten der Teilnehmer. Die Daten wurden in anonymisierter Form zusammengefasst und nach Abschluss der Befragung mit dem statistischem Analysepaket SPSS® 14.0 (SPSS Inc., 2005) ausgewertet.

## **Inhalte**

Neben dem psychischen Befinden und der Krankheitsverarbeitung wurden auch medizinisch-klinische Faktoren (Erkrankungsschwere) sowie umfassende soziodemographische und psychosoziale Faktoren miterhoben. Die Befragung gliederte sich in drei Abschnitte:

Teil I: Allgemeine Fragen

Teil II: Marfan-Syndrom: Fragen zu Diagnosestellung und Alltag

Teil III: Standardisierte Selbstbeurteilungsfragebögen

Die Inhalte der Abschnitte I und II sowie die Zusatzfragen können Anhang A.2 entnommen werden. Im Abschnitt III sind von allen Teilnehmern folgende Fragebögen bearbeitet worden:

1. Erfassung der Gesundheitsbezogenen Lebensqualität:  
SF-36: Fragebogen zum Gesundheitszustand (Bullinger et al., 1998)
2. Erfassung der Lebenszufriedenheit:  
FLZ: Fragebogen zur Lebenszufriedenheit (Fahrenberg et al., 2000)

3. Erfassung des psychischen Belastungserlebens:  
SCL-90-R: Die Symptom-Checkliste von Derogatis (Franke, 2002)
4. Erfassung von Angst und Depressivität in der somatischen Medizin:  
HADS-D: "Hospital anxiety and depression scale" (Herrmann et al., 1995)
5. Erfassung des Körperkonzepts:  
FKKS: Die Frankfurter Körperkonzeptskalen (Deusinger, 1998)
6. Erfassung verschiedener Modi der Krankheitsverarbeitung:  
FKV-LIS-SE: Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (Muthny, 1989)

Die Fragen zur Soziodemographie und die verwendeten Instruktionen entsprachen den Fragebogenstandards. Die Beurteilungen sollten sich auf das aktuelle Befinden der Teilnehmer in den letzten sieben Tagen beziehen. Um eine Beziehung zur chronischen Erkrankung Marfan-Syndrom sicherzustellen, wurde folgende Ergänzung vorgenommen:

"Sollte Ihnen der Zeitraum von 1 Woche als allzu untypisch für Ihre Erkrankung erscheinen, dann betrachten Sie bitte den kürzesten Zeitraum, für den Sie persönlich Ihre aktuelle Situation bzw. Ihr momentanes Befinden angemessen einschätzen können."

Im Folgenden wird näher auf die Auswertung der Fragebögen und die im weiteren verwendeten Kennwerte eingegangen.

### **6.1.2 Fragebogenauswertung**

Die Fragebogenauswertung erfolgte nach den vorgegebenen Richtlinien der Autoren. Im Anschluss werden die Kennwerte der Fragebögen zusammengestellt, die der Untersuchungsauswertung zugrunde liegen. Sie bilden die Variablen, die das psychische Befinden und die Krankheitsverarbeitung der Teilnehmer operationalisieren. Da der Inhalt des Fragebogens zur Erfassung des Körperkonzepts (FKKS) bisher nicht erläutert wurde, wird einleitend näher auf ihn eingegangen.

#### **Der FKKS: Die Erfassung des eigenen Körperkonzepts**

Die Frankfurter Körperkonzeptskalen (FKKS) von I. M. Deusinger (1998) erfassen mit 64 Items das Bild, das eine Person bezüglich des auf den Körper bezogenen Bereichs ihres Selbst entwickelt hat. In neun Skalen werden Einstellungen, das heißt Überlegungen, Einschätzungen, Bewertungen, Gefühle und Handlungen zum eigenen Körper erfasst. Sie werden als zur

Persönlichkeit gehörend verstanden. Bei der Konstruktion der FKKS wurde a priori angenommen, dass psychisch gesunde Personen im Laufe ihrer Sozialisation "günstige" oder "positive" Körperkonzepte im Sinne sozialer Erwünschtheit entwickeln konnten. "Negative" Körperkonzepte weisen dagegen auf psychische Probleme hin, die mit Hilfe der Skalen eingegrenzt bzw. spezifiziert werden können (Deusinger, 1998).

Die Beurteilung des Körperkonzepts erfolgt durch die Betroffenen selbst, die mindestens 12 Jahre alt sein sollten, und erfordert zur Bearbeitung etwa 20 Minuten. Jede Skala kann in Untersuchungen auch einzeln eingesetzt werden. Die Inhalte der Skalen werden in Tabelle 6.1 beschrieben.

*Tabelle 6.1: Beschreibung der Unterskalen der FKKS*

<b>Neun Unterskalen (Item-Anzahl)</b>	<b>Beschreibung der Einstellungen zum Körper (positiv/negativ) (Franke, 2002)</b>
Gesundheit und körperliches Wohlbefinden (6)	<i>Allgemeinzustand:</i> Fühlt sich die Person eher gesund und körperlich kräftig? Oder eher krank und kraftlos? Stößt sie an körperliche Grenzen?
Pflege des Körpers und äußere Erscheinung, Funktionsfähigkeit des Körpers (8)	<i>Verhalten gegenüber dem Körper:</i> Ist gesunde Ernährung, Schlaf, Achtsamkeit auf Gesundheit und Aussehen ausreichend? <i>Wert von Gesundheit:</i> Nimmt die Person Einflüsse zwischen Körper und Psyche wahr?
Körperliche Effizienz (10)	Wie empfindet die Person ihre körperliche Stärke und Zähigkeit, ihre motorischen Fähigkeiten und ihre Beweglichkeit? <i>Motorisches Verhalten:</i> Nimmt sie sich als sportlich, ungeschickt, schwerfällig, steif oder verkrampft wahr?
Körperkontakt (6)	<i>Körperliche Nähe zu anderen:</i> Wird sie als angenehm empfunden? Wird sie für das Wohlbefinden gesucht und gebraucht? Ist sie Quelle von Unbehagen?
Sexualität (6)	<i>Sexualität:</i> Bestehen Schwierigkeiten? Bestehen Sorgen bzgl. eigener Attraktivität für das andere Geschlecht? Austausch von Zärtlichkeiten?
Selbstakzeptanz des Körpers (6)	<i>Biologische Funktionen und Ästhetik des Körpers:</i> Werden Mängel wahrgenommen? Schönheitsfehler? Ist die Person mit ihrem Aussehen zufrieden? Will sie Teile ihres Körpers austauschen?
Akzeptanz des Körpers durch andere (4)	<i>Beurteilung ästhetischer Aspekte durch andere:</i> Die eigene Anziehungskraft? Reaktionen auf die äußere Erscheinung? (Haut, Gang)
Aspekte der eigenen körperlichen Erscheinung (14)	<i>Gestalt, Figur oder Größe:</i> Wird sie als zu dick, zu dünn oder zu klein eingeschätzt? <i>Haare, Gesicht, Ohren, Hände, Stimme:</i> Farbe? Form? Hässliches oder gepflegtes Aussehen?
Dissimilatorische Körperprozesse (4)	<i>Eigener Körpergeruch:</i> Als angenehm oder störend empfunden? Mundgeruch?

Die Antwort für jedes Item erfolgt auf sechsstufigen Likert-Skalen. Die Auswertung kann nach Einzelskalen und skalenübergreifend erfolgen. In das "Gesamtkörperkonzept" fließen vorwie-

gend Aspekte gesundheitlichen Wohlbefindens ein, wie die körperliche Leistungsfähigkeit und das Gefühl, sich den Alltagsanforderungen gewachsen zu fühlen. Hinzu kommen das ganzheitliche Wohlbefinden, wie etwa die Zufriedenheit mit der eigenen äußerlichen Erscheinung, mit der sozialen Einbindung und Anerkennung. Detaillierte Informationen zur Trennschärfe der Items können Deusinger (1998) entnommen werden. Der FKKS wurde in der vorliegenden Untersuchung eingesetzt, da die konstitutionellen Veränderungen durch das Marfan-Syndrom und der Hinweis aus der Studie von De Bie et al. (2004) negative Auswirkungen auf die Bewertung des eigenen Körperkonzepts vermuten lassen.

Das Verfahren wird im medizinischen Bereich beispielsweise zur Persönlichkeitsdiagnostik angewandt. Es liegen geschlechts- und altersspezifische Normwerte von insgesamt 3562 Männern und Frauen der Normalbevölkerung im Alter zwischen 20 und 93 Jahren vor. Auf diese Stichprobe wird in vorliegender Untersuchung Bezug genommen (Deusinger, 1998).

In der vorliegenden Untersuchung erfolgte die Auswertung des Fragebogens nach dem Schema der Summierten Bewertungen nach Likert. In die Auswertung wurden ein Kennwert für das "Gesamtkörperkonzept" und die Skalenwerte aller neun Unterskalen einbezogen. Die Summe aus allen Unterskalenwerten bildet den Kennwert für das "Gesamtkörperkonzept". Bei den Daten handelt es sich um Prozentränge, die anhand der Normtabellen für Männer und Frauen (N=3562) für jeden Teilnehmer aus dessen Rohwerten gebildet wurden (Deusinger, 1998). Je höher ein Wert ausfällt, desto zufriedener ist die Person. Fehlende Angaben sind durch einen Erwartungswert, berechnet als gerundeter Mittelwert über vorhandene Items der Skala, ersetzt worden. Es sind nur Datensätze einbezogen worden, bei denen maximal eine Angabe pro Unterskala fehlt. Explizite Empfehlungen der Autoren liegen diesbezüglich nicht vor.

### **Die Auswertung des SF-36: Der Fragebogen zum Gesundheitszustand**

In die Auswertung sind zwei Kennwerte des SF-36 für die "körperliche Gesundheit" und die "psychische Gesundheit" einbezogen worden. Die Daten liegen als T-Werte vor, die auf der Normstichprobe standardisiert sind. Auf die Fragebogeninhalte wurde bereits in Kapitel 2.2.1 näher eingegangen. Der SF-36 wurde für die vorliegende Untersuchung ausgewählt, da er sich international als Standardinstrument für die Erfassung subjektiver Gesundheit etabliert hat. Er wird in klinischen Untersuchungen sowie in der epidemiologischen Forschung verwendet und ist mittlerweile auch im deutschsprachigen Raum das am häufigsten eingesetzte Instrument zur Erfassung gesundheitsbezogener Lebensqualität (Bullinger et al., 2004a). Zudem betont er den

gesundheitlichen Aspekt bei der Lebensqualität, der durch das Marfan-Syndrom beeinträchtigt sein kann.

Je höher ein Fragebogenwert ausfällt, umso zufriedener ist die befragte Person. Fehlende Angaben sind entsprechend der Empfehlungen der Autoren durch einen Erwartungswert, berechnet als Mittelwert über vorhandene Items der Skala, ersetzt worden. Es sind nur Datensätze einbezogen worden, bei denen mindestens 50 Prozent der Angaben einer Skala vorhanden waren (Bullinger et al., 1998).

### **Die Auswertung des FLZ: Der Fragebogen zur Lebenszufriedenheit**

Aus dem FLZ sind ein Kennwert für die "allgemeine Lebenszufriedenheit" und alle zehn Skalenwerte der Unterskalen (Lebensbereiche) in die Auswertung eingegangen. Die "allgemeine Lebenszufriedenheit" wurde aus der Summe der Unterskalenwerte gebildet, mit Ausnahme der Unterskalen Arbeit und Beruf, Ehe und Partnerschaft sowie der Beziehung zu den eigenen Kindern. Sie gingen aufgrund häufig fehlender Werte nicht in die Summenwertberechnung ein (Fahrenberg et al., 2000). Die Fragebogeninhalte wurden bereits in Kapitel 2.2.2 erläutert. Der FLZ wurde für die vorliegende Untersuchung ausgewählt, da er die Lebenszufriedenheit in zehn Bereichen des Alltags abbildet. Bei Patienten mit einem Marfan-Syndrom werden durch die Erkrankung umfangreiche Auswirkungen auf die Lebenszufriedenheit vermutet, die mit Hilfe des FLZ ggf. näher eingegrenzt werden können.

Die Daten liegen als Stanine vor, die anhand der Normtabellen für Männer und Frauen (N=2870) für jeden Teilnehmer aus den Rohwerten gebildet wurden. Je höher ein Wert ausfällt, umso zufriedener ist die befragte Person. Fehlende Angaben sind durch einen Erwartungswert, berechnet als Mittelwert über vorhanden Items der Skala, ersetzt worden. Entsprechend der Empfehlung der Autoren sind nur Datensätze einbezogen worden, bei denen maximal eine Angabe pro Unterskala bzw. bei Berechnung der Allgemeinen Lebenszufriedenheit insgesamt maximal sieben Angaben der relevanten Unterskalen fehlten (Fahrenberg et al., 2000).

### **Auswertung der SCL-90-R: Die Symptom-Checkliste von Derogatis**

In die Auswertung wurde der Kennwert GSI ("global severity index") einbezogen, der das Gesamtausmaß der psychischen Belastung repräsentiert. Der Rohwert des GSI wurde für jeden Teilnehmer an der repräsentativen Eichstichprobe (N=2141) in einen geschlechtsspezifischen T-Wert transformiert. Auf die Fragebogeninhalte wurde bereits in Kapitel 3.1.3 näher einge-

gangen. Die SCL-90-R wurde für die vorliegende Untersuchung ausgewählt, da sie ein etabliertes Verfahren in der somatischen Medizin darstellt, das seit vielen Jahren eingesetzt wird.

Je höher ein Fragebogenergebnis ausfällt, desto stärker ist die Belastung einer Person. Fehlende Angaben führen zu einer entsprechenden Reduzierung des Divisors bei der Summenwertberechnung. Entsprechend der Autorenempfehlungen wurden nur Datensätze mit maximal 18 fehlenden Angaben im Gesamtfragebogen einbezogen (Franke, 2002).

### **Auswertung der HADS-D: Die "Hospital anxiety and depression scale"**

In die Auswertung sind der "Angstwert" und der "Depressionswert" des HADS-D eingegangen. Für die Analysen sind die Skalenrohwerte der Teilnehmer an geschlechtsspezifischen Normen für kardiologische Patienten (N=5579) und für gesunde Personen (N=279) jeweils zu T-Werten transformiert worden (Herrmann et al., 1995). Die Fragebogeninhalte wurden bereits in Kapitel 3.2.2 näher erläutert. Er wurde bei den untersuchten Marfan-Patienten aufgrund von deren Herzbeteiligung eingesetzt, wodurch eine Zuordnung ängstlicher und depressiver Symptome erschwert ist. Ein Fragebogen wie der HADS-D, der nicht primär körperliches Symptomerleben erfasst, erschien aus diesem Grund adäquat.

Zusätzlich gingen die folgenden, nach Ausprägungsgrad kategorisierten Skalenrohwerte für Angst und Depression in die Auswertung ein:

Unauffällige Ausprägung: 0-7 Punkte

Grenzwertige Ausprägung: 8-10 Punkte

Auffällig hohe Ausprägung: Mindestens 11 Punkte

Je höher ein Fragebogenwert ausfällt, umso stärker ausgeprägt sind die Ängste und Depressionen. Fehlende Angaben sind durch einen Erwartungswert, berechnet als gerundeter Mittelwert über vorhanden Items der Skala, ersetzt worden. Entsprechend der Empfehlung der Autoren sind nur Datensätze einbezogen worden, bei denen maximal eine Angabe pro Unterskala fehlte (Herrmann et al., 1995).

### **Auswertung des FKV-LIS-SE: Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung**

In die Auswertung sind die itemstandardisierten Summenwerte aller fünf Unterskalen einbezogen worden. Für jede Unterskala wurde dazu der Summenwert durch die Anzahl der beantworteten Items dividiert (Muthny, 1989). Auf die Fragebogeninhalte wurde bereits in Kapi-



tel 4.3.2 näher eingegangen. Der FKV wurde wegen der weit verbreiteten Anwendung und des Konkretheitsgrades der Strategien, die einer schriftlichen Selbstbeurteilung am besten zugänglich scheinen, ausgewählt.

Zusätzlich wurden die Auftretenshäufigkeiten der einzelnen Verarbeitungsstrategien - auf Itemebene - untersucht. Dazu sind die Antworten folgendermaßen kategorisiert worden:

Gar nicht / wenig / mittelmäßig (Itemantworten): "Kein intensiver Einsatz" (Kategorie)

Ziemlich / sehr stark (Itemantworten): "Intensiver Einsatz" (Kategorie)

Hinzu kamen Analysen auf der Grundlage aller Antwortkategorien (Ordinalskalenniveau). Je höher ein Fragebogenergebnis ausfällt, umso intensiver wird der Verarbeitungsmodus eingesetzt. Es sind nur Datensätze einbezogen worden, bei denen maximal eine Angabe pro Unterskala fehlte. Empfehlungen der Autoren liegen diesbezüglich nicht vor.

## **6.2 Der taxonomische Forschungsansatz**

Der Anspruch taxonomischer Forschungsansätze besteht darin, durch empirische Forschung zu einem differenzierten Bild von den untersuchten Merkmalsträgern zu gelangen (Stuhr, 1996). Die Merkmalsträger, in der Medizin oftmals Patienten, werden dazu in Untergruppen unterteilt. Die Varianz innerhalb der Personen einer Gruppe soll dabei minimiert, die zwischen den Gruppen maximiert werden (Meyer, 1984). Auf diese Weise werden Aussagen über die Vielfalt der Gemeinsamkeiten und Unterschiede von mehreren Betroffenen ermöglicht.

### **6.2.1 Untergruppen statt Spezifität**

Dieses Vorgehen tritt dem traditionellen Spezifitätsansatz zum Beispiel im Bereich der Psychosomatik entgegen, der von der Annahme ausgeht, dass zwischen genau einer Persönlichkeitskonstellation ("psychosocial configuration") und einer spezifischen Erkrankungsentität eine Eins-zu-eins-Beziehung besteht (vgl. Meyer, 1984). Ein Beispiel ist die Annahme, dass es genau eine Asthma-Persönlichkeit gäbe oder "Asthma bronchiale" aus psychologischer Sicht eine homogene Krankheitsentität darstellt. Dem widersprechend belegten die Forschergruppen um Richter und Dahme (1985) sowie Deter (1986) bereits Mitte der 80er Jahre, dass statistisch abgesicherte Untergruppen bei "Asthma bronchiale" gebildet werden können (vgl. Stuhr, 1996).

Das Hauptziel der vorliegenden Untersuchung, zu einem differenzierten Bild von den Personen mit Verdacht auf Marfan-Syndrom zu gelangen, legt folglich ein taxonomisches Vorgehen nahe.

In diesem Sinne werden im Hauptteil der Untersuchung die Untersuchungsteilnehmer in mehrere Untergruppen unterteilt, die Rückschlüsse auf Gemeinsamkeiten und Unterschiede in ihrem psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung zulassen. Im Hintergrund steht die Überlegung von Meyer (1984), wonach die Mehrheit aller psychosozialen Phänomene, die bei einer spezifischen Erkrankungsentität auftreten, etwa durch ein halbes Dutzend unterschiedlicher Merkmalskonstellationen beschrieben werden können. Sie wurde für die vorliegende Untersuchung auf Personen mit Verdacht auf ein Marfan-Syndrom übertragen.

### **6.2.2 Das Verfahren der Clusteranalyse**

Für die Untergruppenbildung wurde das algorithmische Verfahren der Clusteranalyse herangezogen. Dieses Verfahren erscheint angemessen für Daten, die aus einer schriftlichen Befragung mit Fragebögen stammen. Ausgehend von den Charakteristika der Untergruppen sollen etwaige Einbußen im psychischen Befinden oder spezifische Merkmale der Krankheitsverarbeitung dargestellt werden.

Die Clusteranalyse ist ein heuristisches und beschreibendes Verfahren. Es werden Untergruppen ("Cluster") gebildet mit möglichst homogenen Objekteigenschaften innerhalb der Gruppen und zugleich möglichst deutlichen Unterschieden zwischen der Gruppen (vgl. Bortz, 1993). In die Clusteranalyse wurden alle Variablen einbezogen, die das psychische Befinden und die Krankheitsverarbeitung der Untersuchungsteilnehmer operationalisieren.

Rechenmethodisch wurde die zweistufige Clusteranalyse, wie sie das statistische Analysepaket SPSS® Version 14.0 mit der Prozedur "Two-Step Cluster" bereitstellt, für die Auswertung eingesetzt. Der verwendete Algorithmus ist von der Firma SPSS selbst entwickelt worden, basiert aber auf einem gängigen Verfahren, dem BIRCH-Algorithmus ("Balanced Iterative Reducing and Clustering using Hierarchies"; Zhang et al., 1996). In der ersten Stufe des Verfahrens werden zunächst eine Vielzahl vorläufiger, grober Cluster gebildet, die in der zweiten Stufe unter Einsatz eines hierarchischen Verfahrens weiter verdichtet werden.

Für die Clusterbildung in der ersten Stufe der SPSS-Prozedur wird ein zum Teil auf Heuristiken basierender Ansatz verwendet. Durch ein sequentielles Verfahren wird ein so genannter Cluster-Baum ("Cluster Feature Baum", CF-Baum) gebildet, in den die einzelnen Fälle nacheinander aufgenommen werden (siehe Abbildung 6.1).

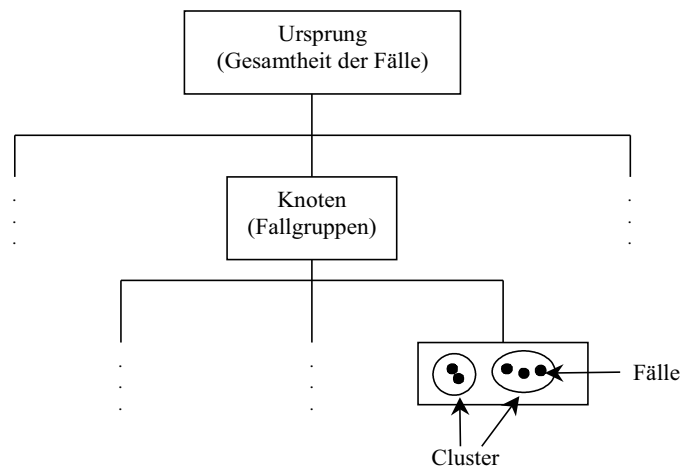


Abbildung 6.1: CF-Baum als Ergebnis der ersten Stufe bei der SPSS-Prozedur "Two-Step Cluster" (eigene Darstellung nach Brosius, 2006, S. 695)

Entsprechend ihrer Ähnlichkeit (Distanz) werden zum Aufbau der Baumstruktur immer wieder einzelne Fälle und Cluster zusammengefasst oder bestehende Cluster und Knoten aufgeteilt. Charakterisiert werden Cluster und Knoten durch ihre zugeordnete Fallzahl, sowie durch den Mittelwert und die Varianz der Fälle (Features). Auf diese Weise entwickelt sich schrittweise eine Baumstruktur, die sich über mehrere Ebenen erstreckt. Auf der untersten Ebene entstehen die vorläufigen Cluster, die den Ausgangspunkt für die zweite Stufe der Prozedur darstellen (Brosius, 2006). Bei der Durchführung der zweistufigen Clusteranalyse wurde als Distanzmaß die Log-Likelihood-Distanz gewählt. Die Anzahl der Cluster ist mit Hilfe von Bayes Informationskriterium (BIC) ermittelt worden, das sich in den Sozialwissenschaften etabliert hat (Kuha, 2004).

Insgesamt sollte gewährleistet sein, dass das Ergebnis der Clusteranalyse nicht ausschließlich eine methodenabhängige zufällige Gruppierung darstellt. Zu diesem Zweck ist im Anschluss an die Clusteranalyse mit denselben Variablen zur Überprüfung der Güte der Taxonomie post hoc eine Varianz- und Diskriminanzanalyse auf der Grundlage der Clusterlösung durchgeführt worden. Zudem wurde die gleiche Clusteranalyse mit zwei weiteren zufälligen Fallsortierungen durchgeführt. Das klinische Außenkriterium wurde durch die ärztliche Beurteilung der Erkrankungsschwere gebildet, die im Kapitel 6.3 erläutert wird. Gruppenunterschiede in den soziodemographischen Charakteristika und im Erkrankungs- und Behandlungsverlauf werden im Rahmen der Auswertung aufgezeigt.

Neben dieser clusteranalytischen Untergruppenbildung (dritte Annahme) wurde zusätzlich die Gesamtstichprobe hinsichtlich ihrer Ähnlichkeit mit der Allgemeinbevölkerung (erste Annahme) und mit kardiologischen Patienten (zweite Annahme) untersucht.

### 6.3 Ärztliche Beurteilung der Erkrankungsschwere

Gray und Davies (1996b) stellen zur Einschätzung der Erkrankungsschwere bei einem Marfan-Syndrom Kriterien zur Verfügung, anhand derer eingestuft werden kann, wie stark klinische Manifestationen an den drei wichtigsten Organsystemen ausgeprägt sind. Diese Einschätzung wurde in vorliegender Untersuchung durch den ärztlichen Untersuchungsleiter vorgenommen. Im Folgenden werden die drei Indizes und ein Gesamtbelastungswert, der das Ausmaß der Manifestationen an allen Organsystemen repräsentiert, näher erläutert. Untersuchungsmethodisch stellte die Erkrankungsschwere zudem das klinische Außenkriterium für die clusteranalytische Gruppierung dar.

#### 6.3.1 Indizes zur Organsystembeteiligung

##### Index für die kardiovaskuläre Organbeteiligung

Das Ausmaß der Beteiligung des kardiovaskulären Systems ("cardiovascular severity grading") wurde mittels der klinischen Manifestationen in Tabelle 6.2 festgelegt.

Tabelle 6.2: Zuordnungskriterien für die kardiovaskuläre Organsystembeteiligung

<b>Ausprägungsgrad (Punktwerte: 0-3)</b>	<b>Phänotyp</b>	<b>Klinische Manifestationen (Gray et al., 1996b)</b>
0	normal	Keine
1	mild	Dilatation der Aorta, wenn älter als 40 Jahre Kein chirurgischer Eingriff nötig
2	mäßig	Dilatation der Aorta, zwischen 20 und 40 Jahren alt
3	schwer	Dilatation der Aorta, wenn jünger als 20 Jahre <u>Oder:</u> Chirurgischer Eingriff an der Aorten-/Mitralklappe notwendig, Vergangene Dissektion der Aorta

Der kardiovaskuläre Ausprägungsgrad stellt den besten prognostischen Indikator für die Überlebenszeit bei einem Marfan-Syndrom dar (Gray et al., 1996b).

### Index für die skelettale Organbeteiligung

Die Einschätzung der skelettalen Beteiligung ("skeletal severity grading") erfolgt im ersten Schritt durch die Diagnostik hinsichtlich der folgenden klinischen Manifestationen:

1. Kyphose
2. Kyphose, mit Bewegungseinschränkung oder chirurgischen Interventionsbedarf
3. Skoliose
4. Skoliose, mit Bewegungseinschränkung oder chirurgischen Interventionsbedarf
5. Das Längenverhältnis vom oberen zum unteren Körpersegment liegt mehr als zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert für das entsprechende Alter und Geschlecht
6. Überstreckbarkeit der Gelenke ( $> 5/9$  nach Beighton Skala)
7. Verformung des Brustkorbs
8. Hoher Gaumenbogen
9. Die Körperspannweite ist bei Erwachsenen mehr als 7,5 cm größer als die Körpergröße
10. Pneumothorax

In einem zweiten Schritt wurde entsprechend Tabelle 6.3 aus der Anzahl vorhandener Manifestationen das Ausmaß der skelettalen Organsystembeteiligung abgeleitet.

*Tabelle 6.3: Zuordnungskriterien für die skelettale Organsystembeteiligung*

<b>Ausprägungsgrad (Punktwerte: 0-3)</b>	<b>Phänotyp</b>	<b>Anzahl vorhandener Manifestationen (Gray et al., 1996b)</b>
0	normal	< 2
1	mild	2 - 4
2	mäßig	5 - 6
3	schwer	> 6

### Index für die Augenbeteiligung

Das Ausmaß der Beteiligung von Augen und Sehapparat ("ocular severity grading") wurde mittels der klinischen Manifestationen in Tabelle 6.4 festgelegt.

Tabelle 6.4: Zuordnungskriterien für die Beteiligung der Augen

<i>Ausprägungsgrad (Punktwerte: 0-3)</i>	<i>Phänotyp</i>	<i>Klinische Manifestationen (Gray et al., 1996)</i>
0	normal	Keine
1	mild	Schwere Myopie (> 6 Dioptrin)
2	mäßig	Schwere Myopie und Netzhautablösung
3	schwer	Komplette oder teilweise Luxation der Augenlinse

### 6.3.2 Gesamtbelastung aller Organsysteme

Für jeden Teilnehmer wurden die Punktwerte für die zuvor erläuterten Organsysteme zu einem Wert aufaddiert, der die Gesamtbelastung repräsentiert. Die Punktwerte wurden entsprechend Tabelle 6.5 kategorisiert.

Tabelle 6.5: Gesamtbelastung eines Teilnehmers

<i>Summe der Punktwerte</i>	<i>Ausmaß der Organsystembeteiligung<sup>1</sup></i>
0	Keine
1-3	Mild
4-6	Mäßig
7-9	Schwer

<sup>1</sup> Organsysteme: Herz-Kreislauf, Skelett und Augen

Insgesamt operationalisierten die erläuterten drei Indizes sowie der Gesamtbelastungswert in der Untersuchungsauswertung die Erkrankungsschwere der Teilnehmer.

## 6.4 Explikation der Annahmen und Auswertungsverfahren

Im Folgenden wird die Zuordnung der jeweils relevanten Variablen zu den Annahmen der vorliegenden Untersuchung aufgezeigt. Zudem werden die eingesetzten statistischen Auswertungsverfahren zusammengefasst. Das Vorgehen bei den Zusatzauswertungen wird an den entsprechenden Stellen ausführlich dargelegt.

### **Die Erfassung des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung**

Es wurden die folgenden Fragebögen eingesetzt:

SF-36: Gesundheitsbezogene Lebensqualität

FLZ: Lebenszufriedenheit

SCL-90-R: Ausmaß der psychischen Belastung

HADS-D: Angst und Depression

FKKS: Körperkonzept

FKV: Strategien zur Krankheitsverarbeitung

### **Die Erfassung der klinischen Erkrankungsschwere**

Sie wurde durch die folgenden vier Kennwerte operationalisiert:

- Index für die kardiovaskuläre Organbeteiligung
- Index für die skelettale Organbeteiligung
- Index für die Augenbeteiligung
- Gesamtbelastungswert (Gesamtbelastung aller Organsysteme)

Für Vergleiche zwischen den Untergruppen wurden "U-Tests von Mann-Whitney" eingesetzt, einem verteilungsfreien Verfahren zum Vergleich der zentralen Tendenz unabhängiger Stichproben (Bortz & Lienert, 1998).

### **Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe**

Annahme 1: Bei der Gesamtheit aller Untersuchungsteilnehmer treten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung Einbußen im psychischen Befinden auf. Es werden eine erhöhte psychische Belastung, eine reduzierte Zufriedenheit und ein negativ eingeschätztes Körperkonzept erwartet.

Es wurden folgende sieben Variablen in die Hypothesenprüfung einbezogen:

SF-36:            Körperliche Gesundheit (T-Werte)  
                      Psychische Gesundheit (T-Werte)

FLZ:             Allgemeine Lebenszufriedenheit (Stanine, T-Werte)

SCL-90-R:       GSI ("Global severity Index", T-Werte)

HADS-D:         Angstwert (T-Werte)  
                      Depressionswert (T-Werte)

FKKS:            Gesamtkörperkonzept (Prozentränge)

Aufgrund des Intervallskalenniveaus der Variablen wurden für die Vergleiche der Untersuchungstichprobe mit den Mittelwerten der Norm parametrische t-Tests eingesetzt. Einer Alphafehler-Kumulierung wurde mit der Bonferroni-Korrektur begegnet (Bortz, 1993).

### **Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten**

Annahme 2: Das Ausmaß an Angst und Depression für die Gesamtheit aller Untersuchungsteilnehmer fällt ähnlich hoch oder höher als bei kardiologischen Patienten aus.

Es wurden vier Variablen des Fragebogens HADS-D in die Hypothesenprüfung einbezogen:

Angst:            T-Werte  
                      Skalenrohwerte (kategorisiert)

Depression:      T-Werte  
                      Skalenrohwerte (kategorisiert)

Aufgrund des Intervallskalenniveaus der Variablen wurden für die Vergleiche der Untersuchungstichprobe mit den Mittelwerten der Norm parametrische t-Tests eingesetzt (Bortz, 1993).

### **Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung**

Annahme 3: Die Untersuchungsteilnehmer können in mehrere Untergruppen unterteilt werden, die sich in ihrem psychischen Befinden und der Krankheitsverarbeitung voneinander unterscheiden.



Es wurden folgende 12 Variablen in die Auswertung einbezogen:

Zufriedenheit:

SF-36:            Körperliche Gesundheit (T-Werte)  
                      Psychische Gesundheit (T-Werte)

FLZ:             Allgemeine Lebenszufriedenheit (Stanine)

FKKS:            Gesamtkörperkonzept (Prozentränge)

Psychische Belastung:

SCL-90-R:        Global severity Index (GSI, T-Werte)

HADS-D:         Angstwert (T-Werte)  
                      Depressionswert (T-Werte)

Krankheitsverarbeitung (itemstandardisierte Summenwerte):

FKV:             Depressive Verarbeitung  
                      Aktives problemorientiertes Coping  
                      Ablenkung und Selbstaufbau  
                      Religiosität und Sinnsuche  
                      Bagatellisierung und Wunschdenken

Die Untergruppenbildung wurde clusteranalytisch unter Einbezug aller 12 Variablen mit der SPSS-Prozedur "Two-Step Cluster" durchgeführt. Im Anschluss wurde die Güte der Gruppierung varianz- und diskriminanzanalytisch überprüft. Zur statistischen Prüfung auf Unterschiede zwischen den Untergruppen wurden bei nominalskalierten Daten (z.B. Geschlecht) Chi<sup>2</sup>-Tests herangezogen, bei ordinalskalierten Daten (z.B. Erkrankungsschwere) U-Tests von Mann-Whitney und bei intervallskalierten Daten (z.B. alle Untersuchungsvariablen) parametrische t-Tests. Zudem wurden Einflüsse mehrerer Faktoren auf die Variablen varianzanalytisch überprüft. Die Annahme eines Intervallskalenniveaus der Fragebogenergebnisse ist nach den Angaben der einzelnen Autoren gerechtfertigt.

## 7 Ergebnisse

### 7.1 Beschreibung der Untersuchungsteilnehmer

In die Auswertung gingen insgesamt 94 Personen<sup>2</sup> ein, davon 48 Prozent Männer und 52 Prozent Frauen, im Alter von 21 bis 72 Jahren. Das mittlere Alter der Männer liegt bei 44,1 Jahren, das der Frauen bei 43,8 Jahren. Die Rücklaufquote betrug etwa 60 Prozent. Weitere soziodemographische Merkmale der Untersuchungsstichprobe sind in Tabelle 7.1 zusammengefasst.

#### Die Erkrankung

Eine Erstuntersuchung auf das Vorliegen eines Marfan-Syndroms am UHZ Hamburg fand bei insgesamt über 75 Prozent der Teilnehmer wegen Dissektionen oder Aneurysmen der Aorta, skelettalen Auffälligkeiten oder aufgrund mit dem Marfan-Syndrom zusammenhängender Ereignisse in der Verwandtschaft statt (z.B. plötzliche Todesfälle). Bei 54,7 Prozent ist das Marfan-Syndrom familiär nicht bekannt, 36 Prozent der Teilnehmer haben Verwandte ersten Grades mit Marfan-Syndrom und bei weiteren 9,3 Prozent treten in der Familie einige Manifestationen auf.

Bei 59,6 Prozent der Teilnehmer ist eindeutig ein Marfan-Syndrom diagnostiziert, während bei 19,2 Prozent eine Bindegewebserkrankung mit/ohne Gefäßbeteiligung bekannt ist, das heißt die Symptomatik erfüllt nicht hinreichend die Diagnosekriterien der Genter Nosologie (De Paepe et al., 1996). Für 19,1 Prozent sind beide Diagnosen ausgeschlossen, während 2,1 Prozent (noch) keine eindeutige Diagnose haben. Zudem geben 63,8 Prozent aller Teilnehmer an, unter weiteren chronischen Erkrankungen zu leiden.

---

<sup>2</sup> Aufgrund fehlender Angaben mussten 28 der insgesamt 122 Untersuchungsteilnehmer von der Auswertung ausgeschlossen werden. Einzelheiten dazu sind in Anhang B.1 erläutert.

Tabelle 7.1: Soziodemographische Merkmale aller Untersuchungsteilnehmer

Familienstand	Verheiratet:	42,4 %
	Ledig:	48,9 %
	Geschieden/getrennt lebend/verwitwet:	8,7 %
Haushalt	Alleine lebend:	32,6 %
	Zusammenlebend mit Partner(in):	63,1 %
	Bei Eltern lebend:	4,3 %
Schulabschluss	Hauptschule:	17,4 %
	Realschule:	33,7 %
	Gymnasium:	18,5 %
	Abgeschlossenes Studium:	30,4 %
Wohnort	Dorf:	10,9 %
	Kleinstadt:	17,4 %
	Mittlere Stadt:	14,1 %
	Großstadt:	57,6 %
Berufsausübung	Vollzeit:	45,7 %
	Teilzeit:	17,3 %
	Nicht berufstätig:	37,0 %

Nach eigenen Angaben haben 44,7 Prozent aller Teilnehmer bereits Kinder. Bei einem diagnostizierten Marfan-Syndrom haben 39,3 Prozent mindestens ein Kind (max. 5 Kinder), davon 45,5 Prozent ein Kind mit Marfan-Syndrom oder einem Erkrankungsverdacht. Von einem Kinderwunsch berichten unabhängig von der Differentialdiagnose etwa 82 Prozent aller Teilnehmer. 28,6 Prozent geben an, aufgrund des Marfan-Syndroms auf eigene Kinder zu verzichten bzw. verzichtet zu haben. Als primäre Gründe werden mögliche Schwangerschaftskomplikationen und die Vererbbarkeit der Erkrankung genannt.

Bei eindeutig diagnostiziertem Marfan-Syndrom sind 53,6 Prozent der Betroffenen in Vollzeit berufstätig (33,3 Prozent ohne Marfan-Syndrom), und der Anteil nicht berufstätiger Personen fällt mit 32,1 Prozent deutlich geringer aus als ohne Marfan-Syndrom (44,4 Prozent). Zudem fühlen sich nur 26,8 Prozent der Teilnehmer mit Marfan-Syndrom aufgrund ihrer Gesundheit beruflich eingeschränkt, während dies bei 30,6 Prozent der Personen ohne Marfan-Syndrom der Fall ist.

### **Erkrankungswissen und Selbsthilfe**

Von den Teilnehmern mit der Diagnose eines Marfan-Syndroms sind – anders als in bisherigen Untersuchungen – nur 39,7 Prozent Mitglieder der Marfan Hilfe (Deutschland) e.V., während 60,3 Prozent keiner Selbsthilfeorganisation angehören. Ihr Wissen zur Erkrankung schätzen knapp 74,4 Prozent aller Untersuchungsteilnehmer bzw. 80 Prozent der Teilnehmer mit ein-

deutiger Marfan-Diagnose als sehr gut bis befriedigend ein. Das Wissen des Umfeldes beurteilen 57,6 Prozent der Teilnehmer als schlecht bis sehr schlecht.

## 7.2 Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahme 1)

In die Auswertung wurden alle sieben Variablen einbezogen, die das psychische Befinden der Untersuchungsteilnehmer operationalisieren. Die Abweichungen der Ergebnisse der Untersuchungstichprobe von den Normmittelwerten wurden mit t-Tests auf Signifikanz überprüft. In Abbildung 7.1 sind die Fragebogenergebnisse dargestellt. In Tabelle 7.2 folgen die Ergebnisse der statistischen Signifikanzprüfung.

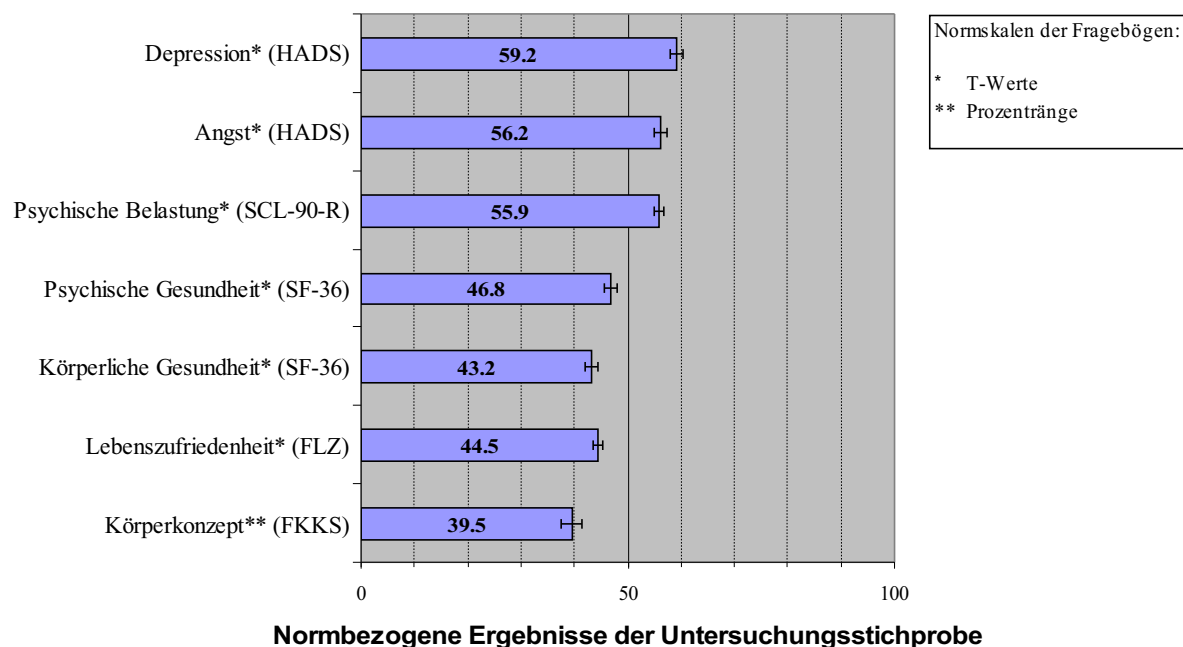


Abbildung 7.1: Fragebogenergebnisse zum psychischen Befinden in der Untersuchungstichprobe (Mittelwerte und Standardfehler)

Die Abbildung 7.1 zeigt, dass die Mittelwerte von Angst, Depression und psychischer Belastung höher als die Normmittelwerte ausfallen. Die Unterschiede nehmen statistische Signifikanz an (siehe Tabelle 7.2). Zugleich werden die psychische und körperliche Gesundheit sowie die Zufriedenheit mit dem eigenen Körperkonzept signifikant niedriger eingeschätzt ( $MW_{Norm} = 50$ ). Zusätzlich fällt auch die Lebenszufriedenheit in der Untersuchungstichprobe signifikant geringer als der Normmittelwert aus.

Tabelle 7.2: Ergebnisse der t-Tests der Fragebogenmittelwerte auf Abweichungen von den Normmittelwerten

	MW <sup>1</sup> der Norm	Untersuchungsstichprobe		t-Werte	df	p (zweiseitig) (* < .05)
		MW <sup>1</sup>	SD <sup>2</sup>			
Depression (HADS-D)	50,0	59,2	12,2	7,3	93	< .001*
Angst (HADS-D)	50,0	56,2	11,3	5,3	93	< .001*
Psych. Belastung (SCL-90-R)	50,0	55,9	8,7	6,6	93	< .001*
Psych. Gesundheit (SF-36)	50,0	46,8	10,8	-2,9	93	.004*
Körperl. Gesundheit (SF-36)	50,0	43,2	11,8	-5,6	93	< .001*
Körperkonzept (FKKS)	50,0	39,5	18,3	-5,5	93	< .001*
Lebenszufriedenheit (FLZ)	50,0	44,5	9,2	-5,8	93	< .001*

<sup>1</sup> Mittelwert  
<sup>2</sup> Standardabweichung

Auch bei Bonferroni-Korrektur behalten die Abweichungen in Tabelle 7.2 ihre Signifikanz. In der folgenden Tabelle 7.2 sind die Ergebnisse der Untersuchungsstichprobe zusätzlich differenziert nach der Diagnose<sup>3</sup> dargestellt.

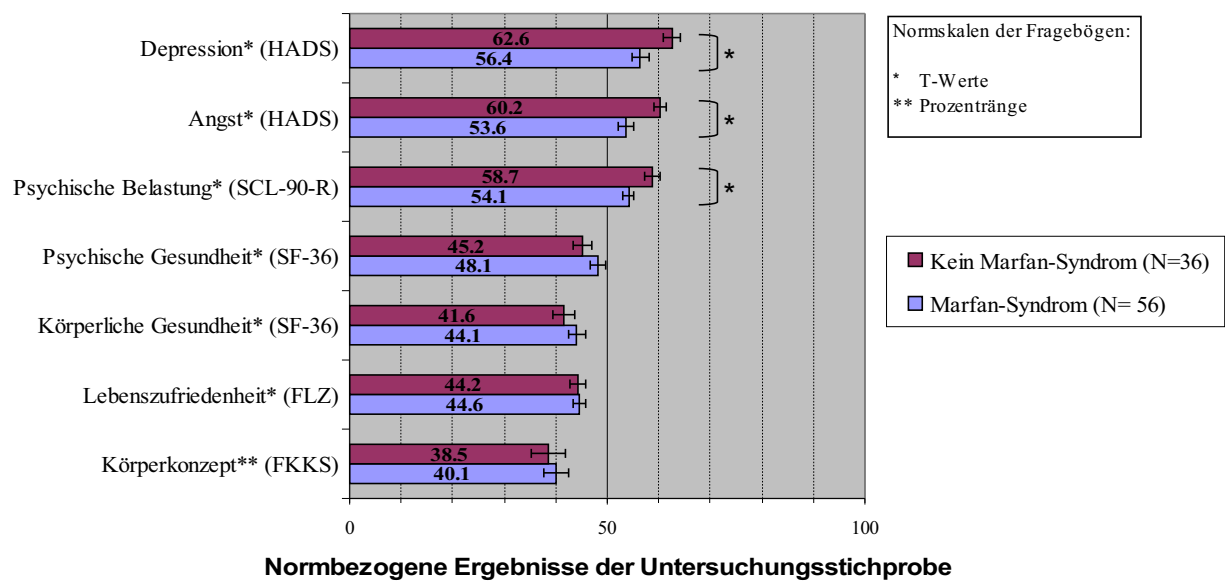


Abbildung 7.2: Fragebogenergebnisse zum psychischen Befinden in der Untersuchungsstichprobe differenziert nach der Diagnose (Mittelwerte und Standardfehler)

Die Abweichungen von den Normmittelwerten, die Abbildung 7.2 darstellt, erweisen sich alle auch bei einer Differenzierung nach der Diagnose als statistisch signifikant. Die einzige Aus-

<sup>3</sup> "Marfan-Syndrom": Eindeutige Erkrankungsdiagnose nach Genter Nosologie (De Paepe et al., 1996)  
 "Kein Marfan-Syndrom": Diagnose einer Bindegewebserkrankung oder Ausschluss eines Marfan-Syndroms und einer Bindegewebserkrankung

nahme macht die Einschätzung der psychischen Gesundheit von den Teilnehmern mit Marfan-Syndrom, die sich nicht signifikant von der Norm unterscheidet ( $t = -1.3$ ,  $df = 55$ ,  $p = .199$ , zweiseitig).

Zusätzlich zeigt sich, dass sich beide Diagnosegruppen im Ausmaß von Depression, Angst und psychischer Belastung signifikant unterscheiden. Angst ( $t = 3.2$ ,  $df < 90$ ,  $p = .002^*$ , zweiseitig), Depression ( $t = 2.5$ ,  $df = 90$ ,  $p = .015^*$ , zweiseitig) und die psychische Belastung ( $t = 2.5$ ,  $df = 90$ ,  $p = .013^*$ , zweiseitig) fallen bei den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom signifikant höher aus.

### **7.3 Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten (Annahme 2)**

Die Angst- und Depressionswerte des Fragebogens HADS-D (Herrmann et al., 1995) sind für die Gesamtheit aller Untersuchungsteilnehmer mit einer Stichprobe kardiologischer Patienten ( $N=5579$ ) verglichen worden. Zudem wurden die Befragten entsprechend der Cut-Off-Werte des HADS-D in Personen mit unauffälliger, grenzwertiger und auffälliger Ausprägung von Angst und Depression kategorisiert. Die Abweichungen der Ergebnisse der Untersuchungsstichprobe von den Normmittelwerten wurden mit t-Tests auf ihre Signifikanz überprüft.

#### **Vergleich mit Normen kardiologischer Patienten**

In Abbildung 7.3 sind die Angst- und Depressionswerte der Untersuchungsstichprobe bezogen auf kardiologische Patienten dargestellt. Tabelle 7.3 enthält die Ergebnisse der statistischen Signifikanzprüfung der Abweichungen vom Normmittelwert.

Die Abbildung 7.3 zeigt, dass die Angst- und Depressionsmittelwerte der Teilnehmer ohne eindeutige Diagnose eines Marfan-Syndroms etwa eine halbe Standardabweichung höher als die Normmittelwerte der kardiologischen Patienten liegen. Der Unterschied erweist sich als statistisch signifikant (siehe Tabelle 7.3). Dagegen fallen beide Werte bei den Untersuchungsteilnehmern mit Marfan-Diagnose ähnlich dem Normmittelwert der kardiologischen Vergleichsstichprobe aus. Die Unterschiede zwischen den Diagnosegruppen erreichen für beide Werte ein statistisch signifikantes Ausmaß ( $t_{Angst} = 2.8$ ,  $df < 91$ ,  $p = .006^*$ ;  $t_{Depr.} = 2.2$ ,  $df = 91$ ,  $p = .033^*$ , zweiseitig).

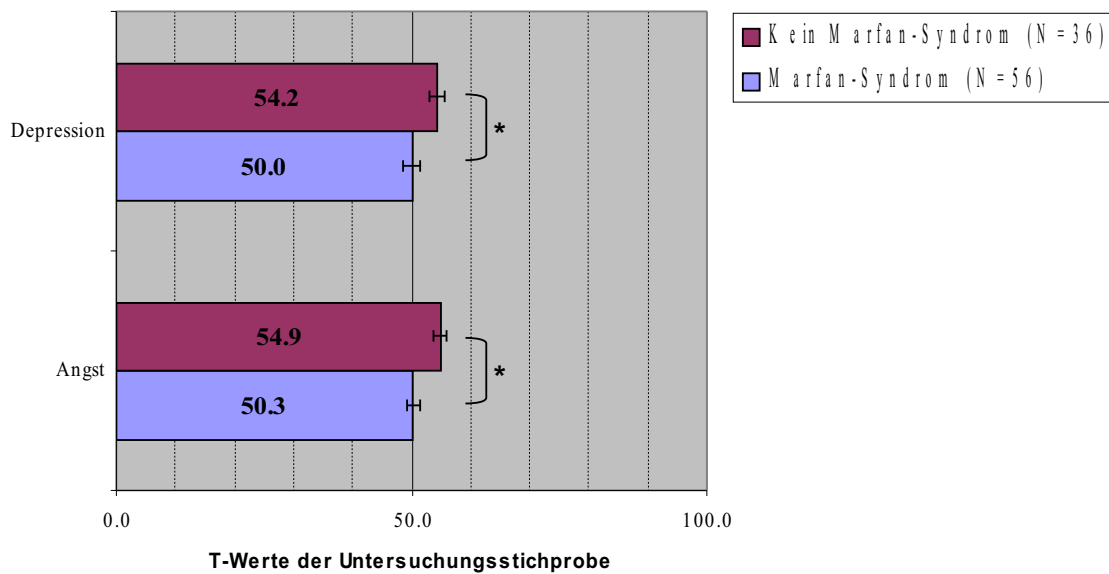


Abbildung 7.3: Depressions- und Angstwerte (HADS-D) der Diagnosegruppen im Vergleich zum Normmittelwert kardiologischer Patienten (Mittelwerte und Standardfehler)

Tabelle 7.3: Ergebnisse der t-Tests der Fragebogenmittelwerte des HADS-D auf Abweichungen von den Normmittelwerten kardiologischer Patienten

	MW <sup>1</sup> der Norm	Untersuchungsstichprobe		t-Werte	df	p (zweiseitig) (* < .05)
		MW <sup>1</sup>	SD <sup>2</sup>			
<b>Kein Marfan-Syndrom</b>						
Depression	50,0	54,2	7,9	3,2	36	.003*
Angst	50,0	54,9	6,4	4,6	36	< .001*
<b>Mit Diagnose eines Marfan-Syndroms</b>						
Depression	50,0	50,0	9,9	< 0,1	55	.989
Angst	50,0	50,3	9,1	0,2	55	.809

<sup>1</sup> Mittelwert

<sup>2</sup> Standardabweichung

### Der Ausprägungsgrad von Angst und Depression

Es wurde für jeden Teilnehmer der Ausprägungsgrad von Angst und Depression bestimmt. In Tabelle 7.4 wird die Zuordnung aller Teilnehmer zu den Kategorien dargestellt.

Tabelle 7.4: Einteilung der Untersuchungsteilnehmer nach dem Ausprägungsgrad von Angst und Depression (HADS-D)

Ausprägungsgrad	Depression		Angst	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Unauffällig (0-7 Punkte <sup>1</sup> )	67	71,3	48	51,1
Grenzwertig (8-10 <sup>1</sup> )	17	18,1	26	27,6
Auffällig (mind. 11 <sup>1</sup> )	10	<b>10,6</b>	20	<b>21,3</b>
Gesamtstichprobe	94	100,0	94	100,0

<sup>1</sup> Anzahl der Punkte im HADS-D (Skalenrohwert ohne Transformation an Normen)

Es wird in Tabelle 7.4 anhand der Hervorhebungen deutlich, dass bei 10,6 Prozent aller Untersuchungsteilnehmer ein auffälliger Depressionswert und bei 21,3 Prozent ein auffälliger Angstwert auftritt. Eine zusätzliche Betrachtung der insgesamt 25 Personen, die auffällige Angst- oder Depressionswerte (oder beides) aufweisen, lässt keinen Zusammenhang mit der Diagnose eines Marfan-Syndroms erkennen ( $U_{Angst}^d = 66,0$ ,  $Z = -0,5$ ,  $p = .653$ ;  $U_{Depr.} = 67,5$ ,  $Z = -0,2$ ,  $p = .806$ ; zweiseitig). Analog zeigen sich keine Einflüsse durch das Geschlecht oder die Frage, ob im Sinne einer Multimorbidität eine Person unter mehreren Erkrankungen leidet.

Zusammenfassend liegen die Mittelwerte für Angst und Depression der Teilnehmer mit Diagnose eines Marfan-Syndroms auf dem Niveau der kardiologischen Stichprobe, während ohne Marfan-Diagnose beide Werte signifikant höher ausfallen. Zwischen dem Auftreten auffälliger, klinisch relevanter Angst- und Depressionswerte im HADS-D und der Diagnosestellung, der Multimorbidität und dem Geschlecht sind jedoch keine Zusammenhänge erkennbar.

4 Verteilungsfreier "U-Test von Mann-Whitney" für die Gruppierungsvariable "Diagnose Marfan-Syndrom (ja/nein)" und die Testvariablen "Angst (unauffällig / grenzwertig / auffällig)" bzw. "Depression"



## **7.4 Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3)**

In die clusteranalytische Auswertung sind alle 12 Variablen einbezogen worden, die das psychische Befinden (sieben Variablen) und die Krankheitsverarbeitung (fünf Variablen) operationalisieren. Sie wurden als intervallskaliert angenommen und bei der Durchführung standardisiert. Für das Aufstellen des CF-Baums wurde eine maximale Baumtiefe von drei Ebenen und eine Höchstzahl von acht Verzweigungen festgelegt. Es wurde die Log-Likelihood-Distanz gewählt und eine erste Bestimmung der Clusteranzahl mit Bayes Informationskriterium (BIC) vorgenommen. Es wurden insgesamt 94 gültige Fälle einbezogen.

Im Anschluss an die erste clusteranalytische Auswertung wurde eine analoge Clusteranalyse ausschließlich mit den 56 Personen mit eindeutiger Diagnose eines Marfan-Syndroms durchgeführt. Es bildeten sich Untergruppen, die sich inhaltlich als nahezu identisch zur Gruppierung auf der Grundlage aller 94 Fälle erwiesen. Zudem fiel die Gruppenzuordnung der Teilnehmer mit Marfan-Syndrom bis auf einen einzigen Fall gleich aus. Aufgrund dieser Übereinstimmungen wird im Folgenden ausschließlich die Untergruppenbildung mit der Gesamtstichprobe erläutert. Hinzu kommt, dass mehrere zufällige Variationen der Fallreihenfolge mit anschließender analoger clusteranalytischer Auswertung zu nahezu identischen Clusterbildungen führten.

### **7.4.1 Klassifikation in zwei Untergruppen**

Die clusteranalytische Auswertung führt zur Bildung zweier Untergruppen. Abbildung 7.4 beschreibt die Relevanz und Ausprägung der Variablen für die erste Untergruppe (Cluster 1). Analog dazu zeigt Abbildung 7.5 die Ergebnisse für die zweite Untergruppe (Cluster 2).

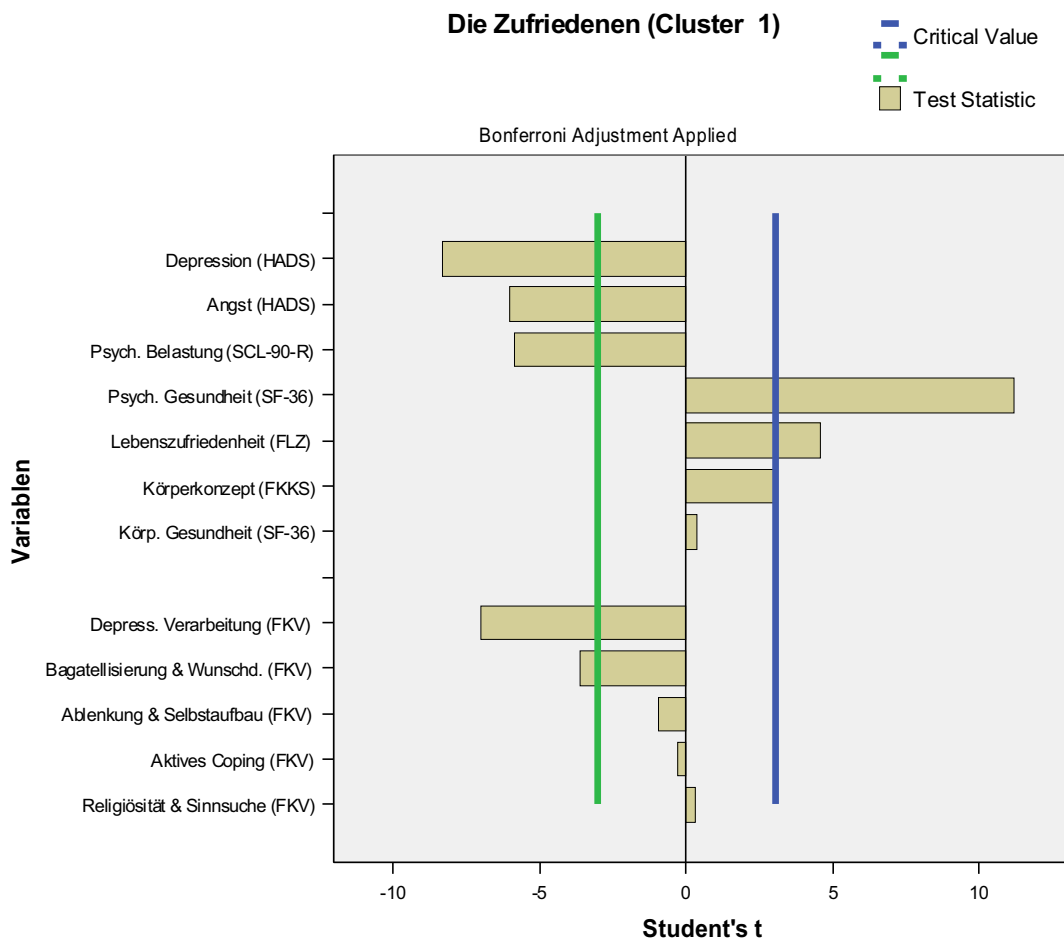


Abbildung 7.4: Erste Untergruppe (Cluster 1, N=42) mit "geringer psychischer Belastung bei hoher Zufriedenheit"

Wie in Abbildung 7.4 deutlich wird, kann die erste Untergruppe durch eine geringe psychische Belastung bei zugleich hoher Lebenszufriedenheit, psychischer Gesundheit und Zufriedenheit mit dem eigenen Körperbild charakterisiert werden. Ängste, Depressionen und die psychische Belastung sind in dieser Untergruppe gering ausgeprägt. Depressives Verhalten sowie Bagatellisierung und Wunschdenken treten im Rahmen der Krankheitsverarbeitung nicht intensiv auf. Insgesamt charakterisiert diese Untergruppe eine hohe Zufriedenheit mit ihrer aktuellen Lebenssituation, so dass sie im Weiteren auch "die Zufriedenen" genannt wird. Ihr können 44,7 Prozent der Befragten zugeordnet werden.

Im Gegensatz dazu fallen in der zweiten Untergruppe (siehe Abbildung 7.5), die sich aus 55,3 Prozent der Befragten zusammensetzt, die psychische Belastung, Ängste und Depressionen überdurchschnittlich stark aus.

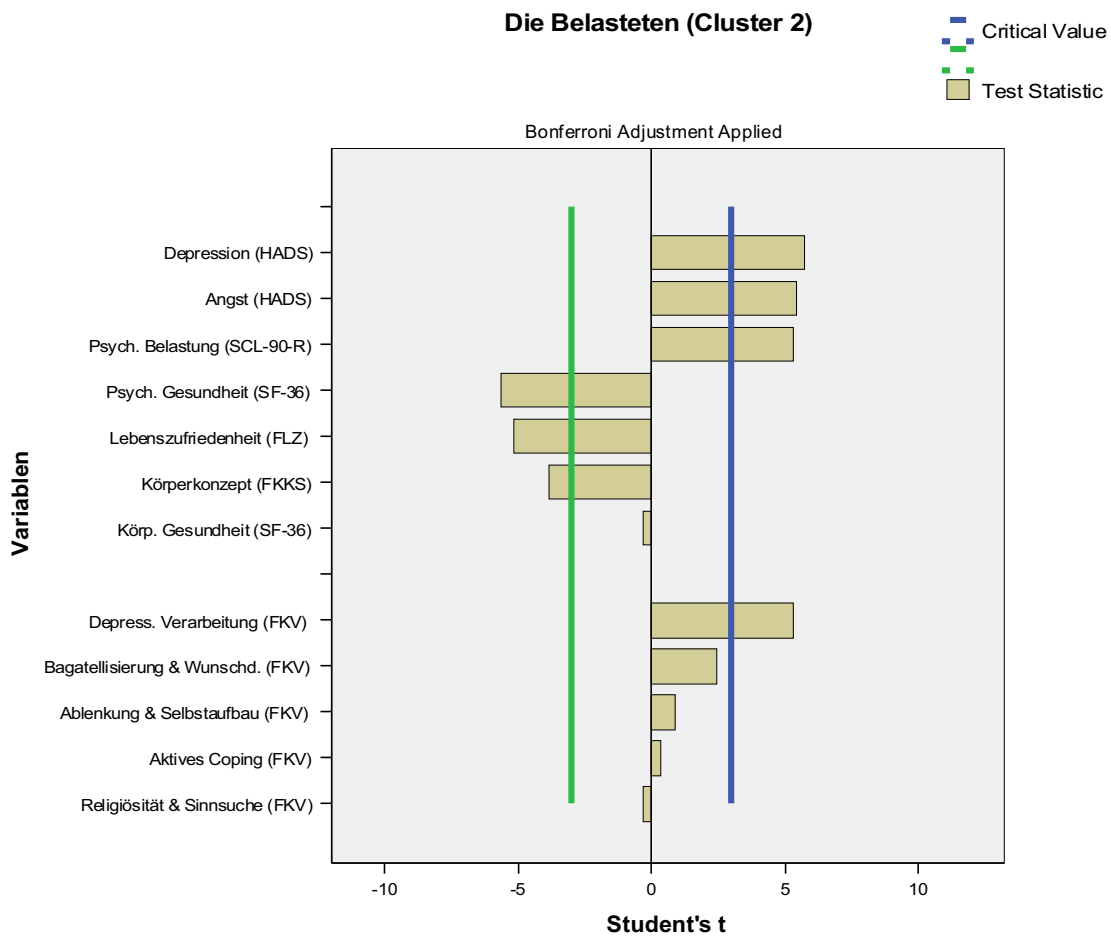


Abbildung 7.5: Zweite Untergruppe (Cluster 2, N=52) mit "hoher psychischer Belastung bei geringer Zufriedenheit"

Die Lebenszufriedenheit, die psychische Gesundheit und das eigene Körperbild werden negativ eingeschätzt. Hinzu kommt, dass eine ausgeprägte depressive Krankheitsverarbeitung erkennbar wird. Insgesamt ist das Ausmaß an psychischer Belastung in dieser Untergruppe, die im weiteren "die Belasteten" genannt wird, hoch einzustufen.

Zudem zeigt sich bei dieser Gruppierung, dass sich die Auftretenshäufigkeit der Verarbeitungsstrategien Ablenkung und Selbstaufbau, aktives problemorientiertes Coping sowie Religiosität und Sinnsuche bei den "Belasteten" und den "Zufriedenen" nicht signifikant unterscheiden. Dies gilt analog für die körperliche Gesundheit, deren Einschätzung in beiden Untergruppen nicht signifikant voneinander abweicht.

## 7.4.2 Gütekriterien für die Taxonomie: Post hoc Varianz- und Diskriminanzanalyse

Im Anschluss wurden sowohl eine Varianz- als auch eine Diskriminanzanalyse auf der Grundlage der clusteranalytischen Gruppierung durchgeführt. Als abhängige Variablen in der Varianz- bzw. unabhängige Variablen in der Diskriminanzanalyse wurden die gleichen Variablen herangezogen, die auch in die Clusteranalyse eingingen. Als Faktor bzw. Gruppenvariable wurde die Gruppierung gewählt, die clusteranalytisch gewonnen wurde.

### Varianzanalytische Überprüfung der Gruppierung

In der multivariaten Varianzanalyse (MANOVA) fiel der Effekt der Gruppierungsvariablen signifikant aus ( $F(12;81) = 19.3, p < .001^*$ ). Da keine Hypothesenprüfung, sondern die Bedeutung der abhängigen Variablen für die Gruppierung von Interesse war (Huberty & Morris, 1989; vgl. Bortz, 1993), wurden zudem univariate Varianzanalysen (ANOVA) durchgeführt. Die Effekte der Gruppierungsvariablen erwiesen sich außer bei den Variablen Ablenkung und Selbstaufbau, aktives problemorientiertes Coping, Religiosität und Sinnsuche sowie bei der körperlichen Gesundheit als signifikant. Dieses Ergebnis ist bereits in den Abbildungen 7.4 und 7.5 erkennbar. Die Abweichungen der Clustermittelwerte vom Gesamtmittelwert sind in diesen Abbildungen mit t-Tests, die einzelnen ANOVAs entsprechen, auf Signifikanz geprüft worden. Folglich unterstreichen alle varianzanalytischen Ergebnisse das Auftreten der clusteranalytischen Gruppierung.

### Diskriminanzanalytische Überprüfung der Gruppierung

In der Diskriminanzanalyse ergab sich ein hoher Eigenwert ( $e = 2.854$ ) sowie ein hoher Kanonischer Korrelationskoeffizient ( $k = 0.861$ ). Letzterer verdeutlicht den mit 86 Prozent hohen Anteil der Streuung zwischen den Gruppen an der Gesamtstreuung. Wilks Lambda fällt entsprechend gering aus ( $w = 1 - k^2 = 0.259$ ). Zudem fallen die durchschnittlichen Funktionswerte der Diskriminanzfunktion in beiden Gruppen signifikant unterschiedlich aus ( $\chi^2 = 116.0, df = 12, p < .001^*$ ). Aus diesen Ergebnissen folgt, dass sich die beiden Untergruppen deutlich voneinander unterscheiden. Die Ergebnisse der statistischen Überprüfung der Gruppenmittelwerte auf Gleichheit sind in Anhang B.2 beigefügt.

Die hohen Beträge der standardisierten kanonischen Diskriminanzfunktionskoeffizienten des Depressionswertes (HADS;  $d = 0.53$ ) und der Einschätzung der psychischen Gesundheit (SF-36;  $d = -4,62$ ) lassen einen hohen Erklärungsbeitrag dieser beiden Variablen vermuten. Auf-

grund von Wechselwirkungen zwischen den unabhängigen Variablen ist jedoch ein Auftreten von Verzerrungen nicht auszuschließen.

Insgesamt erweist sich die Güte der Diskriminanzfunktion mit einer Treffsicherheit von 100 Prozent für eine richtige Einordnung der Personen aus der ersten Gruppe und 98,1 Prozent für eine richtige Einordnung der Personen aus der zweiten Gruppe als außerordentlich gut. Folglich unterstreichen alle diese Ergebnisse das Auftreten und die Güte der clusteranalytisch gewonnenen Gruppierung.

### 7.4.3 Vergleich der Untergruppenmittelwerte mit Normwerten

Im Folgenden wird das psychische Befinden in beiden Untergruppen mit den Normwerten der Allgemeinbevölkerung verglichen. Die Abweichungen der Gruppenmittelwerte von den Normmittelwerten wurden - wie Tabelle 7.5 zeigt - mit t-Tests auf Signifikanz überprüft. In Abbildung 7.6 sind die Ergebnisse für beide Untergruppen dargestellt.

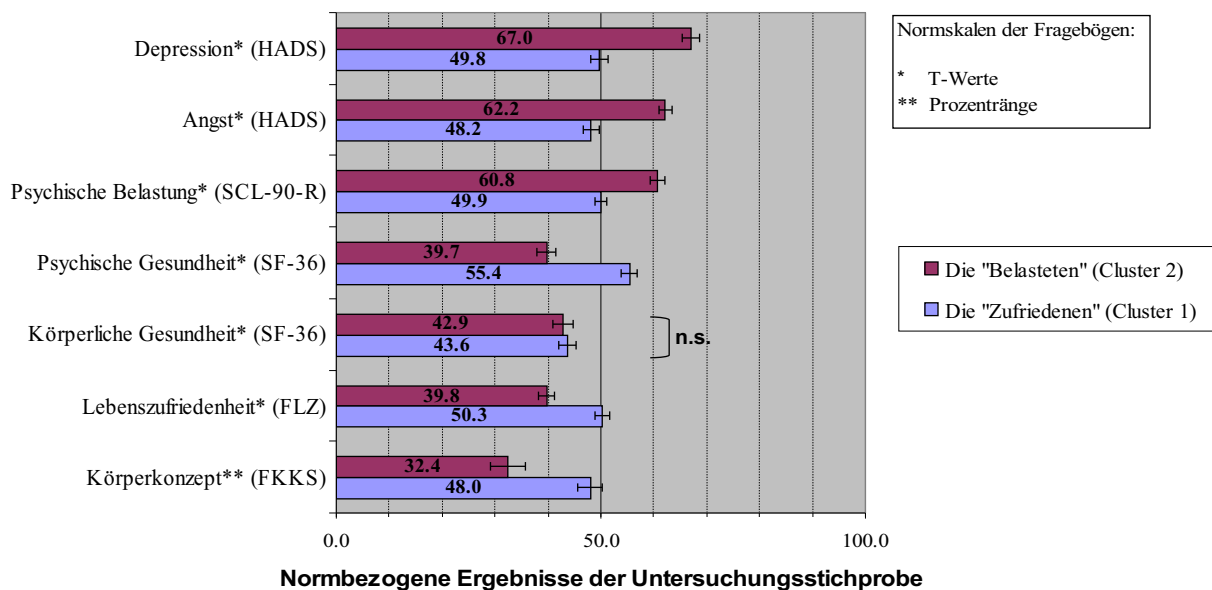


Abbildung 7.6: Fragebogenergebnisse zum psychischen Befinden in der Untersuchungsstichprobe differenziert nach Untergruppen (Mittelwerte und Standardfehler)

In Abbildung 7.6 ist erkennbar, dass in der Untergruppe der "Belasteten" die Mittelwerte für Angst, Depression und psychischer Belastung signifikant höher als der Normmittelwert ausfallen (siehe Tabelle 7.5). Zugleich werden die psychische und körperliche Gesundheit, die Lebenszufriedenheit sowie die Zufriedenheit mit dem eigenen Körperkonzept signifikant

negativer als vom Normmittelwert eingeschätzt. Überwiegend betragen die Abweichungen (T-Werte) vom Normmittelwert mindestens eine Standardabweichung.

Im Gegensatz dazu weichen die Ergebnisse der Untergruppe der "Zufriedenen" überwiegend nicht signifikant von den Normmittelwerten ab (siehe Tabelle 7.5). Allerdings schätzen die Gruppenteilnehmer ihre psychische Gesundheit signifikant höher und ihre körperliche Gesundheit signifikant geringer ein als der Durchschnitt der Allgemeinbevölkerung. Mit Ausnahme bei der körperlichen Gesundheit ( $t = 0.5$ ,  $df = 92$ ,  $p = .653$ , zweiseitig) unterscheiden sich die beiden Untergruppen in ihren Einschätzungen signifikant voneinander.

*Tabelle 7.5: Ergebnisse der t-Tests der Fragebogenmittelwerte auf Abweichungen von den Normmittelwerten*

	<i>MW<sup>1</sup></i> <i>der</i> <i>Norm</i>	<i>Untersuchungsstichprobe</i>		<i>t-Werte</i>	<i>df</i>	<i>p</i> <i>(zweiseitig)</i> <i>(* &lt; .05)</i>
		<i>MW<sup>1</sup></i>	<i>SD<sup>2</sup></i>			
<b>Die "Belasteten":</b>						
Depression (HADS-D)	50,0	67,0	9,6	12,9	51	< .001*
Angst (HADS-D)	50,0	62,2	9,3	9,6	51	< .001*
Psych. Belastung (SCL-90-R)	50,0	60,8	6,7	11,7	51	< .001*
Psych. Gesundheit (SF-36)	50,0	39,7	8,9	-8,5	51	< .001*
Körperl. Gesundheit (SF-36)	50,0	42,9	12,6	-4,1	51	< .001*
Körperkonzept (FKKS)	50,0	32,4	13,5	-9,5	51	< .001*
Lebenszufriedenheit (FLZ)	50,0	39,8	6,9	-10,8	51	< .001*
<b>Die "Zufriedenen":</b>						
Depression (HADS-D)	50,0	49,8	7,3	-0,2	41	.849
Angst (HADS-D)	50,0	48,2	8,7	-1,3	41	.194
Psych. Belastung (SCL-90-R)	50,0	49,9	6,7	-0,1	41	.910
Psych. Gesundheit (SF-36)	50,0	55,4	4,9	7,1	41	< .001*
Körperl. Gesundheit (SF-36)	50,0	43,6	10,6	-3,9	41	< .001*
Körperkonzept (FKKS)	50,0	48,0	19,6	-0,7	41	.505
Lebenszufriedenheit (FLZ)	50,0	50,3	8,4	0,3	41	.787

<sup>1</sup> Mittelwert

<sup>2</sup> Standardabweichung

Alle Untersuchungsteilnehmer, die im HADS-D auffällige Angst- oder Depressionswerte aufweisen (siehe Kapitel 7.3), sind der Untergruppe der "Belasteten" zugeordnet. Ihr Gruppenanteil liegt bei 19 Prozent für Depression und knapp 40 Prozent für Angst.

## 7.5 Inhaltliche Charakterisierung der Untergruppen (Zusatz Annahme 3)

Im Folgenden werden die Untergruppen hinsichtlich der soziodemographischen Merkmale, des Erkrankungs- und Behandlungsverlaufs und der klinischen Erkrankungsschwere charakterisiert. Im Anschluss daran werden Einzelaspekte der Lebenszufriedenheit und des Körperkonzepts aufgegriffen.

### 7.5.1 Soziodemographische Unterschiede und Krankheitsverlauf

In Tabelle 7.6 werden die Untergruppen anhand ihrer soziodemographischen Merkmale gegenübergestellt. Die Angaben beruhen mit Ausnahme von Diagnose, Geschlecht und Alter auf den Selbstauskünften der Befragten.

Tabelle 7.6: Gegenüberstellung der soziodemographischen Merkmale in beiden Untergruppen

	"Die Zufriedenen" Angaben in % (N = Anzahl)	"Die Belasteten" Angaben in % (N = Anzahl)	Unterschiede zwischen den Untergruppen <sup>1</sup>		
			1) $\chi^2$ -Wert 2) t-Wert	df	p (zweiseitig) ( $<.05^*$ )
Gesamtanzahl der Teilnehmer:	44,7	55,3	(siehe 7.4.1)		
Diagnose Marfan-Syndrom: Ja / Nein	<b>71,4</b> / 28,6 N = 30 / 12	52,0 / 48,0 N = 24 / <b>26</b>	1) 3,6	1	<b>.057<sup>(*)</sup></b>
Alter in Jahren:	21-72 / $\bar{O}$ 45,2 SD <sup>2</sup> : 12,5	22-72 / $\bar{O}$ 42,9 SD <sup>2</sup> : 13,5	2) 0,8	92	.040
Geschlecht: Männer / Frauen	57,1 / 42,9	40,4 / 59,6	1) 2,6	1	.106
Familienstand: Verheiratet / Ledig / Getrennt lebend, verwitwet	50,0 / 45,2 / 4,8	38,5 / 50,0 / 11,5	1) 2,7	3	.432
Haushalt: <b>Alleine lebend</b> / in Partnerschaft / bei Eltern lebend	16,7 / 78,6 / 4,8 N = 7 / 33 / 2	<b>44,2</b> / 51,9 / 3,8 N = 23 / 27 / 2	1) 8,1	2	<b>.017<sup>*</sup></b>
Eigene Kinder: Ja / Nein	40,5 / 59,5	48,1 / 51,9	1) 0,5	1	.461
Wohnort: Dorf / Kleinstadt / Mittlere Stadt / Großstadt	7,1 / 16,7 / 11,9 / 64,3	15,4 / 17,3 / 15,4 / 51,9	1) 2,1	3	.537
Schulabschluss: Hauptschule / Mittlere Reife / Abitur	16,7 / 26,2 / 57,1	21,2 / 40,4 / 38,5	1) 5,0	2	.175
Berufsausübung: Vollzeit / Teilzeit / Keine	52,4 / 19,0 / 28,6	40,4 / 15,4 / 44,2	1) 2,4	2	.295

<sup>1</sup> Die Statistische Prüfung auf Verteilungsabweichungen erfolgt mit Chi<sup>2</sup>-Tests bei Nominalskalenniveau und t-Tests bei Intervallskalenniveau der Daten.

<sup>2</sup> Standardabweichung

Tabelle 7.6 zeigt, dass sich beide Untergruppen im Alter, der Verteilung der Geschlechter, im Familienstand einschließlich eigener Kinder, im Wohnort und der Schulausbildung sowie der Berufsausübung nicht signifikant unterscheiden. Anhand der Hervorhebungen werden die zwei einzigen signifikanten Unterschiede verdeutlicht. Zum einen fällt auf, dass von den Personen ohne Diagnose eines Marfan-Syndroms knapp 70 Prozent den "Belasteten" zugeordnet werden, während mehr als die Hälfte der Marfan-Patienten den "Zufriedenen" angehören. Dieser Unterschied in der Zuordnung nimmt statistische Signifikanz an. Eine MANOVA mit den zwei Faktoren "Diagnose (Marfan-Syndrom ja / nein)" und "Gruppierung (1/2)" über alle zwölf Variablen des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung zeigt, dass die Haupteffekte beide signifikant bleiben (Diagnose:  $F(12;77) = 2.7, p = .004^*$ ; Gruppierung:  $F(12;77) = 16.5, p < .001^*$ ). Die Interaktion wird nicht signifikant. Folglich ist die Gruppierung nicht ausschließlich durch die Diagnosestellungen erklärbar.

Zudem leben in der Untergruppe der "Belasteten" im Vergleich zur Gruppe der "Zufriedenen" signifikant mehr Personen alleine (siehe Tabelle 7.6). Alleine leben wirkt sich von den Variablen des psychischen Befindens in der Gesamtstichprobe nur auf die Einschätzung der psychischen Gesundheit (SF-36) aus, die bei alleine lebenden Personen signifikant reduziert ausfällt (ANOVA:  $F(2;91) = 3.4, p = .038^*$ ). Eine MANOVA mit den zwei Faktoren "Haushalt (alleine lebend / mit Partner / Eltern)" und "Gruppierung (1 / 2)" über alle zwölf Variablen des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung zeigt jedoch, dass ausschließlich der Haupteffekt der Gruppierung signifikant bleibt ( $F(12;77) = 6.1, p < .001^*$ ). Folglich beruht die Gruppierung nicht primär auf den Unterschieden zwischen alleine und partnerschaftlich Lebenden.

### **Krankheits- und Behandlungsverlauf**

In den Tabellen 7.7 und 7.8 sind einige Merkmale des Krankheits- und Behandlungsverlaufs in beiden Untergruppen gegenübergestellt. Die Angaben beruhen mit Ausnahme der Differentialdiagnose und der Untersuchungsindikation auf den Selbstauskünften der Teilnehmer. Tabelle 7.7 bezieht sich nur auf Personen mit eindeutig diagnostiziertem Marfan-Syndrom oder einer Bindegewebserkrankung, dagegen sind in Tabelle 7.8 alle Teilnehmer aufgenommen.



Tabelle 7.7: Aspekte des Krankheits- und Behandlungsverlaufs beim Marfan-Syndrom oder einer Bindegewebserkrankung

	<b>"Die Zufriedenen"</b> Angaben in % (N = Anzahl)	<b>"Die Belasteten"</b> Angaben in % (N = Anzahl)	<b>Unterschiede zwischen den Untergruppen<sup>1</sup></b>		
			<b>1) <math>\chi^2</math>-Wert</b> <b>2) t-Wert</b>	<b>df</b>	<b>p (zweiseitig)</b> <b>(&lt;.05*)</b>
Alter bei der Erstdiagnose in Jahren:	Ø 30,6 SD <sup>2</sup> : 17,2	Ø 31,4 SD <sup>2</sup> : 16,4	2) -1,9	70	.851
Bisherige Dauer der Erkrankung <sup>3</sup> :	Ø 14,7 SD <sup>2</sup> : 13,0	Ø 11,7 SD <sup>2</sup> : 11,0	2) 1,1	70	.284
Hauptindikation für die Erstuntersuchung auf Marfan-Syndrom <sup>4</sup> :	36,4 % Aorta 27,3 % Skelett 15,2 % Familie	27,0 % Aorta 24,3 % Familie 18,9 % Skelett			
<b>Multimorbidität:</b> Ja / Nein	44,4 / 55,6 (N = 16 / 20)	68,4 / 31,6 (N = 26 / 12)	1) 4,3	1	<b>.037*</b>
Einnahme von Betarezeptorenblockern: Ja / Nein	66,7 / 33,3	52,6 / 47,4	1) 1,5	1	.219
Eigenes Kind mit Marfan-Syndrom: Ja / Nein / Verdacht u.a.	35,7 / 35,7 / 28,6	29,4 / 52,9 / 17,6	1) 1,0	2	.605

<sup>1</sup> Die Statistische Prüfung auf Verteilungsabweichungen erfolgt mit Chi<sup>2</sup>-Tests bei Nominalskalenniveau und t-Tests bei Intervallskalenniveau der Daten.

<sup>2</sup> Standardabweichung

<sup>3</sup> Anzahl der Jahre, die zum Studienzeitpunkt seit der Erstdiagnose vergangen sind

<sup>4</sup> Aorta: Dissektionen, Aneurysmen; Skelett: Auffälligkeiten, Veränderungen; Familie: Verwandte mit Marfan-Syndrom, plötzliche Todesfälle in der Familie

In Tabelle 7.7 wird deutlich, dass sich beide Untergruppen im Erstdiagnosealter, der Erkrankungsdauer und der Einnahme von Betarezeptorenblockern nicht unterscheiden. Eigene Kinder sind in beiden Untergruppen in ähnlichem Ausmaß von der Erkrankung betroffen bzw. gesund. Jedoch zeigt die Hervorhebung, dass in der Gruppe der "Belasteten" ein signifikant höherer Anteil der Teilnehmer neben dem Marfan-Syndrom oder einer Bindegewebserkrankung noch unter mindestens einer weiteren Erkrankung leidet. Multimorbidität wirkt sich bezogen auf die Gesamtstichprobe ausschließlich auf die Variable körperliche Gesundheit (SF-36) aus. Die körperliche Gesundheit wird von mehrfach Erkrankten signifikant negativer eingeschätzt (ANOVA:  $F(1;72) = 6.6, p = .012^*$ ). In der MANOVA mit den zwei Faktoren "Komorbidität (ja / nein)" und "Gruppierung (1 / 2)" über alle zwölf Variablen des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung bleibt jedoch ausschließlich der Haupteffekt der Gruppierung signifikant ( $F(12;59) = 14.7, p < .001^*$ ). Folglich ist die Gruppierung nicht ausschließlich durch Komorbidität erklärbar.

Zudem steht die Einnahme von Betarezeptorenblockern, wie in Tabelle 7.7 erkennbar ist, nicht mit der Gruppenzuordnung im Zusammenhang. Eine MANOVA mit dem Faktor "Einnahme von Betarezeptorenblockern (ja / nein)" über alle zwölf Variablen des psychischen Befindens und der Krankheitsverarbeitung zeigt, dass kein signifikanter Effekt auftritt ( $F(12;61) = 0.3$ ,  $p < .988$ ). Dies galt analog für die Einzelvariablen. Hinzu kommt, dass auch zwischen der Zufriedenheit mit der eigenen Sexualität, erfasst durch die Skala Sexualität des Fragebogens FLZ, und der Einnahme von Betarezeptorenblockern kein Zusammenhang erkennbar war (ANOVA:  $F(1;60) = 0.6$ ,  $p = .460$ ). In die beschriebenen Analysen waren die Teilnehmer mit Marfan-Syndrom oder einer Bindegewebserkrankung einbezogen.

Tabelle 7.8: Vergleich des Krankheits- und Behandlungsverlaufs in beiden Untergruppen

	<b>"Die Zufriedenen"</b> Angaben in % (N = Anzahl)	<b>"Die Belasteten"</b> Angaben in % (N = Anzahl)	<b>Unterschiede zwischen den Untergruppen<sup>1</sup></b>		
			<b><math>\chi^2</math>-Wert</b>	<b>df</b>	<b>p (zweiseitig) (&lt;.05*)</b>
Differentialdiagnose <sup>2</sup> : Marfan-Syndrom / Bindegewebserkrankung / Keine Verdachtsbestätigung	71,4 / 14,3 / 14,3	52,0 / 24,0 / 24,0	3,6	2	.164
Herzoperation(en) in der Vergangenheit: Ja / Nein	52,4 / 47,6	42,3 / 57,7	0,9	1	.331
Andere Operation(en) <sup>3</sup> in der Vergangenheit: Ja / Nein	66,7 / 33,3	71,1 / 26,9	0,5	1	.449
Mitgliedschaft in einer Selbsthilfe-Organisation: Ja / Nein	38,1 / 61,9	25,5 / 74,5	1,7	1	.192
Wegen Gesundheit beruflich eingeschränkt: Ja / Nein	28,6 / 71,4	28,8 / 71,2	< 0,1	1	.997
Subjektive Schmerzstärke in den letzten 4 Wochen: Keine bis leicht / Mäßig bis sehr stark	58,5 / 41,5	54,0 / 46,0	0,2	1	.664
Subjektive Behinderung im Alltag durch Schmerzen in den letzten 4 Wochen: Keine bis ein bisschen / Mäßig bis sehr	78,0 / 22,0	76,9 / 23,1	< 0,1	1	.897
<b>Übermäßige Müdigkeit:</b> Ja / Nein	14,3 / 85,7 (N = 6 / 36)	<b>53,8</b> / 46,2 (N = 28 / 24)	15,8	1	< .001*
<b>Stimmungsschwankungen:</b> Ja / Nein	9,5 / 90,5 (N = 4 / 38)	<b>59,6</b> / 40,4 (N = 31 / 21)	24,9	1	< .001*
<b>Eigene Leistungsfähigkeit:</b> Zufrieden / Nicht zufrieden	45,2 / 54,8 (N = 19 / 23)	19,2 / <b>80,8</b> (N = 10 / 42)	7,4	1	.007*

<sup>1</sup> Die Statistische Prüfung auf Verteilungsabweichungen erfolgt aufgrund des Nominalskalenniveaus der Daten mit Chi<sup>2</sup>-Tests.

<sup>2</sup> Differentialdiagnosen: Marfan-Syndrom (gemäß Genfer Nosologie), Bindegewebserkrankung (mit bzw. ohne Gefäßbeteiligung), Erkrankungsverdacht auf zuvor erläuterte Diagnosen hat sich nicht bestätigt

<sup>3</sup> Ausgenommen Herzoperationen; z.B. bei Trichterbrust, Skoliose Augenlinsen

In Tabelle 7.8 sind alle Untersuchungsteilnehmer berücksichtigt. Es wird in der ersten Zeile der Tabelle deutlich, dass sich die Differentialdiagnosen in beiden Untergruppen nicht signifikant unterschiedlich verteilen. Ebenso sind bezüglich vergangener Operationen, der Mitgliedschaft in einer Selbsthilfeorganisation, gesundheitlich bedingter beruflicher Einschränkungen und der Stärke vorhandener Schmerzen keine signifikanten Unterschiede erkennbar. Von übermäßiger Müdigkeit und Stimmungsschwankungen (siehe Hervorhebungen) berichten bei den "Belasteten" über die Hälfte der Gruppenteilnehmer, während ihr Anteil bei den "Zufriedenen" mit unter 15 Prozent signifikant niedriger liegt. Zudem sind in der Gruppe der "Belasteten" über 80 Prozent mit ihrer Leistungsfähigkeit unzufrieden. Bei den "Zufriedenen" fällt dieser Anteil dagegen mit knapp 55 Prozent signifikant geringer aus.

Die Wahrnehmung starker Schmerzen korreliert bezogen auf alle Untersuchungsteilnehmer ausschließlich mit einer hohen Schmerzbehinderung im Alltag (Kendall's Tau:  $\tau = 0.9$ ,  $p < .001^*$ ) und der negativen Einschätzung der körperlichen Gesundheit (SF-36; Kendall's Tau:  $\tau = -0.4$ ,  $p < .001^*$ ). Weitere Zusammenhänge mit dem psychischen Befinden sind nicht erkennbar.

### Beeinflussung des Alltags

Die Einschätzung der Teilnehmer, ob bei ihnen durch die Erkrankung gravierende Nachteile in fünf verschiedenen Lebensbereichen (Arbeitsplatz, Freundeskreis, Familie, wirtschaftliche Existenz oder sonstige Bereiche) vorliegen, kann differenziert nach den Untergruppen und der Diagnose Abbildung 7.7 entnommen werden.

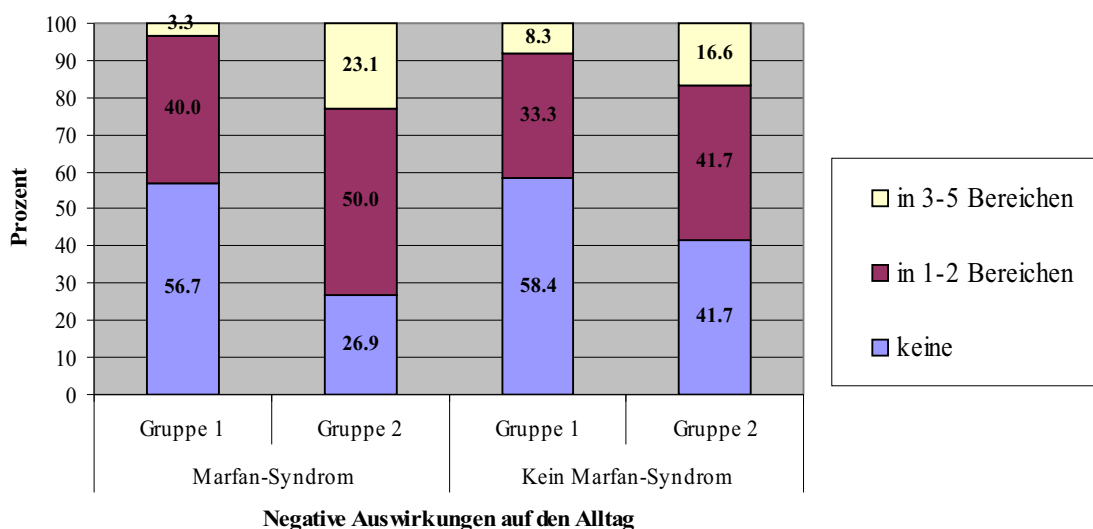


Abbildung 7.7: Negative Auswirkungen der Erkrankung in beiden Untergruppen

Die Abbildung 7.7 zeigt, dass bei der Diagnose eines Marfan-Syndroms etwa 73 Prozent der "Belasteten" von Nachteilen in mindestens einem Bereich im Alltag berichten, dagegen bei den "Zufriedenen" nur etwa 43 Prozent. Auch statistisch bestätigt sich, dass die "Belasteten" von mehr negativen Auswirkungen im Alltag berichten ( $U^5 = 244.5$ ,  $Z = -2.6$ ,  $p = .009$ , zweiseitig). Bei Ausschluss eines Marfan-Syndroms tritt dagegen kein signifikanter Gruppenunterschied auf ( $U = 117.0$ ,  $Z > -0.9$ ,  $p = .321$ , zweiseitig). Bezogen auf die Gesamtstichprobe – gemeinsam für beide Untergruppen – unterscheiden sich die Teilnehmer mit Marfan-Syndrom in der Einschätzung der Alltagsauswirkungen aber nicht signifikant von den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom ( $U = 977.5$ ,  $Z = -0.3$ ,  $p = .789$ , zweiseitig). Analog zeigen sich keine Einschätzungsunterschiede zwischen multimorbiden und nicht mehrfach erkrankten Personen ( $U = 9.5$ ,  $Z = -0.6$ ,  $p = .557$ , zweiseitig).

In der Befragung ist vor allem von einem Arbeitsplatzverlust oder von Arbeitsstundenreduzierung, von Fall zu Fall begleitet von finanziellen Einbußen, berichtet worden. Hinzu kommt der Verlust von Freunden und Bekannten aufgrund körperlicher Einschränkungen (z.B. geringe Anstrengung, Gehprobleme).

### 7.5.2 Die Klinische Erkrankungsschwere des Marfan-Syndroms

Jeder Teilnehmer ist nach dem Ausmaß seiner Organbeteiligung von Herz, Skelett und Augen anhand der Indizes von Gray und Davies (1996b) charakterisiert worden. Zusätzlich wurde die Gesamtbelastung aller Organsysteme ermittelt. Im Folgenden wird jede Untergruppe durch Personen mit unterschiedlicher Erkrankungsschwere charakterisiert.

#### Beteiligung des kardiovaskulären Systems

In Tabelle 7.9 werden alle Teilnehmer nach der Schwere ihrer kardiovaskulären Organmanifestationen den Untergruppen zugeordnet.

Die statistische Prüfung auf Gruppenunterschiede mit dem "U-Test von Mann-Whitney" auf der Grundlage der in Tabelle 7.9 dargestellten Daten ergibt, dass der Rangdurchschnitt der "Zufriedenen" mit 51,9 höher ausfällt als der der "Belasteten" mit 42,2. Die statistische Prüfung zeigt, dass der Gruppe der "Zufriedenen" tendenziell mehr Personen mit höheren Organmanifestationen zugeordnet sind als den "Belasteten" ( $U^6 = 825.5$ ,  $Z = -1.9$ ,  $p = .063^*$ , zweiseitig).

5 Verteilungsfreier "U-Test von Mann-Whitney" für die Variable "Gruppierung (1 / 2)" und die Testvariable "Alltagsauswirkungen (Keine / 1-2 Bereiche / 3-5 Bereiche)"

6 Verteilungsfreier "U-Test von Mann-Whitney" für die Variable "Gruppierung (1 / 2)" und die Testvariablen "Indexwert (0 / 1 / 2 / 3)"

Tabelle 7.9: Gruppenzuordnung der Teilnehmer nach kardiovaskulärer Erkrankungsschwere ("Cardiovascular severity score", Gray et al., 1996b)

Ausmaß der Organmanifestation	"Die Zufriedenen"		"Die Belasteten"		Gesamte Untersuchungsstichprobe	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Keine (0 Punkte) <sup>1</sup>	8	30,8	<b>18</b>	69,2	26	100,0
Mild (1) <sup>2</sup>	3	27,3	8	72,7	11	100,0
Mäßig (2) <sup>3</sup>	7	63,6	4	36,4	11	100,0
Schwer (3) <sup>4</sup>	23	52,3	21	47,7	44	100,0
Gesamtanzahl	41		51		92 (2 fehlend)	

Zuordnungskriterien:

- <sup>1</sup> Keine kardiovaskulären Manifestationen
- <sup>2</sup> Erweiterung der Aorta ohne Operationsbedarf im Alter von über 40 Jahren
- <sup>3</sup> Erweiterung der Aorta im Alter zwischen 20 und 40 Jahren
- <sup>4</sup> Erweiterung der Aorta im Alter unter 20 Jahren;  
oder: Aorten- oder Mitralklappenoperation, Aortendissektionen

In Tabelle 7.9 ist durch die Hervorhebung erkennbar, dass dieses Ergebnis durch eine große Anzahl von Personen ohne kardiovaskuläre Organbeteiligung in der Gruppe der "Belasteten" bedingt ist. Die Häufung kommt überwiegend durch Personen ohne Diagnose eines Marfan-Syndroms zustande. Dies wird in Abbildung 7.8 deutlich, in der die Teilnehmer differenziert nach der Diagnose den Untergruppen zugeordnet sind.

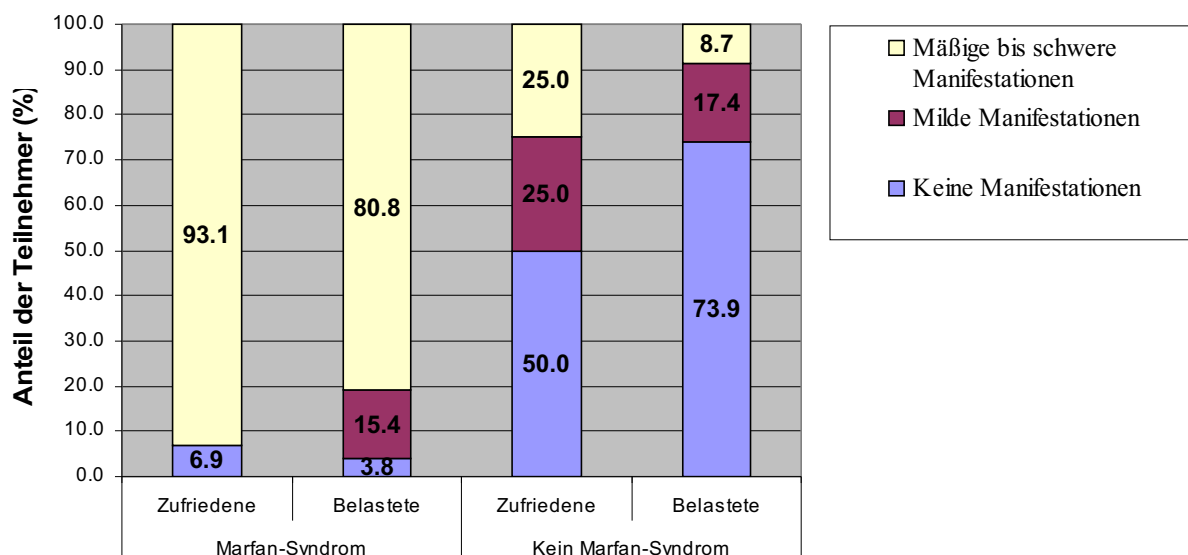


Abbildung 7.8: Ausmaß der kardiovaskulären Manifestationen in beiden Gruppen

Die Unterschiede in der Schwere der Manifestationen zwischen beiden Untergruppen, die in Abbildung 7.8 erkennbar sind, erweisen sich für Teilnehmer ohne diagnostiziertes Marfan-

Syndrom jedoch nicht als statistisch signifikant ( $U = 343.5$ ,  $Z = -0.7$ ,  $p = .488$ , zweiseitig). Dies gilt analog für die Personen mit Marfan-Syndrom ( $U = 103.0$ ,  $Z = -1.4$ ,  $p = .148$ , zweiseitig).

Im Vergleich aller Teilnehmer mit Marfan-Syndrom mit den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom – ohne Berücksichtigung der Untergruppen – wurde deutlich, dass die ärztlich beurteilte Erkrankungsschwere bei Marfan-Diagnose signifikant höher ausfiel ( $U = 225.5$ ,  $Z = -6.5$ ,  $p < .001^*$ , zweiseitig).

Zusammenfassend ist zwischen dem Ausmaß der kardiovaskulären Beteiligung und der Zugehörigkeit zur Gruppe der "Belasteten" oder "Zufriedenen" innerhalb der Diagnosegruppen kein Zusammenhang erkennbar. Bezogen auf alle Untersuchungsteilnehmer fallen bei den "Zufriedenen" Organmanifestationen tendenziell stärker aus als bei den "Belasteten". Dies bedingt primär eine hohe Anzahl von Personen ohne Marfan-Diagnose und ohne kardiovaskuläre Organbeteiligung in der Gruppe der "Belasteten". 59 Prozent aller Untersuchungsteilnehmer weisen nach ärztlichem Urteil eine mäßige bis schwere kardiovaskuläre Beteiligung auf.

### Beteiligung des skelettalen Systems

Die Gruppenzuordnung der Teilnehmer nach Schwere ihrer skelettalen Organmanifestation kann Tabelle 7.10 entnommen werden.

Tabelle 7.10: Gruppenzuordnung der Teilnehmer nach skelettaler Erkrankungsschwere ("Skelettal severity score", Gray et al., 1996b)

Ausmaß der Organmanifestation	"Die Zufriedenen"		"Die Belasteten"		Gesamte Untersuchungsstichprobe	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Keine (0 Punkte) <sup>1</sup>	12	33,3	24	66,7	36	100,0
Mild (1) <sup>2</sup>	23	51,1	22	48,9	45	100,0
Mäßig (2) <sup>3</sup>	6	54,5	5	45,5	11	100,0
Schwer (3) <sup>4</sup>	1	50,0	1	50,0	2	100,0
Gesamtanzahl	42		52		94	

Klinische Manifestationen: Details siehe Kapitel 6.3 (z.B. Kyphose, Skoliose, Pneumothorax)

<sup>1</sup> < 2 skelettale Manifestationen

<sup>2</sup> 2-4 skelettale Manifestationen

<sup>3</sup> 5-6 skelettale Manifestationen

<sup>4</sup> Mindestens 7 skelettale Manifestationen

Im "U-Test von Mann-Whitney" mit den in Tabelle 7.10 dargestellten Daten zeigt sich, dass der Rangdurchschnitt der "Zufriedenen" mit 52,3 höher ausfällt als der Durchschnitt von 43,7 in der

Gruppe der "Belasteten". Wie die statistische Prüfung ergibt, sind der Gruppe der "Zufriedenen" tendenziell mehr Personen mit höheren Organmanifestationen zugeordnet als den "Belasteten" ( $U = 892.5$ ,  $Z = -1,7$ ,  $p = .096^{(*)}$ , zweiseitig). Die Hervorhebung in Tabelle 7.10 zeigt, dass dieses Ergebnis ähnlich wie bei der kardiovaskulären Beteiligung durch die hohe Anzahl von Personen ohne skelettale Organbeteiligung in der Gruppe der "Belasteten" mit bedingt ist. In Abbildung 7.9 werden die Untergruppen differenziert nach Diagnose dargestellt.

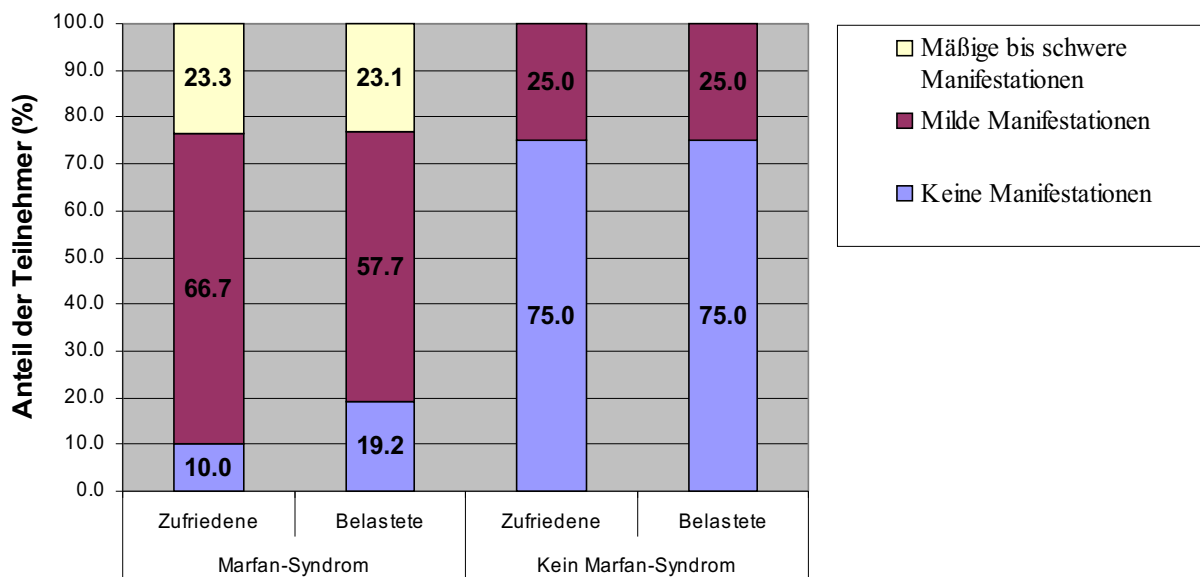


Abbildung 7.9: Ausmaß der skelettalen Manifestationen in beiden Gruppen

Abbildung 7.9 zeigt, dass nur bei diagnostiziertem Marfan-Syndrom der Anteil nicht skelettal Beteiligter in der Gruppe der "Belasteten" höher ausfällt als bei den "Zufriedenen". Jedoch nehmen die Gruppenunterschiede bei diagnostiziertem Marfan-Syndrom kein signifikantes Ausmaß an ( $U = 144.0$ ,  $Z < 0.1$ ,  $p > .999$ , zweiseitig). Dies gilt ebenfalls für die Teilnehmer ohne Marfan-Syndrom ( $U = 362.0$ ,  $Z = -0.5$ ,  $p = .594$ , zweiseitig).

Der Vergleich aller Teilnehmer mit Marfan-Syndrom mit den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom – ohne Berücksichtigung der Untergruppen – macht deutlich, dass die Erkrankungsschwere bei Patienten mit Marfan-Syndrom signifikant höher ist ( $U = 337.5$ ,  $Z = -5.9$ ,  $p < .001^*$ , zweiseitig).

Zusammenfassend ist zwischen dem Ausmaß der skelettalen Beteiligung und der Zugehörigkeit zur Gruppe der "Belasteten" oder der "Zufriedenen" innerhalb der Diagnosegruppen kein Zusammenhang erkennbar. Bezogen auf alle Untersuchungsteilnehmer fallen bei den "Zufrie-

denen" Organmanifestationen tendenziell stärker aus als bei den "Belasteten". Dies bedingt primär eine höhere Anzahl von Personen mit Marfan-Syndrom ohne skelettale Organbeteiligung in der Gruppe der "Belasteten". Insgesamt tritt bei 14 Prozent der Gesamtstichprobe eine mäßige bis schwere skelettale Organsystembeteiligung auf.

### Beteiligung der Augen

In Tabelle 7.11 werden die Teilnehmer nach der Schwere ihrer Augenbeteiligung den beiden Untergruppen zugeordnet.

Tabelle 7.11: Gruppenzuordnung der Teilnehmer nach Augenbeteiligung ("Ocular severity score", Gray et al., 1996b)

Ausmaß der Organmanifestation	"Die Zufriedenen"		"Die Belasteten"		Gesamte Untersuchungsstichprobe	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Keine (0 Punkte) <sup>1</sup>	23	39,0	36	61,0	59	100,0
Mild (1) <sup>2</sup>	1	25,0	3	75,0	4	100,0
Mäßig (2) <sup>3</sup>	-	-	-	-	-	100,0
Schwer (3) <sup>4</sup>	14	53,8	12	46,2	26	100,0
Gesamtanzahl	38		51		89 (5 fehlend)	

Zuordnungskriterien:

- <sup>1</sup> Keine Augenmanifestationen
- <sup>2</sup> Schwere Kurzsichtigkeit (> 6 Dioptrin)
- <sup>3</sup> Schwere Kurzsichtigkeit und Netzhautablösung
- <sup>4</sup> Subluxation oder Dislokation der Augenlinse(n)

Die statistische Prüfung auf Gruppenunterschiede mit dem "U-Test von Mann-Whitney" ergibt für die Augenbeteiligung, dass sich das Ausmaß der Manifestationen in beiden Gruppen nicht signifikant unterscheidet ( $U = 856.5$ ,  $Z = -1.1$ ,  $p = .259$ , zweiseitig). Auch an dieser Stelle fällt in der Gruppe der "Belasteten" die Anzahl von Personen ohne Augenbeteiligung höher aus (siehe Tabelle 7.11), bedingt durch Personen mit Marfan-Diagnose. In Abbildung 7.10 werden die Untergruppen differenziert nach Diagnose dargestellt.



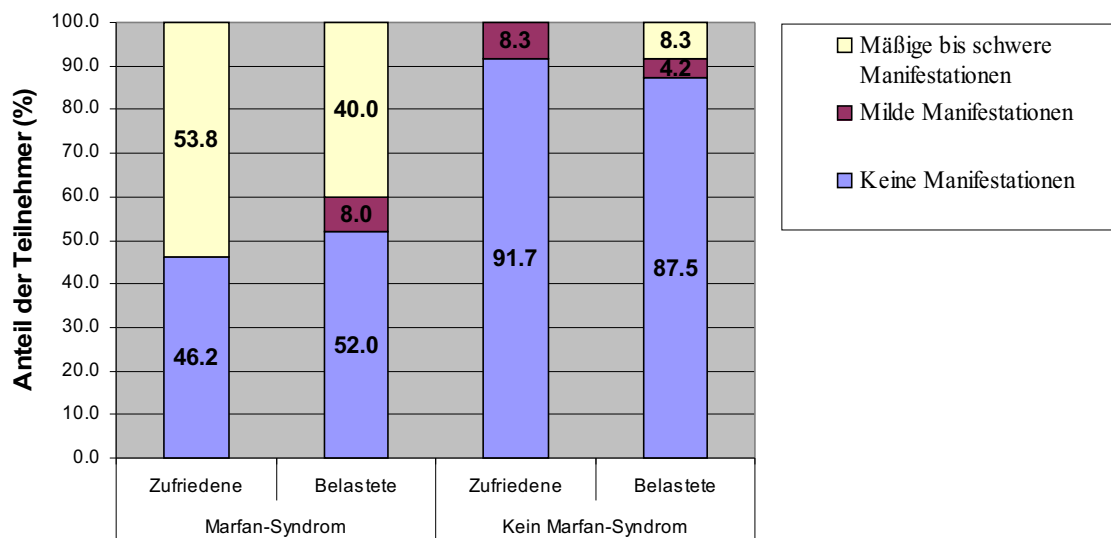


Abbildung 7.10: Ausmaß der Augenbeteiligung in beiden Gruppen

Die Unterschiede zwischen den Untergruppen erweisen sich bei Personen mit diagnostiziertem Marfan-Syndrom insgesamt als nicht signifikant ( $U = 137.0$ ,  $Z = -.4$ ,  $p = .481$ , zweiseitig). Dies gilt analog für die Teilnehmer ohne Marfan-Syndrom ( $U = 292.0$ ,  $Z = -0.7$ ,  $p = .667$ , zweiseitig).

Im Vergleich aller Teilnehmer mit Marfan-Syndrom mit den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom – ohne Berücksichtigung der Untergruppen – zeigt sich, dass die ärztlich beurteilte Erkrankungsschwere bei einer Marfan-Diagnose signifikant höher ausfällt ( $U=530,0$ ;  $Z=-4,019$ ;  $p < .001^*$ , zweiseitig).

Zusammenfassend war zwischen dem Ausmaß der Augenbeteiligung und der Zugehörigkeit zur Gruppe der "Belasteten" oder "Zufriedenen" kein Zusammenhang erkennbar. Bei 28 Prozent aller Untersuchungsteilnehmer liegt nach ärztlichem Urteil eine mäßige bis schwere Augenbeteiligung vor.

### Klinische Gesamtbelastung

Für jeden Teilnehmer sind die Punktwerte der einzelnen Schweregrad-Indizes, die in den Tabellen 7.9 bis 7.11 aufgeführt sind, zu einem Gesamtbelastungswert aufaddiert worden. Die Ergebnisse sind in der Tabelle 7.12 dargestellt.

Tabelle 7.12: Gruppenzuordnung der Teilnehmer nach der Gesamtbelastung an Organmanifestationen

Ausmaß der Gesamtbelastung	"Die Zufriedenen"		"Die Belasteten"		Gesamte Untersuchungsstichprobe	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Keine (0 Punkte)	6	31,6	13	68,4	19	100,0
Mild (1-3)	10	35,7	18	64,3	28	100,0
Mäßig (4-6)	15	51,7	14	48,3	29	100,0
Schwer (7-9)	11	61,1	7	38,9	18	100,0
Gesamtanzahl	42		52		94	

Die Prüfung der Daten aus Tabelle 7.12 mit dem "U-Test von Mann-Whitney" auf Gruppenunterschiede ergibt, dass der Rangdurchschnitt der "Zufriedenen" mit 53,9 höher ausfällt als der der "Belasteten" mit 42,3. Die statistische Prüfung zeigt, dass der Gruppe der "Zufriedenen" signifikant mehr Personen mit höheren Organmanifestationen zugeordnet sind als den "Belasteten" ( $U = 821.5, Z = -2.1, p = .033^*$ , zweiseitig). Abbildung 7.11 veranschaulicht den Zusammenhang zwischen der Gruppenzugehörigkeit und der klinischen Gesamtbelastung. In der Gruppe der "Belasteten" fällt insgesamt die hohe Anzahl von Personen ohne bzw. mit milder klinischer Gesamtbelastung auf (siehe Hervorhebung).

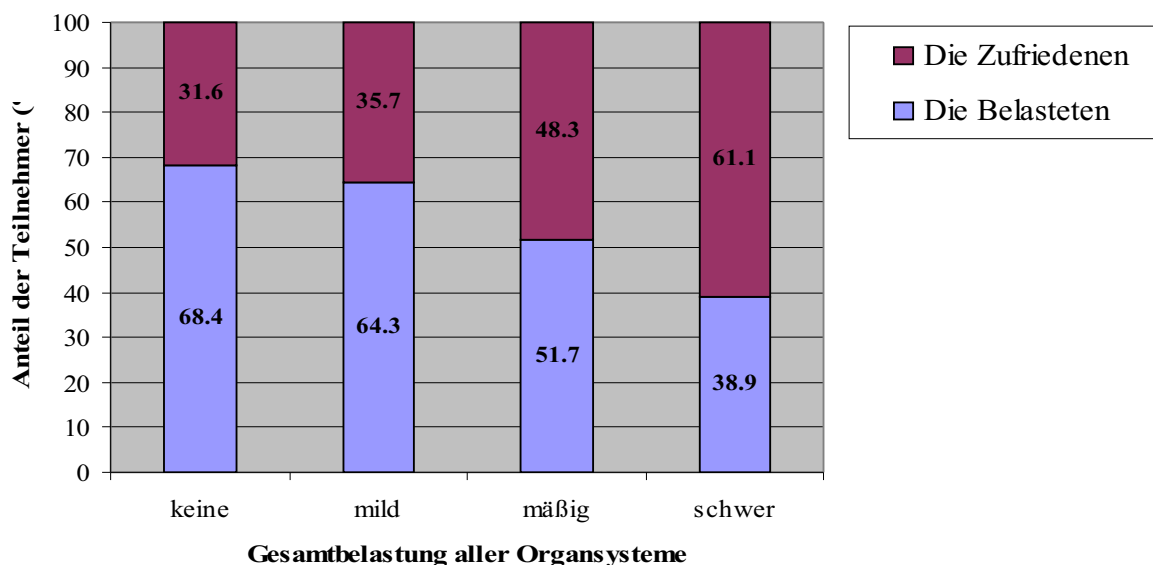


Abbildung 7.11: Ausmaß der Gesamtbelastung aller Organsysteme für beide Gruppen

Darüber hinaus ist die klinische Gesamtbelastung aller Teilnehmer mit Marfan-Syndrom – ohne Berücksichtigung der Untergruppen - signifikant größer als bei den Teilnehmern ohne Marfan-

Syndrom ( $U = 163.0$ ,  $Z = -7.0$ ,  $p < .001^*$ , zweiseitig). Es ist jedoch kein Zusammenhang zwischen der Gesamtbelastung und dem Erleben von Stimmungsschwankungen ( $U = 923.0$ ,  $Z = -0.9$ ,  $p = .374$ , zweiseitig), übermäßiger Müdigkeit ( $U = 901.0$ ,  $Z = -0.9$ ,  $p = .331$ , zweiseitig) und der Zufriedenheit mit der eigenen Leistungsfähigkeit ( $U = 883.5$ ,  $Z = -0.5$ ,  $p = .616$ , zweiseitig) erkennbar.

Insgesamt machen die Ergebnisse zur klinischen Erkrankungsschwere deutlich, dass die Teilnehmer mit diagnostiziertem Marfan-Syndrom nach den Indizes von Gray und Davies (1996b) ärztlich beurteilt schwerer erkrankt sind als die Teilnehmer ohne Marfan-Syndrom. Bei der Gesamtbelastung aller Organsysteme ist in der Gruppe der "Zufriedenen" die Erkrankungsschwere signifikant höher ausgeprägt. Dieser Zusammenhang zeigt sich tendenziell vor allem bei den kardiovaskulären und skelettalen Manifestationen. Bei der kardiovaskulären Beteiligung ist diese Tendenz primär bedingt durch eine hohe Anzahl von Personen ohne Diagnose eines Marfan-Syndroms, die keine kardiovaskuläre Beteiligung aufweisen und der Gruppe der "Belasteten" zugeordnet sind. Dies gilt analog für die skelettale Beteiligung, bei der Personen mit Diagnose eines Marfan-Syndroms diese Häufung ausmachen.

Dagegen sind innerhalb der einzelnen Diagnosegruppen (mit / ohne Marfan-Syndrom) und auch bei der Augenbeteiligung keine Unterschiede zwischen den beiden Untergruppen erkennbar.

### **7.5.3 Einzelaspekte der Lebenszufriedenheit und des Körperkonzepts**

Im Folgenden werden Einzelaspekte der Lebenszufriedenheit und des Körperkonzepts in den einzelnen Untergruppen aufgegriffen, um einen Eindruck von spezifischen Problembereichen zu vermitteln.

#### **Lebenszufriedenheit in 10 Bereichen (FLZ, Fahrenberg et al., 2000)**

In Abbildung 7.12 ist die Zufriedenheit der Untersuchungsteilnehmer in zehn verschiedenen Lebensbereichen dargestellt. Die Abbildung zeigt die Mittelwerte und Standardfehler der beiden Untergruppen in den Einzelskalen des FLZ im Vergleich zu Normwerten der Allgemeinbevölkerung. Jede Einzelskala repräsentiert einen Lebensbereich. Je höher ein Stanin-Wert ausfällt, umso höher ist auch die Zufriedenheit eingeschätzt worden. Die Ergebnisse der statistischen Tests auf signifikante Abweichungen vom Normmittelwert ( $MW = 5$ ) enthält Tabelle 7.13.

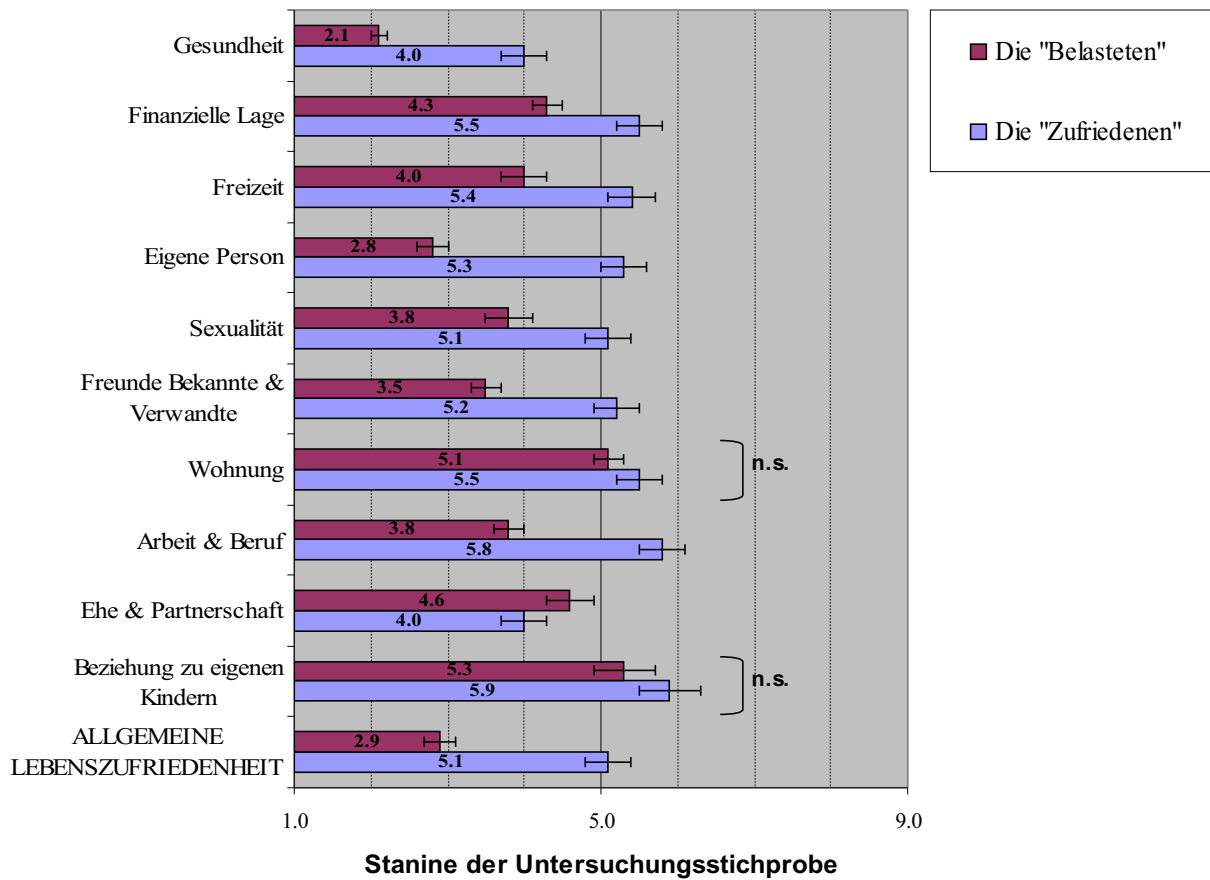


Abbildung 7.12: Mittelwerte und Standardfehler in den Einzelskalen des FLZ für beide Untergruppen im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung (Stanine:  $MW_{Norm} = 5$ ,  $SD_{Norm} = 2$ )

Für die einzelnen Lebensbereiche zeichnet sich in Abbildung 7.12 ab, dass in der Untergruppe der "Zufriedenen" im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung signifikante Einbußen bezüglich der Gesundheit sowie in Ehe und Partnerschaft erkennbar werden. Zudem herrscht eine im Vergleich zur Norm signifikant höhere Zufriedenheit mit der Berufs- und Arbeitssituation. Dagegen zeigt sich für die Gruppe der "Belasteten", dass mit Ausnahme der Wohnsituation und der Beziehung zu den eigenen Kindern in allen Bereichen die Lebenszufriedenheit signifikant geringer ausfällt als in der Allgemeinbevölkerung. Die Wohnsituation und die Beziehung zu den eigenen Kindern sind zugleich die einzigen Bereiche, in denen sich beide Untergruppen in ihrer Einschätzung nicht signifikant voneinander unterscheiden ( $t_{Wohnen} = 1.0$ ,  $df = 92$ ,  $p = .321$ ;  $t_{Kinder} = 1.0$ ,  $df = 92$ ,  $p = .339$ , zweiseitig).

Tabelle 7.13: Ergebnisse der t-Tests der Einzelskalenmittelwerte des FLZ auf Abweichungen von der Allgemeinbevölkerung (Normmittelwert)

Untergruppen Einzelskalen	"Die Zufriedenen"			"Die Belasteten"		
	t	df	p (zweiseitig) (* < .05)	t	df	p (zweiseitig) (* < .05)
Gesundheit	-4,1	41	< .001*	-19,3	50	< .001*
Finanzielle Lage	1,5	41	.131	-3,0	49	.004*
Freizeit	1,2	39	.227	-3,9	48	< .001*
Eigene Person	1,3	41	.216	-11,2	51	< .001*
Sexualität	0,2	35	.865	-4,2	39	< .001*
Freunde, Bekannte und Verwandte	0,6	40	.520	-7,1	51	< .001*
Wohnung	1,8	41	.074	0,6	51	.584
Arbeit und Beruf	2,8	38	.008*	-5,3	47	< .001*
Ehe und Partnerschaft	3,3	33	.002*	-1,2	36	.250
Beziehung zu eigenen Kindern	2,1	16	.056	0,9	20	.383
Allgemeine Lebenszufriedenheit <sup>1</sup>	0,4	41	.717	-11,1	51	< .001*

<sup>1</sup> Gesamtwert, gebildet aus der Summe aller Skalenwerte dividiert durch die Gesamtanzahl der Skalen. Die Skalen "Arbeit und Beruf", "Ehe und Partnerschaft" und "Beziehung zu den eigenen Kindern" gehen nicht in die Berechnung ein, da oft Angaben fehlen.

Insgesamt fällt – wie bereits in Kapitel 7.4.3 erläutert<sup>7</sup> – ausschließlich in der Untergruppe der "Belasteten" im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung die allgemeine Lebenszufriedenheit (Gesamtwert) signifikant niedriger aus. Auffallend unzufrieden zeigt sich diese Gruppe mit ihrer eigenen Person und der Gesundheit. Beide Lebensbereiche und die Gesamteinschätzung wichen mehr als eine Standardabweichung vom Normmittelwert ab.

### Neun Aspekte des eigenen Körperkonzepts (FKKS, Deusinger, 1998)

In Abbildung 7.13 ist die Einschätzung der Untersuchungsstichprobe bezüglich neun verschiedener Aspekte ihres Körperkonzepts veranschaulicht. Dazu sind die Mittelwerte und Standardfehler der beiden Untergruppen in den neun Einzelskalen des FKKS im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung dargestellt. Jede Einzelskala steht für einen Aspekt des Körperkonzepts. Je höher ein Ergebniswert (Prozentrang) ausfällt, umso positiver ist der Aspekt im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung eingeschätzt worden. Die Ergebnisse der statistischen Überprüfung auf

<sup>7</sup> Die Stanine des FLZ in Kapitel 7.4.3 sind in t-Werte umgerechnet.

signifikante Abweichungen vom Normmittelwert (MW = 50) sind in Tabelle 7.14 zusammengestellt.

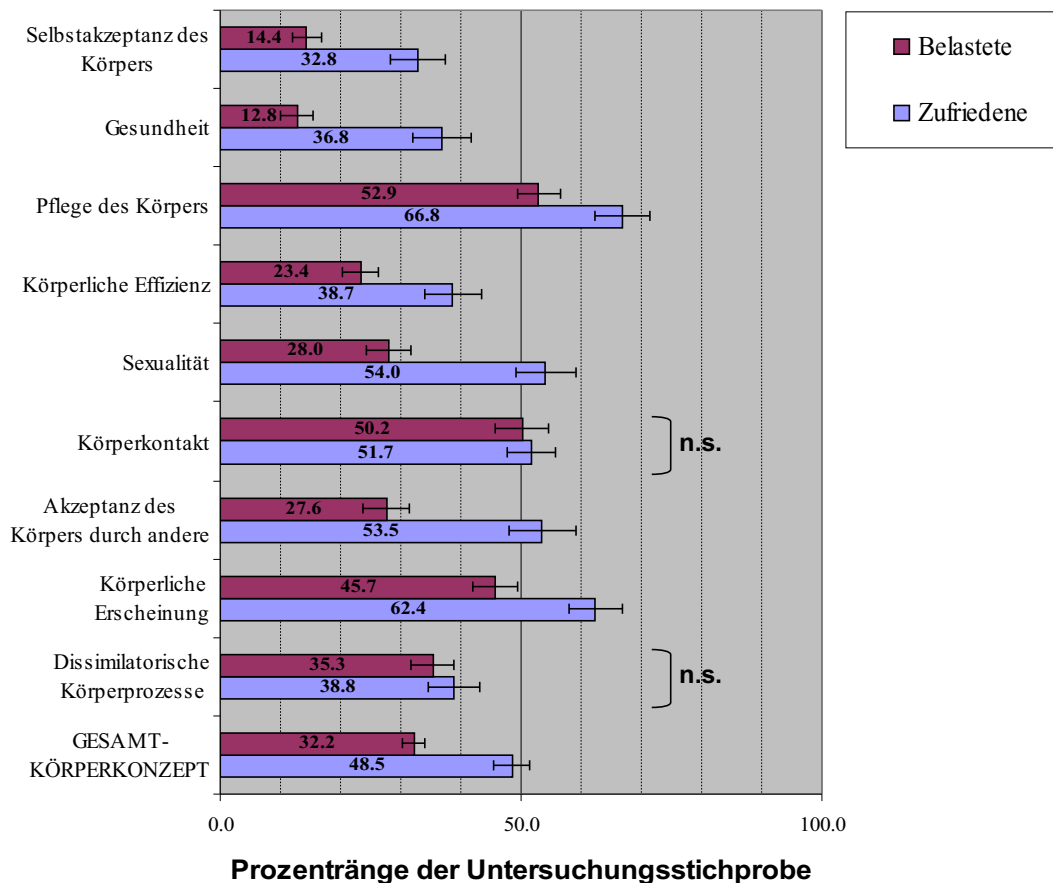


Abbildung 7.13: Mittelwerte und Standardfehler in den Einzelskalen des FKKS für beide Untergruppen im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung (Prozentränge:  $MW_{Norm} = 50$ )

Für die Einzelaspekte zeichnet sich, wie in Abbildung 7.13 erkennbar ist, für die Untergruppe der "Zufriedenen" eine im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung signifikant geringere Selbstakzeptanz des Körpers (32,8 %) und dissimilatorischer Körperprozesse (35,3 %) ab. Zudem werden die Gesundheit (36,8 %) und die körperliche Effizienz (38,7 %) signifikant niedriger eingeschätzt. Im Gegensatz dazu fällt die Bewertung von Körperkontakt, Sexualität und Akzeptanz durch andere ähnlich der Normwerte aus. Die körperliche Erscheinung und Pflege des Körpers werden in dieser Untergruppe sogar positiver als von über 62 Prozent der Allgemeinbevölkerung wahrgenommen.

In der Untergruppe der "Belasteten" werden dagegen mit wenigen Ausnahmen die Aspekte des Körperkonzepts signifikant negativer als in der Allgemeinbevölkerung eingeschätzt. Die Ausnahmen bilden die körperliche Erscheinung, der Körperkontakt und die Pflege des Körpers, deren Einschätzung dem Normdurchschnitt entspricht. Die einzigen Lebensbereiche, in denen sich beide Untergruppen in ihrer Einschätzung nicht signifikant voneinander unterscheiden, sind der Körperkontakt und dissimilatorische Körperprozesse ( $t_{\text{Kontakt}} = 0,2$ ,  $df = 92$ ,  $p = .811$ ;  $t_{\text{Diss.}} = 0,6$ ,  $df = 92$ ,  $p = .522$ , zweiseitig).

Tabelle 7.14: Ergebnisse der t-Tests der Einzelskalenmittelwerte des FKKS auf Abweichungen von der Allgemeinbevölkerung (Normmittelwert)

Untergruppen	"Die Zufriedenen"			"Die Belasteten"		
	<i>t</i>	<i>df</i>	<i>p</i> (zweiseitig) (* < .05)	<i>t</i>	<i>df</i>	<i>p</i> (zweiseitig) (* < .05)
Selbstakzeptanz des Körpers	-3,7	41	.001*	-15,0	51	< .001*
Gesundheit	-2,7	41	.010*	-13,7	51	< .001*
Pflege des Körpers	3,6	41	.001*	0,8	51	.425
Körperliche Effizienz	-2,4	40	.022*	-9,0	51	< .001*
Körperkontakt	0,4	41	.681	0,1	51	.959
Sexualität	0,8	41	.420	-5,7	51	< .001*
Akzeptanz des Körpers durch andere	0,6	41	.530	-5,7	51	< .001*
Körperliche Erscheinung	2,7	41	.009*	-1,2	51	.243
Dissimilatorische Körperprozesse	-2,6	41	.012*	-4,1	51	< .001*
Allgemeines Körperkonzept <sup>1</sup>	-0,5	41	.620	-9,4	51	< .001*

<sup>1</sup> Gesamtwert, gebildet aus der Summe aller Einzelskalenwerte dividiert durch die Gesamtanzahl der Skalen.

Insgesamt weist – wie bereits in Kapitel 7.4.3 erläutert – ausschließlich die Untergruppe der "Belasteten" im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung ein signifikant negativeres Gesamtkörperkonzept auf (32,2 %). Auffallend negativ schätzt diese Gruppe die Selbstakzeptanz des Körpers, ihre Gesundheit, die körperliche Effizienz sowie die Sexualität und Akzeptanz des Körpers durch andere ein (< 30 %). Auffallend positiv fällt dagegen vor allen bei den "Zufriedenen" die Einschätzung der körperlichen Erscheinung und die Pflege des Körpers aus (> 62 %).

## 7.6 Strategien bei der Krankheitsverarbeitung

Mit dem Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV, Muthny, 1989) wurde im Rahmen der Untersuchung erfasst, welche Verarbeitungsstrategien von den Untersuchungsteilnehmern in welcher Intensität eingesetzt werden. Im Folgenden werden die Auftretenshäufigkeiten einzelner Strategien erläutert und die Intensitäten ihres Einsatzes in den beiden Untergruppen gegenübergestellt.

### Die häufigsten Strategien bei der Krankheitsverarbeitung

In Tabelle 7.15 werden die Strategien aufgeführt, die in jeder Untergruppen von mindestens der Hälfte der Gruppenteilnehmer intensiv eingesetzt werden. Innerhalb der Gruppen sind dazu für jedes Item die Personen, die von einem intensiven Einsatz der jeweiligen Verarbeitung berichten (Antwortkategorien "ziemlich" oder "stark"), aufaddiert worden.

Tabelle 7.15: Intensiv eingesetzte Verarbeitungsstrategien (Items) des FKV

<i>Verarbeitungsstrategien</i>	<i>Gruppenanteil mit intensivem Einsatz (in %)</i>
<b>Belastete:</b>	
Galgenhumor entwickeln <sup>1</sup>	63,5
Die Krankheit als Schicksal annehmen	57,7
Gefühle unterdrücken, Selbstbeherrschung <sup>1</sup>	55,8
Sich abzulenken versuchen	55,8
Ins Grübeln kommen	51,9
<b>Zufriedene:</b>	
Die Krankheit als Schicksal annehmen	78,6
Vertrauen in Ärzte setzen <sup>1</sup>	64,3
Erfolge und Selbstbestätigung suchen	54,8
Genau den ärztlichen Rat befolgen <sup>1</sup>	52,4
Anderen Gutes tun wollen	52,4

<sup>1</sup> Items, die nicht in die Clusteranalyse einbezogen waren

In Tabelle 7.15 ist erkennbar, dass in beiden Untergruppen "die Krankheit als Schicksal anzunehmen" einen sehr hohen Stellwert einnimmt. Für die Untergruppe der "Zufriedenen" ist zudem die Arzt-Patienten-Beziehung, das heißt "Vertrauen in Ärzte" zu setzen oder genau den "ärztlichen Rat" zu befolgen, sowie die Suche nach eigener "Selbstbestätigung" und "anderen Gutes zu tun" außerordentlich wichtig. In der Gruppe der "Belasteten" dominieren dagegen



Strategien wie "Galgenhumor", "Selbstbeherrschung", "Grübeln" oder auch "Ablenkung". Da die Auswertung ausschließlich für Untersuchungsteilnehmer mit eindeutiger Diagnose eines Marfan-Syndroms zu ähnlichen Ergebnissen führte, wird auf eine separate Darstellung verzichtet.

Mehrere der zuvor genannten Verarbeitungsstrategien werden vermehrt von Personen mit höherem Lebensalter eingesetzt. Es handelt sich dabei um das Annehmen der Erkrankung als Schicksal ( $t^8 = 3.4$ ,  $df = 92$ ,  $p = .001^*$ , zweiseitig), das Vertrauen in Ärzte ( $t = -3.2$ ,  $df = 92$ ,  $p = .002^*$ , zweiseitig), das Befolgen des ärztlichen Rates ( $t = -3.8$ ,  $df = 92$ ,  $p < .001^*$ , zweiseitig) und die Entwicklung von Galgenhumor ( $t = -2.0$ ,  $df = 92$ ,  $p = .048^*$ , zweiseitig).

### Unterschiede zwischen den Untergruppen

In Tabelle 7.16 sind die Strategien zusammengefasst, die von beiden Untergruppen in signifikant unterschiedlicher Intensität eingesetzt werden.

Tabelle 7.16: Verarbeitungsstrategien (Items) des FKV, die in den Untergruppen mit unterschiedlicher Intensität eingesetzt werden

Untergruppe mit intensiverem Strategieeinsatz	Verarbeitungsstrategie	Unterschiede zwischen den Untergruppen <sup>1</sup>		
		U-Wert	Z-Wert	p (zweiseitig) (* < .05)
<b>Depressive Verarbeitung</b>				
Belastete	Ungeduldig und gereizt auf andere reagieren	572,0	-4,1	< .001*
Belastete	Sich selbst bemitleiden	599,5	-4,0	< .001*
Belastete	Ins Grübeln kommen	505,0	-4,6	< .001*
Belastete	Mit dem Schicksal hadern	559,0	-4,3	< .001*
Belastete	Sich von anderen Menschen zurückziehen	482,0	-4,8	< .001*
<b>Bagatellisierung und Wunschenken</b>				
Belastete	Wunschenken und Tagträumen nachhängen	545,5	-4,3	< .001*
Belastete	Herunterspielen von Bedeutung und Tragweite	851,0	-1,9	.058 <sup>(*)</sup>
Belastete	Nicht-wahrhaben-Wollen des Geschehenen	772,5	-2,6	.008*

8 Es wurden t-Tests mit der Gruppierungsvariable "Verarbeitungsstrategie (intensiv / nicht intensiv)" und dem Alter als Testvariable durchgeführt.

<i>Untergruppe mit intensiverem Strategieeinsatz</i>	<i>Verarbeitungsstrategie</i>	<i>Unterschiede zwischen den Untergruppen<sup>1</sup></i>		
		<i>U-Wert</i>	<i>Z-Wert</i>	<i>p (zweiseitig) (* &lt; .05)</i>
<b>Weitere Strategien</b>				
Belastete	Sich abzulenken versuchen	655,0	-3,4	.001*
Belastete	Sich selbst die Schuld geben <sup>2</sup>	892,0	-2,1	.040*
Belastete	Andere verantwortlich machen <sup>2</sup>	735,0	-3,3	.001*
Belastete	Gefühle unterdrücken, Selbstbeherrschung <sup>2</sup>	790,0	-2,4	.017*
Belastete	Stimmungsverbesserung durch Alkohol oder Beruhigungsmittel suchen <sup>2</sup>	908,0	-1,8	.075(*)
Belastete	Galgenhumor entwickeln <sup>2</sup>	819,0	-2,1	.033*
Belastete	Sich auf frühere Erfahrungen mit ähnlichen Schicksalsschlägen besinnen <sup>2</sup>	736,0	-2,8	.005*
Zufriedene	Genau den ärztlichen Rat befolgen <sup>2</sup>	813,0	-2,2	.029*
Zufriedene	Vertrauen in die Ärzte setzen <sup>2</sup>	844,5	-1,9	.051(*)

<sup>1</sup> "U-Tests von Mann-Whitney" mit der Variablen "Gruppierung (1/2)" und den Testvariablen "Intensität der Verarbeitungsstrategie (gar nicht / wenig / mittelmäßig / ziemlich / sehr stark).

<sup>2</sup> Items, die nicht in die Clusteranalyse einbezogen waren

In Tabelle 7.16 wird deutlich, dass die Untergruppe der "Belasteten" vor allem Strategien depressiver und bagatellisierender Verarbeitung signifikant intensiver einsetzt. Dies ist entsprechend der Ergebnisse der Clusteranalyse, in der beide Verarbeitungsstile signifikant zur Untergruppenbildung beigetragen haben, zu erwarten. Die signifikanten Unterschiede beziehen sich auf alle erhobenen Strategien innerhalb dieser Stile.

Hinzu kommen mehrere Strategien, die nicht in die clusteranalytische Auswertung eingegangen sind (siehe Anmerkung 2 in Tabelle 7.16). Dazu gehören Selbstbeherrschung, das Zuweisen von Schuld, Galgenhumor, die Erinnerung an frühere Schicksalsschläge und eine Stimmungsverbesserung durch Alkohol oder Beruhigungsmittel. Alle diese Strategien werden signifikant intensiver von der Gruppe der "Belasteten" eingesetzt. Dagegen stützt sich die Untergruppe der Zufriedenen deutlich stärker auf die Beziehung zum Arzt und dessen Ratschläge.

Insgesamt wird deutlich, dass für alle Untersuchungsteilnehmer die Annahme der Erkrankung als Schicksal einen sehr hohen Stellenwert bei der Krankheitsverarbeitung einnimmt. In der Untergruppe der "Zufriedenen" wird die Arzt-Patienten-Beziehung, die Suche nach Selbstbe-

stätigung und der Wunsch danach Gutes zu tun, als außerordentlich wichtig erachtet. Bei der Untergruppe der "Belasteten" dominieren dagegen vergleichsweise intensiv ausgeprägte depressive und bagatellisierende Verarbeitungsstrategien, die von Schuldzuweisung, Selbstbeherrschung und einer Stimmungsverbesserung durch Alkohol oder Beruhigungsmittel begleitet sind.

## 8 Diskussion

### 8.1 Ergebnisinterpretation

Bei den Untersuchungsteilnehmern liegt für knapp 80 Prozent eine ärztlich verifizierte Diagnose des Marfan-Syndroms oder einer Bindegewebserkrankung<sup>9</sup> vor (siehe Kapitel 7.1). Anders als in den bisherigen Studien sind in die Untersuchung auch Personen einbezogen, die nicht Mitglieder in einer Selbsthilfeorganisation sind. Nur 40 Prozent der Teilnehmer mit eindeutiger Marfan-Diagnose gehören der Selbsthilfeorganisation Marfan Hilfe (Deutschland) e.V. an. Die Altersspanne der Untersuchungsteilnehmer liegt zwischen 20 und 73 Jahren, des weiteren ist die Geschlechterverteilung ausgewogen. Daher kann davon ausgegangen werden, dass die Untersuchungsstichprobe die Gesamtheit der Marfan-Betroffenen gut repräsentiert.

Die Untersuchungen zur klinischen Erkrankungsschwere zeigten, dass bei der Mehrheit der Untersuchungsteilnehmer für das Marfan-Syndrom typische Organsystemmanifestationen in schwerer Ausprägung vorliegen (siehe Kapitel 7.5.2). Entsprechend der ärztlichen Beurteilung leiden knapp 60 Prozent aller Teilnehmer unter mäßigen bis schweren kardiovaskulären Manifestationen. Bei 15 Prozent ist eine mäßige bis schwere skelettale Beteiligung, sowie bei knapp 30 Prozent eine ähnlich hohe Augenbeteiligung erkennbar. Erwartungsgemäß fallen bei den Personen mit eindeutiger Diagnose eines Marfan-Syndroms die Organmanifestationen deutlich schwerer aus als bei denjenigen, bei denen sich der Verdacht im Rahmen der Erstuntersuchung nicht bestätigte. Mehr als 40 Prozent aller Teilnehmer haben bereits eine Herzoperation überstanden, mehr als Zweidrittel sind anderweitig operiert worden (siehe Kapitel 7.5.1). Mehr als 55 Prozent berichten zudem unabhängig vom Vorliegen weiterer Erkrankungen oder der Differentialdiagnose von negativen Krankheitsauswirkungen auf den Alltag, die ihren Arbeitsplatz (z.B. Arbeitszeit, finanzielle Einbußen) oder soziale Kontakte betreffen. Beispielsweise gehen Freundschaften und Bekanntschaften auseinander, da gemeinsame Aktivitäten wie Wandern oder anstrengende Spaziergänge für die Betroffenen nicht möglich sind.

Insgesamt machen diese Ergebnisse deutlich, dass bei der Mehrheit aller Untersuchungsteilnehmer objektive somatische Belastungen mit negativ erlebten Auswirkungen auf den Alltag

---

<sup>9</sup> Bindegewebserkrankung mit/ohne Gefäßbeteiligung; die Symptomatik erfüllte im Allgemeinen nicht hinreichend die Diagnosekriterien der Genter Nosologie (De Paepe et al., 1996) für das Marfan-Syndrom.

vorliegen. Dies steht auch im Einklang mit den Ergebnissen der Marfan-Studie von De Bie et. al. (2004), in der knapp 60 Prozent den Einfluss der Erkrankung auf den Alltag als erheblich einschätzen.

### **8.1.1 Das psychische Befinden in der Gesamtstichprobe (Annahme 1)**

Die Gesamtheit der Untersuchungsteilnehmer weist im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung (Normmittelwerte) Einbußen in ihrem psychischen Befinden auf (siehe Kapitel 7.2). Der Durchschnitt der Teilnehmer leidet unter deutlich erhöhter psychischer Belastung (SCL-90-R), die begleitet ist von ausgeprägten Ängsten und Depressionen (HADS-D). Hinzu kommt, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität (SF-36) und die allgemeine Lebenszufriedenheit (FLZ) deutlich niedriger eingeschätzt sowie das eigene Körperkonzept (FKKS) negativer bewertet werden. Damit hat sich die erste Untersuchungsannahme bestätigt. Die Ergebnisse stehen im Einklang mit den Erkenntnissen aus der Literatur zu psychischen Belastungen, Angst und Depression bei somatischen Erkrankungen (vgl. Arolt, 2004; Härter et al., 2006; Herrmann-Lingen, 2001) und der Lebensqualitätsforschung (vgl. Baumeister et al., 2004a; Bullinger, 2006). Von einer geringen Zufriedenheit von Marfan-Patienten mit ihrem Körperkonzept berichtet ebenfalls eine Studie von De Bie et. al. (2004).

Darüber hinausgehend wird im Vergleich der Diagnosegruppen (mit / ohne Marfan-Syndrom) deutlich, dass sich das psychische Befinden der Marfan-Patienten trotz ihrer schwereren Organmanifestationen stärker an das der Allgemeinbevölkerung (Normmittelwerte) annähert als das der Teilnehmer ohne Marfan-Syndrom. Zwar weisen Marfan-Patienten deutlich höhere psychische Belastungen (SCL-90-R), Ängste und Depressionen (HADS-D) auf als die Allgemeinbevölkerung, die Höhe ist aber noch deutlich geringer als bei den Teilnehmern ohne Marfan-Syndrom. Ihre Einschätzung der psychischen Gesundheit (SF-36) fällt sogar ähnlich der Allgemeinbevölkerung aus.

Dieser Unterschied lässt sich meines Erachtens durch belastungsreduzierende und stabilisierende Einflüsse erklären, die mit dem Vorhandensein einer eindeutigen Erkrankungsdiagnose (mit Auswirkung auf die Krankheitsverarbeitung) sowie der langjährigen Betreuung der meisten Untersuchungsteilnehmer am UHZ Hamburg zusammenhängen. Die hohe Bedeutung der Arzt-Patient-Beziehung für die Krankheitsverarbeitung, die sich ebenfalls aus den Ergebnissen der vorliegenden Untersuchung ableiten lässt, unterstützt diese Interpretation. Allerdings kann diese Untersuchung nur Hinweise für einen Effekt der medizinischen Betreuung auf das psychische Befinden liefern, da nahezu alle Untersuchungsteilnehmer Patienten am UHZ Hamburg sind

und die Untersuchung ein Querschnitt-Design aufweist. Ein eindeutiger Nachweis muss folglich zukünftigen Forschungsbemühungen mit Längsschnitt-Design vorbehalten bleiben. Für die vorliegenden Ergebnisse stellt das homogene Behandlungsangebot in der Stichprobe jedoch sicher, dass die Erkenntnisse nicht primär durch Unterschiede im medizinischen Versorgungsangebot bedingt sind.

### **8.1.2 Angst und Depression im Vergleich zu kardiologischen Patienten (Annahme 2)**

Die Gesamtheit der Untersuchungsteilnehmer ist im Ausmaß ihrer Ängste und Depressionen mit kardiologischen Patienten vergleichbar (siehe Kapitel 7.3). Die Teilnehmer mit eindeutiger Diagnose eines Marfan-Syndroms liegen in ihren Angst- und Depressionswerten (HADS-D) genau auf dem Niveau der kardiologischen Normstichprobe (Mittelwerte). Die Teilnehmer ohne Marfan-Diagnose weisen dagegen noch deutlich stärker ausgeprägte Ängste und Depressionen auf. Die zweite Untersuchungsannahme hat sich damit insgesamt bestätigt.

Auffällige Depressionswerte (HADS-D; Skalenrohrtwert  $> 10$ ) treten bei etwa 11 Prozent der Untersuchungsstichprobe auf. Dieser Anteil liegt an der unteren Grenze der in der Literatur berichteten 10-40 Prozent internistischer Patienten mit Depressionen (vgl. Arolt, 2004; Freedland et al., 2003; Härter, 2006). Hinzu kommen bei etwa 21 Prozent der Untersuchungsteilnehmer auffällige Angstwerte (HADS-D; Skalenrohrtwert  $> 10$ ). Dieser Anteil fällt höher aus als in der Literatur, wonach bei 10-15 Prozent der kardiologischen Patienten Angststörungen auftreten (Chignon et al., 1993; Härter, 2006). Zwischen dem Auftreten auffälliger Angst- und Depressionswerte (HADS-D) bei den Untersuchungsteilnehmern und der Differentialdiagnose, dem Vorliegen mehrerer Erkrankungen und dem Geschlecht sind keine Zusammenhänge erkennbar.

Der direkte Vergleich mit der Studie von Härter et al. (2006), in der das gleiche Erhebungsinstrument (HADS-D) mit identischer Auswertung eingesetzt wurde, zeigt, dass die Häufigkeit des Auftretens auffälliger Ängste den orthopädischen Patienten bei Härter et al. entspricht, während die Häufigkeit von Depressionen mit den kardiologisch erkrankten Personen vergleichbar ist. Durch die skelettalen Manifestationen des Marfan-Syndroms liegt eine Ähnlichkeit mit orthopädischen Patienten nahe.

Es soll an dieser Stelle noch einmal betont werden, dass das psychische Befinden der Untersuchungsteilnehmer bisher ausschließlich durch die durchschnittliche Ausprägung des Erlebens

der Gesamtstichprobe repräsentiert wird. Im Weiteren werden alle Teilnehmer in Untergruppen unterteilt, um zu einem differenzierten Bild der einzelnen Personen zu gelangen.

### **8.1.3 Untergruppen im psychischen Befinden und in der Krankheitsverarbeitung (Annahme 3)**

Die Untersuchungsteilnehmer sind mit Hilfe clusteranalytischer Verfahren in zwei Untergruppen eingeteilt worden, die sich deutlich in ihrer psychischen Belastung (SCL-90-R, HADS-D), in der Bewertung ihres Körperkonzepts (FKKS), in der Zufriedenheit (SF-36, FLZ) und in der Krankheitsverarbeitung (FKV) unterscheiden (siehe Kapitel 7.4). Folglich hat sich auch die dritte Untersuchungsannahme bestätigt. Die erste Untergruppe, die "Zufriedenen", charakterisiert eine hohe Zufriedenheit mit ihrer aktuellen Lebenssituation und eine geringe psychische Belastung. Depressive und bagatellisierende Verarbeitung sind entsprechend gering ausgeprägt. Dieser Untergruppe werden 45 Prozent der Untersuchungsteilnehmer zugeordnet, dabei tendenziell mehr mit eindeutig diagnostiziertem Marfan-Syndrom (siehe Kapitel 7.5.1). Im Gegensatz dazu fällt die zweite Untergruppe, die "Belasteten", durch ihre hohe psychische Belastung auf, die verbunden ist mit Zufriedenheitseinbußen und einer ausgeprägten depressiven Verarbeitung. Sie setzt sich aus 55 Prozent der Untersuchungsteilnehmer zusammen.

Meines Erachtens erscheint die numerisch gewonnene Gruppierung, die ein kombiniertes Auftreten von hoher psychischer Belastung, geringer Zufriedenheit und intensivem Einsatz entsprechender Verarbeitungsstrategien unterstreicht, für die Beschreibung der untersuchten chronisch erkrankten Personen inhaltlich nachvollziehbar und von klinischer Relevanz. So berichtet beispielsweise die Lebensqualitätsforschung von Zusammenhängen zwischen wenig depressiver Verarbeitung und hoher Lebenszufriedenheit (Bullinger, 2006), das heißt von einer Kombination, die auch in der Untergruppe der "Zufriedenen" erkennbar ist. In ähnlicher Weise beschreiben Peters et al. (2001a, 2001b, 2005) ein unterschiedliches Erleben von Marfan-Patienten bezüglich der Bewertung von Erkrankungskonsequenzen. Im Folgenden werden die beiden Untergruppen näher charakterisiert.

#### **Die "Zufriedenen"**

Das psychische Befinden in dieser Gruppe unterscheidet sich in der deutlich negativeren Einschätzung der körperlichen Gesundheit (SF-36) von der Allgemeinbevölkerung. Die psychische Belastung (SCL-90-R), Ängste und Depressionen (HADS-D) sowie die allgemeine Lebenszufriedenheit (FLZ) und das Gesamtkörperkonzept (FKKS) entsprechen dagegen den

Normen. Die psychische Gesundheit (SF-36) wird sogar deutlich höher als in der Allgemeinbevölkerung eingeschätzt (siehe Kapitel 7.4.3). Depressive und bagatellisierende Verarbeitungsstile (FKV) sind nur gering ausgeprägt (siehe Kapitel 7.4.1). Zudem berichten weniger als 15 Prozent von übermäßiger Müdigkeit oder Stimmungsschwankungen (siehe Kapitel 7.5.1).

Obwohl in dieser Gruppe die Zufriedenheit mit dem Gesamtkörperkonzept (FKKS) der Allgemeinbevölkerung entspricht, fällt die Selbstakzeptanz des Körpers bei den Teilnehmern deutlich geringer aus (siehe Kapitel 7.5.3). Das heißt, dass die Teilnehmer störende biologische und ästhetische Mängel an ihrem Körper wahrnehmen und sich an Schönheitsfehlern und ihrem im Vergleich zur Umgebung abweichenden Aussehen stören. Die körperliche Erscheinung und Pflege des Körpers, das heißt der verantwortungsvolle Umgang mit der Gesundheit, wird dagegen deutlich positiver eingeschätzt als vom Normdurchschnitt. Da die Skala zur körperlichen Erscheinung primär die Zufriedenheit mit einzelnen Körpermerkmalen, wie zum Beispiel den Haaren, der Figur oder der Größe der Ohren erfasst, ist aufgrund der weitreichenden gesundheitlichen Folgen des Marfan-Syndroms eine positive Bewertung auf dem Hintergrund krankheitsbedingt angepasster Bewertungsmaßstäbe vorstellbar. Hinzu kommen eine negative Bewertung der Gesundheit (FKKS, FLZ, SF-36) und körperlichen Effizienz (FKKS).

Insgesamt entsteht der Eindruck, dass die Teilnehmer dieser Untergruppe trotz der Erkrankungsbelastungen mit ihrem Leben ähnlich zufrieden sind wie die Allgemeinbevölkerung. Dieses Phänomen beschreibt die Literatur unter dem Namen "Zufriedenheitsparadox" (vgl. Herschbach, 2001; Staudinger, 2000). Es wird erklärt durch Krankheitsverarbeitungsprozesse, die mit der Veränderung eigener Bewertungsmaßstäbe ("response shifts") einhergehen. Das ausgeprägte psychische Wohlbefinden (SF-36) könnte in diesem Sinne ausdrücken, dass die Teilnehmer durch die Konfrontation mit den Erkrankungskonsequenzen ihre Bewertung von alltäglichen Problemen relativiert haben. Solange keine erkrankungsbedingten Krisen bestehen, ist folglich ein im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung höheres psychisches Wohlbefinden vorstellbar, das von einer deutlich positiven Einschätzung der eigenen körperlichen Erscheinung und der beruflichen Situation (FLZ; siehe Kapitel 7.5.3) begleitet wird. Das psychische Befinden dieser Untergruppe erinnert an den Ideal-Typus "Alle Belastungen der Welt" (Stuhr et al., 2001), einem Selbstkonzept sich gesund fühlender Menschen, bei denen trotz schwerer Belastungen der Blick zuversichtlich in die Zukunft gerichtet ist und die Betroffenen Verantwortung für sich und ihre Gesundheit übernehmen.



Dagegen spiegelt die negative Einschätzung der Gesundheit und des körperlichen Wohlbefindens (SF-36, FLZ, FKKS) meines Erachtens die Auswirkungen der somatischen Erkrankung wider. Sie geht wie zuvor erläutert meist mit ausgeprägten Organmanifestationen und Marfan-typischen körperlichen Belastungseinschränkungen einher, die die Alltagsbewältigung einschränken. In diesem Zusammenhang wird auch die deutlich geringere Selbstakzeptanz des Körpers und Unzufriedenheit mit seiner Effizienz (FKKS), das heißt vor allem der körperlichen Stärke, verständlich. Diese Interpretation wird zusätzlich dadurch gestützt, dass in der Gruppe der "Belasteten", die im Folgenden charakterisiert wird, die körperliche Gesundheit (SF-36) bei vergleichbarer Erkrankungsschwere ähnlich negativ eingeschätzt wird.

### **Die "Belasteten"**

In dieser Untergruppe fällt das psychische Befinden in allen untersuchten Bereichen deutlich schlechter als in der Allgemeinbevölkerung aus (siehe Kapitel 7.4.3). Eine hohe psychische Belastung (SCL-90-R), Ängste und Depressionen (HADS-D) sind begleitet von einer geringen allgemeinen Lebenszufriedenheit (FLZ) und einer ebenso niedrigen gesundheitsbezogenen Lebensqualität (SF-36). Hinzu kommt ein im Vergleich zum Durchschnitt der Allgemeinbevölkerung deutlich negativ bewertetes Gesamtkörperkonzept (FKKS) und intensive depressive Verarbeitung (FKV; siehe Kapitel 7.4.1). Mehr als die Hälfte der Gruppenteilnehmer berichten von übermäßiger Müdigkeit oder Stimmungsschwankungen. Über 80 Prozent sind mit ihrer eigenen Leistungsfähigkeit unzufrieden (siehe Kapitel 7.5.1).

Ausschließlich in dieser Untergruppe treten auffällige Angst- und Depressionswerte (HADS-D) auf, für etwa 19 Prozent der Gruppenteilnehmer hinsichtlich Depression und knapp 40 Prozent hinsichtlich Angst (siehe Kapitel 7.4.3). Multimorbidität und die Frage, ob eindeutig ein Marfan-Syndrom diagnostiziert ist oder nicht, stehen mit ihrem Auftreten nicht im Zusammenhang (siehe Kapitel 7.3).

Mit wenigen Ausnahmen bewerten die "Belasteten" die Einzelaspekte ihres Körperkonzepts (FKKS) negativer als der Durchschnitt der Allgemeinbevölkerung. Auffallend negativ wird die Selbstakzeptanz des Körpers, die Gesundheit, die körperliche Effizienz, die Sexualität und die Akzeptanz des Körpers durch andere eingeschätzt. Für diese Aspekte liegen die Prozentrangwerte unter 30, das heißt in der Allgemeinbevölkerung fällt die Bewertung bei mehr als 70 Prozent der Personen positiver aus (siehe Kapitel 7.5.3). Eine negative Bewertung der Sexualität, die in vorliegender Untersuchung unabhängig von der Einnahme von Betarezeptorenblockern

auftritt (siehe Kapitel 7.5.1), beschreibt auch die Marfan-Studie von De Bie et al. (2004). Auf dem Niveau der Allgemeinbevölkerung liegt in dieser Untergruppe nur die Zufriedenheit mit der körperlichen Erscheinung, mit dem Körperkontakt und der Pflege des Körpers. Hinzu kommt, dass auch die Lebenszufriedenheit (FLZ) in den meisten Bereichen deutlich reduziert ist. Auffallende Unzufriedenheit herrscht hinsichtlich der Gesundheit und der eigenen Person. Die Ergebnisse weichen in diesen Bereichen sogar mehr als eine Standardabweichung vom Normmittelwert ab. Nur die Zufriedenheit mit der Wohnsituation und der Beziehung zu den eigenen Kindern entspricht in dieser Gruppe sowohl der Allgemeinbevölkerung als auch den "Zufriedenen" (siehe Kapitel 7.5.3).

Meines Erachtens sind die negative Einschätzung der Gesundheit (SF-36, FLZ, FKKS) und der körperlichen Effizienz (FKKS), das heißt der motorischen Fähigkeiten und der körperlichen Stärke, eine Folge der körperlichen Auswirkungen des Marfan-Syndroms, das mit Belastungseinschränkungen im Alltag einhergeht. Ähnlich wie bei den "Zufriedenen" werden auch in dieser Untergruppe Probleme bei der Selbstakzeptanz des Körpers (FKKS) erkennbar, die als Reaktion auf negativ bewertete biologische und ästhetische Veränderungen in der körperlichen Konstitution verstanden werden können. In dieser Untergruppe erleben die Gruppenteilnehmer zusätzlich eine fehlende Akzeptanz durch die Umgebung, das heißt sie fühlen sich schnell wertlos, wenig anziehend und wegen ihres Aussehens kritisiert. Hinzu kommt eine deutliche Unzufriedenheit mit der eigenen Person (FLZ), das heißt mit den Fähigkeiten, dem bisherigen Leben, dem Selbstvertrauen und Charakter sowie der Vitalität. Im verantwortungsvollen Umgang mit der Gesundheit (Pflege des Körpers, FKKS) werden dagegen keine Unterschiede zwischen den "Belasteten" und der Allgemeinbevölkerung erkennbar.

Insgesamt zeichnet sich für die Untergruppe der "Belasteten" ab, dass die Gruppenteilnehmer durch Ängste und Depressionen hoch belastet sind und eine ausgeprägte Unzufriedenheit mit der eigenen Person, dem Körper und der Lebenssituation vorherrscht. Dies entspricht den Erkenntnissen aus der Literatur, wonach chronische und somatische Erkrankungen oftmals von einer erhöhten psychischen Belastung oder einer reduzierten Lebensqualität begleitet sind (Baumeister et al., 2004a; Bullinger, 2006). Die Fähigkeit zu einer aktiven Lebensbewältigung und zum Aufrechterhalten von Hoffnung auch bei Rückschlägen, wie sie bei Selbstkonzepten sich gesund fühlender Menschen vorhanden ist (Stuhr et al., 2001), erscheint vermindert. Stattdessen hadern die Betroffenen mit ihrem Schicksal.

Folglich liegen bei der Gruppe der "Belasteten", der mehr als die Hälfte der Untersuchungsteilnehmer zugeordnet sind, hinreichende Anhaltspunkte vor, die auf psychologischen Interventionsbedarf hindeuten. Hinzu kommt, dass neben den Einbußen an subjektiver Lebensqualität bei körperlichen Erkrankungen zusätzlich die Gefahr komplexer Interaktionen mit depressiven Störungen oder Angst berücksichtigt werden muss. So stellen schwere Depressionen aufgrund negativer Gefäßauswirkungen einen eigenständigen Risikofaktor für die Entstehung koronarer Herzerkrankungen dar (vgl. Rothermundt et al., 2004). Derartige Gefäßveränderungen können gerade bei den ohnehin bindegewebsgeschwächten Marfan-Patienten den somatischen Krankheitsverlauf zusätzlich negativ beeinflussen. Hinzu kommt das vermehrte Leid, dass zum Beispiel zu zusätzlichen körperlichen Symptombildungen als Ausdruck der psychischen Problematik führen kann (Somatisierung), sowie die höhere Wahrscheinlichkeit einer verminderten therapeutischen Mitarbeit beim Vorliegen einer Depression (Di Matteo et al., 2000). Maßnahmen zur Förderung der Krankheitsverarbeitung in der Untergruppe der "Belasteten" erscheinen letztlich angeraten.

Im Rahmen der Untersuchungsauswertung konnte ausgeschlossen werden, dass die gewählte Gruppierung ausschließlich auf Unterschieden im Erkrankungs- und Behandlungsverlauf, wie zum Beispiel der Erkrankungsdauer oder dem Alter bei der Erstdiagnose, oder auf soziodemographischen Charakteristika beruht (siehe Kapitel 7.5.1). Dies gilt analog für die klinische Erkrankungsschwere der Untersuchungsteilnehmer, auf die im folgenden Kapitel eingegangen wird. Der tendenziell höhere Anteil von Personen mit Diagnose eines Marfan-Syndroms in der Gruppe der "Zufriedenen" lässt – wie bereits im Zusammenhang mit der Gesamtstichprobe erläutert – vermuten, dass sich eine eindeutige Erkrankungsdiagnose und eine Behandlung positiv auf die Krankheitsverarbeitung auswirken.

### **Klinische Erkrankungsschwere (Zusatz zu Annahme 3)**

Die klinische Erkrankungsschwere als ärztliches Urteil war bislang nicht Gegenstand von Studien mit Marfan-Patienten. Es wird in der vorliegenden Untersuchung deutlich, dass die Zuordnung eines Teilnehmers zu einer der beiden Untergruppen nicht primär mit der klinischen Erkrankungsschwere zusammenhängt (siehe Kapitel 7.5.2). Folglich steht auch das psychische Befinden eines Betroffenen nicht notwendigerweise mit der Schwere der Marfan-typischen Organmanifestationen in Beziehung. Innerhalb der Diagnosegruppen (mit / ohne Marfan-Syndrom) sind keine Unterschiede in der Höhe der kardiovaskulären und skelettalen Organbeteiligung sowie der Manifestationen an den Augen erkennbar. Es fällt jedoch auf, dass sehr viele

Personen ohne oder mit milder klinischer Gesamtbelastung der Untergruppe der "Belasteten" angehören, das heißt bei den "Zufriedenen" die klinische Erkrankungsschwere der Gruppenteilnehmer insgesamt deutlich höher ausfällt. Die klinische Gesamtbelastung hängt zudem nicht mit dem Erleben von Stimmungsschwankungen, mit übermäßiger Müdigkeit und der Zufriedenheit mit der eigenen Leistungsfähigkeit zusammen. Zwischen der Einnahme von Betarezeptorenblockern, die als depressiogen eingestuft werden, und der Gruppenzugehörigkeit einer Person ist kein Zusammenhang erkennbar (siehe Kapitel 7.5.1).

Diese Ergebnisse stehen im Einklang mit der Lebensqualitätsforschung, nach der die Einschätzung der subjektiven Lebensqualität nicht nur durch klinisch-medizinische Faktoren erklärbar ist (Baumeister et al., 2004a). Es scheinen in der vorliegenden Untersuchung bei den Betroffenen Verarbeitungsprozesse stattzufinden, von denen ihr psychisches Befinden grundlegend abhängt. Ähnlich wie bei anderen chronischen Erkrankungen ist vorstellbar, dass Prozesse der Krankheitsverarbeitung ohne eine Konfrontation mit einer organischen Symptomatik lange Zeit ausbleiben oder zum Beispiel Ängste oder depressives Erleben an körperliche Symptome gebunden werden (Somatisierung). Die hohe Anzahl an Personen mit starker psychischer Belastung, die kaum oder noch gar nicht organisch betroffen sind, legen derartige Prozesse nahe. Hinzu kommt der bereits erläuterte tendenziell höhere Anteil von Personen mit eindeutiger Diagnose eines Marfan-Syndroms in der Gruppe der "Zufriedenen" (siehe Kapitel 7.5.1). Die große Bedeutung der Einstellung des Betroffenen zum Marfan-Syndrom wird auch in der Literatur betont (De Bie et al., 2004).

#### **8.1.4 Krankheitsverarbeitung**

Die Krankheitsverarbeitung gilt in der Lebensqualitätsforschung als wesentlicher Prädiktor für die Beurteilung der subjektiven Lebensqualität (Bullinger, 2006; Bullinger et al., 2004c). Auch ein Phänomen wie das Zufriedenheitsparadox (vgl. Herschbach, 2001; Staudinger, 2000) wird durch individuelle Bewältigungsprozesse erklärt. Zum Beispiel werden "response shifts" (Norman, 2003; Wilson, 2000) angenommen, das heißt Veränderungen der Betroffenen in ihren Wertvorstellungen und Bewertungsmaßstäben. Für die Selbstkonzepte sich gesund fühlender Menschen (Stuhr et al., 2001) können die aktive Lebensbewältigung, ein Schutz bietendes "gutes Objekt" sowie die Ressourcen, um nach Rückschlägen wieder Hoffnung zu schöpfen und sich aufzurichten, als charakteristisch angesehen werden.

### **Das Marfan-Syndrom als Schicksal**

Einen sehr hohen Stellenwert in der Krankheitsverarbeitung der Untersuchungsteilnehmer nimmt vor allem bei älteren Personen die Strategie ein, ihre Erkrankung als - unbeeinflussbares - Schicksal zu akzeptieren (siehe Kapitel 7.6). In dieser Verarbeitungsstrategie, die in beiden Untergruppen mehr als 55 Prozent der Teilnehmer intensiv anwenden, spiegelt sich meines Erachtens in Anlehnung an Filipp et al. (2003) der Umgang der Betroffenen mit ihrer genetischen und chronisch verlaufenden Erkrankung wider, deren Ursache sie nicht beeinflussen können, mit deren Konsequenzen sie jedoch leben müssen. Trifft einen Menschen, der bisher im Großen und Ganzen die Erfahrung gemacht hat, sein Leben "im Griff" zu haben, eine Erkrankung wie das Marfan-Syndrom, können als Reaktion starke Emotionen von Kränkung (Warum ich?), Wut (Habe ich das verdient?) oder Auflehnung (Was kann ich dagegen tun?) entstehen. Der Patient erleidet einen Verlust, der Trauerarbeit nach sich zieht. In der Untergruppe der "Belasteten" können zum Beispiel die intensive Suche nach einem Schuldigen, eine hohe Selbstbeherrschung, die Entwicklung von Galgenhumor oder auch Reizbarkeit als Ausdruck dieser Emotionen oder als Wege zum Umgang mit ihnen verstanden werden. Insgesamt kann sich die "Überwältigung" durch eine hohe psychische Belastung und eine reduzierte Lebensqualität ausdrücken. Es schließen sich Krankheitsverarbeitungsprozesse an, auf die im Anschluss näher eingegangen wird. Gelingt eine Anpassung an die Lebenssituation, kann die Erkrankung in das eigene Selbst- und Weltbild integriert werden. Negative Emotionen werden gemildert und die Betroffenen können sich ihrem weiteren Leben zuwenden. Wird eine Anpassung dagegen nicht erreicht, besteht die Gefahr, dass dauerhaft zum Beispiel Depressionen, Ängste, psychosomatische Symptome oder ein Verlust an Lebensfreude bestehen bleiben, aufgrund der anhaltenden Emotionen von Wut, Kränkung und Auflehnung. Hinzu kommt bei depressiven Patienten die höhere Gefahr von Non-Compliance bei der Behandlung (Di Matteo et al., 2000).

Darüber hinausgehend kann vermutet werden, dass das Marfan-Syndrom die Betroffenen mit der Grundfrage nach ihren eigenen Einflussmöglichkeiten im Leben konfrontiert. Die Anerkennung, dass die Erkrankung endgültig und nicht beeinflussbar ist, dürfte in Abhängigkeit von den bisherigen Lebenserfahrungen des Betroffenen unterschiedlich große Anpassungsprozesse erfordern. Eine innerpsychische Einstellung, die sowohl "Fremdbestimmtheit" als auch "Selbstbestimmtheit" im Leben zulassen kann, muss sich im Rahmen der Krankheitsverarbeitung herausbilden. Bei Bedarf könnte eine unterstützende Behandlung diesen Weg hin

zur Akzeptanz der Erkrankung anstoßen und begleiten. Frei werdende innerpsychische Ressourcen ermöglichen eine Hinwendung zu den Gestaltungsmöglichkeiten im weiteren Leben.

### **Krankheitsverarbeitung als Prozess**

In Anlehnung an die Modelle der Belastungsverarbeitung von Lazarus (1991) und Horowitz (1979) kann eine hohe psychische Belastung und reduzierte Lebensqualität als Ausdruck einer "Überwältigung" verstanden werden, die infolge der Konfrontation mit einem belastenden Lebensereignis auftritt. Es können depressive Symptome wie zum Beispiel Ängste, Panik, Hoffnungslosigkeit, Enttäuschung, Rückzugsverhalten oder auch psychosomatische Symptome entstehen. In ähnlicher Weise zeigt in vorliegender Untersuchung die Gruppe der "Belasteten" ausgeprägte depressive und bagatellisierende Verarbeitung (siehe Kapitel 7.6).

Um wieder ein innerpsychisches Gleichgewicht zu erlangen, muss ein Auseinandersetzungsprozess mit dem als bedrohlich erlebten Ereignis durchlaufen werden. Das Modell von Lazarus beschreibt überwiegend bewusste Prozesse, zum Beispiel das Ausprobieren von Verhaltensalternativen, um die eigene Lebenssituation zu verbessern, den Abbau emotionaler Erregung und die Akzeptanz durch Neubewertungen. In der vorliegenden Untersuchung werden von den Teilnehmern zum Beispiel die Suche nach Erfolg und Selbstbestätigung oder das Befolgen ärztlicher Ratschläge genannt. Horowitz betont auf anderer Ebene eine eher unbewusste oszillierende Abwendung von und Hinwendung zur Belastungsquelle, zum Beispiel in Form depressiver Strategien, bis allmählich Akzeptanz ohne emotionale Überwältigung möglich wird. Erlangen die Betroffenen ein innerpsychisches Gleichgewicht, dann haben sie sich im Großen und Ganzen mit ihrer Lebenssituation ausgesöhnt. Emotionale Erregung oder Stimmungsschwankungen haben sich reduziert, Bewertungsmaßstäbe und Verhalten angepasst und die Lebensqualität nimmt zu. Sie haben wieder innerpsychische Ressourcen frei, um sich ihrer Lebensgestaltung zuzuwenden.

Meines Erachtens hat in der vorliegenden Untersuchung die erste Gruppe, die "Zufriedenen", diesen Anpassungsprozess erfolgreich durchlaufen und wieder ein Ausmaß an Lebenszufriedenheit und psychischer Belastung erlangt, das mit der Allgemeinbevölkerung vergleichbar ist. Die Teilnehmer haben sich mit ihrer Lebenssituation ausgesöhnt und wenden sich – ähnlich wie in den Selbstkonzepten sich gesund fühlender Menschen im Ideal-Typus "Alle Belastungen der Welt" beschrieben (Stuhr et al., 2001) – der aktiven Lebensbewältigung in sozialen Beziehungen zu. Diese Annahme wird dadurch gestützt, dass für über die Hälfte der Teilnehmer

die Suche nach "Selbstbestätigung und Erfolg" und das Bedürfnis, "anderen Gutes tun" zu wollen, sehr wichtige Strategien sind, um mit der Erkrankung umzugehen (siehe Kapitel 7.6). Für sie ist im Zusammenhang mit der Erkrankung auch die Beziehung zum Arzt, der Schutz bietet, außerordentlich wichtig.

Dagegen kann die hohe psychische Belastung und die geringe Lebensqualität der Untergruppe der "Belasteten" als Ausdruck einer nicht erfolgten Anpassung verstanden werden. Die Strategien, die die Teilnehmer für den Umgang mit der Erkrankung gewählt haben, erscheinen für den Auseinandersetzungsprozess nicht dienlich. Ein entsprechender Hinweis sind die deutlich depressiven und bagatellisierenden Verarbeitungsstrategien in dieser Untergruppe. Es entsteht der Eindruck, dass die Gruppenteilnehmer auf diesem Wege einer Auseinandersetzung ausweichen und sich von der Belastungsquelle abwenden wollen. Es kommt hinzu, dass über 55 Prozent der Gruppenteilnehmer von ausgeprägter "Selbstbeherrschung" und Entwicklung von "Galgenhumor" berichten (siehe Kapitel 7.6), das heißt von Strategien, die als Reaktion auf die – ungewollt – starke und dauerhafte emotionale Beteiligung verstanden werden können.

### **Die Arzt-Patient-Beziehung**

Einen sehr hohen Stellenwert in der Krankheitsverarbeitung nimmt vor allem in der Untergruppe der "Zufriedenen" die Beziehung zum behandelnden Arzt ein. Die Wichtigkeit der Arzt-Patient-Beziehung für somatisch Erkrankte, vor allem für koronar Herzerkrankte, wurde in der Literatur bereits von Muthny et al. (1992) betont.

Hierdurch drückt sich meines Erachtens das Bedürfnis der Marfan-Betroffenen aus, dass ihnen durch Apparatedizin und medizinische Fachkenntnisse geholfen wird. Zum Beispiel kann beim Marfan-Syndrom durch die regelmäßige Kontrolle der Aorta oder durch chirurgische Interventionen das Risiko plötzlich auftretender lebensgefährlicher Ereignisse deutlich reduziert werden. Die Annahme wird dadurch gestützt, dass für über die Hälfte der Gruppenteilnehmer der "Zufriedenen", aber auch für über 40 Prozent bei den "Belasteten" das Befolgen der ärztlichen Ratschläge für den Umgang mit der Erkrankung außerordentlich wichtig ist (siehe Kapitel 7.6). Zudem geben 80 Prozent aller Teilnehmer mit Marfan-Syndrom an, ihr medizinisches Wissen zur Erkrankung sei sehr gut bis befriedigend (siehe Kapitel 7.1). Es liegt nahe, dass auch die Behandlung am UHZ Hamburg, die von den meisten Marfan-Patienten aus der Untersuchungsstichprobe wahrgenommen wird, dazu kontinuierlich beiträgt.

Es kommt hinzu, dass Patienten ihren Arzt – jenseits medizinischer Fachkenntnisse - auch als Ansprechpartner für den Umgang mit dem Marfan-Syndrom als wichtig erleben. Dies wird in der vorliegenden Untersuchung dadurch deutlich, dass etwa 65 Prozent der "Zufriedenen", aber auch etwa 40 Prozent der "Belasteten" speziell das Vertrauen in den Arzt als bedeutsam für die Krankheitsverarbeitung einschätzen (siehe Kapitel 7.6).

Insgesamt wird an dieser Stelle die große Bedeutung des behandelnden Arztes für die Patienten deutlich, sowohl hinsichtlich des medizinischen Fachwissens als auch als Ansprechpartner für Fragen zum Umgang mit der Erkrankung. Der Behandelnde kann von den Betroffenen ggf. im Sinne eines Schutz bietenden "guten Objektes" wahrgenommen werden, das sich als grundlegend in den Selbstkonzepten sich gesund fühlender Menschen erwiesen hat (Stuhr et al., 2001). Es fällt hingegen auf, dass in der Untergruppe der "Belasteten", in der deutlich mehr Gruppenteilnehmer alleine leben (siehe Kapitel 7.5.1), auch die Beziehung zum Arzt einen weniger hohen Stellenwert einnimmt.

### **Zusammenfassung und Schlussfolgerung**

Insgesamt herrschen bei den Teilnehmern in der Gruppe der „Belasteten“ primär Bewältigungsreaktionen vor, die in Anlehnung an Filipp et al. (2003) mit einer Abkehr von der Belastungsquelle einhergehen, wie bagatellisierende und depressive Verarbeitung. Zudem bestehen Anzeichen, dass sich die Gruppenteilnehmer von sozialen Kontakten zurückziehen. In Anlehnung an das Modell von Horowitz (1979) versuchen sie auf diese Weise eine emotionale "Überwältigung" zu vermeiden, zum Preis einer dauerhaft reduzierten Lebensqualität und einer erhöhten psychischen Belastung, die kaum Ressourcen für die weitere Lebensgestaltung übrig lässt. Von einem gezielten Fördern von Krankheitsverarbeitungsprozessen sind positive Auswirkungen auf die soziale Funktionsfähigkeit, das subjektive Wohlbefinden und den Gesundheitszustand zu erwarten. Die Einstellung des behandelnden Arztes zu psychologischen Hilfsangeboten und seine Vorbildfunktion kann den Betroffenen ggf. den schweren Schritt erleichtern, eigenen Unterstützungsbedarf anzuerkennen.

Eine möglichst frühzeitige Diagnostik und Behandlung des Marfan-Syndroms wäre insofern für das psychische Befinden und die Krankheitsverarbeitung der Betroffenen förderlich. Diese Annahme unterstützt zusätzlich der auffallend hohe Stellenwert der Arzt-Patient-Beziehung in der Untergruppe der "Zufriedenen". Es kommt noch hinzu, dass die Teilnehmer mit der eindeutigen Diagnose eines Marfan-Syndroms besser beruflich integriert sind (siehe Kapitel 7.1).



## 8.2 Ausblick

Der vorliegenden Untersuchung können mehrere Hinweise entnommen werden, die einen Bedarf an weiteren Untersuchungen zur psychischen und sozialen Situation bei Menschen mit Marfan-Syndrom bekräftigen. Da die empirische Forschung in diesem Bereich noch am Anfang steht, sollte insgesamt ein vermehrter Einsatz qualitativer Methoden in Betracht gezogen werden. Individuelle Erfahrungen und Problemstellungen der Betroffenen könnten auf diese Weise noch differenzierter einfließen.

### 8.2.1 Die medizinische Behandlung

Insgesamt werden in der Untersuchung mehrere Anhaltspunkte dafür deutlich, dass sich die medizinische Behandlung förderlich auf das psychische Befinden der Patienten auswirkt. So nähern sich die Teilnehmer, bei denen eindeutig ein Marfan-Syndrom diagnostiziert wurde, in ihrem psychischen Befinden stärker der Allgemeinbevölkerung an als die Teilnehmer ohne Marfan-Diagnose (siehe Kapitel 7.2). Zudem verfügen sie über ein gutes Erkrankungswissen (siehe Kapitel 7.1). Da die meisten Untersuchungsteilnehmer dauerhaft am UHZ Hamburg betreut werden, ist es wahrscheinlich, dass die medizinische Behandlung zu dieser beobachtbaren Stabilisierung im psychischen Befinden beiträgt. Diese Interpretation wird zudem von der hohen Bedeutung der Arzt-Patient-Beziehung für die Krankheitsverarbeitung, wie sie die Untersuchung verdeutlichte, unterstützt. Vor allem die Teilnehmer, die sich auch mit ihrer somatischen Erkrankung wohl fühlen und mit dem Leben zufrieden sind, schätzen den Arzt und dessen Ratschläge als außerordentlich wichtig ein. Ein eindeutiger Nachweis von Behandlungseffekten kann jedoch nur im Rahmen zukünftiger Studien mit Längsschnitt-Design und ggf. unterschiedlich gestalteter Patientenbetreuung erbracht werden.

Gleichzeitig kann die Behandlung einer Erkrankung in Anlehnung an Derogatis und Wise (1989) bei den Patienten mit Belastungen einhergehen. Beim Marfan-Syndrom können zum Beispiel im Zusammenhang mit Operationen Ängste auftreten, wie dies in den Interviews, die im Vorfeld der Befragung stattfanden, auch deutlich wurde. Die Betroffenen berichteten übereinstimmend, dass ihre schlimmsten Ängste zeitnah zu Herzoperationen auftraten. Eine zusätzliche psychologische Betreuung im Krankenhaus hätten sie als sehr hilfreich empfunden. Da etwa 20 Prozent der Untersuchungsteilnehmer unter auffälligen Ängsten leiden, ist die Suche nach weiteren Auswirkungen der spezifischen Behandlung ggf. ein erster Schritt auf dem Weg hin zu Entlastungsmöglichkeiten, zum Beispiel in Form psychologischer Behandlungsangebote

oder einer vermehrten Aufklärung. Zusätzlich sollten bei multimorbiden Patienten Interaktionen zwischen ihren Erkrankungen und Behandlungsmaßnahmen berücksichtigt werden.

### **8.2.2 Die körperlichen Symptome**

In der vorliegenden Untersuchung leiden über 40 Prozent aller Teilnehmer unter mäßigen bis sehr starken Schmerzen. 20 Prozent fühlen sich von ihren Schmerzen im Alltag stark behindert (siehe Kapitel 7.5.1). Diese Angaben unterstreichen den Bedarf an weiteren empirischen Erkenntnissen zur Bedeutung von Schmerzerleben im Rahmen eines Marfan-Syndroms. In der vorliegenden Untersuchung hängt die Wahrnehmung starker Schmerzen bei den Untersuchungsteilnehmern ausschließlich mit einer hohen Schmerzbehinderung im Alltag und der negativen Einschätzung der körperlichen Gesundheit zusammen. Zusammenhänge mit dem psychischen Befinden sind dagegen nicht erkennbar.

Zudem wurde im Zusammenhang mit der klinischen Erkrankungsschwere deutlich, dass viele Personen ohne oder nur mit milder Organsystembeteiligung psychisch hoch belastet und wenig zufrieden sind. Mit zunehmender Organgesamtbelastung nahm sogar der Anteil zufriedener Personen unter den Teilnehmern mit gleichem Belastungsmaß deutlich zu (siehe Kapitel 7.5.2). Aufgrund dieser Ergebnisse sollte die Bedeutung der Organmanifestationen im Rahmen einer Erkrankung am Marfan-Syndrom genauer untersucht werden. Werden durch einige Symptome ggf. vorhandene Ängste oder Depressionen somatisch ausgedrückt? Werden ggf. Todesängste durch eine Fixierung auf somatische Symptome erträglicher? Oder werden Verarbeitungsprozesse, die eine höhere Lebenszufriedenheit ermöglichen, durch die unvermeidbare Konfrontation mit den somatisch bedingten Symptomen angestoßen? Das Auftreten auffälliger Ängste bei über 20 Prozent der Untersuchungsteilnehmer unterstreicht die Bedeutung dieser Überlegungen zusätzlich.

Es ist zu vermuten, dass die körperlichen Symptome für jede Person mit einer komplexen individuellen Bedeutung belegt sind. Weitere Forschungsbemühungen sollten aus diesem Grund neben der ärztlich beurteilten (objektiven) klinischen Erkrankungsschwere auch die subjektive Symptomwahrnehmung einbeziehen.

### **8.2.3 Das Marfan-Syndrom und die Lebensgestaltung**

Die Diagnose eines Marfan-Syndroms wird heutzutage zunehmend früher, teilweise sogar kurz nach der Geburt, gestellt. Aus diesem Grund werden Erkenntnisse über die Einflüsse der Erkrankung auf die Entwicklung der Betroffenen bereits in jungen Jahren immer wichtiger. Folglich können zukünftige Studien mit Patienten verschiedener Altersklassen oder gezielt mit Kindern und Jugendlichen wichtige Erkenntnisse nach sich ziehen, die eine für das jeweilige Alter angemessene Behandlungsgestaltung ermöglichen.

In diesem Zusammenhang muss auch der Einfluss einer Erkrankung am Marfan-Syndrom auf die Lebens- und Zukunftsgestaltung der Betroffenen betont werden. Über 80 Prozent der Untersuchungsteilnehmer wünschen sich eigene Kinder, knapp 40 Prozent sind bereits Eltern. In knapp der Hälfte der Fälle ist die Erkrankung an die Nachkommen vererbt worden oder es besteht zumindest ein entsprechender Verdacht. Knapp 30 Prozent haben nach eigener Aussage aufgrund der Vererbungsproblematik und der Gefahr von Schwangerschaftskomplikationen auf eigene Kinder verzichtet (siehe Kapitel 7.1). Diese Angaben unterstreichen den Bedarf an weiteren empirischen Erkenntnissen zu dieser komplexen Problematik, die ggf. geschlechtsspezifisch beleuchtet werden muss. Nur so kann ein Eindruck davon entstehen, welche Angebote im Rahmen der Patientenbetreuung hilfreich zum Aufbau einer soliden Basis für diese Lebensentscheidung beitragen. In der vorliegenden Untersuchung waren zwar keine Zusammenhänge zwischen einem Verzicht auf eigene Nachkommen und dem psychischen Befinden der Betroffenen erkennbar, jedoch erscheinen qualitative Verfahren bei dieser Thematik als unerlässlich.

### **8.2.4 Krankheitsverarbeitung**

Die vorliegende Untersuchung hat die enorme Bedeutung von Verarbeitungsprozessen für die Erklärung der Unterschiede im psychischen Befinden der Teilnehmer aufgezeigt. Der Ausgestaltung der individuellen Verarbeitung liegen wiederum subjektive Krankheitstheorien der Individuen über das "Wesen" ihrer Erkrankung zugrunde. Diese bestimmen auch bei anderen chronischen Krankheiten (z.B. Krebs) grundlegend die Alltags- und Lebensgestaltung. Erkenntnisse über subjektive Krankheitstheorien bei den Menschen mit Marfan-Syndrom können zum Beispiel helfen, psychologisch-therapeutische Behandlungsangebote problemgerecht zu gestalten. Die vorliegende Untersuchung belegt für mehr als die Hälfte der Teilnehmer eine ausgeprägte depressive und bagatellisierende Verarbeitung, die mit sozialem Rückzug

und einer ausgesprochen geringen Zufriedenheit mit der eigenen Person und dem Leben einhergeht. 21 Prozent der Untersuchungsteilnehmer weisen auffällige Ängste auf (siehe Kapitel 7.3). Fast alle Untersuchungsteilnehmer haben zudem deutliche Schwierigkeiten, ihren Körper zu akzeptieren, und sind mit ihrem Gesundheitszustand unzufrieden. Dennoch ist überwiegend ein verantwortungsvoller Umgang mit der eigenen Gesundheit erkennbar. In einem psychologisch-therapeutischen Rahmen sollten entsprechende Verarbeitungsprozesse angestoßen und begleitet werden, die in Anlehnung an das Modell von Horowitz (1979) eine Integration der Erkrankung in das eigene Selbstbild fördern. Auf diese Weise können Schritt für Schritt eigene Gestaltungsspielräume und Kompetenzen wieder erkannt und aufgrund mehr freier Ressourcen "gelebt" werden. Die enorme emotionale Belastung wird durch "Aussöhnung" mit der Lebenssituation abgebaut.

Insgesamt setzt dieser Forschungsbereich für künftige Studien den Einsatz primär qualitativer Erhebungsverfahren voraus. Aus Gesprächen mit Betroffenen, die im Zuge eines Verarbeitungsprozesses ihr inneres Gleichgewicht wieder erlangt haben, können wichtige Anhaltspunkte für die Gestaltung der Hilfsangebote abgeleitet werden. Zudem sollten Copingprozesse ergänzend zur Selbstbeurteilung auch durch Fremdbeurteilung erfasst werden, wovon in vorliegender Untersuchung aufgrund der Rahmenbedingungen abgesehen werden musste. Die Verwendung standardisierter Selbstbeurteilungsfragebögen ermöglichte in dieser Untersuchung insgesamt den Vergleich mit repräsentativen Erhebungen. Dafür musste die Gefahr von Verzerrungen im Antwortverhalten (z.B. durch soziale Erwünschtheit, unterschiedliche Motivation), die der Fragebogenmethode inhärent ist, in Kauf genommen werden.

Weitere Forschungsbemühungen und die Erfahrungen aus einer klinisch-psychologischen Arbeit mit den Marfan-Patienten stellen im Weiteren eine solide Basis für eine individuelle Optimierung der Patientenbetreuung dar. Sie führen hin zu einer effizienten und ganzheitlichen Behandlung – und zum Aufbau eines Gesundheitsgefühls trotz ggf. schwerer Belastungen aufgrund des Marfan-Syndroms.

## 9 Literatur

- Angermeyer MC, Kilian R & Matschinger H. (2000). *WHOQOL-100 und WHOQOL-BREF. Handbuch für die deutschsprachige Version der WHO Instrumente zur Erfassung von Lebensqualität*. Göttingen: Hogrefe.
- Arolt V. (1997). *Psychische Störungen bei Krankenhauspatienten*. Berlin: Springer.
- Arolt V. (2004). Die Häufigkeit psychischer Störungen bei körperlich Kranken. In Arolt V & Diefenbacher A (Eds.), *Psychiatrie in der klinischen Medizin: Konsiliarpsychiatrie, -psychosomatik und -psychotherapie* (pp. 19-53). Darmstadt: Steinkopff.
- Arolt V & Rothermundt M. (2004). Depression bei körperlichen Erkrankungen. In Arolt V & Diefenbacher A (Eds.), *Psychiatrie in der klinischen Medizin: Konsiliarpsychiatrie, -psychosomatik und -psychotherapie* (pp. 349-388). Darmstadt: Steinkopff.
- Baumeister H, Hahn D, Bengel J & Härter M. (2004a). Lebensqualität von Patienten mit einer chronischen somatischen Erkrankung. In Maurischat C, Morfeld M, Kohlmann T & Bullinger M. (Eds.), *Lebensqualität: Nützlichkeit und Psychometrie des Health Survey SF-36 / SF-12 in der medizinischen Rehabilitation* (pp. 151-163). Lengerich: Papst.
- Baumeister H, Hoefler M, Jacobi F Wittchen HU, Bengel J & Härter M. (2004b). Psychische Störungen bei Patienten mit muskuloskeletalen und kardiovaskulären Erkrankungen im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung. *Z Klin Psychol Psychother*, 33, 33-41.
- Becker P. (1994). Theoretische Grundlagen. In Abele A & Becker P (Eds.), *Wohlbefinden. Theorie - Empirie - Diagnostik* (pp. 13-49). Weinheim: Juventa.
- Beighton P, de Paepe A, Danks D et al. (1988). International nosology of heritable disorders of connective tissue. *Am J Med Genet*, 29, 581-94.
- Beutel M. (1990). Coping und Abwehr - Zur Vereinbarkeit zweier Konzepte. In Muthny FA (Ed.), *Krankheitsverarbeitung: Hintergrundtheorien, klinische Erfassung und empirische Ergebnisse* (pp. 1-12). Berlin: Springer.
- Bortz J. (1993). *Statistik für Sozialwissenschaftler*. Berlin: Springer.
- Bortz J & Lienert GA. (1998). *Kurzgefaßte Statistik für die klinische Forschung: Ein praktischer Leitfaden für die Analyse kleiner Stichproben*. Berlin: Springer.

- Brosius F. (2006). *SPSS 14 : das mitp-Standardwerk ; fundierte Einführung in SPSS und die Statistik ; alle statistischen Verfahren mit praxisnahen Beispielen ; auf der CD: Testversion von SPSS 14 und alle Daten aus dem Buch*. Bonn: Mitp.
- Bürger W & Dietsche S. (2006). Arbeit und Gesundheit. In Pawils S & Koch U (Eds.), *Psychosoziale Versorgung in der Medizin* (pp. 45-53). Stuttgart: Schattauer.
- Bullinger M. (2006). Lebensqualität chronisch kranker Menschen. In Pawils S & Koch U (Eds.), *Psychosoziale Versorgung in der Medizin* (pp. 219-228). Stuttgart: Schattauer.
- Bullinger M & Kirchberger I. (1998). *SF-36: Fragebogen zum Gesundheitszustand*. Göttingen: Hogrefe.
- Bullinger M, Kirchberger I & Ware J. (1995). Der deutsche SF-36 Health Survey. Übersetzung und psychometrische Testung eines krankheitsübergreifenden Instruments zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. *J Public Health*, 3, 21-36.
- Bullinger M & Morfeld M. (2004a). Der health Survey SF-36/SF-12: Darstellung und aktuelle Entwicklungen. In Maurischat C, Morfeld M, Kohlmann T & Bullinger M. (Eds.), *Lebensqualität: Nützlichkeit und Psychometrie des Health Survey SF-36 / SF-12 in der medizinischen Rehabilitation* (pp. 15-27). Lengerich: Papst.
- Bullinger M, Ravens-Sieberer U, Nantke J & Redegeld M. (2004b). Lebensqualität von Eltern chronisch kranker Kinder. In Maurischat C, Morfeld M, Kohlmann T & Bullinger M (Eds.), *Lebensqualität: Nützlichkeit und Psychometrie des Health Survey SF-36 / SF-12 in der medizinischen Rehabilitation* (pp. 209-225). Lengerich: Papst.
- Bullinger M, Ravens-Sieberer U & Siegrist J. (2000). Gesundheitsbezogene Lebensqualität in der Medizin - eine Einführung. In Bullinger M, Siegrist J & Ravens-Sieberer U (Eds.), *Lebensqualitätsforschung aus medizinpsychologischer und -soziologischer Perspektive. Jahrbuch der Medizinischen Psychologie* (Vol. 18, pp. 11-21). Göttingen: Hogrefe.
- Bullinger M, Schmidt S & Morfeld M. (2004c). Lebensqualität bei körperlichen Erkrankungen. In Arolt V & Diefenbacher A (Eds.), *Psychiatrie in der klinischen Medizin: Konsiliarpsychiatrie, -psychosomatik und -psychotherapie* (pp. 86-99). Darmstadt: Steinkopff.
- Bullinger M, Schmidt S, Petersen C & Ravens-Sieberer U. (2006). Quality of life - evaluation criteria for children with chronic conditions in medical care. *J Public Health*, 14, 343-355.

- Burger W, van Husen DK, Pauli HG & Schüffel W. (2003). Die ärztliche Ausbildung. In Adler RH, Herrmann JM, Köhle K, Langewitz W, Schonecke OW, von Uexküll T & Wesiack W (Eds.), *Psychosomatische Medizin - Modelle ärztlichen Denkens und Handelns; mit 130 Tabellen* (pp. 1301-1324). München: Urban & Fischer.
- Chignon JM, Lepine JP & Ades J. (1993). Panic disorder in cardiac outpatients. *Am J Psychiatry*, 150, 780-785.
- De Bie S, De Paepe A, Delvaux I, Davies S & Hennekam RCM. (2004). Marfan Syndrome in Europe: A Questionnaire Study on Patient Perceptions. *Community Genet*, 7, 216-225.
- De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC et al. (1996). Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet*, 62, 417-426.
- Dean John CS. (2002). Management of Marfan syndrome. *Heart*, 88, 97-103.
- Der Brockhaus Gesundheit* (2006). Leipzig: Bibliographisches Institut und Brockhaus AG.
- Derogatis LR & Wise TN. (1989). *Anxiety and depressive disorders in the medical patient*. Washington D.C.: American Psychiatric Press.
- Deter HC. (1986). *Psychosomatische Behandlung des Asthma bronchiale*. Berlin: Springer.
- Deusinger IM. (1998). *FKKS: Die Frankfurter Körperkonzeptskalen. Handanweisung*. Göttingen: Hogrefe.
- Diener E. (1984a). Subjective well-being. *Psychol Bull*, 95, 542-575.
- Diener E. (1984b). Subjective well-being: The science of happiness and a proposal for a national index. *Am Psychol*, 55, 34-43.
- DiMatteo MR, Lepper HS & Croghan TW. (2000). Depression is a risk factor for non-compliance with medical treatment. *Arch Intern Med*, 160, 2101-2107.
- Ellert U & Bellach BM. (1999). Der SF-36 im Bundesgesundheitsurvey - Beschreibung einer aktuellen Normstichprobe. *Gesundheitswesen*, 61 (Sonderheft), 184-190.
- Ermann M. (2005). *Herz und Seele*. Stuttgart: Kohlhammer.
- Fahrenberg J, Myrtek M, Schumacher J & Brähler E. (2000). *FLZ: Fragebogen zur Lebenszufriedenheit*. Göttingen: Hogrefe.

- Faller H (Ed.). (2005). *Psychotherapie bei somatischen Erkrankungen: Krankheitsmodelle und Therapiepraxis - störungsspezifisch und schulenübergreifend*. Stuttgart: Thieme.
- Faller H. (2006). Patientenorientierung im Gesundheitswesen: Arzt-Patient-Beziehung. In Pawils S & Koch U (Eds.), *Psychosoziale Versorgung in der Medizin* (pp. 74-84). Stuttgart: Schattauer.
- Filipp S-H & Aymanns P. (2003). Bewältigungsstrategien (Coping). In Adler RH, Herrmann JM, Köhle K, Langewitz W, Schonecke OW, von Uexküll T & Wesiack W (Eds.), *Psychosomatische Medizin - Modelle ärztlichen Denkens und Handelns; mit 130 Tabellen* (pp. 297-310). München, Jena: Urban & Fischer.
- Franke GH. (2002). *SCL-90-R: Die Symptom-Checkliste von L. R. Derogatis - Deutsche Version*. Göttingen: Hogrefe.
- Freedland KE, Rich MW, Skala JA, Carney RM, Davila-Roman VG & Jaffe AS. (2003). Prevalence of depression in hospitalized patients with congestive heart failure. *Psychosom Med*, 65, 119-128.
- Freud A. (1977, orig. 1936). *Das Ich und die Abwehrmechanismen*. München: Kindler.
- Freud S. (1963, orig. 1915). Das Unbewusste. In Alexander Mitscherlich (Ed.), *Schriften zur Psychoanalyse*. Frankfurt am Main: Fischer.
- Friedrichs J. (1990). *Methoden empirischer Sozialforschung*. Opladen: Westdeutscher Verlag.
- Glassman AH & Shapiro PA. (1998). Depression and the course of coronary artery disease. *Am J Psychiatry*, 155, 4-11.
- Gray JR & Davies SJ. (1996b). A clinical severity grading scale for Marfan syndrome. *J Med Genet*, 33, 758-759.
- Gray JR & Davies SJ. (1996a). Marfan syndrome. *J Med Genet*, 33, 403-408.
- Gray JR, Faed MJW, Pringle T, Baines P, Dean J & Boxer M. (1994). Ascertainment and severity of Marfan syndrome in a Scottish population. *J Med Genet*, 31, 51-54.
- Hacker W. (1998). *Allgemeine Arbeitspsychologie: Psychische Regulation von Arbeitstätigkeiten*. Bern: Huber.



- Härter M, Hahn D, Baumeister H, Reuter K & Bengel J. (2006). Psychische Komorbidität bei Patienten mit körperlichen Erkrankungen - eine epidemiologische Studie in der stationären medizinischen Rehabilitation. In Pawils S & Koch U (Eds.), *Psychosoziale Versorgung in der Medizin* (pp. 209-218). Stuttgart: Schattauer.
- Hapke U, Rumpf H-J & John U. (2006). Früherkennung und Interventionen bei Patienten mit riskantem Konsum, Missbrauch und Abhängigkeit von Alkohol in der medizinischen Versorgung. In Pawils S & Koch U (Eds.), *Psychosoziale Versorgung in der Medizin* (pp. 265-275). Stuttgart: Schattauer.
- Heim E. (1986). Krankheitsauslösung - Krankheitsverarbeitung. In Heim E & Willi J (Eds.), *Psychosoziale Medizin - Gesundheit und Krankheit aus bio-psycho-sozialer Sicht. Klinik und Praxis*. Berlin: Springer.
- Heim E, Augustiny K, Blaser A & Schaffner L. (1991). *Berner Bewältigungsformen (BEFO)*. Göttingen: Hogrefe.
- Herrmann C & Buss U (eds.). (1995). *HADS-D: Hospital anxiety and depression scale - deutsche Version. Ein Fragebogen zur Erfassung von Angst und Depressivität in der somatischen Medizin*. Bern: Huber.
- Herrmann-Lingen C. (2001). Angst und Depressivität bei internistischen Patienten - Prävalenz und klinische Relevanz. In *Reihe Psychosoziale Aspekte in der Medizin* (2001th ed.). Frankfurt: VAS.
- Herschbach P. (2002). Das "Zufriedenheitsparadox" in der Lebensqualitätsforschung. *Psychother Psysom Med Psychol*, 52, 141-150.
- Ho Nicola CY, Tran JR & Bektas A. (2005). Marfan's syndrome. *Lancet*, 366, 1978-81.
- Horowitz MJ. (1979). Psychological responses to serious life events. In Hamilton V & Warburton DM (Eds.), *Human Stress and Cognition: An Information Processing Approach* (pp. 235-264). Winchester: Wiley.
- Jacobi F, Klose M & Wittchen H-U. (2004). Psychische Störungen in der deutschen Allgemeinbevölkerung: Inanspruchnahme von Gesundheitsleistungen und Ausfalltage. In *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz* (Vol. 47, pp. 736-744). Heidelberg: Springer.
- Judge DP & Dietz HC. (2005). Marfan's syndrome. *Lancet*, 366, 1965-76.

- Kalsi G, Mankoo BS, Brynjolfsson J, Curtis D, Read T, Murphy T, Sharma T, Petursson H & Gurling HMD. (1994). The Marfan syndrome gene locus an a favoured locus for susceptibility to schizophrenia. *Psychiatric Genetics*, 4, 219-227.
- Klauer T & Filipp S-H. (1993). *Trierer Skalen zur Krankheitsbewältigung*. Göttingen: Hogrefe.
- Kleespies PM, Hughes DH & Gallacher FP. (2000). Suicide in the medically and terminally ill: psychological and ethical considerations. *J Clin Psychol*, 58, 1153-1171.
- Kroenke K & Price RK. (1993). Symptoms in the Community. *Arch Intern Med*, 153, 2474-2480.
- Kruse J, Heckrath C, Schmitz N, Alberti L & Tress W. (1999). Diagnosis and management of patients with psychogenic disorders in family practice. Results of a field study. *Psychother Psychosom Med Psychol*, 49, 14-22.
- Kuha J. (2004). AIC and BIC - Comparisons of Assumptions and Performance. *Social Methods & Research*, 33, 188-229.
- Lazarus RS. (1966). *Psychological stress and the coping process*. New York: Mc Graw Hill.
- Lazarus RS. (1991). *Emotion and Adaption*. London: Oxford University Press.
- Lazarus RS & Folkman S. (1984). *Stress, appraisal and coping*. New York: Springer.
- Lesperance F, Frasura-Smith N, Talajic M & Bourassa MG. (2002). Five-year risk of cardiac mortality in relation to initial severity and one-year changes in depression symptoms after myocardial infarction. *Circulation*, 105, 1049-1053.
- Mayring P. (1994). Die Erfassung des subjektiven Wohlbefindens. In Abele A & Becker P (Eds.), *Wohlbefinden. Theorie - Empirie - Diagnostik* (pp. 51-70). Weinheim: Juventa.
- Meyer A-E. (1984). Taxonomic Subgroups within Psychosomatic Disease Entities: An Alternative Strategy to the Specificity Approach. *Psychother Psychosom*, 42, 26-36.
- Musselman DL, Evans DL & Nemeroff CB. (1998). The relationship of depression to cardiovascular disease. *Arch Gen Psychiatry*, 55, 580-592.
- Muthny FA. (1988). Einschätzung der Krankheitsverarbeitung durch Patienten, Ärzte und Personal - Gemeinsamkeiten, Diskrepanzen und ihre mögliche Bedeutung. *Klin Psychol*, 17, 319-333.

- Muthny FA. (1989). *FKV: Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung*. Göttingen: Hogrefe.
- Muthny FA. (2004). Krankheitsverarbeitung bei körperlichen Erkrankungen und Erfordernisse des psychosozialen Konsiliardienstes. In Arolt V & Diefenbacher A (Eds.), *Psychiatrie in der klinischen Medizin: Konsiliarpsychiatrie, -psychosomatik und -psychotherapie* (pp. 100-121). Darmstadt: Steinkopff.
- Muthny FA, Bechtel M, Spaete M. (1992). Laienätiologien und Krankheitsverarbeitung bei schweren körperlichen Erkrankungen. Eine empirische Vergleichsstudie mit Herzinfarkt, Krebs-, Dialyse- und MS-Patientinnen. *Psychother Psysom Med Psychol*, 42, 41-53.
- Najman JM & Levine S. (1981). Evaluating the Impact of Medical Care and Technology on Quality of Life. A Review and Critique. *Soc Sci & Med*, 15F, 107-115.
- Norman G. (2003). Hi! How are you? Response shift, implicit theories and differing epistemologies. *Quality of Life Research*, 12, 239-249.
- Peters KF, Apse KA, Blackford A, McHugh B, Michalic D & Biesecker BB. (2005). Social and behavioral research in clinical genetics. Living with Marfan syndrome: coping with stigma. *Clin Genet*, 68, 6-14.
- Peters KF, Horne R, Kong F, Francomano CA & Biesecker BB. (2001b). Living with Marfan syndrome II. Medication adherence and physical activity modification. *Clin Genet*, 60, 283-292.
- Peters KF, Kong F, Horne R, Francomano C & Biesecker BB. (2001a). Living with Marfan syndrome I. Perceptions of the condition. *Clin Genet*, 60, 273-282.
- Petersen C, Schmidt S, Bullinger M, and the DISABKIDS Group. (2006). Coping with a Chronic Pediatric Health Condition and Health-Related Quality of Life. *European Psychologist*, 11 (1), 50-56.
- Petersen C, Schmidt S, Bullinger M & the DISABKIDS Group. (2004). Gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit einer chronischen Erkrankung - die europäische DISABKIDS-Studie. In Maurischat C, Morfeld M, Kohlmann T & Bullinger M (Eds.), *Lebensqualität: Nützlichkeit und Psychometrie des Health Survey SF-36 / SF-12 in der medizinischen Rehabilitation* (pp. 227-238). Lengerich: Papst.
- Pschyrembel W. (2007). *Klinisches Wörterbuch* (261. Auflage). Berlin: De Gruyter.

- Rand-Hendriksen S, Sörensen I, Holmström H, Andersson S & Finset A. (2007). Fatigue, cognitive functioning and psychological distress in Marfan syndrome, a pilot study. *Psychology, Health and Medicine*, 12 (3), 305-313.
- Randloff LS. (1977). The CES-D Scale: a self-report depression scale for research in the general population. *Applied Psychological Measurement*, 1 (3), 385-401.
- Ravens-Sieberer U, Redegeld M, Bauer C-P, Mayer H, Stachow R, Kiosz D, van Egmond-Fröhlich B, Rempis R, Kraft D & Bullinger M. (2005). Lebensqualität chronisch kranker Kinder und Jugendlicher in der Rehabilitation. *Z Med Psychol*, 14, 5-12.
- Richter R & Dahme B. (1985). Ansätze zur Taxonomie des Asthma bronchiale - Ergebnisse einer Clusteranalyse. In Albert D (Ed.), *Bericht über den 34. Kongreß der Deutschen Gesellschaft für Psychologie in Wien 1984* (pp. 670-673). Göttingen: Hogrefe.
- Rothermundt M & Arolt V. (2004). Herzerkrankungen. In Arolt V & Diefenbacher A (Eds.), *Psychiatrie in der klinischen Medizin: Konsiliarpsychiatrie, -psychosomatik und -psychotherapie* (pp. 491-507). Darmstadt: Steinkopff.
- Schneider MB, Davis JG, Boxer RA, Fisher M & Friedman SB. (1990). Marfan Syndrome in Adolescents and Young Adults: Psychosocial Functioning and Knowledge. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 11, 122-127.
- Schüßler G. (1994). Fremd- und Selbstbeurteilung der Krankheitsbewältigung. In Heim E & Perrez M (Eds.), *Krankheitsverarbeitung: Jahrbuch der Medizinischen Psychologie 10* (pp. 30-37). Göttingen: Hogrefe.
- Schumacher J, Klaiberg A & Brähler E (Eds.). (2003). *Diagnostische Verfahren zu Lebensqualität und Wohlbefinden*. Göttingen: Hogrefe.
- Sirota P, Frydman M & Sirota L. (1990). Schizophrenia and Marfan Syndrome. *British Journal of Psychiatry*, 157, 433-436.
- Staudinger UM. (2000). Viele Gründe sprechen dagegen, und trotzdem geht es vielen Menschen gut: Das Paradox des subjektiven Wohlbefindens. *Psychologische Rundschau*, 51 (4), 185-197.
- Stuhr U. (1996). Taxonomische Forschungsansätze in Psychosomatik und Psychotherapie. *Psychother Psychosom med Psychol*, 46, 208-216.

- Stuhr U, Lamparter U, Deneke FW, Oppermann M, Höppner-Deymann S, Bühring B & Trukenmüller M. (2001). Verstehende Typenbildung von Laien-Konzepten sich gesundführender Menschen. *Psychother Soz*, 3, 98-118.
- Treasure T. (2000). Cardiovascular surgery für Marfan syndrome. *Heart*, 84, 674-678.
- Verres R & Klusmann D (Eds.). (1998). *Strahlentherapie im Erleben der Patienten*. Heidelberg: Barth.
- Von Kodolitsch Y, Raghunath M, Dieckmann C & Nienhaber CA. (1998b). Das Marfan-Syndrom: Diagnostik der kardiovaskulären Manifestationen. *Z Kardiol*, 87, 161-172.
- Von Kodolitsch Y, Raghunath M, Karck M, Haverich A & Nienhaber CA. (1998c). Das Marfan-Syndrom: Therapie bei kardiovaskulären Manifestationen. *Z Kardiol*, 87, 173-184.
- Von Kodolitsch Y, Raghunath M & Nienhaber CA. (1998a). Das Marfan-Syndrom: Prävalenz und natürlicher Verlauf der kardiovaskulären Manifestationen. *Z Kardiol*, 87, 150-160.
- Von Kodolitsch Y & Robinson PN. (2007). Marfan syndrome: an update of genetics, medical and surgical management. *Heart*, 93, 755-760.
- Von Kodolitsch Y & Rybczynski M. (2004). Cardiovascular Aspects of the Marfan Syndrome - A Systematic Review. In Robinson NR & Godfrey M (Eds.), *Marfan Syndrome: A Primer for Clinicians and Scientists*. New York: Kluwer Academic / Plenum.
- Von Kodolitsch Y, Rybczynski M, Detter C & Robinson PN. (2008). Diagnosis and management of Marfan syndrome. *Future Cardiol*, 4, 85-96.
- Von Uexküll T & Wesiack W. (2003). Integrierte Medizin als Gesamtkonzept der Heilkunde: ein bio-psycho-soziales Modell. In Adler RH, Herrmann JM, Köhle K, Langewitz W, Schonecke OW, von Uexküll T & Wesiack W (Eds.), *Psychosomatische Medizin - Modelle ärztlichen Denkens und Handelns; mit 130 Tabellen* (pp. 3-42). München: Urban & Fischer.
- Weis J, Moser MT, Fachinger D, Erbacher G, Steuerwald M & Bartsch HH. (2000). Lebensqualität als Evaluationskriterium in der stationären onkologischen Rehabilitation. In Bullinger M, Siegrist J & Ravens-Sieberer U (Eds.), *Lebensqualitätsforschung aus medizin-psychologischer und -soziologischer Perspektive. Jahrbuch der Medizinischen Psychologie* (pp. 43-58). Göttingen: Hogrefe.

- Williams SA, Kasl SV, Heiat A, Abramson JL, Krumholz HM & Vaccarino V. (2002). Depression and risk of heart failure among the elderly: a prospective community-based study. *Psychosom Med*, 64, 6-12.
- Wilson IB. (2000). Clinical understanding and clinical implications of response shift. In Schwartz CE & Sprangers MA (Eds.), *Adaption to changing health: response shift in quality-of-life research* (pp. 159-173). Washington: American Psychological Association.
- Wittchen HU, Kessler RC, Beesdo K, Krause P, Hofler M & Hoyer J. (2002). Generalized anxiety and depression in primary care: prevalence, recognition, and management. *J Clin Psychiatry*, 63 (Suppl 8), 24-34.
- Zhang T, Ramakrishnan R & Livny, M. (1996). BIRCH: An Efficient Data Clustering Method for Very Large Databases. *Proc SIGMOD Conference*, 103-114.
- Zigmond AS & Snaith RP. (1983). The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand*, 67, 361-370.

## **Anhang**

## **A Methodik**

### **A.1 Interviewleitfaden (Vorfeld der Befragung)**

Orientiert am folgenden Leitfaden, der für die vorliegende Untersuchung mit Marfan-Patienten aufgestellt wurde, sind im Vorfeld fünf betroffene Erwachsene telefonisch interviewt worden. Mit diesen zusätzlichen Informationen sollte eine angemessene Auswahl der Untersuchungsinhalte gewährleistet werden.

#### **Leitfaden: Ziel der geplanten Befragung**

Die geplante Untersuchung befasst sich mit dem Alltagsleben von Menschen, die mit dem Marfan-Syndrom leben, und der Frage, wie sie mit der Erkrankung leben bzw. leben gelernt haben (falls die Diagnose erst in späteren Jahren gestellt wurde).

Die Befragung soll helfen, den Alltag aus der Sicht der Betroffenen möglichst erlebensnah abzubilden, sowie erste Einblicke zu bekommen, wie einzelne Betroffene mit ihrer Erkrankung leben (lernen).

#### **Erkrankung und Alltag**

1. Wann wurde bei Ihnen ein Marfan-Syndrom erkannt?
2. Wie kam es zur Diagnose?
3. Bestehen bei Ihnen Krankheitssymptome, die Sie - körperlich oder gefühlsmäßig - sehr belastend empfinden?
4. Waren bereits medizinische Eingriffe nötig?
5. Wie hat sich Ihr Leben durch die Diagnose des Marfan-Syndroms verändert?

Oder wenn schon immer bekannt: Worin glauben Sie unterscheidet sich Ihr Leben von dem anderer, die nicht am Marfan-Syndrom erkrankt sind?



### **Krankheitsverarbeitung**

1. Wenn Sie an die Zeit kurz nach der Diagnose zurückdenken, was hat Ihnen in den ersten Jahren geholfen, mit der Erkrankung leben zu lernen?
2. Wenn Sie an den Verlauf denken: Was hilft Ihnen heute?
3. Wie kam es zu dieser Entwicklung?

### **Krankheitsverarbeitung und Ängste**

1. In welchen Alltagssituationen empfinden Sie Ihre Erkrankung als besonders belastend (beängstigende Situationen)? (z.B. Gruppen, Arbeitsplatz)
2. Wie gehen Sie mit solchen Situationen um? Waren es früher andere als heute?
3. Gibt es Situationen, in denen Sie Angst um ihre Gesundheit haben?

### **Lebenszufriedenheit**

1. Woran denken Sie spontan, wenn Sie sich ein „zufriedenes Leben“ vorstellen? (Was bedeutet für Sie Lebenszufriedenheit?)
2. Glauben Sie, durch die Erkrankung insgesamt unzufriedener mit ihrem Leben sein zu können? (falls einschätzbar)
3. Im folgenden nenne ich einige Lebensbereiche (bisher nicht Angesprochene ergänzen). Hat das Marfan-Syndrom Einfluss sie? Wenn ja, welchen?
  - Gesundheit
  - Arbeit und Beruf (Berufstätig? Eingeschränkt? Bedingt durch MFS?)
  - Finanzielle Situation
  - Freizeit
  - Ehe und Partnerschaft
  - (Sexualität - am Telefon schwierig, nur bei Spontannennung)
  - Beziehung zu den eigenen Kindern
  - Die eigene Person

## A.2 Zusatzfragen

Im Folgenden sind die Zusatzfragen der Abschnitte I und II dargestellt. Die Fragen wurden auf der Grundlage der Interviews und der Literaturrecherche zusammengestellt. Zusätzlich sind Anregungen aus Gesprächen mit dem ärztlichen Untersuchungsleiter über die Erfahrungen in der Behandlung von Patienten mit Marfan-Syndrom oder Bindegewebserkrankungen am UHZ Hamburg eingeflossen.

### Teil I (für alle Teilnehmer): Allgemeine Fragen

**Bitte beantworten Sie folgende Fragen unabhängig davon, ob bei Ihnen ein Marfan-Syndrom diagnostiziert wurde, Sie unter anderen Erkrankungen leiden oder völlig gesund sind.**

**1.1 Bitte kreuzen Sie an, welche Diagnose auf Sie zutrifft?**

- Klassisches Marfan-Syndrom
- Mild ausgeprägtes Marfan-Syndrom
- Marfan-Syndrom wurde ausgeschlossen

**1.2 Sind Sie von anderen oder weiteren Erkrankungen betroffen?**

Nein

Ja; von welcher/welchen? \_\_\_\_\_

**1.3 Welche Operationen am Herzen wurden bisher bei Ihnen durchgeführt? Wann?**

(z.B. 11/2005) (mehrere Antworten möglich)

Keine Operation

Ersatz der aufsteigenden Aorta : wann? \_\_\_\_\_

Ersatz des Aortenbogens : wann? \_\_\_\_\_

Ersatz der absteigenden Aorta : wann? \_\_\_\_\_

Reparatur der eigenen Aortenklappe : wann? \_\_\_\_\_

Reparatur der eigenen Mitralklappe : wann? \_\_\_\_\_

Mitralklappenersatz: wann? biologisch oder mechanisch? \_\_\_\_\_

Aortenklappenersatz: wann? biologisch oder mechanisch? \_\_\_\_\_

Operation steht in näherer Zukunft bevor:

welche? wann? \_\_\_\_\_

**1.4 Welche anderen Operationen wurden durchgeführt?** (mehrere Antworten möglich)

Keine Operation

Trichterbrust

Augenlinse (auch "Laser"-Behandlung)

Skoliose

Sonstige \_\_\_\_\_

Operation steht in näherer Zukunft bevor

**1.5 Wie zufrieden sind Sie mit Ihrer aktuellen Leistungsfähigkeit?**

("+ + +" = sehr zufrieden → "- - -" = sehr unzufrieden)

+++

++

+

-

--

---

**1.6 Falls Sie operiert wurden, wie beurteilen Sie Ihre Leistungsfähigkeit vor der OP?**

Sehr gut

Gut

Befriedigend

Ausreichend

Schlecht

Sehr schlecht

**1.7 Wenn Sie mit Ihrer aktuellen Leistungsfähigkeit unzufrieden sind, bitte geben Sie die hauptsächlichsten Gründe an** (mehrere Antworten möglich)

Bin nicht unzufrieden

Übermäßige Müdigkeit

Schwindel

Luftnot

Stimmungsschwankungen

Sehstörungen

Brauche im Alltag viel Hilfe

Unsicherheit, Unruhe

Ängste

Sonstige \_\_\_\_\_

**1.8 Nehmen Sie folgende Medikamente ein?** Wenn ja, bitte geben Sie den vollständigen Namen des Medikaments, die Dosis (in mg/Tag) und den Einnahmebeginn (z.B. seit Anfang/Mitte/Ende 2002 oder 03/2002) an.

β-Blocker (Betablocker)

seit \_\_\_\_\_

ACE-Hemmer

seit \_\_\_\_\_

AT1-Antagonisten

seit \_\_\_\_\_

Kalziumantagonisten

seit \_\_\_\_\_

Sonst./Zuordnung schwer

seit \_\_\_\_\_

**1.9 Wenn Sie β-Blocker erhalten, wie beurteilen Sie die Verträglichkeit?**

Sehr gut

Gut

Befriedigend

Ausreichend

Schlecht

Sehr schlecht

**1.10 Seit Sie β-Blocker erhalten, was hat sich verändert?**

Abgeschlagenheit:

Zunahme

Abnahme

Unverändert

Schwindel:

Zunahme

Abnahme

Unverändert

Luftnot:

Zunahme

Abnahme

Unverändert

Sexuelles Verlangen:

Zunahme

Abnahme

Unverändert

Sonstiges \_\_\_\_\_

Ich nehme keine ein

**1.11 Wenn Sie ein Medikament zur Hemmung der Blutgerinnung (z.B. Marcumar®) einnehmen, wie handhaben Sie die regelmäßige Kontrolle der Gerinnungswerte?**

Ich gehe zum Arzt    Ich bestimme die Werte (überwiegend) selbst    Sonstiges

**1.12 Sind Ihnen durch Ihre Erkrankung(en) bisher gravierende Nachteile entstanden?**

Wenn ja, bitte beschreiben Sie diese (nutzen Sie bei Bedarf bitte zusätzl. die Rückseite).

Habe keine Erkrankung

Am Arbeitsplatz    Nein    Ja, welche? \_\_\_\_\_

Finanziell    Nein    Ja, welche? \_\_\_\_\_

Im Freundeskreis    Nein    Ja, welche? \_\_\_\_\_

In der Familie    Nein    Ja, welche? \_\_\_\_\_

Sonstige Nachteile, welche? \_\_\_\_\_

**1.13 Wer aus Ihrem aktuellen Umfeld ist über Ihre Erkrankung(en) informiert?**

(mehrere Antworten möglich)

Familie (Partner/-in, Eltern, Geschwister)    Eigene Kinder    Freunde

Weitere Verwandtschaft (z.B. Onkel)    Arbeitskollegen, Chef    Bekannte

Sonstige \_\_\_\_\_    Niemand außer Arzt    Nachbarn

**1.14 Sind Sie momentan berufstätig?**

Vollzeit    Teilzeit; wieviele Std./Woche? \_\_\_\_\_    Nicht berufstätig

Wenn Sie in Teilzeit arbeiten oder nicht berufstätig sind, aus welchen Gründen?

Aufgrund des Marfan-Syndroms

Aufgrund sonstiger gesundheitlicher Gründe

Bin auf der Suche nach Arbeit

Aufgrund der Lebenssituation (z.B. Kindererziehung, Altersruhestand)

Möchte nicht / nur Teilzeit arbeiten

Sonstiges (z.B. Auftragslage bei Freiberuflern) \_\_\_\_\_

**1.15 Kinderwunsch & Familie**

Sie <u>selbst</u> sind	Weiblich	Männlich
Wie alt sind Sie? (in Jahren) _____		
Besteht oder bestand der Wunsch nach eigenen Kindern?	Nein	Ja
Wie viele <u>Kinder</u> haben Sie? (auch z.B. Adoption)	Keine	1    2    >2
Wie alt sind die Kinder? (in Jahren) _____		
Hat ein Kind das Marfan-Syndrom?	Nein	Ja    Verdacht
Leben aktuell Kinder in Ihrem Haushalt?	Nein	Ja
Planen Sie für die <u>Zukunft</u> (noch weitere) Nachkommen?	Nein	Ja
Wenn Sie sich - Kinderwunsch vorausgesetzt - <u>gegen</u> eine <u>eigene</u> Schwangerschaft oder <u>biologische</u> Vaterschaft entschieden haben oder entscheiden wollen (alternativ z.B. Adoption, künstl. Befruchtung, Kinderlosigkeit), aus welchen Gründen?		
Verzicht aufgrund Marfan-Syndrom		
Verzicht aufgrund anderer Erkrankung(en)		
Bin mit Alternativen zufrieden (z.B. Kinderlosigkeit, Adoption, künstl. Befruchtung)		
Habe mich noch nicht entschieden / Auseinandersetzung ist nicht aktuell		
Sonstiges _____		
Wenn Sie aus <u>gesundheitlichen</u> Gründen verzichten (-> Frage zuvor), warum genau? (mehrere Antworten möglich)		
Gesundheitliche Belastung durch Schwangerschaft    Vererbung einer Erkrankung		
Sonstiges _____		

**1.16 Sind Sie Mitglied in einer Selbsthilfe-Organisation?** (mehrere Antworten möglich)

Nein

Ja, der Marfan Hilfe (Deutschland) e.V.

Ja, einer sonstigen; welcher? \_\_\_\_\_

**1.17 Wie beurteilen Sie Ihren Wissensstand zum Marfan-Syndrom?**

Sehr gut    Gut    Befriedigend    Ausreichend    Schlecht    Sehr schlecht

**1.18 Wie beurteilen Sie das Wissen Ihres Umfelds zum Marfan-Syndrom?**

Sehr gut    Gut    Befriedigend    Ausreichend    Schlecht    Sehr schlecht

Weiß ich nicht

## Teil II (nur bei Diagnose eines Marfan-Syndroms): Fragen zu Diagnosestellung & Alltag

**Beziehen Sie sich bei der Beantwortung der folgenden Fragen bitte auf Ihr aktuelles Befinden bzw. Ihre Einschätzung zum momentanen Zeitpunkt!  
Wenn bei Ihnen kein Marfan-Syndrom diagnostiziert ist, überspringen Sie bitte die Fragen 2.1 bis 2.10.**

**2.1 Wie alt waren Sie, als das Marfan-Syndrom bei Ihnen erstmals diagnostiziert wurde?** (z.B. 4,5 Jahre) \_\_\_\_\_

**2.2 In welchem Alter haben Sie erstmals Beschwerden bemerkt, die sich ggf. erst später als Symptome des Marfan-Syndroms herausgestellt haben?**  
(z.B. 3 Jahre) \_\_\_\_\_

**2.3 Sind Verwandte von Ihnen am Marfan-Syndrom erkrankt?**  
(mehrere Antworten möglich)

Nein

Ja, Vater/Mutter

Ja, Bruder/Schwester

Ja, sonstige; wer? \_\_\_\_\_

Tauschen Sie mit den Verwandten Erfahrungen oder Informationen zu Marfan aus?

Ja, bis heute

Nein, nur früher

Nein, weder früher noch heute

**2.4 Welche drei Symptome des Marfan-Syndroms beeinträchtigen Sie in Ihrem Alltag am meisten?**

1. (schwerste Beeinträchtigung): \_\_\_\_\_2. (zweitschwerste B.): \_\_\_\_\_3. (drittschwerste B.): \_\_\_\_\_

Werden Sie zusätzlich durch eine andere Erkrankung schwerwiegend beeinträchtigt? Wenn ja, von welcher Erkrankung und welchen Symptomen?  
\_\_\_\_\_

**2.5 Bedeutete die Diagnose „Marfan-Syndrom“ einen Einschnitt in Ihr Leben, der mit einer Lebensumstellung einherging?**

Ja; was veränderte sich? \_\_\_\_\_

Nein; warum nicht? (z.B. seit Geburt) \_\_\_\_\_

**2.6 Inwieweit beeinflusste das Marfan-Syndrom Ihren Alltag in der Kindheit?** Bitte beschreiben Sie kurz – aus heutiger Sicht - für Sie zentrale Einflüsse/Situationen.

Soziale Kontakte (Eltern/Freunde): \_\_\_\_\_

Gefühle/Stimmung: \_\_\_\_\_

Hobbys/Schule: \_\_\_\_\_

Sonstiges: \_\_\_\_\_

**2.7 Inwieweit beeinflusst(e) das Marfan-Syndrom Ihren Alltag in Jugend & Pubertät?**

Bitte beschreiben Sie kurz – aus heutiger Sicht - für Sie zentrale Einflüsse/Situationen.

Soziale Kontakte (PartnerIn/Freunde): \_\_\_\_\_

Gefühle/Stimmung: \_\_\_\_\_

Ausbildung/Berufswahl: \_\_\_\_\_

Lebensplanung/Hobbys: \_\_\_\_\_

Sonstiges: \_\_\_\_\_

**2.8 Inwieweit beeinflusst das Marfan-Syndrom Ihren Alltag heute & die Zukunft?**

Bitte beschreiben Sie kurz – aus heutiger Sicht - für Sie zentrale Einflüsse/Situationen.

Soziale Kontakte (Familie/Freunde): \_\_\_\_\_

Gefühle/Stimmung: \_\_\_\_\_

Beruf/Eigene Kinder: \_\_\_\_\_

Prioritätensetzung/Zukunftsplanung: \_\_\_\_\_

Sonstiges: \_\_\_\_\_

**2.9 Haben Sie den Eindruck, im Alltag wegen des Marfan-Syndroms in Ihren Fähigkeiten oder der Belastbarkeit von anderen falsch eingeschätzt zu werden?**

Ja; welche Situationen sind typisch? \_\_\_\_\_

Nein

**2.10 Genügt Ihnen persönlich Ihr aktueller Wissensstand zum Marfan-Syndrom?**

Ja

Nein

**2.11 Sind Sie mit dem Wissensstand Ihres Umfelds zum Marfan-Syndrom zufrieden?**

Ja                      Ist mir egal

Nein; wer sollte besser/weniger gut informiert sein?

## **B Ergebnisse**

### **B.1 Ausgeschlossene Untersuchungsteilnehmer**

Da die Durchführung einer Clusteranalyse vollständige Variablensätze voraussetzt, mussten die folgenden 28 Teilnehmer aus der Auswertung ausgeschlossen werden:

14 Teilnehmer haben den Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV) nicht bearbeitet, da sie angeben, völlig gesund zu sein. Diese Einschätzung weicht bei knapp 60 Prozent vom ärztlichen Urteil über die bestehende Diagnose ab. Aus diesem Grund wurde auch von einem systematischen Einbezug als "gesunde Kontrollgruppe" abgesehen. Mit Ausnahme eines erhöhten Depressionswertes im HADS-D entspricht das psychische Befinden und die Lebenszufriedenheit dieser Personen insgesamt der Allgemeinbevölkerung (Normmittelwerte).

Zudem sind wegen fehlender Angaben in verschiedenen Fragebögen weitere 14 Personen mit diagnostiziertem Marfan-Syndrom oder einer Bindegewebserkrankung ausgeschlossen worden. Mit Ausnahme des psychischen Wohlbefindens (SF-36) und der allgemeinen Lebenszufriedenheit (FLZ) liegt bei diesen Personen die psychische Belastung deutlich höher als in der Allgemeinbevölkerung (Normmittelwerte). Zudem bewerten sie ihr Körperkonzept deutlich negativer.



## B.2 Zusatzergebnisse der Diskriminanzanalyse

In Tabelle B-1 sind die Gruppenmittelwerte aller unabhängigen Variablen und die Ergebnisse der statistischen Überprüfung auf Mittelwertgleichheit zusammengestellt. Für die Variablen des psychischen Befindens (Nummern 1-7) werden die Ergebnisse in Kapitel 7.4.3 separat dargestellt.

*Tabelle B-1: Gruppenmittelwerte und Test auf Gleichheit der Gruppenmittelwerte*

Variablen		Gruppe 1 Mittelwerte (SD <sup>1</sup> )	Gruppe 2 Mittelwerte (SD <sup>1</sup> )	Test auf Gleichheit der Gruppenmittelwerte		
				Wilks Lambda ( $\omega$ )	F-Werte	<i>P</i> (* < .05)
1	Depression (HADS-D)	49,8 (7,3)	67,0 (9,6)	0,5	90,3	< .001*
2	Angst (HADS-D)	48,2 (8,7)	62,2 (9,3)	0,6	66,6	< .001*
3	Psychische Belastung (SCL-90-R)	49,9 (6,7)	60,8 (6,7)	0,6	63,2	< .001*
4	Psychische Gesundheit (SF-36)	55,4 (4,9)	39,7 (8,9)	0,5	102,3	< .001*
5	Lebenszufriedenheit (FLZ)	50,3 (8,4)	39,8 (6,9)	0,7	47,7	< .001*
6	Körperkonzept (FKKS)	48,0 (19,6)	32,4 (13,5)	0,8	22,4	< .001*
7	Körperliche Gesundheit (SF-36)	43,6 (10,6)	42,9 (12,6)	> 0,9	0,2	.65
8	Depressive Verarbeitung (FKV)	1,7 (0,5)	2,8 (0,6)	0,6	73,1	< .001*
9	Bagatellisierung & Wunsch- denken (FKV)	1,8 (0,8)	2,7 (1,1)	0,8	0,2	< .001*
10	Ablenkung & Selbstaufbau (FKV)	2,8 (0,9)	3,0 (0,8)	> 0,9	1,7	.19
11	Aktives problemorient. Coping (FKV)	2,8 (1,1)	2,9 (0,9)	> 0,9	0,2	.64
12	Religiosität & Sinnsuche (FKV)	2,9 (0,8)	2,8 (0,8)	> 0,9	16,7	.65

<sup>1</sup> Standardabweichung

Die Unterschiede in den Gruppenmittelwerten fallen, wie aufgrund der Clusteranalyse zu erwarten, bei den Variablen körperliche Gesundheit, Ablenkung und Selbstaufbau, aktives problemorientiertes Coping sowie Religiosität und Sinnsuche nicht signifikant unterschiedlich aus.