

UNIVERSITÄTSKLINIKUM HAMBURG-EPPENDORF

Institut und Poliklinik für Medizinische Psychologie

Direktor: Prof. Dr. med. Dr. phil. Martin Härter

Psychosoziale Belastung der Geschwister von an Neurofibromatose Typ 1 erkrankten Kindern und Jugendlichen

Dissertation

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

vorgelegt von:

Jonathan Glaeser
aus Hamburg

Hamburg 2012

**Angenommen von der
Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg am:
06.03.2013**

**Veröffentlicht mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg.**

**Prüfungsausschuss, die Vorsitzende:
Prof. Dr. Corinna Petersen-Ewert**

**Prüfungsausschuss, zweite Gutachterin:
Prof. Dr. Monika Bullinger**

**Prüfungsausschuss, dritte Gutachterin:
Prof. Dr. Ulrike Ravens-Sieberer**

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
2	Theoretischer und empirischer Hintergrund	2
2.1	Geschwister chronisch kranker Kinder	2
2.1.2	Kommunikation in Familien mit chronisch kranken und gesunden Kind	4
2.1.3	Prävalenz der gesunden Geschwisterkinder	6
2.1.4	Eltern-Geschwisterkind-Beziehung.....	7
2.1.5	Geschwisterbeziehung	8
2.1.6	Geschwister von Kindern mit ADHS	9
2.1.7	Auswirkungen der Krankheit auf die Geschwisterkinder.....	10
2.1.8	Interventionskonzepte.....	15
2.2	Neurofibromatose Typ 1: medizinische Grundlagen.....	18
2.3	Einsamkeit.....	22
2.4	Depression im Kindes-und Jugendalter.....	26
2.5	Gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL)	30
2.6	Literaturrecherche	33
3	Fragestellungen und Hypothesen	34
4	Methodik	37
4.1	Studienbeschreibung.....	37
4.2	Ethikvotum und Datenschutz.....	37
4.3	Stichprobe	37
4.4	Durchführung	38
4.4.1	Erhebungsinstrumente.....	38
4.5	Statistische Auswertung der Daten	45
5	Ergebnisse	47
5.1	Demographische Charakteristika der Stichprobe	47
5.1.1	Geschwisterkinder	47
5.1.2	Eltern/ Familie.....	49

5.1.3	Kranke Kinder	50
5.2	Psychische Belastung, Fragestellungen 1 und 2.....	52
5.2.1	Depression	52
5.2.2	Stärken und Schwächen der Kinder	56
5.3	Lebensqualität, Fragestellungen 3 und 4	62
5.4	Einsamkeit, Fragestellung 5	66
5.5	Geschwisterbeziehung, Fragestellung 6	69
5.5.1	Geschwisterbeziehung aus Sicht der gesunden Geschwister	69
5.5.2	Geschwisterbeziehung aus Sicht der kranken Kinder.....	72
5.5.3	Geschwisterbeziehung der gesunden und kranken Kinder im direkten Vergleich	74
5.6	Krankheitsauseinandersetzung/ Familiensituation, Fragestellung 7... 75	75
5.7	Kommunikation/ Beratungsbedarf, Fragestellung 8	76
5.7.1	Kommunikation der Geschwister über die Erkrankung	76
5.7.2	Wünsche der Geschwisterkinder bezüglich Information, Beratung und Austausch.....	77
5.7.3	Beratungsbedarf aus Sicht der Eltern	77
6	Diskussion	78
6.1	Zusammenfassung der Ergebnisse.....	78
6.2	Interpretation der Ergebnisse und Vergleich mit der Literatur	83
6.3	Stärken und methodische Einschränkungen der Studie.....	88
6.4	Konsequenzen für die Praxis	90
7	Zusammenfassung.....	91
8	Tabellenverzeichnis	93
9	Abbildungsverzeichnis	97
10	Abkürzungsverzeichnis	98
11	Literaturverzeichnis	99
13	Danksagung.....	114
14	Eidesstattliche Versicherung	115

1 Einleitung

Geschwisterkinder von chronisch kranken Kindern als Gruppe mit potentiell veränderter psychosozialer Anpassung rückten erst in den letzten 20 Jahren zunehmend in den Fokus der Forschung. Die chronische Erkrankung eines Familienmitgliedes hat sowohl Auswirkungen auf jedes einzelne Familienmitglied, als auch auf die intrafamiliären Beziehungen und Aktivitäten der Familie. Potentielle Auswirkungen auf die psychosoziale Anpassung der Geschwisterkinder erklären sich dabei u.a. durch veränderte Geschwisterbeziehungen sowie durch eine veränderte Eltern-Geschwisterkind-Beziehung. Aus vorhandenen Studien ist bekannt, dass die Auswirkungen einer chronischen Krankheit auf die Geschwister zum einen bei verschiedenen Krankheitsbildern und zum anderen in verschiedenen Populationen differieren. Es sind sowohl negative Auswirkungen, wie ein erhöhtes Risiko für emotionale Probleme (Read et al. 2010) und eine erniedrigte gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) (Kenney 2010), als auch positive Auswirkungen, wie hohes prosoziales Verhalten (Freilinger 2006) und eine Steigerung des Verantwortungsbewusstseins und des Selbstvertrauens beschrieben worden (Boeger und Seiffge-Krenke 1996).

Bislang existieren nur wenige Studien zu ausgewählten chronischen Krankheiten über die Auswirkungen der chronischen Krankheit eines Kindes auf die Geschwisterkinder. Mehrfach werden in der Literatur weitere Studien, die sich mit dem psychischen Wohlbefinden der Geschwisterkinder befassen, mit Nachdruck gefordert (Barlow und Ellard 2006, Gold et al. 2011).

Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, die psychosoziale Belastung von Geschwisterkindern an Neurofibromatose Typ 1 erkrankter Kinder und Jugendlicher mittels explorativer Datenerhebung auf breiter Basis zu erfassen und ein evtl. bestehendes Risiko für die Geschwisterkinder aufzudecken. Neben der Erhebung der HrQoL, der psychischen Belastung und der Geschwisterbeziehung, soll – erstmals in einer Geschwisterstudie – die Einsamkeit der Geschwister in der Beziehung zu ihren Eltern erhoben werden.

2 Theoretischer und empirischer Hintergrund

Einem allgemeinen Teil über Geschwister chronisch kranker Kinder und Jugendlicher folgt die detaillierte Auseinandersetzung mit den Auswirkungen, die die Krankheit auf verschiedenen inter- und intrapersonellen Ebenen bei den Geschwistern haben kann. Im Anschluss daran wird die Erkrankung NF1 bei Kindern und Jugendlichen dargestellt; dies dient dem Bewusstmachen der Komplexität der Krankheit und daraus resultierende mögliche krankheitsspezifische Auswirkungen. Es folgt eine Betrachtung der im Rahmen dieser Arbeit erhobenen Konstrukte und Symptome. Abschließend wird kurz auf die durchgeführte Literaturrecherche eingegangen.

2.1 Geschwister chronisch kranker Kinder

Leidet ein Kind unter einer chronischen Erkrankung, resultieren daraus sowohl direkte als auch indirekte Auswirkungen auf jedes einzelne Familienmitglied. Es kommt u.a. zu Veränderungen des Lebensstils der Familie, des Verhaltens der Eltern im Umgang mit den Kindern sowie zu Änderungen der Atmosphäre zu Hause (Feemann und Hagen 1990). Bei den gesunden Geschwisterkindern entstehen durch die chronische Erkrankung Situationen, die einerseits das Potential haben, ein Risiko darzustellen; andererseits entstehen jedoch auch positive Möglichkeiten für die Geschwister (Read et al. 2011).

Die chronische Krankheit eines Kindes führt bei den Eltern nicht selten zu emotionaler und physischer Belastung und Krankheit (Sullivan-Bolyai et al. 2003). Bei ihnen treten z.B. gehäuft posttraumatische Belastungsstörungen (PTSD) kurz nach Diagnose der Krankheit auf (Landolt et al. 2002).

Das elterliche physische und psychische Wohlbefinden wiederum wirkt sich auf die psychosoziale Anpassung der Geschwisterkinder aus (Daniels et al. 1987).

Die Eltern sind oft so involviert, die Krankheit zu handhaben, dass psychosoziale Interaktionen und andere familienrelevante Bedürfnisse nicht ausreichend wahrgenommen werden (Sullivan-Bolyai et al. 2003).

Familien mit einem chronisch kranken Kind isolieren sich häufig; zum Teil werden sie jedoch auch in die Isolierung gedrängt, da andere Familien oft nicht mit der Situation der betroffenen Familien umgehen können (Eiser 1993).

Lange Zeit standen Studien zu den Themen „Geschwister krebskranker Kinder“ sowie „Geschwister von Kindern mit Autismus“ im Mittelpunkt der wenigen durchgeführten Untersuchungen.

In den letzten Jahren sind zunehmend auch die gesunden Geschwisterkinder chronisch kranker Kinder in den Fokus gerückt. So liegen u.a. Geschwisterstudien zu den Krankheitsbildern Diabetes mellitus Typ 1 (Adams et al. 1991, Boeger und Seiffge-Krenke 1996, Sleeman et al. 2010), chronisches Nierenversagen (Batte et al. 2006), Phenylketonurie (PKU) (Pho et al. 2004), ADHS (Yang et al. 2011), Muskeldystrophie Typ Duchenne (Read et al. 2010), spinale Muskelatrophie (SMA) (Laufersweiler-Plass et al. 2003), Sichelzellanämie (SCD) (Gold et al. 2008) und Epilepsie (Tsuchie et al. 2006) vor.

Die Notwendigkeit, Geschwister chronisch kranker sowie physisch oder geistig behinderter Kinder bezüglich ihres psychosozialen Befindens zu untersuchen und dabei speziell die Prävalenz von u.a. Depressionen, Angststörungen, Eifersucht, negativem Selbstbild, Lernschwierigkeiten, Vernachlässigung und Schuldgefühlen zu erheben, wird in der zum behandelten Thema vorliegenden Literatur von mehreren Autoren ausdrücklich gefordert (Barlow und Ellard 2006, Gold et al. 2011, Jones et al. 2006).

Die vorliegende Arbeit konzentriert sich auf die Geschwister von chronisch kranken Kindern.

Im Unterschied zu NF1 ist z.B. eine Krebserkrankung in vielen Fällen mit akuter Angst vor dem Tod bzw. konkreter Todesaussicht assoziiert. Dies hat auf intrafamiliärer Ebene verschiedene Auswirkungen, die sich von den Auswirkungen einer chronischen Krankheit auf die Geschwister und die Familie noch einmal deutlich unterscheiden. Aus diesem Grund wurden Studien, die sich vorrangig mit der Thematik ‚Geschwisterkinder von Kindern mit Krebserkrankung, Autismus oder akut lebensbedrohlichen Krankheitsbildern‘ befassen, nicht berücksichtigt.

Auch innerhalb der heterogenen Gruppe der chronischen Krankheiten bestehen teils erhebliche Unterschiede -nicht zuletzt durch das Vorhandensein unterschiedlicher Definitionen von chronischer Krankheit.

Besonderheiten von NF1 im Gegensatz zu vielen anderen chronischen Krankheiten bestehen u.a. in der Sichtbarkeit der Erkrankung sowie in der hohen Koinzidenz von ADHS.

Im Unterschied zu NF besteht bei anderen chronischen Krankheitsbildern wie z.B. Diabetes mellitus Typ 1 oder schweren asthmatischen Erkrankungen die stärkere Notwendigkeit bzw. Möglichkeit der Involvierung der gesunden Geschwisterkinder in tägliche Routinen (z.B. Medikamenteneinnahme). So kann es bei Diabetes mellitus Typ 1 zu plötzlich auftretenden Hypoglykämiesituationen kommen; das gesunde Kind hat die Krankheit bzw. die daraus resultierenden konkreten "Gefahren" eher vor Augen, als dies bei NF1 der Fall ist.

Die z.T. sehr (zeit-)aufwendige Behandlung einer chronischen Krankheit kann für die Geschwister bedeuten, dass sie praktisch gezwungen sind in aktiver oder passiver Form an der Behandlung im weiteren Sinne teilzunehmen (Eiser 1993).

Es stehen nur wenige Instrumente zur Verfügung, welche die Auswirkung einer chronischen Erkrankung auf Geschwisterkinder erheben. Diese Instrumente sind überwiegend englischsprachig. Dazu zählen die „*Impact on Sibling Scale (IOS)*“ (Stein und Jessop 1985), eine fakultative Erweiterung der „*Impact on family scale (IOF)*“ (Stein und Reissman 1980) sowie der „*Sibling Perception Questionnaire (SPQ)*“ (Carpenter und Sahler 1991).

Ein neu konzeptioniertes Instrument ist der deutsche Fragebogen „*LARES-Geschwisterkinder*“, der vom Institut für Gesundheitsförderung und Versorgungsforschung (IGV) entwickelt worden ist und als Eltern- und Kinderversion vorliegt.

2.1.2 Kommunikation in Familien mit chronisch kranken und gesunden Kind

Im Rahmen einer Studie an 30 gesunden Geschwistern und deren Eltern im Rahmen eines fünftägigen Familiencamps stellten Branstetter et al. die

folgenden vier Kommunikationsbereiche heraus, in die sich die verschiedenen Ebenen der intrafamiliären Kommunikation in Familien mit einem chronisch kranken Kind einordnen lassen (Branstetter et al. 2008):

1) Kommunikation als Reflektion der intrafamiliären Rolle und Beziehungen:

Im Rahmen dieser Kommunikation machen sich die Eltern beispielsweise bewusst, welche Rolle das gesunde Geschwisterkind in der Familie einnimmt und welche Probleme durch diese Rolle entstehen könnten. Die Eltern haben durch diese Art der Kommunikation die Möglichkeit, auf z.B. Ängste und Isolation des gesunden Kindes aufmerksam zu werden.

2) Kommunikation, um Anliegen eine Stimme zu geben:

Den Geschwistern wird auf dieser Kommunikationsebene Raum gegeben, ihre Bedürfnisse, Fragen, Befürchtungen und Gefühle auszudrücken.

3) Kommunikation, um miteinander in Kontakt zu bleiben:

Zu diesem Kommunikationsbereich zählt u.a., dass die Eltern durch Gespräche über alltägliche Dinge den Geschwistern das Gefühl geben, auch zeitlich zur Verfügung zu stehen.

4) Kommunikation, um sich um Normalität zu bemühen.

Hierzu zählen z.B. Gespräche, die der Integration *aller* Familienmitglieder in die Planung von Tagesabläufen und Organisation des Alltags dienen.

Diese Normalität kann nur erreicht werden, wenn Kommunikation auf der Ebene zwei (s.o.) stattgefunden hat.

Branstetter et al. kamen in obiger Studie zu dem Ergebnis, dass den Familien mit einem chronisch kranken Kind insgesamt weniger Zeit für die Kommunikation untereinander zur Verfügung steht. Dabei stellen Alltagsaktivitäten eine oft übersehene Möglichkeit der Kommunikation dar (Branstetter et al. 2008).

2.1.3 Prävalenz der gesunden Geschwisterkinder

Die Prävalenz von gesunden Kindern, die in Deutschland mit einem chronisch kranken Geschwisterkind zusammenleben, lässt sich nur ungenügend feststellen (Schmidt und Thyen 2008). Dies liegt u.a. an verschiedenen Definitionen von chronischer Krankheit (i.d.R. > 6 Monate Dauer) und der Einbeziehung von verschiedenen Krankheitsbildern in die Studien (z.B. werden teilweise auch Allergien mit einbezogen).

Es gibt ca. 13 Millionen Kinder unter 18 Jahren in Deutschland (Statistisches Bundesamt 2011). 76% der deutschen Kinder haben ein Geschwisterkind (Robert Koch Institut 2004). Versorgungsbedarf besteht dauerhaft und gesundheitsbedingt bei 13.7% der deutschen Kinder und Jugendlichen (Scheidt-Nave et al. 2008).

Im Rahmen des US-amerikanischen „National Health Interview Survey (1988)“ wurde festgestellt, dass 4% der Kinder und Jugendlichen bei den Aktivitäten des täglichen Lebens Einschränkungen aufweisen. 2% der untersuchten Kinder und Jugendlichen wiesen schwere chronische Erkrankungen auf (Newachek und Taylor 1992).

Basierend auf diesen Daten kann die deutsche Population der Kinder, die ein Geschwisterkind mit dauerhaftem gesundheitsbedingtem Versorgungsbedarf, Einschränkungen in den Aktivitäten des täglichen Lebens oder schwerer chronischer Krankheit haben, auf Werte zwischen ca. 200.000 und ca. 1.350.000 geschätzt werden.

Bei einer NF1-Prävalenz von 1:3000 (Lammert et al. 2005) kann in Deutschland von etwa 4300 erkrankten Kindern und Jugendlichen ausgegangen werden.

Überträgt man die Häufigkeit von 76%, ein Geschwisterkind zu haben, auf diese Population, so wäre davon auszugehen, dass es 3268 Geschwister gibt, deren Schwester oder Bruder an NF1 erkrankt ist.

Etwa die Hälfte der NF1-Erkrankungen entsteht durch Spontanmutation, die andere Hälfte ist hereditären Ursprungs (Szudek et al. 2000). Fraglich bleibt in diesem Zusammenhang, ob in Familien, in denen die Erkrankung hereditären Ursprungs ist, evtl. auf weitere Kinder verzichtet wird. Berücksichtigt man zusätzlich, dass die vorliegenden demographischen Daten (s.o.) nicht uneingeschränkt auf die deutsche Gesamtpopulation übertragbar sind und dass

es auch Geschwisterkinder von Kindern mit NF1 gibt, die selbst eine andere chronische Krankheit oder Behinderung haben, scheint eine Schätzung der Population der gesunden Geschwister auf einen Wert von $n > 2500$ angemessen.

2.1.4 Eltern-Geschwisterkind-Beziehung

Kinder erwarten von ihren Eltern, dass diese alle Kinder in der Familie gleich behandeln (Jutras et al. 2003).

Die chronische Krankheit eines Kindes führt nicht selten zu unterschiedlicher Behandlung der gesunden Geschwisterkinder durch die Eltern. Durch diese unterschiedliche Behandlung kann die Qualität der Beziehung des Geschwisterkindes zu den Eltern leiden. Ob die Beziehung zu den Eltern jedoch negativ beeinflusst wird, hängt wesentlich von der Auffassung der Geschwister ab, ob diese die unterschiedliche Behandlung als fair bzw. gerechtfertigt empfinden. Wird die unterschiedliche Behandlung als fair angesehen, so beeinflusst die chronische Krankheit des Geschwisterkindes die Eltern-Geschwisterkind-Beziehung nicht negativ. Es ist jedoch anzumerken, dass ein gewisses Ausmaß unterschiedlicher Behandlung notwendig ist, um den individuellen Bedürfnissen, Charaktereigenschaften, Interessen und Möglichkeiten sowie dem Alter und Geschlecht der Kinder gerecht zu werden (Kowal et al. 2004).

Die Auffassung der Geschwister, zwar unterschiedlich, aber dennoch fair behandelt zu werden, führte laut Kowal et al. zu weniger internalisierenden Problemen und stärkerem Selbstvertrauen der Geschwisterkinder. Die Auffassung, unfair bzw. ungleich behandelt zu werden, führte zu mehr Verhaltensproblemen und geringerem Selbstvertrauen (Kowal et al. 2002).

Wichtig ist demzufolge, dass Eltern den gesunden Geschwisterkindern in Gesprächen darlegen, was die Beweggründe für evtl. unterschiedliche Behandlungen sind, damit diese die Beweggründe nachvollziehen und die Behandlung als fair auffassen können.

Die Wichtigkeit einer fairen Behandlung durch die Eltern ergab auch eine Studie von Stocker et al. in der festgestellt wurde, dass eine unterschiedliche Behandlung der Geschwister durch die Mütter assoziiert war mit

konfliktreicheren Geschwisterbeziehungen (Stocker et al. 1989). Von einem positiven Einfluss auf die Geschwisterbeziehung durch die Wahrnehmung eines gerechten Umgangs der Eltern mit den Geschwisterkindern ist demzufolge auszugehen.

Innerhalb der Familie bewirkt die chronische Erkrankung eines Kindes einen Wechsel der Hierarchien: Kranke Kinder werden wie jüngere Kinder behandelt; gesunde Kinder werden automatisch wie ältere Kinder behandelt (Eiser 1993).

Es scheint gleichzeitig, als ob die gesunden Geschwisterkinder oft sachkundiger sind als in der Elterneinschätzung und sich der Emotionen, die die Eltern wegen der Krankheit haben, durchaus bewusst sind (Eiser 1993).

Verschiedene Studien kommen zu dem Ergebnis, dass die deutliche Mehrheit der gesunden Geschwister nicht mit den Eltern oder anderen Familienmitgliedern über ihre Gefühle bezogen auf die Krankheit spricht; als Gründe dafür werden die Angst davor genannt, dass ihre Gefühle die Eltern ärgerlich mache sowie Angst davor, dass die Eltern sich durch ihre Gefühle noch mehr Sorgen machen könnten (Hollidge 2001, Plumridge et al. 2011).

Der Wunsch der Geschwister nach Gesprächen mit den Eltern sowie innerhalb der Familie ist jedoch eindeutig vorhanden (Plumridge et al. 2011).

Die Eltern sollten gezielt darauf aufmerksam gemacht werden, dass die Möglichkeit einer schlechten Anpassung des gesunden Kindes besteht und dass die intrafamiliäre Auseinandersetzung mit der Krankheit für alle Familienmitglieder von Vorteil ist (Adams et al. 1991, Plumridge et al. 2011).

2.1.5 Geschwisterbeziehung

Geschwisterbeziehungen sind aufgrund des geringen Altersabstandes und des Bestehens von Beginn der Geburt an oft die am längsten andauernden Beziehungen im Leben eines Menschen (Boeger und Seiffge-Krenke 1996).

Zur Funktion der Geschwisterbeziehung zählt die gegenseitige Sozialisierung und Bildung sowie das Herstellen einer gleichrangigen Ebene für intensive emotionale Erfahrungen. Der Einfluss einer chronischen Krankheit eines Kindes auf die Geschwisterbeziehung hängt auch davon ab, wie viel Zeit die Geschwister vor Diagnosestellung schon miteinander verbracht haben, bzw. ob sie bereits eine fundierte Beziehung aufbauen konnten (Lobato et al. 1988).

Ein Geschwisterkind mit einer chronischen Krankheit zu haben ist eines der Erlebnisse im Leben, die das gesunde Kind am stärksten belasten (Eiser 1993). Die chronische Krankheit eines Kindes kann sich negativ auf die Geschwisterbeziehung auswirken und die normale psychologische Entwicklung des gesunden Kindes beeinflussen (Hollidge 2001).

Kinder, die schwierige Geschwisterbeziehungen haben, neigen dazu, auch im späteren Leben Schwierigkeiten mit dem Aufbau von Beziehungen zu haben. Besonders wichtig sind gute Geschwisterbeziehungen für Kinder aus benachteiligten Familien, da durch eine gute Beziehung andere Stressoren aufgefangen werden können (Eiser 1993).

Ein besseres Verständnis der Krankheit kann den Geschwistern helfen, Missverständnissen (bezüglich der Krankheit und Therapie) vorzubeugen und dadurch die Entwicklung stärkerer Geschwisterbeziehungen fördern. Geschwisterbeziehungen, die auf dieser Basis aufbauen, können auch die Compliance des kranken Kindes verbessern (Derouin und Jessee 1996). Gesunde Geschwisterkinder, in deren Familien nicht direkt über die Erkrankung kommuniziert wurde, zeigten Abneigung oder Rückzug vom kranken Kind (Plumridge et al. 2011).

Die kranken und die gesunden Kinder geben einander emotionale Unterstützung und beeinflussen sich untereinander im Lernprozess (Jutras et al. 2003). Caro und Derevensky stellten dar, dass die gesunden Geschwister dazu neigen, eine dominante Rolle innerhalb der Geschwisterbeziehung zu entwickeln (Caro und Derevensky 1997). Die Geschwisterbeziehung wird sowohl durch die dyadische Beziehung eines jeden Kindes mit jedem Elternteil geformt, als auch durch die eigenen sozialen, kognitiven, und persönlichen Charakteristika (Furman und Buhrmester 1985).

2.1.6 Geschwister von Kindern mit ADHS

Eine Besonderheit bei NF1 ist die hohe Koinzidenz von ADHS (38-49%) (Mautner et al. 2002, Hyman et al. 2005). Geschwister, bei deren erkranktem Geschwisterkind diese Koinzidenz vorliegt, sind demnach potentiell sowohl durch NF1 als auch durch ADHS belastet.

In einer qualitativen Untersuchung von Geschwistern von Kindern mit ADHS zeigten Kendall et al., dass die Geschwister oft eine Opferrolle (Opfer physischer Gewalt, verbaler Aggression und Manipulation) innehaben und dass ihre Situation von der Familie nur ungenügend wahrgenommen wird. Die Ergebnisse dieser Untersuchung zeigten weiterhin, dass soziale und mentale Unterstützung im Verlauf der Krankheit für alle Familienmitglieder notwendig ist und die Geschwister einer erhöhten Gefahr für verminderte Gesundheit und Wohlbefinden ausgesetzt sind (Kendall 1999).

Die Geschwister von Kindern mit ADHS haben ein erhöhtes Risiko (absolutes Risiko siebenfach erhöht), auch an ADHS zu erkranken. Kinder mit ADHS wiederum haben ein höheres Risiko für psychiatrische Komorbiditäten, wie spezifische Phobien, Verhaltensstörungen und Störungen des Sozialverhaltens (Yang et al. 2011).

Die oben genannten Ergebnisse decken sich mit denen von Listug-Lunde et al., die bei den Geschwistern von Kindern mit ADHS signifikant höhere Level von Hyperaktivität, Unaufmerksamkeit und Internalisierung gefunden haben (Listug-Lunde et al. 2008).

In einer Longitudinalstudie über vier Jahre stellten Faraone et al. ein erhöhtes Risiko für die Geschwisterkinder bezüglich psychiatrischer Krankheiten (Verhaltens- und Angststörungen sowie affektive Störungen), neuropsychologischer Einschränkungen (u.a. Lernstörungen) sowie psychosozialer Dysfunktion (Beziehungsprobleme mit Eltern, Geschwistern und Bezugspersonen) fest (Faraone et al. 1996).

Wegen des erhöhten Risikos, dass Geschwister von Kindern mit ADHS auch ADHS bekommen, ist ein Screening der Geschwisterkinder auf ADHS sinnvoll (Faraone et al. 1996, Yang et al. 2011).

2.1.7 Auswirkungen der Krankheit auf die Geschwisterkinder

Die Konfrontation und Auseinandersetzung mit der chronischen Krankheit eines Geschwisterkindes kann sowohl positive, als auch negative Auswirkungen auf die gesunden Geschwisterkinder haben. Den Geschwistern als Zielgruppe für Untersuchungen zur psychosozialen Belastung wird oft geringe Aufmerksamkeit zuteil, weil sie sich meist als hochangepasst präsentieren (Hollidge 2001).

Die chronische Krankheit eines Geschwisters kann einen hohen Tribut vom sorglosen Leben des gesunden Kindes verlangen und demzufolge auch ihre Auffassung von Wohlbefinden beeinflussen (Jutras et al. 2003).

Meist sind die Geschwister in der Lage, ihre externe Welt zu meistern; es kann jedoch auch Distress bestehen, der zu internalisierenden Störungen wie z.B. Angststörungen führen kann (Hollidge 2001).

In einigen Studien wurden keine Unterschiede bezüglich der psychosozialen Anpassung der Geschwisterkinder gefunden (Gallo et al. 1992); auch liegen in den verschiedenen Studien, die in dieser Arbeit berücksichtigt worden sind, teils konträre Ergebnisse vor.

In Tabelle 1 werden potentielle, in Studien beobachtete negative Auswirkungen auf die Geschwisterkinder dargestellt.

Tabelle 1:

Mögliche negative Auswirkungen chronischer Krankheit eines Kindes auf die gesunden Geschwisterkinder

negative Auswirkungen
<ul style="list-style-type: none"> • psychosoziale Anpassungsprobleme (u.a. ausgelöst durch Übernahme von Verantwortung) (Daniels et al. 1987, Giallo und Gavidia-Payne 2006, Read et al. 2011) • erhöhtes Risiko für emotionale Probleme (Besier et al. 2010, Read et al. 2010) • geringere HrQoL (Kenney 2010) • erhöhtes Angstlevel (Hollidge 2001) • erhöhtes Risiko für affektive Störungen (Cadman et al. 1988) • weniger soziale Kontakte (Kenney 2010) • weniger Zeit für Kommunikation mit den Eltern (Hollidge 2001) • vermindertes prosoziales Verhalten (Giallo und Gavidia-Payne 2006) • Gefühle von Verstimmung, Ärger und Veränderungen in der Beziehung zu den Eltern (Jackson et al. 2008) • weniger Teilhabe an sozialen Aktivitäten (Pho et al. 2004) • weniger Freundschaften außerhalb der Kernfamilie (Pho et al. 2004) • Angst/ Sorge, wenn das Geschwister krank ist (Batte et al. 2006, Derouin und Jessee 1996, Jackson et al. 2008) • Eifersucht und verminderte Familienaktivitäten (Derouin und Jessee 1996, Fanos et al. 2005)

Demgegenüber stehen die in Tabelle 2 dargelegten potentiellen positiven Auswirkungen auf die gesunden Geschwisterkinder.

Tabelle 2:

Mögliche positive Auswirkungen chronischer Krankheit eines Kindes auf die gesunden Geschwisterkinder

positive Auswirkungen
<ul style="list-style-type: none"> • hohes prosoziales Verhalten (Freilinger 2006) • hohes Maß an Verhaltenskompetenz (Hollidge 2001) • geringere Level an Hyperaktivität, geringe Probleme innerhalb der Bezugsgruppe und weniger Anpassungsprobleme (Sleeman et al. 2010) • Steigerung des Verantwortungsbewusstseins; Stärkung des Selbstwertgefühls und Selbstvertrauens (Boeger und Seiffge-Krenke 1996) • vermehrte Hilfsbereitschaft und Rücksichtnahme (Eiser 1993) • emotionale Reife (Read et al. 2011)

Williams stellte in einer Metaanalyse von über 40 Studien über Geschwister chronisch kranker Kinder sowie Geschwister von Kindern mit Krebserkrankung doppelt so häufig negative Einflüsse der chronischen Erkrankung auf die gesunden Geschwister als positive Einflüsse fest (Williams 1997). Sharpe et al. und Vermaes et al. kamen in aktuelleren Metaanalysen, in der 51 bzw. 56 Studien zur psychosozialen Belastung der Geschwisterkinder chronisch kranker Kinder und Kinder mit Krebserkrankung berücksichtigt wurden ebenfalls zu dem Ergebnis, dass die negativen Auswirkungen auf die gesunden Geschwisterkinder überwiegen (Sharpe und Rossiter 2002, Vermaes et al. 2012).

Die in den Tabellen 1 und 2 dargestellten Auswirkungen verdeutlichen die Diversität der potentiell negativen und positiven Auswirkungen. Nicht zwangsläufig führt die Erkrankung eines Geschwisterkindes zu negativen Auswirkungen auf das gesunde Kind. Die Wichtigkeit des familiären und elterlichen Beitrages zur Anpassung des Geschwisterkindes wurde in einer von Giallo und Gavidia-Payne 2006 durchgeführten Studie herausgestellt (Giallo und Gavidia-Payne 2006).

Verschiedene Stressoren wirken auf die Geschwisterkinder ein. Tabelle 3 zeigt die vier Ebenen des Stressorenmodells nach Gardner mit den jeweils beinhalteten Faktoren (Gardner 1998).

Tabelle 3:

Stressorenmodell nach Gardner

krankheitsbezogene Stressoren	beziehungsbezogene Stressoren	ichbezogene Stressoren	lebensstilbezogene Stressoren
<ul style="list-style-type: none"> • Geschwister mit Schmerzen sehen • Möglicher Tod des Geschwisters • Geschwister im Krankenhaus • Elterlicher Distress wegen der Krankheit • Besorgnis über den Grund der Krankheit • Elterliche Beschlagnahme durch das kranke Kind • Unfaire Behandlung im Gegensatz zu dem kranken Kind • Erwartung, dass das gesunde Kind die Befürchtungen der Eltern teilt 	<ul style="list-style-type: none"> • Konflikt mit Geschwister oder Eltern • Bewusstsein des Unterschiedes • Negatives Verhalten des kranken Geschwisters 	<ul style="list-style-type: none"> • Verlust der Sorglosigkeit • Belastung durch Sorge für das Geschwister • Angst, das Geschwisterkind zu verletzen 	<ul style="list-style-type: none"> • Mehr Hausarbeit • Zerrüttung des häuslichen/ schulischen Lebens • Sorgen über die Zukunft

(Gardner 1998)

Inwieweit die in Tab. 3 dargestellten Faktoren sich auf die psychosoziale Anpassung auswirken, hängt u.a. vom Vorhandensein von verschiedenen Prädiktoren ab. Negative Prädiktoren führen zu einer Exazerbation des Stressoreneinflusses und positive Prädiktoren mindern den Stressoreneinfluss. Die Ermittlung der verschiedenen Prädiktoren war Ziel verschiedener Studien, um dadurch Informationen über mögliche Ansätze bei Interventionsangeboten für die gesunden Geschwisterkinder zu erlangen.

Zu den **negativen Prädiktoren** zählten dabei u.a. eine hohe Anzahl von Aufenthalten der kranken Kinder in der Notaufnahme (Gold et al. 2008), physische und psychische Gesundheitsstörungen der Mutter, geringer Familienzusammenhalt, geringe intrafamiliäre Kommunikation (Daniels et al. 1987), die Auffassung, dass die Situation nicht gemeistert werden kann, Katastrophendenken, das Gefühl von Kontrollverlust, ineffektive

Copingstrategien, elterliches Verhalten, welches nicht den kindlichen Bedürfnissen gerecht wird (Gardner 1998), niedriger SES sowie niedrigeres Alter des gesunden Geschwisterkindes (Williams et al. 2002), hoher Schweregrad der chronischen Erkrankung (Vermaes et al. 2012).

Faktoren, die als **positive Prädiktoren** gefunden wurden waren u.a. gute intrafamiliäre Kommunikation, physische und psychische Gesundheit der Mutter, guter Familienzusammenhalt (Daniels et al. 1987), die Auffassung, über erfolgreiche Copingstrategien zu verfügen und deren Anwendung, elterliches Verhalten, welches die Bedürfnisse des Kindes trifft, das Gefühl, zumindest teilweise die Kontrolle über Situationen zu haben, die in Zusammenhang mit der Krankheit stehen (Gardner 1998), Stärkung der Familienbeziehungen und Erlangung von mehr persönlicher Unabhängigkeit (Derouin und Jessee 1996).

Weitere positive Prädiktoren waren starke familiäre Resilienzfaktoren, lösungsorientierte intrafamiliäre Kommunikation, Vorhandensein von Familienroutinen (Giallo und Gavidia-Payne 2006); detailliertes Wissen über die Krankheit sowie ein höheres Alter des gesunden Geschwisters (Williams et al. 2002).

Die gesunden Geschwisterkinder griffen u.a. auf die in Tabelle 4 dargestellten Copingstrategien zurück.

Tabelle 4:

Copingstrategien der Geschwisterkinder

adaptive Strategien	maladaptive Strategien
Erlangung von Wissen über die Krankheit	Aggression (verbal und physisch),
Vorhandensein von Bezugspersonen außerhalb der Familien	Rebellisches Verhalten
Problemlösung	Rückzug und Ortswechsel
Suchen nach Hilfe	Ignorieren
Kompensatorische Handlungen	Schlaf
Humor	Weinen
„Überwachung“ des kranken Kindes	Nichtstun

(Gardner 1998, Read et al. 2011)

Eltern, die über gute Copingstrategien verfügten, vermochten diese an ihre Kinder weiterzugeben (Giallo und Gavidia-Payne 2006).

2.1.8 Interventionskonzepte

Die Feststellung, dass die chronische Erkrankung eines Kindes einen negativen Einfluss auf die gesunden Geschwisterkinder haben kann, führte dazu, dass verschiedene Präventions- und Therapieangebote sowohl speziell für die Geschwisterkinder, als auch für die ganze Familie entwickelt worden sind. Ziel dieser Interventionen, die im Rahmen von Camps, d.h. mehrtägiger, einmaliger Veranstaltungen oder im Rahmen regelmäßiger Einzel- oder Gruppensitzungen durchgeführt werden, ist es u.a., Copingstrategien aufzuzeigen und die intrafamiliäre Kommunikation zu fördern.

Die Wichtigkeit von familienzentrierten Therapieangeboten bzw. Maßnahmen für die gesamte Familie sowie einer verstärkten Aufmerksamkeit der Kliniker gegenüber eventuell vorliegender negativer Beeinflussung der Geschwisterkinder wird in der Literatur mehrfach betont (Eiser 1993, Feemann und Hagen 1990, Giallo und Gavidia-Payne 2006, Gold et al. 2011, Hollidge 2001, Plumridge et al. 2011, Williams 1997).

Es gibt jedoch kein universell anwendbares Programm, welches bei den verschiedenen Krankheitsbildern unverändert angewendet werden kann; vielmehr muss je nach Krankheitsbild, teilnehmenden Familienmitgliedern und dem Alter der Teilnehmer ein individuelles Angebot zusammengestellt werden (Barlow und Ellard 2004, Derouin und Jessee 1996). Ein zentrales Anliegen sollte es dabei sein, den Eltern die emotionalen Bedürfnisse der gesunden Geschwisterkinder bewusst zu machen (Eiser 1993, Fanos et al. 2005).

Oftmals haben die Geschwisterkinder ein großes Bedürfnis, mit jemandem aus ihrer Sicht über die Krankheit zu sprechen (Gardner 1998, Plumridge et al. 2011). Meist verfügen die gesunden Geschwisterkinder über kein ausreichendes Krankheitswissen, so dass Ängste und Befürchtungen entstehen können (Adams et al. 1991, Pho et al. 2004).

Der tägliche Umgang mit den kranken Kindern führt nicht automatisch zu fundiertem Wissen über die Erkrankung (Plumridge et al. 2011) und oft besteht kein Kontakt der gesunden Geschwister zu den Therapeuten der kranken Kinder, so dass auf diesem Weg kein Informationsaustausch stattfinden kann (Hollidge 2001).

Eine besondere Rolle unter den chronischen Erkrankungen nehmen die hereditären Krankheiten ein. Heredität ist speziell für Kinder schwer zu verstehen. Vielen Geschwistern werden nicht die nötigen Informationen gegeben, damit diese ihr eigenes Risiko und eventuelle Auswirkungen auf ihre Zukunft einschätzen können (Plumridge et al. 2011).

Bei NF1 ist es wahrscheinlich, dass genau diese Problematik vor dem Hintergrund der Heredität auftritt.

Familienbasierte Interventionen vermögen das Wissen der gesunden Kinder über die Krankheit des Geschwisterkindes signifikant zu erhöhen und deren psychische Anpassung zu verbessern (Lobato und Kao 2002, Lobato und Kao 2005).

Der Effekt von Interventionen für Geschwister hängt auch mit dem Ausmaß der psychosozialen Anpassung an die Krankheit zusammen. So profitieren nicht generell alle Geschwister von einer Intervention und auch nicht alle Interventionen scheinen gleichermaßen geeignet zu sein (Kiernan et al. 2004). Besier et al. konnten nachweisen, dass ein familienorientiertes Rehabilitationsprogramm einen positiven Effekt auf Verhaltensprobleme und emotionale Probleme sowie auf die Lebensqualität der Kinder hatten. Dieser positive Effekt auf die emotionalen Probleme hielt auch noch sechs Monate nach der Intervention an (Besier et al. 2010).

Die Wichtigkeit der Integrierung der Eltern in diese Angebote zeigte sich auch darin, dass eine Stärkung des Selbstbewusstseins der Eltern sowie Empowerment sich positiv auf die Geschwister übertrug (Barlow und Ellard 2004).

Weltweit gibt bereits verschiedene Interventionsprogramme, z.B. das eher therapieorientierte „Sibling Center“, welches auch Angebote für die Eltern beinhaltet (Fanos et al. 2005), oder sogenannte „Sibshops“ (allein über 300 in Amerika) und „Sibworks“. Beim „Sibshops“- und „Sibworks“- Programm werden im Rahmen wöchentlicher Treffen gemeinsam Aktivitäten unternommen; der Schwerpunkt liegt dabei beim Empowerment durch die Gruppe (Meyer und Vadasy 2007, www.siblingsupport.org).

In Deutschland ist die Thematik der Geschwisterkinder erst in den letzten Jahren zunehmend in den Fokus der Aufmerksamkeit gerückt.

Seit dem Jahr 2009 gibt es hierzulande die „Initiative Familienbande“. Dieses von der Pharmafirma Novartis ins Leben gerufene Netzwerk hat die Ziele, das Bewusstsein für die Probleme der Geschwisterkinder zu stärken, Angebote für die Geschwister aufzuzeigen und diese in Zusammenarbeit mit verschiedenen Institutionen zu entwickeln. Ein weiteres Ziel der Initiative ist es, Instrumente und Strategien zur Versorgungsforschung zu entwickeln. Leitprinzip ist dabei das Empowerment. In Deutschland stehen derzeit über 100 verschiedene Angebote für Geschwisterkinder zur Verfügung (www.stiftung-familienbande.de).

Barlow und Ellard kamen in einer Metaanalyse von 15 Studien, die sich mit der Effektivität von verschiedenen psychologischen Aufklärungs- und Bildungsmaßnahmen für Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen und deren Eltern und Geschwister beschäftigen, zu dem Ergebnis, dass eine stärkere Nutzung des Internets zur zusätzlichen Information der Familien anzustreben ist (Barlow und Ellard 2004).

Im Rahmen von Onlinegruppen für Geschwister chronisch kranker Kinder können sich diese austauschen und Unterstützung z.B. durch Aufzeigen gezielter Copingstrategien, die von anderen Geschwisterkindern in ähnlichen oder gleichen Situationen erfolgreich angewendet worden sind, erhalten. In diesen Internetgruppen wird oft auch dann Unterstützung angeboten, wenn die Kinder dies nicht direkt fordern, sondern indirekt auf einen unterstützungswerten Gemütszustand hinweisen (Tichon und Shapiro 2003). Die alleinige Teilnahme an Selbsthilfegruppen im Internet ist jedoch nicht ausreichend (Fanos et al. 2005).

Wichtig ist auch die stärkere Integration der gesunden Geschwister in die intrafamiliäre Diskussion und in die Kontakte mit den behandelnden Therapeuten (Adams et al. 1991). Giallo und Gavidia-Payne fordern, den Eltern Hilfestellungen zur Bewältigung des Stresses, zur Aufrechterhaltung von Familienroutinen und Stärkung der familiären Kommunikation zu geben. Elterliche Kenntnisse und Kompetenzen sollen gezielt gestärkt werden (Giallo und Gavidia-Payne 2006).

Die behandelnden Therapeuten sollten sich mehr auf Bewältigungsstrategien, Stärken und Kompetenzen der einzelnen Familienmitglieder konzentrieren und

diese fördern, als die Schwächen zu fokussieren und es sollte den Geschwisterkindern die Möglichkeit geboten werden, andere Kinder zu treffen, die sich in der gleichen Situation wie sie befinden (Batte et al. 2006, Hollidge 2001).

Zu bedenken ist, dass die positiven Auswirkungen einer Intervention nicht zwangsläufig ausschließlich auf die konkreten Inhalte zurückzuführen sind, sondern auch daher kommen können, dass die Geschwister sich im Rahmen der Intervention vermehrt mit der Problematik auseinandersetzen, bzw. dass die Eltern im Rahmen der Intervention mehr Zeit haben, sich die Krankheit betreffende Probleme bewusst zu machen und diese anzusprechen (Lobato und Kao 2005).

2.2 Neurofibromatose Typ 1: medizinische Grundlagen

Neurofibromatose Typ 1 (NF 1) ist eine Multisystemerkrankung aus der Gruppe der Phakomatosen und zählt mit einer Frequenz von etwa 1:3000 zu den häufigsten hereditären Erkrankungen (Lammert et al. 2005).

Friedrich Daniel von Recklinghausen war der Erste, der 1882 in seiner Arbeit „Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuomen“ die Entität der Krankheit detailliert beschrieb (Recklinghausen 1882). Nach ihm ist die Krankheit NF1 auch unter dem Namen „Morbus Recklinghausen“ bekannt.

Der Erbgang der Erkrankung ist autosomal-dominant; jedoch hat etwa die Hälfte der Krankheitsfälle ihre Ursache in einer Spontanmutation (Szudek et al. 2000).

Eine Spezifität der Erkrankung bezüglich Geschlecht oder Ethnie liegt nicht vor. NF1 hat eine variable Expressivität und klinische Variabilität; es können auch große Unterschiede zwischen Betroffenen innerhalb einer Familie bestehen (Szudek et al. 2000).

Ursache der Erkrankung ist ein Defekt im Neurofibromin-Gen, welches auf dem Chromosom 17q11.2 lokalisiert ist und mit etwa 300.000 Nukleotiden zu den größten Genen des Menschen gehört. Es interagiert in der Funktion eines Tumorsuppressorgens u.a. mit verschiedenen Kinasen wie z.B. ras und Tubulin (Lynch und Gutmann 2002). Durch verminderte Hemmung z.B. des

Protoonkogens ‚ras‘ kommt es zur unkontrollierten Zellproliferation. Neben den bereits bekannten Funktionen von Neurofibromin wird davon ausgegangen, dass das Gen weitere, bislang unbekannte Funktionen hat (Wimmer 2005).

Die Krankheit manifestiert sich mit für ein spezifisches Lebensalter typischen Erscheinungen bzw. betroffenen Organsystemen.

Charakteristisch für NF1 sind Café-au-lait-Flecke, plexiforme und dermale Neurofibrome, Lischknoten (Irishamartome), axilläres und inguinales „freckling“ sowie Optikusgliome. Auch die Beteiligung innerer Organe (einschließlich maligner Entartung) und Beeinträchtigung kognitiver Funktionen gehören zum Krankheitsbild.

Die Tabelle 5 zeigt die Häufigkeit der verschiedenen Manifestationen sowie deren zeitliches Auftreten (Ferner et al. 2007, Hyman et al. 2005, Korf 1992, Mautner et al. 2002).

Tabelle 5:

NF1: Manifestationen, Häufigkeiten und Alter bei Symptombeginn

Klinische Manifestation	Häufigkeit in %	Alter bei Symptombeginn
Café-au-lait Flecke	>99	Geburt bis 12. LJ
Kutane Neurofibrome	>99	>7 Jahre (meist spätpubertär)
Lischknoten	90-95	>3 Jahre
„Freckling“	85	3. LJ bis Pubertät
ADHS	38-49	
Plexiforme Neurofibrome	30 (sichtbar), bis zu 50% radiologisch nachweisbar	Geburt bis 18. LJ
Lernprobleme	30-60	Geburt
Optikusgliom	15 (nur 5 symptomatisch)	Geburt bis 7. LJ (bis 30. LJ)
Skoliose	10 (5 Bedarf chirurgischer Intervention)	Geburt bis 18. LJ
MPNST*	8-10	5. bis 75. LJ
Epilepsie	6-7	Lebenslang
Schwere kognitive Beeinträchtigung	4-8	Geburt
Entstellende plexiforme Neurofibrome im Gesicht	3-5	Geburt bis 5. LJ
Zerebrale Gliome	2-3	Lebenslang
Nierenarterienstenose	2	Lebenslang
Phäochromozytom	2	>10. LJ
Tibialispseudarthrose	2	Geburt bis 3. LJ
Aquädukstenose	1.5	Lebenslang
Sphenoiddysplasie	>1	kongenital

* MPNST= maligner peripherer Nervenscheidentumor

Die Diagnose einer NF1 wird für gewöhnlich klinisch gestellt nach den „National Institute of Health (NIH)“-Kriterien von 1987 (NIH Consensus Development Conference 1988). Es müssen zwei oder mehr der in Tabelle 6 aufgelisteten Kriterien erfüllt sein, um die Diagnose NF1 stellen zu können.

Tabelle 6:

NIH-Kriterien zur Diagnose einer NF1

Manifestation der NF 1
<ul style="list-style-type: none"> • Sechs oder mehr Cafe-au-lait-Flecken mit mindestens fünf mm Durchmesser (präpubertal) bzw. mindestens 15mm Durchmesser (postpubertal) • Zwei oder mehr Neurofibrome jedweder Art bzw. ein plexiformes Neurofibrom • Axilläres oder inguinales „freckling“ • Optikusgliom • Zwei oder mehr Lischknoten (Irishamartome) • Eine charakteristische Knochenläsion, wie z.B. Sphenoiddysplasie oder Tabialis pseudarthrose • Ein Verwandter ersten Grades mit NF1

Bei etwa 60-70% der Patienten im Kindes- und Jugendalter sind zudem im T2-gewichteten MRT sogenannte „UBOs“ (unidentified bright objects) in Basalganglien, Kleinhirn, Sehtrakt und Hirnstamm nachweisbar, die für NF1 pathognomonisch sind, im Verlauf aber verschwinden. Diesen Erscheinungen wird kein Krankheitswert zugesprochen (Lynch und Gutmann 2002).

Es wird unterschieden zwischen den erst mit der Zeit auftretenden, v.a. optisch auffallenden und störenden dermalen Neurofibromen und den von Geburt an vorhandenen plexiformen Neurofibromen. Bei diesen besteht die Gefahr der malignen Entartung und Ausbildung eines malignen peripheren Nervenscheidentumors (MPNST). Dies geschieht bei etwa 10% der Patienten (Friedrich et al. 2005) und ist damit die Hauptursache für die erhöhte Mortalität der Patienten (Duong et al. 2011).

Wegen der erst im zeitlichen Verlauf auftretenden Symptome kann NF1 klinisch bei Geburt meist noch nicht diagnostiziert werden. Zum Zeitpunkt der Geburt sind i.d.R. nur Cafe-au-lait-Flecke sichtbar, welche allerdings auch bei bis zu 25% der Gesamtbevölkerung vorhanden sind (Lynch und Gutmann 2002).

Das Alter bei Diagnosestellung liegt im Median bei 4.6 Jahren (drei Monate bis 15.5 Jahre); es hängt stark davon ab, ob eine sporadische Mutation oder ein hereditärer Verlauf vorliegt (McKeever et al. 2008).

Die zunehmende Sensibilisierung der Ärzteschaft in den letzten Jahrzehnten führte zu früherer Diagnosestellung, jedoch wird bei etwa 35% die Diagnose zu spät gestellt, so dass daraus zum Teil Schäden für die Kinder resultieren (Mautner 1999).

Die Lebenserwartung für Patienten mit NF1 liegt etwa 15 Jahre unter der der Normalbevölkerung (Rasmussen et al. 2001).

Neben den aufgeführten somatischen Krankheitserscheinungen spiegelt sich die Krankheit auch im neuropsychologischen und psychosozialen Bereich wieder. Im Vordergrund stehen hier kognitive Beeinträchtigungen u.a. der Flexibilität und des Arbeitsgedächtnisses (Rowbotham et al. 2009) sowie der exekutiven Funktionen (z.B. Planung und Organisation) (Descheemaeker et al. 2005). Negativ beeinflusst werden die schulischen Leistungen bei bis zu 90% der betroffenen Kinder (Krab et al. 2008), eine spezifische Lernstörung (Diskrepanz zwischen Intellekt und Ergebnis) liegt bei 30-65% vor (North et al. 1997). Kognitive Einschränkungen und Lernschwierigkeiten stellen im Kindesalter auch die generell häufigsten Komplikationen dar (North et al. 2002). Die Inzidenz von ADHS bei NF1 liegt bei 38-49% (Mautner et al. 2002, Hyman et al. 2005).

Des Weiteren ist eine Assoziation von NF 1 mit Störungen der Motorik (Hofman et al. 1994) sowie der visuell-räumlichen Leistungen (Joy et al. 1995), festzustellen.

Der mittlere Intelligenzquotient der kranken Kinder beträgt zwischen 89 und 98, diese Werte liegt allerdings innerhalb einer Standardabweichung der Normalbevölkerung (North et al. 2002). Die Berufswahl der betroffenen Jugendlichen ist limitiert und es besteht geringerer Zugang zu höherer Bildung (North et al. 2002).

Neurofibromatose Typ 1 ist assoziiert mit geringerer gesundheitsbezogener Lebensqualität (HrQOL) (Page et al. 2006) und es besteht ein erhöhtes Risiko für Angststörungen und Depressionen (Johnson et al. 1999).

Kinder mit NF1 sind oft ausgegrenzt aus ihrer Bezugsgruppe und haben Schwierigkeiten, Freundschaften zu schließen bzw. diese zu führen und aufrechtzuerhalten (Barton und North 2004).

Etwa 60% der Patienten mit NF1 haben einen milden Krankheitsverlauf, der keine speziellen medizinischen Interventionen nötig macht (Young et al. 2002). Es gibt verschiedene experimentelle Therapieansätze zur Behandlung der NF1. Hierbei wird oftmals in Signalkaskaden auf Zellebene eingegriffen. Zu diesen Therapien zählt z.B. eine Antikörpertherapie mit dem monoklonalen Antikörper Ranibizumab, der es eventuell vermag, dermale Neurofibrome in ihrem Wachstum aufzuhalten (Kissil et al. 2010). Bislang ist jedoch keine systemische Therapie in Sichtweite, es können nur die Komplikationen der Krankheit effektiv therapiert werden (Wimmer 2005).

Ein neuer Therapieansatz mit potentiell positivem Einfluss auf die kognitiven Funktionen bei gleichzeitig geringer Toxizität ist Lovastatin, ein Medikament aus der Gruppe der Statine (Acosta et al. 2011).

2.3 Einsamkeit

Einer der ersten Wissenschaftler, der sich dezidiert mit dem Konstrukt Einsamkeit im Kindes- und Jugendalter und dabei speziell mit den Ursachen für Einsamkeit in den verschiedenen entwicklungsgeschichtlichen Epochen auseinandersetzte, war der US-amerikanische Psychiater Harry S. Sullivan. Er beschreibt die Angst vor Einsamkeit als die treibende Kraft in der Ausbildung bzw. dem Wunsch nach interpersonellem Kontakt vom frühen Kindesalter an bis in die Pubertät (Sullivan 1953).

Robert Weiss beschäftigte sich intensiv mit dem Konstrukt Einsamkeit und differenzierte dabei zwischen emotionaler und sozialer Einsamkeit (Weiss 1973).

Unter **emotionaler Einsamkeit** ist das Fehlen einer Bezugsperson außerhalb der Familie zu verstehen, die einem nahesteht. Weiss geht davon aus, dass der Zustand emotionaler Einsamkeit erst im Jugendalter auftreten kann, weil erst dann eine Orientierung des Kindes auch außerhalb der eigenen Familie beginnt. **Soziale Einsamkeit** beschreibt das Fehlen eines bedeutsamen sozialen Netzwerkes und kann schon im frühen Kindesalter auftreten.

Peplau et al. verstehen unter Einsamkeit den ungewollten Zustand, der erlangt wird, wenn eine Diskrepanz besteht zwischen den interpersonellen

Beziehungen, die gewünscht werden und den Beziehungen, die von Personen wahrgenommen werden (Peplau et al. 1982b).

Demnach schützt sozialer Kontakt nicht automatisch vor Einsamkeit, sondern es kommt vielmehr auf die individuelle Auffassung bezüglich der Qualität der sozialen Interaktionen an (Wheeler et al. 1983).

Marcoen und Goossens unterteilen das Konstrukt Einsamkeit in folgende vier Bereiche:

Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern („L-Part“), Einsamkeit in der Beziehung zur Gruppe („L-Peer“), Aversion gegen Alleinesein („A-negative“) sowie die positive Auffassung von Alleinesein („A-positive“) (Marcoen und Goossens 1987).

Einsamkeit ist zu differenzieren von den Begriffen Alleinesein und Isolation.

Oftmals verbunden mit Traurigkeit und Hoffnungslosigkeit kann Einsamkeit als negatives Extrem von Alleinesein begriffen werden. Alleinesein wird überwiegend als neutrales Erlebnis ohne Wertung auf der Gefühlsebene definiert (Buchholz und Catton 1999). Der Mensch ist sowohl mit dem Bedürfnis nach Alleinesein als auch nach sozialem Kontakt geboren. (Buchholz und Catton 1999). Heinrich und Gullone betonen die Multidimensionalität und verschieden starke Ausprägung des Konstruktes Einsamkeit (Heinrich und Gullone 2006).

Bis zu einem gewissen Grad ist das Erleben von Einsamkeit ein normaler Prozess und gehört zumindest zeitweilig zum Leben eines jeden dazu (McWhirter 1990).

In der Pubertät erleben viele Jugendliche ein verstärktes Einsamkeitsgefühl, welches aus den Änderungen der sozialen Erwartungen und Rollen, Beziehungen und Selbstidentifizierung der Jugendlichen resultiert (Davis 1990). Mit Eintritt in das Jugendalter haben die Jugendlichen größere Erwartungen bezüglich der Qualität von Beziehungen. Die interpersonellen Beziehungen der Jugendlichen verlagern sich zunehmend von den Eltern auf die Bezugsgruppe. Daraus ergibt sich, dass im Jugendalter die Einsamkeit in der Beziehung zur Gruppe („L-Peer“) ein stärkerer Prädiktor von Einsamkeit ist, als Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern („L-Part“) (Lau et al. 1999, Qualter et al. 2010).

Persistierende oder schmerzhaft empfundene Einsamkeitserfahrungen sind jedoch auch im Jugendalter nicht als normal zu werten (Heinrich und Gullone 2006).

Neben den obigen intrinsischen Gründen für Einsamkeit können auch Geschehnisse, die die Möglichkeiten der Ausübung sozialer Bedürfnisse beeinflussen (z.B. Tod, Umzug), zu Einsamkeit führen (Heinrich und Gullone 2006). Gerson und Perlman differenzieren zwischen andauernder (,chronischer‘) und vorübergehender (,situativer‘) Einsamkeit (Gerson und Perlman 1979). Die Ausbildung von Einsamkeit ist ein Zusammenspiel von Charaktereigenschaften, soziokulturellen Eigenschaften und Verhältnissen sowie den Beziehungen innerhalb der Familien und mit der Peergruppe (Heinrich und Gullone 2006, Uruk und Demir 2003).

Es gibt keinen einsamen Prototypen, dessen Charaktereigenschaften auf alle einsamen Menschen zutreffen. Vielmehr gibt es verschiedene Eigenschaften, die wiederkehrend bei Einsamen Individuen vorzufinden sind (Horowitz et al. 1982). Diese positiven bzw. negativen Assoziationen verschiedener Eigenschaften mit dem Konstrukt Einsamkeit werden in Tabelle 7 dargestellt.

Tabelle 7:

Positive und negative Assoziationen mit dem Konstrukt Einsamkeit

Einsamkeit ist ...positiv assoziiert mit	...negativ assoziiert mit
Depression	Selbstwertgefühl
Angst	Extraversion
Neurotizismus	Anzahl enger Freunde
Minderwertigkeitsgefühlen	Integration in eine Peergruppe
Psychosomatischen Beschwerden	Selbstberichteter physischer Attraktivität
Defiziten der sozialen Kompetenz	Sozialen Möglichkeiten
Gestörtem Selbstbild	Anerkennung
Geringem Selbstbewusstsein	Teilhabe
Entfremdung	Regelmäßigkeiten
Elterlichem Desinteresse	Kommunikation innerhalb der Familie
Schüchternheit	Akzeptanz durch die Eltern
Negativer Einstellung gegenüber Schule	
Schulabbruch	
Alkoholabusus im Jugendalter	

(Asher und Paquette 2003, Goswick und Jones 1982, Hojat 1982, Jackson und Cochran 1991, Jones et al. 1981, Lau et al. 1999, Richaud de Minzi 2006, Russell et al. 1980, Stephan et al. 1988, Uruk und Demir 2003,)

Eine reziproke, sich verstärkende Interaktion konnte zwischen Einsamkeit und geringem Selbstwertgefühl belegt werden (Peplau et al. 1982a).

In einer Metaanalyse von 95 Studien zum Thema Einsamkeit untersuchten Mahon et al. die Effektgrößen verschiedener Prädiktoren von Einsamkeit. Dabei wurden starke Effektgrößen gefunden für Schüchternheit, Depression und Selbstwertgefühl, mittlere Effektgrößen für soziale Unterstützung, soziale Angst sowie geringe Effektgrößen für Stress und Selbstwahrnehmung (Mahon et al. 2006).

Die Verbindung zwischen Einsamkeit und Depression und die Richtung der Kausalität wurde in verschiedenen Studien untersucht.

In einer Longitudinalstudie an 585 Kindern belegten Fontaine et al., dass Störungen der Beziehung mit der Peergruppe im frühen Kindesalter zu Angst und depressiven Symptomen im Jugendalter führen können (Fontaine et al. 2009). Das Konstrukt Einsamkeit hatte dabei eine zentrale Mediatorrolle inne.

Qualter et al. kamen in einer Longitudinalstudie an 296 Kindern zu dem Ergebnis, dass Einsamkeit einen Stressor darstellt, der eine kausale Rolle bei der späteren Entwicklung von depressiven Symptomen spielt (Qualter et al. 2010). Lasgaard et al. dagegen stellten in einer weiteren Longitudinalstudie fest, dass Depression ein Prädiktor von Einsamkeit ist, Einsamkeit jedoch kein Prädiktor von Depression (Lasgaard et al. 2011).

Neben den vielfältigen Auswirkungen von Einsamkeit auf das psychosoziale Wohlbefinden rückte in den letzten Jahren zunehmend auch ein möglicher Zusammenhang zwischen Einsamkeit und physischer Gesundheit in den Fokus der Forschung.

Einen signifikanten Zusammenhang zwischen Einsamkeit und einer Herzerkrankung belegten Sorkin et al. in einer Studie an 180 älteren Erwachsenen (Sorkin et al. 2002).

Hawkley et al. fanden in einer Studie an 229 Erwachsenen heraus, dass erhöhter systolischer Blutdruck signifikant mit Einsamkeit assoziiert ist (Hawkley et al. 2006). Keinen eindeutigen Zusammenhang zwischen Blutdruck und Einsamkeit fanden Steptoe et al. in einer Studie an 240 Erwachsenen, jedoch waren verschiedene endokrine und inflammatorische Parameter bei einsamen

Individuen verändert (z.B. erhöhte Kortisolspiegel 30 Minuten nach dem Aufwachen) (Stephoe et al. 2004).

Eine Theorie über den Zusammenhang zwischen Einsamkeit und physischer Gesundheit stellten Segrin und Domschke auf:

Das Vorhandensein sozialer Netzwerke und als befriedigend bewerteter sozialer Beziehungen ist u.a. durch mehr Entspannung und Schlaf indirekt assoziiert mit besserer physischer Gesundheit.

Einsamkeit wiederum ist assoziiert mit dem Verfall dieser erholenden Prozesse; es kann zur Ausbildung von physischen Krankheitssymptomen kommen (Segrin und Domschke 2011).

2.4 Depression im Kindes-und Jugendalter

Die im Rahmen der BELLA-Studie erhobene Prävalenz von psychischen Auffälligkeiten im Kindes-und Jugendalter in Deutschland liegt bei 21.9% (Ravens-Sieberer et al. 2007). Unter Berücksichtigung einer aus klinischen Gesichtspunkten für das Vorliegen einer psychischen Auffälligkeit notwendigen subjektiven Beeinträchtigung liegt die Prävalenz bei 14.5% (Ravens-Sieberer et al. 2008). Depressionen im Kindes-und Jugendalter treten in Deutschland mit einer Häufigkeit von 5.4% auf (Ravens-Sieberer et al. 2007). Kinder unter 13 Jahren haben ein deutlich geringeres Risiko, eine depressive Erkrankung zu erleiden, nämlich nur etwa 1.5% (Ihle und Esser 2002). Die Prävalenz steigt im Jugendalter deutlich an (Hankin et al. 1998).

Im Kindesalter treten depressive Erkrankungen etwas häufiger bei Jungen auf (Ihle und Esser 2002), im Jugendalter ist die Fallzahl der Mädchen, die an einer Depression leiden, höher als bei den Jungen (Duggal et al. 2001, Hankin et al. 1998, Lewinsohn et al. 1993, Olsson und von Knorring 1997). Bei den Mädchen besteht jedoch eine größere Gefahr als bei den Jungen, dass die depressiven Symptome verkannt werden (Ravens-Sieberer et al. 2008).

Die Prävalenz von psychischen Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen, deren Eltern an einer chronischen Erkrankung leiden, beträgt bis zu 30% (Wille et al. 2008). Dadurch, dass etwa 50% der NF1-Erkrankungen auf einem autosomal-dominanten Erbgang beruhen und die anderen 50% von einer Spontanmutation ausgehen (Szudek et al. 2000), kann davon ausgegangen

werden, dass etwa die Hälfte der gesunden Geschwisterkinder Eltern hat, die an NF1 leiden. Bei diesen Kindern ist demzufolge eine erhöhte Prävalenz an psychischen Erkrankungen zu erwarten.

Die Symptome einer depressiven Erkrankung unterscheiden sich in den verschiedenen Altersgruppen voneinander (Lehmkuhl et al. 2008).

In Tabelle 8 werden die depressiven Symptome entsprechend der verschiedenen Altersklassen dargestellt.

Tabelle 8:

Depressive Symptome in verschiedenen Lebensphasen

Kleinkind- und Vorschulalter	Schulalter	Jugendalter
<ul style="list-style-type: none"> • Vermehrtes Weinen • Irritierbarkeit • Schlafstörungen • Gestörtes Essverhalten • Bauchschmerzen 	<ul style="list-style-type: none"> • Verminderte Mimik und Gestik • Stimmungslabilität • Introvertiertheit • Gereiztheit • Schlafstörungen • Appetitsverlust, Gewichtsreduktion • Rückzugsverhalten 	<ul style="list-style-type: none"> • Emotional: depressive Verstimmung, Niedergeschlagenheit, Leere • Kognitiv: Konzentrationsmangel, Selbstvorwürfe, pessimistische Lebenseinstellung, Schuldgefühle, keine Zukunftsperspektive • Motivational: Interesseverlust, Antriebslosigkeit, Suizidalität • Somatisch: Schlafstörungen, Appetitverlust, psychosomatische Beschwerden • Motorisch: Agitation, Verlangsamung • Interaktiv: Verminderung der Kommunikation und der sozialen Fähigkeiten

(Preiß und Remschmidt 2007)

Einzelne depressive Symptome im Jugendalter sind eine gängige und normale Reaktion auf interne und externe Erlebnisse; dies kann als „natürliche Maladaptation“ angesehen werden. Als pathologisch ist dies erst bei ausgeprägter Symptomatik und/ oder anhaltender Dauer zu werten (Brookes-Gunn und Petersen 1991).

Psychische Probleme sind oftmals eine große Last für die betroffenen Kinder und Jugendlichen und haben Einfluss auf das soziale Umfeld; es kann zu

Beeinträchtigung in Schule und Familie kommen (Hölling et al. 2008, Lehmkuhl et al. 2008). Zu den weiteren Folgen einer Depression zählen u.a. erhöhte Suizidalität (Kandel et al. 1991, Wolersdorf 2008), geringe Qualität der Beziehungen zur Bezugsgruppe (Oppenheimer und Hankin 2011) und eine deutlich reduzierte HrQoL (Ravens-Sieberer et al. 2008).

Eine Depression kann zu langsamer und leiser Sprache, traurigem Gesichtsausdruck und verminderter Mimik führen (Segrin und Domschke 2011). Bei Präventions- und Interventionsmaßnahmen sollten auch milde Formen von Depression berücksichtigt werden, weil herausgefunden wurde, dass sich oftmals aus depressiven Symptomen, die die Kriterien für die Diagnose einer Depression nicht erfüllen, spätere Depressionen bzw. rezidivierende Depressionen entwickeln (Harrington und Clark 1998).

Es besteht eine Koinzidenz von Depression und anderen psychiatrischen Krankheitsbildern (Bettge et al. 2008). Die Koinzidenz von Depression und Angststörungen etwa beträgt 38.9% (Ihle und Esser 2002).

In Anlehnung an das biopsychosoziale Modell der Krankheitsentstehung und Aufrechterhaltung von Engel (Engel 1977) sind an der Ausbildung einer affektiven Erkrankung mehrere Faktoren beteiligt.

Zu diesen Faktoren zählen u.a. die genetische Prädisposition (polygener Erbgang) (Shih et al. 2004), geringe Unterstützung durch Eltern oder Freunde (Sentse und Laird 2010), Konflikte innerhalb der Familien, Aufwachsen in einem ein-Eltern-Haushalt, unglückliche Partnerschaft der Eltern, niedriger SES des Elternhauses (Ravens-Sieberer et al. 2007), schlechte Beziehung zu den Eltern sowie ein Mangel an Kontakt mit der Bezugsgruppe (Kandel et al. 1991).

Kinder können ihre depressiven Gefühle oft nicht artikulieren und einordnen. Die Verantwortung, die Symptome wahrzunehmen und entsprechend zu handeln, liegt also in hohem Maße bei den Erwachsenen, Therapeuten und Ärzten (Bettge et al. 2008).

Affektive Störungen können nach ICD-10 und DSM IV klassifiziert werden (WHO 2010, American Psychiatric Association (APA) 2000). Weder die ICD-10-Klassifikation, noch die DSM-IV-Klassifikation unterscheiden dabei jedoch zwischen Erwachsenen und Kindern/ Jugendlichen. Tabelle 9 zeigt die Diagnosekriterien einer depressiven Episode nach ICD-10 (WHO 2010).

Es wird unterschieden zwischen leichter, mittelgradiger und schwerer depressiver Episode. Tabelle 10 zeigt die Diagnosekriterien einer „major depressive episode“ nach DSM-IV (American Psychiatric Association (APA) 2000).

Tabelle 9:

ICD-10 Kriterien depressive Episode

ICD-10
<p><u>Hauptkriterien:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Depressive Stimmung - Verlust von Interesse oder Freude - Antriebsmangel sowie erhöhte Ermüdbarkeit <p><u>Nebenkriterien:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Verminderte Konzentration und Aufmerksamkeit - Vermindertem Selbstwertgefühl und Selbstvertrauen - Schuldgefühle und Gefühle von Wertlosigkeit - Negative und pessimistische Zukunftsperspektiven - Suizidgedanken, erfolgte Selbstverletzung oder Suizidhandlungen - Schlafstörungen - Verminderter Appetit <hr/> <p><u>Leichte depressive Episode:</u> über zwei Wochen zwei Hauptsymptome und zusätzlich zwei Nebensymptome</p> <p><u>Mittelgradige Episode:</u> mindestens zwei der Hauptsymptome (besser drei) und drei (besser vier) der Nebensymptome</p> <p><u>Schwere depressive Episode ohne psychotische Symptome:</u> alle Hauptsymptome und mindestens vier Nebensymptome</p>

Tabelle 10:

DSM-IV-Kriterien einer „major depressive episode“

DSM-IV
<p><u>Kriterien:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - depressive Stimmung (den Großteil vom Tag, fast jeden Tag, entweder subjektiv oder objektiv); bei Kindern auch Reizbarkeit - Interessenverlust - Gewichtsverlust (über 5%/ Monat); bei Kinder auch Ausbleiben der Gewichtszunahme - Schlaflosigkeit oder Hypersomnie - psychomotorische Unruhe oder Verlangsamung - Müdigkeit oder Energieverlust - Gefühle von Wertverlust oder unangemessene Schuldgefühle - verminderte Fähigkeit zu denken oder sich zu konzentrieren - wiederkehrende Gedanken an den Tod <hr/> <p><u>„major depressive episode“:</u> Fünf oder mehr der obigen Symptome müssen während einer zweiwöchigen Periode präsent gewesen sein. Eins der Symptome muss entweder depressive Stimmung oder Interessenverlust sein</p>

Andere Krankheiten des psychiatrischen Formenkreises müssen gegen die depressiven Erkrankungen abgegrenzt werden. Dies gilt insbesondere für die affektiven Störungen.

Ein Großteil der psychischen Erkrankungen des Erwachsenenalters hat ihren Ursprung bereits im Kindes- und Jugendalter. Deswegen ist die frühe Intervention sowie Prävention von immenser Wichtigkeit (Ihle und Esser 2002). Auch ist die Inzidenz anderer psychiatrischer Erkrankungen im Erwachsenenalter nach Depression im Jugendalter erhöht (Lehmkuhl et al. 2008). Ferguson et al. haben festgestellt, dass bereits mit subklinischen Formen von Depression im Kindes- und Jugendalter signifikant erhöhte Raten an Suizidgedanken und Depression im Erwachsenenalter einhergehen (Fergusson et al. 2005).

Die Therapie der Depression im Kindes- und Jugendalter fußt auf einer Kombination von Verhaltenstherapie und medikamentöser Therapie (Renschmidt und Quaschner 2008). Als effektiv erwiesen hat sich dabei z.B. der selektive Serotonin-Reuptake-Inhibitor (SSRI) Fluoxetin (Ryan 2005).

Die Gefahr einer Chronifizierung der Depression besteht vor allem bei Erkrankung im Jugendalter (Lehmkuhl et al. 2008).

2.5 Gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL)

Seit den 1970er Jahren hat die Lebensqualitätsforschung eine zunehmende Zuwendung erfahren, jedoch ist die Forschung im Bereich der Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen erst Ende der 1980er Jahre in den Fokus der Aufmerksamkeit gelangt (Bullinger 2002, Koot 2002, Ravens Sieberer et al. 2001).

Die WHO-Definition von Lebensqualität lautet (WHOQOL Group 1995):

„Lebensqualität ist die individuelle Auffassung der eigenen Position im Leben im Kontext der Kultur und des Wertesystems in dem man lebt sowie in der Beziehung zu den eigenen Zielen, Erwartungen, Maßstäben und Interessen.“

Lebensqualität wird auch durch ökonomische und politische Verhältnisse, Wohnbedingungen sowie Sicherheit beeinflusst.

Aus diesem Grund wurde in den Gesundheitswissenschaften das Konstrukt ‚gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL)‘ definiert (Matza et al. 2004).

Es gibt verschiedene Definitionen von HrQoL, die jedoch gemeinsam folgende zwei Kernbereiche in ihrer Definition enthalten: Zum einen ist dies die Subjektivität, zum anderen die Beschreibung der HrQoL als ein multidimensionales Konstrukt (Matza et al. 2004).

Leidy et al. gelingt es, diese beiden Kernbereiche der HrQoL in einer Definition zu vereinen:

„HrQoL ist definiert als die subjektive Auffassung des Einflusses von Gesundheitsstatus einschließlich Krankheit und Behandlung auf das physische, psychische und soziale Funktionieren und Wohlbefinden.“ (Leidy et al. 1999)

HrQoL hat in Anlehnung an die WHO-Definition von Gesundheit (WHO 1948) drei Dimensionen: die physische, die psychische und die soziale. In jede dieser drei Kerndimensionen fließen verschiedene Faktoren ein, wie in Tab. 11 dargestellt.

Tabelle 11:

Kerndimensionen der HrQoL mit jeweiligen Faktoren

physisch	psychisch	sozial
<ul style="list-style-type: none"> • Physische Symptome (z.B. Schmerzen) • Akute und chronische Krankheiten • Limitierung der Aktivitäten des täglichen Lebens (z.B. Laufen) • Kapazitäten für anstrengende Aktivitäten (z.B Sport) • Ansichten und Gefühle über die eigene bzw. Zufriedenheit mit der eigenen physischen Gesundheit 	<ul style="list-style-type: none"> • Selbstwertgefühl, Körperschema • Kognitive Funktion • Positive Gefühle • Negative Gefühle • Generelles Verhalten 	<ul style="list-style-type: none"> • Freunde • Schule • Familie/ häusliches Umfeld

(Rajmil et al. 2004)

Eine gewisse Konfusion besteht darin, Lebensqualität von Begriffen wie Gesundheitsstatus, Wohlbefinden oder Depression abzugrenzen (Bullinger 2002).

Der Begriff Wohlbefinden beschreibt dabei die emotional positive Ausrichtung im Spannungsfeld zwischen Missempfindung und Wohlbehagen (Bullinger 2009). Im Gegensatz zu anderen Konstrukten wie ‚Happiness‘ ist der Begriff Lebensqualität (QoL) in der Medizin vergesellschaftet mit einem Mangel an Theorie (Bullinger 2002).

Ein wesentlicher Nutzen in der Erhebung der HrQoL besteht darin, dass der Arzt die Auswirkungen von Interventionen bzw. das subjektive psychosoziale Befinden (neben den objektiven klinischen Befunden) mit in Therapieplanung, Therapieauswertung und Anamnese einbeziehen kann (Bullinger 2006, Koot 2002). Eine oftmals bestehende Diskrepanz der Beurteilung der Effizienz einer Behandlung zwischen behandelnder Person und dem Patient selbst kann durch Erhebung der HrQoL objektiviert werden (Koot 2002).

Die klinischen Befunde decken sich demnach nicht zwangsläufig mit der erhobenen HrQoL (Bullinger 2006).

Des Weiteren ermöglicht die Erhebung der HrQoL bei Kindern, den Gesundheitsstatus einer Bevölkerungsgruppe über den zeitlichen Verlauf zu bestimmen, Subgruppen mit erhöhtem Risiko für geringe Lebensqualität zu erkennen sowie den Einfluss von ‚public-health‘-Maßnahmen zu messen (Ravens-Sieberer et al. 2001).

Als bester Experte für die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) gilt der Patient selbst; er kann besser als ihm nahestehende Personen über psychische und soziale Aspekte seiner Gesundheit berichten, die Einfluss auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) haben (Bullinger 2006).

Bei der Erhebung der HrQoL kommen verschiedene Fragebögen zum Einsatz, die z.T. auch krankheitsspezifisch sind. Bereits Kinder ab 8 Jahren sind in der Lage, das Konstrukt Lebensqualität zu begreifen und valide und reliable Antworten über die eigene HrQoL zu geben (Riley 2004). Für diese Kinder und Jugendlichen stehen altersgerechte Instrumente zur Erhebung der HrQoL zur Verfügung, die es erlauben, die wichtigsten Dimensionen der HrQoL zu erfassen (Ravens-Sieberer et al. 2006).

Wichtige psychosoziale Determinanten von HrQoL sind u.a. Copingstrategien und soziale Unterstützung (Bullinger 2002) sowie Integration in die Peergruppe (Bukowski und Sandberg 1999).

Jede einzelne Determinante hat Einfluss auf die HrQoL und mediiert dadurch den Einfluss, die Krankheit oder Behandlungen auf das Kind haben (Matza et al. 2004).

Weiterhin besteht ein hoher Bedarf an Lebensqualitätsforschung speziell bei Kindern und Jugendlichen (Ravens-Sieberer et al. 2006).

2.6 Literaturrecherche

Die durchgeführte systematische Literaturrecherche zum Kernthema der Arbeit wird im Folgenden kurz dargestellt.

Die Suche erfolgte über Pubmed des „National Center for Biotechnological Information (NCBI)“ u.a. in der MEDLINE- Datenbank. Es wurde der MeSH-Thesaurus verwendet. Aufgrund kleiner Ergebnismengen wurde die Suche mit dem Ziel, möglichst umfassend zu sein, auf zwei komplette MeSH-Kategorien ausgeweitet (s. Tabelle 12).

Tabelle 12:

Literaturrecherche

MeSH-Kategorien	Einschränkungen
Siblings OR Sibling Relations	Alter: 0-18 Jahre Sprachen: Englisch, Deutsch
Σ Treffer: >4200, davon ca. 225 relevant	

Im nächsten Schritt wurden die Ergebnisse gesichtet und die relevanten Artikel ausgewählt. Studien, die sich mit dem Thema Geschwisterkinder von Kindern mit Krebserkrankung, Autismus oder akut lebensbedrohlichen Krankheitsbildern befassen, wurden in Literaturrecherche und inhaltlicher Diskussion weitgehend außen vor gelassen.

Zu einzelnen Fragestellungen, die in dieser Arbeit behandelt werden, wurden ergänzend weitere systematische Literaturrecherchen u.a. in MEDLINE durchgeführt.

Neben Literatur, die im Rahmen dieser systematischen Literaturrecherche gefunden wurde, wird in dieser Arbeit Literatur zitiert, die über das Schneeballprinzip gefunden worden ist.

Um auszuschließen, dass bereits Dissertationen zu dem in dieser Arbeit behandelten Thema vorliegen, wurde des Weiteren eine Suche in nationalen und internationalen Dissertationsdatenbanken (u.a. Proquest, Theses, ADT und OPUS) durchgeführt. Das Ergebnis dieser Suche ergab, dass bislang keine Arbeiten zum behandelten Thema vorliegen.

3 Fragestellungen und Hypothesen

Es gibt bislang nur sehr wenige Studien, die sich mit den Einflüssen von chronischen Krankheiten eines Kindes auf gesunde Geschwisterkinder befassen. Die hier vorliegende Arbeit beschreibt die erste zum Krankheitsbild Neurofibromatose Typ 1 durchgeführte Studie, die sich mit den psychosozialen Auswirkungen der Erkrankung auf gesunde Geschwisterkinder beschäftigt. Es wurden folgende Fragestellungen formuliert:

Fragestellung 1:

Psychische Belastung (Selbstbericht)

Wie groß ist die allgemeine psychische Belastung der gesunden Kinder und Jugendlichen aufgrund der NF1-Erkrankung ihres Geschwisterkindes? Wie häufig treten depressive Symptome bei den Geschwisterkindern auf?

Welche Rolle spielen Alter, Geschlecht, Sozioökonomischer Status (SES), Geburtsreihenfolge sowie die Möglichkeiten des Geschwisterkindes sich mit anderen Personen über die Erkrankung auszutauschen hinsichtlich der psychischen Belastung der Geschwisterkinder?

H1,1: Die selbstberichtete psychische Belastung von Geschwistern chronisch kranker Kinder ist stärker als die der Norm.

Fragestellung 2:

Psychische Belastung (Fremdurteil)

Wie beurteilen die Eltern die psychische Belastung Ihrer gesunden Kinder? Unterscheidet sich das Elternurteil der psychischen Belastung der Geschwister von dem Elternurteil einer Referenzpopulation?

Welche Rolle spielt der sozioökonomische Status (SES) der Eltern, die Geburtsreihenfolge, Alter und Geschlecht des Kindes in der Beurteilung der psychosozialen Belastung ihres Kindes?

Fragestellung 3:

Lebensqualität (Selbstbericht)

Wie hoch ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) der gesunden Geschwisterkinder?

Welche Rolle spielen Alter, Geschlecht, Sozioökonomischer Status (SES), Geburtsreihenfolge sowie die Möglichkeiten des Geschwisters sich mit anderen Personen über die Erkrankung auszutauschen hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HrQoL) der Geschwisterkinder?

H1,2: Die selbstberichtete gesundheitsbezogene Lebensqualität von Geschwistern chronisch kranker Kinder ist geringer als die der Norm.

Fragestellung 4:

Lebensqualität (Fremdurteil)

Wie beurteilen die Eltern die Lebensqualität Ihrer gesunden Kinder? Unterscheidet sich das Elternurteil der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Geschwister von dem Elternurteil einer Referenzpopulation?

Welche Rolle spielt der sozioökonomische Status (SES) der Eltern, die Geburtsreihenfolge, das Alter und Geschlecht in der Beurteilung der psychosozialen Belastung ihres Kindes?

Fragestellung 5:

Einsamkeit

Empfinden die gesunden Geschwister eine stärkere Einsamkeit in der Beziehung zu Ihren Eltern als Kinder in Familien ohne ein krankes Kind?

Welche Rolle spielen Alter, Geschlecht, Sozioökonomischer Status (SES), Geburtsreihenfolge sowie die Möglichkeiten des Geschwisters sich mit anderen Personen über die Erkrankung auszutauschen hinsichtlich der gefühlten Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern?

H1,3: Gesunde Kinder in einer Familie mit einem an NF 1 erkrankten Kind fühlen eine stärkere Einsamkeit in der Beziehung zu Ihren Eltern als die Norm.

Fragestellung 6:

Geschwisterbeziehung

Wie eng ist die Geschwisterbeziehung? Wie stark ist die Rivalität der Geschwister untereinander?

Welche Rolle spielen Alter, Geschlecht, Sozioökonomischer Status (SES), Geburtsreihenfolge sowie die Möglichkeiten des Geschwisters sich mit anderen Personen über die Erkrankung auszutauschen hinsichtlich der Geschwisterbeziehung?

Fragestellung 7:

Krankheitsauseinandersetzung/ Familiensituation

Wie setzen sich die Geschwister mit der Krankheit des Bruders/ der Schwester auseinander? Inwieweit kommt es durch die Erkrankung zu einer Beeinträchtigung des alltäglichen familiären Lebens aus Geschwistersicht?

Fragestellung 8:

Kommunikation/ Beratungsbedarf

Mit wem können sich die gesunden Geschwister über die Krankheit des Bruders/ der Schwester austauschen? Besteht aus Eltern- oder Geschwistersicht der Wunsch nach Beratungs- und Informationsangeboten bzw. nach Möglichkeiten des Austausches der Geschwister mit anderen Geschwisterkindern von an NF1 erkrankten Kindern und Jugendlichen?

4 Methodik

4.1 Studienbeschreibung

Die vorliegende Untersuchung ist Teil einer vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) im Rahmen des Förderschwerpunktes „seltene Erkrankungen“ geförderten Studie über Neurofibromatose Typ 1 und gliedert sich in das am Institut für Medizinische Psychologie des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf (UKE) durchgeführte Subprojekt Nr. 6: „Psychosoziale Belastung von Patientinnen und Patienten mit Neurofibromatose (Typ 1) - Entwicklung eines Beratungskonzeptes“ ein.

Es wurde eine explorative Fragebogenerhebung zu einem Messzeitpunkt mit n= 19 gesunden Geschwistern von an Neurofibromatose Typ 1 erkrankten Kindern und Jugendlichen sowie deren Eltern durchgeführt.

Im Rahmen des Subprojektes fand neben der Datenerhebung bei den gesunden Geschwisterkindern unter anderem auch eine Fragebogenerhebung bei den erkrankten Kindern statt. Einzelne Ergebnisse der Datenerhebung bei den erkrankten Kindern und Jugendlichen werden in dieser Arbeit für Vergleiche mit den Ergebnissen der gesunden Geschwisterkinder herangezogen.

4.2 Ethikvotum und Datenschutz

Ein positives Votum der Ethikkommission liegt vor. Die Datenerhebung wurde unter Beachtung der gesetzlichen Datenschutzbestimmungen durchgeführt. Die Auswertung der Daten setzte das schriftlich dokumentierte Einverständnis der Erziehungsberechtigten voraus.

4.3 Stichprobe

Die Erhebung der Daten fand im Zeitraum von Juni 2010 bis Oktober 2011 statt. Die Stichprobe setzt sich zum einen aus Patienten der am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE) lokalisierten Neurofibromatoseambulanz (n= 16)

zusammen; ein weiterer Teil wurde über den Kontakt mit Neurofibromatose Selbsthilfegruppen rekrutiert (n= 3).

Als **Einschlusskriterien** galten:

- Alter des gesunden Geschwisters zwischen acht und 18 Jahren
- Alter des kranken Kindes zwischen zwei und 18 Jahren
- Diagnose NF 1 beim Geschwisterkind seit mindestens zwei Jahren gestellt

Als **Ausschlusskriterien** galten:

- ungenügende deutsche Sprachkenntnisse
- Krankheiten, die für das Geschwisterkind eine erhebliche Belastung darstellen (z.B. psychiatrische Erkrankungen oder chronische somatische Erkrankungen)

4.4 Durchführung

Denjenigen Familien, die sich zur Teilnahme bereit erklärt hatten, wurden je ein Fragebogen für das chronisch kranke Kind und das gesunde Geschwisterkind sowie zwei Fremdurteilsbögen für die Eltern zugesendet. Ein weiterer Bogen diente der Erhebung der Krankengeschichte.

Außerdem erhielten die Familien Informationsmaterial, welches neben generellen Studieninformationen, Informationen zum Datenschutz und der Einverständniserklärung auch kindgerecht formulierte Informationsblätter für die teilnehmenden Kinder enthielt.

4.4.1 Erhebungsinstrumente

Es fanden Fragebogenerhebungen bei den gesunden Geschwisterkindern, den an Neurofibromatose Typ 1 erkrankten Kindern sowie deren Eltern statt.

Im Folgenden sind die verwendeten Instrumente, die in den Fragebögen zum Einsatz kamen, beschrieben.

Selbstauskunft

Das erste Modul des Fragebogens besteht aus 13 Items und umfasst die Bereiche Soziodemographie (neun Items), schulische Leistungen (zwei Items), Größe des Freundeskreises (ein Item) und Berufswunsch (ein Item).

KIDSCREEN-27

Der *KIDSCREEN-27* ist Teil einer Gruppe von Instrumenten, die im Rahmen des KIDSCREEN-Projektes entwickelt worden sind. Innerhalb dieses von der Europäischen Kommission geförderten Projektes zur Entwicklung von Instrumenten, die der Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HRQoL) von Kindern und Jugendlichen dienen, sind in Kooperation mehrerer europäischer Länder je drei Kinder- und Elternfragebögen entwickelt worden (Ravens-Sieberer et al. 2005).

Ein wesentlicher Vorteil der KIDSCREEN-Instrumente gegenüber anderen Instrumenten, die die HrQoL erheben, ist die Möglichkeit der internationalen Vergleichbarkeit der Ergebnisse (Ravens-Sieberer et al. 2006).

Der *KIDSCREEN-27* ist eine Kurzform des *KIDSCREEN-52* und erfasst die folgenden fünf Dimensionen: ‚Körperliches Wohlbefinden‘, ‚Psychisches Wohlbefinden‘, ‚Beziehungen zu den Eltern und Autonomie‘, ‚Soziale Unterstützung und Gleichaltrige‘ sowie ‚Schulisches Umfeld‘. Das Antwortschema des Fragebogens ist fünfstufig („nie“ bis „immer“). Die Rohdaten der KIDSCREEN-Fragebögen werden mittels Rasch-Modell in internationale T-Werte umgerechnet. Skalenwerte über 50 stehen dabei für eine höhere Lebensqualität verglichen mit der europäischen Norm, Werte unter 50 stehen für eine geringere Lebensqualität als die Norm.

Die Validierung der Fragebögen erfolgte an mehreren tausend (n= 22827) Kindern und Jugendlichen durch Einsatz im ersten Teil des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KIGGS), welches in den Jahren 2003-2006 vom Robert-Koch-Institut (RKI) durchgeführt worden ist (Kurth et al. 2008).

Als Maß der internen Konsistenz werden für Cronbachs Alpha Werte zwischen $\alpha = .78$ und $\alpha = .84$ angegeben (Robitail et al. 2007).

Zur Auswertung des Instrumentes wurden Summenwerte der einzelnen Skalen gebildet; ein niedriger Summenwert steht dabei für geringe HrQoL.

KIDSCREEN-Index

Dieses aus zehn Items bestehende Screeninginstrument ist ein Globalmaß für die generelle gesundheitsbezogene Lebensqualität und lässt sich sowohl aus dem *KIDSCREEN-52*, als auch aus dem *KIDSCREEN-27* berechnen (Ravensieberer et al. 2010). Der Fragebogen liegt als Elternbericht und als Kinderbericht vor. Analog zu der Auswertung des *KIDSCREEN-27* erfolgt basierend auf dem Rasch-Modell die Umrechnung der Skalenrohwerte in internationale T-Werte (s.o.). Ein niedriger Summenwert geht mit geringer HrQoL einher. Die interne Konsistenz wird für den Selbstbericht mit Cronbachs $\alpha = .82$ angegeben; für die Elternversion beträgt der Wert $\alpha = .78$ (Ravensieberer et al. 2010).

Loneliness and Aloneless Scale for Children and Adolescent (LACA)

Von diesem aus vier Faktoren bestehenden Instrument (Marcoen und Goossens 1987) wurde in dieser Arbeit nur der aus zwölf Items bestehende Faktor „Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern („L-Part“)“ eingesetzt, der eigens dafür aus dem Englischen ins Deutsche übersetzt worden ist. Der Übersetzungsprozess orientierte sich an einer für die Übersetzung von Instrumenten zur Messung gesundheitsbezogener Lebensqualität vorgeschlagener Vorgehensweise (Bullinger et al. 1993).

Die Übersetzung vom Englischen ins Deutsche erfolgte durch eine deutsche Übersetzerin; im Anschluss daran fand die Rückübersetzung durch einen Amerikaner mit hervorragenden Kenntnissen der deutschen Sprache statt. Der abschließende Schritt des Übersetzungsprozesses war die Diskussion der Übersetzungen und Erstellung einer finalen Version, an der neben zwei Projektmitarbeitern auch ein Bilingualer beteiligt war. Die Validierung des Faktors erfolgte nicht im Rahmen dieser Arbeit.

Das Antwortschema ist vierstufig („oft“ bis „nie“). Cronbachs Alpha als Maß der internen Konsistenz des verwendeten Faktors wird in der Originalversion mit $\alpha = .81$ (Goossens und Beyers 2002) bzw. $\alpha = .88$ (Marcoen und Goossens 1987) angegeben. Zur Auswertung des Instruments wird ein Summenwert gebildet. Hohe Summenwerte gehen mit hoher Einsamkeit einher. In einer vergleichenden Faktorenanalyse von neun verschiedenen Instrumenten zur

Messung von Einsamkeit im Kindes- und Jugendalter wird der „*Loneliness and aloneless Scale for Children and Adolescent (LACA)*“ eine besondere Eignung zur Erfassung des Konstruktes Einsamkeit und dabei speziell der Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern bescheinigt (Goossens und Beyers 2002, Goossens et al. 2009).

Sibling Relationship Questionnaire (SRQ)

Der „*Sibling Relationship Questionnaire (SRQ)*“ (Furman und Buhrmester 1985) dient der Erhebung verschiedener Dimensionen von Geschwisterbeziehungen. Folgende zwei der vier existierenden Faktoren wurden in ihrer deutschen Übersetzung eingesetzt (Lange 2012).

Der Faktor „**Wärme-Nähe**“, der die Skalen ‚Prosozial‘, ‚Liebe/Zuneigung‘, ‚Begleitung/Gesellschaft‘, ‚Ähnlichkeiten‘, ‚Vertrautheit‘, ‚Bewunderung des Geschwister‘ und ‚Bewunderung durch Geschwister‘ enthält sowie der Faktor „**Rivalität**“, welcher die Skalen ‚mütterliche Parteilichkeit‘ und ‚väterliche Parteilichkeit‘ enthält.

Das Antwortschema der Items, die zur Berechnung des Faktors Wärme/Nähe dienen, ist fünfstufig („fast nie“ bis „fast immer“). Für die Items, die die Skalen ‚mütterliche Parteilichkeit‘ und ‚väterliche Parteilichkeit‘ und damit auch den Faktor „Rivalität“ bilden, existieren verschiedene Möglichkeiten der Kodierung und Auswertung. In der vorliegenden Arbeit wurde dabei die Methode analog zu der Originalversion gewählt (Furman und Buhrmester 1985), dadurch konnte auf die deutschen Referenzdaten für Mittelwertvergleiche zurückgegriffen werden (Lange 2012). Auf einer Skala von eins bis fünf konnten die Kinder angeben, ob das Geschwisterkind bevorzugt wird, welches nicht den Bogen ausfüllt (Wert= 1 und 2), oder das Kind, das den Bogen ausfüllt (Wert= 4 und 5) Der Wert 3 gibt an, dass keines der beiden Kinder durch ein Elternteil bevorzugt wird. Demzufolge gilt, dass stärkere Bevorzugung mit einer höheren Abweichung vom Itemwert 3 einhergeht.

Cronbachs α wird für die verwendeten Faktoren in der englischen Originalversion mit $\alpha \geq .70$ angegeben (Buhrmester und Furman 1990). Der Fragebogen ist im Hinblick auf ein bestimmtes Geschwister zu beantworten.

Centre for Epidemiological Studies Depression Scale for Children (CES-DC)

Diese als Screeninginstrument für Depressionen im Kindesalter weiterentwickelte Version der „*Centre for Epidemiological Studies Depression Scale (CES-D)*“ (Radloff 1977, Weissman et al. 1980) wurde in ihrer deutschen Übersetzung eingesetzt (Barkmann et al. 2008). Folgende vier Faktoren wurden erhoben: ‚somatisch‘, ‚depressiv‘, ‚positiv‘ und ‚interpersonell‘. Die insgesamt 20 Items bestehen aus kurzen und einfachen Statements in der ersten Person über die gefühls-/ kognitions- und verhaltensbezogenen Bereiche von Depressivität. Das Antwortschema ist vierstufig („überhaupt nicht“ bis „sehr“). Es wird ein Gesamtwert aller vier Skalen gebildet. Hohe Werte der einzelnen Skalen und des Gesamtwertes weisen auf eine stärkere Belastung hin.

Für die Detektion einer „major depression“ sollte ein cut-off-Wert von 16 gewählt werden, zur Erkennung eines breiteren Spektrums an affektiven Störungen ein Wert von 15 (Fendrich et al. 1990). Im Rahmen der BELLA-Studie, dem Modul für psychische Gesundheit im Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KIGGS) (Ravens-Sieberer und Kurth 2008), erfolgte die Validierung der deutschen Version des Instrumentes mit den Daten mehrerer tausend Kinder und Jugendlicher.

Besondere Vorteile dieses Instrumentes sind neben dem mehrfaktoriellen Ansatz die Existenz eines Elternbogens zur Erhebung eines Fremdurteils (Barkmann et al. 2008). Wann immer möglich, wird der Einsatz beider Fragebögen empfohlen, da die Eltern die depressiven Symptome oftmals verkennen (Bettge et al. 2008).

In dieser Arbeit wurden sowohl der Elternbogen als auch der Kinderbogen (ab elf Jahren) eingesetzt; Cronbachs Alpha wird für beide Versionen mit $\alpha = .83$ angegeben (Barkmann et al. 2008).

Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) Der aus 25 Items bestehende „*Stärken und Schwächen Fragebogen*“ (SDQ, Goodman 1997) ist ein Screeninginstrument für psychosoziale und verhaltensbezogene Probleme bei Kindern und Jugendlichen. Die Hauptkategorien und wesentlichen Kriterien

der aktuellen psychiatrischen Klassifikationssysteme werden durch den Fragebogen abgedeckt (Becker et al. 2004b).

Es stehen verschiedene Selbst- und Fremdbeurteilungsbögen zur Verfügung, von denen in dieser Arbeit der Fragebogen für Kinder und Jugendliche ab elf Jahren sowie der Elternbogen eingesetzt worden sind.

In beiden eingesetzten Fragebögen umfassen je fünf Items die Faktoren ‚emotionale Symptome‘ (1), ‚Verhaltensprobleme‘ (2), ‚Hyperaktivität/Unaufmerksamkeit‘ (3), ‚Probleme mit Beziehungen zu Gleichaltrigen‘ (4) und ‚prosoziales Verhalten‘ (5). Das Antwortschema ist dreistufig („nicht zutreffend“, „teilweise zutreffend“, „eindeutig zutreffend“). Durch Summation der Ergebnisse der ersten vier Faktoren (s.o.) wird der ‚Gesamtproblemwert‘ (0-40) gebildet. Niedrige Werte der Skalen eins bis vier (s.o.) und des Gesamtproblemwertes gehen mit geringerer psychosozialer Belastung einher. Für die Skala „prosoziales Verhalten“ gilt, dass niedrige Werte mit geringem prosozialem Verhalten einhergehen. Durch Anwendung von cut-off-Werten lässt sich feststellen, ob die erhobenen Werte im Normalbereich, im auffälligen Bereich oder im Grenzbereich liegen. Diese Kategorisierung orientiert sich daran, mit welcher Prävalenz die jeweilige Auffälligkeit in einer Normpopulation auftritt.

Die Grenzwerte für die Bildung dieser Kategorien unterscheiden sich im Kinder- und Elternbericht voneinander (Goodman et al. 1998, Woerner et al. 2002).

Als Wert für die interne Konsistenz der Elternversion wird $\alpha = .82$ angegeben (Woerner et al. 2002), für die Kinderversion erreichte $\alpha = .78$ (Becker et al. 2004a).

Validität und ausgesprochene Nützlichkeit im Screeninginsatz bei Depressionen im Kinder- und Jugendalter werden dem Instrument u. a. durch Klasen et al. zugesprochen (Klasen et al. 2003).

Scheuch-Winkler-Index (SWI)

Zur Erhebung des Sozioökonomischen Status (SES) wurde in der Elternversion der kranken Kinder der „Scheuch-Winkler-Index (SWI)“ (Winkler 1998) eingesetzt. Aus den Variablen „Bildung“, „Einkommen“ und „berufliche Stellung“ wurde ein Summenwert gebildet, der zur Einteilung der Familien in „Unterschicht“, „Mittelschicht“ und „Oberschicht“ führte.

Sonstige Fragen

Dieser Fragebogenteil besteht aus 13 Items, von denen die ersten sechs in Anlehnung an den „*Sibling Perception Questionnaire (SPQ)*“ (Carpenter und Sahler 1991) formuliert worden sind. Diese sechs Items sind als Aussagen formuliert, wie sie auf die Geschwister chronisch kranker Kinder zutreffen können. Ziel war die Erhebung bestimmter Sichtweisen und Empfindungen, die von den gesunden Kindern im Hinblick auf die Erkrankung entwickelt werden können. Das Antwortschema ist fünfstufig („nie“ bis „immer“).

Es folgen drei Items zur Fragestellung, inwieweit sich die Geschwister mit Bezugspersonen über die Krankheit austauschen. Weitere drei Items erheben die Informationswünsche des Geschwisters über die Erkrankung. Das letzte Item dieses Moduls bezieht sich auf eine eventuell entstehende Einschränkung der freundschaftlichen Beziehungen aufgrund der Erkrankung eines Geschwisterkindes. Die letzten sieben dargestellten Items verfügen über unterschiedliche Antwortschemata.

Die Tabelle 13 stellt dar, welche Bögen zur Befragung der Geschwister in zwei verschiedenen Altersgruppen und der Eltern verwendet wurden.

Tabelle 13:

Verwendete Instrumente

Instrument	Geschwister		kranke Kinder		Eltern
	< 11 Jahre	≥ 11 Jahre	< 11 Jahre	≥ 11 Jahre	
Selbstauskunft	X	X			
KIDSCREEN-27	X	X			
KIDSCREEN-Index	(X)*	(X)*	X	X	X
SRQ	X	X	X	X	
LACA	X	X	X	X	
SDQ		X		X	X
CES-DC		X			X
SWI					X
Sonstige Fragen	X	X			

* Der KIDSCREEN-Index lässt sich aus dem KIDSCREEN-27 bestimmen

4.5 Statistische Auswertung der Daten

Die statistische Auswertung der Daten erfolgte mit dem Datenauswertungsprogramm PASW („Predictive Analysis SoftWare“, Version 18.0). Bei der Auswertung der Fragebögen kamen die instrumentspezifischen Prozeduren zur Anwendung, einschließlich des spezifischen Umgangs mit fehlenden Werten und einer strukturierten Fehlersuche im Anschluss an die Dateneingabe.

Neben einer deskriptiven Darstellung der erhobenen Daten (absolute Häufigkeiten und Prozente, Mittelwert und Standardabweichung) umfasst die Auswertung univariate Analysen.

Bei einem Vergleich der Mittelwerte mit Referenzdaten kam der **ein-Stichproben-t-Test** zum Einsatz; wenn die vorliegenden Referenzwerte es zuließen, wurden deren Mittelwerte gewichtet. Der ein-Stichproben-t-Test konnte zur Anwendung kommen, da er sich auch bei Verstößen gegen seine Voraussetzungen relativ robust verhält (Bortz und Schuster 2010). Für Vergleiche der Mittelwerte der Daten von den gesunden Geschwistern mit den Daten der kranken Kinder wurde der **Mann-Whitney-U-Test** angewendet, falls keine Normalverteilung vorlag.

Die Berechnung von **Effektstärken** erfolgte bei signifikanten Ergebnissen mittels einer Formel zur Berechnung der Effektstärke (d) nach Cohen (Cohen 1992), jedoch unter Berücksichtigung der gepoolten Varianzen (Bühner und Ziegler 2009).

Falls keine Daten der Standardabweichung der Referenzstichproben vorlagen, wurde die Effektstärke nach Westermann (ES) aus dem t-Wert und den Stichprobengrößen berechnet (Westermann 2000).

Einen schwachen Effekt beschreiben Werte von $d = .2$, einen mittleren Effekt Werte von $d = .5$ und einen starken Effekt Werte von $d = .8$ (Cohen 1992).

Zwischen einigen Variablen wurden **Korrelationskoeffizienten** berechnet. Bei kontinuierlichen Daten waren dies Rangkorrelationen nach Spearman (r_s) und bei dichotomen und kategorialen Variablen punktbiserialen Korrelationen (r_{pb}).

Geringe Korrelationen bestehen nach Cohen bei $r = .10$, mittlere bei $r = .30$ und starke bei $r = .50$ (Cohen 1992).

Die **Signifikanztestungen** wurden je nach Fragestellung einseitig oder zweiseitig durchgeführt; für die dieser Arbeit durchgeführten Berechnungen wurde ein Signifikanzniveau von $\alpha = .05$ gewählt. Wurden für eine Fragestellung mehrere t-Tests durchgeführt, so ist das Signifikanzniveau zwecks Reduktion der Alphafehler-Kumulierung nach Bonferroni-Holm korrigiert worden.

5 Ergebnisse

Der folgende Ergebnisteil beginnt mit der Darstellung der demographischen Daten der Stichprobe der Geschwisterkinder. Diese wird von einer Darstellung der demographischen Daten der Eltern und der kranken Kinder ergänzt.

Im Anschluss daran werden die Ergebnisse der im Kapitel 3 aufgeführten einzelnen Fragestellungen dieser Arbeit dargestellt.

5.1 Demographische Charakteristika der Stichprobe

5.1.1 Geschwisterkinder

Die Stichprobe der Geschwisterkinder bestand aus $n= 19$ Teilnehmern, von denen drei über den direkten Kontakt mit Selbsthilfegruppen rekrutiert worden sind. Für diese drei Geschwisterkinder fand keine Datenerhebung bei den kranken Geschwisterkindern statt. Demzufolge bestand die Stichprobe der kranken Kinder aus $n= 16$ Teilnehmern (s.u.).

Bei einem Geschwisterkind gaben die Eltern an, dass dieses an einer asthmatischen Erkrankung leidet. Den allgemeinen Gesundheitszustand des Kindes beurteilten jedoch sowohl das Kind als auch die Eltern selbst als „sehr gut“, deswegen wurde entschieden, die Asthmaerkrankung nicht als Krankheit, die eine erhebliche Belastung für das Kind darstellt, zu werten. Das betroffene Kind wurde unter Berücksichtigung der Ausschlusskriterien nicht ausgeschlossen.

Das Alter der teilnehmenden Geschwisterkinder lag zwischen acht und 17 Jahren, mit einem Mittelwert von 13.6 (SD= 2.3) Jahren. Die Geschlechterverteilung der Studienteilnehmer war annähernd gleich (10 Mädchen vs. 9 Jungen).

Abb. 1 zeigt das Alter und die Geschlechterverteilung der Geschwisterkinder.

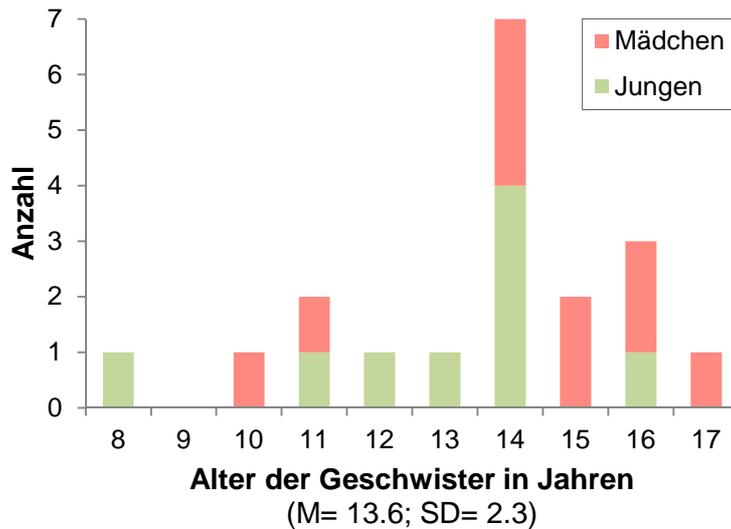


Abbildung 1:

Alter und Geschlecht der gesunden Geschwisterkinder

Im überwiegenden Anteil der Familien ($n= 15$; 78.9%) gab es neben dem gesunden Kind und dem an NF1 erkrankten Kind keine weiteren Kinder. In $n= 4$ Familien (21.1%) waren weitere Kinder vorhanden.

Der überwiegende Anteil der Geschwisterkinder war älter als das erkrankte Kind ($n= 12$; 63.2%), jünger waren 31.6% ($n= 6$) und $n= 1$ Kind (5.3%) war gleich alt. Es ergab sich eine Geburtsreihenfolge, bei der der überwiegende Teil der gesunden Geschwister den Rang des erstgeborenen Kindes einnahm ($n= 9$; 47.4%), gefolgt vom zweiten Geburtsrang ($n= 8$; 42.1%). Zwei Kinder ($n= 2$; 10.5%) standen in der Geburtsreihenfolge an dritter Stelle.

Alle Geschwisterkinder besuchten zum Zeitpunkt der Datenerhebung eine Schule. Die besuchten Schulformen waren Grundschule ($n= 2$; 10.5%), Realschule ($n= 7$; 36.8%) und Gymnasium ($n= 10$; 52.6%).

Tab. 14 zeigt die demographischen Daten der Stichprobe der gesunden Geschwisterkinder im Detail.

Tabelle 14:

Demographische Charakteristika der gesunden Geschwisterkinder

Variable	Geschwister (n= 19)
Alter der Geschwister in Jahren, M (SD)	13.6 (2.3)
Altersbereich in Jahren	8-17
Geschlecht, n (%)	
weiblich	10 (52.6)
männlich	9 (47.4)
Anzahl der Kinder der Familie, n (%)	
zwei Kinder	15 (78.9)
drei Kinder	2 (10.5)
vier Kinder	2 (10.5)
Position innerhalb der Familie, n (%)	
erstgeboren	9 (47.4)
zweitgeboren	8 (42.1)
drittgeboren	2 (10.5)
Jünger als das Kind mit NF1, n (%)	6 (31.6)
Älter als das Kind mit NF1, n (%)	12 (63.2)
Altersgleich mit NF1-Geschwister, n (%)	1 (5.3)
Schulbesuch, n (%)	19 (100.0)
Schulform, n (%)	
Grundschule	2 (10.5)
Realschule	7 (36.8)
Gymnasium	10 (52.6)

5.1.2 Eltern/ Familie

Der überwiegende Teil der Elternfragebögen wurde ausschließlich von den Müttern ausgefüllt (n= 16; 84.2%). Nur n= 1 Vater füllte den Bogen alleine aus (5.3%). In n= 2 Fällen (10.5%) wurde der Bogen von beiden Elternteilen gemeinsam ausgefüllt.

36.8% der Familien zählten den Ergebnissen des *Scheuch-Winkler-Indexes (SWI)* nach zur Mittelschicht (n= 7), 21.6% der Familien zur Unterschicht (n= 4) und 15.3% zur Oberschicht (n= 3). N= 5 Familien machten keine Angaben zum sozioökonomischen Status (SES) (26.3%).

Tab. 15 stellt diese demographischen Charakteristika der Eltern dar.

Tabelle 15:

Demographische Charakteristika der Eltern

Variable	Eltern (n= 19)
Elternteil, welches den Bogen ausfüllte, n (%)	
Mutter	16 (84.2)
Vater	1 (5.3)
beide Elternteile gemeinsam	2 (10.5)
Sozioökonomischer Status (SES), n (%)	
Unterschicht	4 (21.1)
Mittelschicht	7 (36.8)
Oberschicht	3 (15.8)
keine Angaben	5 (26.3)

5.1.3 Kranke Kinder

Das Alter der kranken Kinder lag zwischen acht und 17 Jahren, bei einem Mittelwert von 12.7 (SD=2.3) Jahren. Das Geschlechterverhältnis war nahezu ausgewogen bei n= 9 Mädchen (56.3%) und n= 7 Jungen (43.8%).

Alle untersuchten Kinder besuchten zum Zeitpunkt der Datenerhebung eine Schule; zu den besuchten Schulformen zählten die Grundschule, Realschule, Gesamtschule und das Gymnasium. Ein Schüler besuchte eine Privatschule und strebte dort den Realschulabschluss an.

87.5% der Eltern (n= 14) gaben an, dass ihre Kinder innerhalb der letzten zwei Jahre aufgrund der Neurofibromatoseerkrankung einen Arzt aufgesucht haben.

Die mittlere Anzahl an Arztbesuchen der Kinder innerhalb der letzten zwei Jahre lag bei 5.9 (SD= 7.7). Mindestens ein Krankenhausaufenthalt aufgrund der NF1 ist bei 25% der Kinder (n= 4) innerhalb der letzten zwei Jahre notwendig gewesen. Von n= 1 Kind (6.3%) lagen keine Angaben zu Arzt- und Krankenhausbesuchen vor.

Tab. 16 gibt einen Überblick über die demographischen Daten der Stichprobe der Kinder mit NF1. In Abb. 2 wird die Häufigkeit der verschiedenen Altersgruppen getrennt nach Geschlecht grafisch dargestellt.

Tabelle 16:

Demographische Charakteristika der Kinder mit NF1

Variable	kranke Kinder (n= 16)
Alter in Jahren, M (SD)	12.7 (2.3)
Altersbereich in Jahren	8-17
Geschlecht, n (%)	
weiblich	9 (56.3)
männlich	7 (43.8)
Schulbesuch, n (%)	16 (100.0)
Schulform, n (%)	
Grundschule	2 (12.5)
Realschule	7 (43.8)
Gymnasium	5 (31.3)
Gesamtschule	1 (6.3)
Privatschule (Realschulabschluss)	1 (6.3)
Anzahl der Kinder, die innerhalb der letzten zwei Jahre einen Arzt aufgrund der NF1 aufgesucht haben, n (%)*	14 (87.5)
Anzahl der Arztbesuche innerhalb der letzten zwei Jahre aufgrund der NF1 bei den Kindern mit Arztbesuch, M (SD)	5.9 (7.7)
Anzahl der Kinder, die innerhalb der letzten zwei Jahre einen Krankenhausbesuch aufgrund der NF1 getätigt haben, n (%)*	4 (25.0)
Anzahl der Krankenhausaufenthalte innerhalb der letzten zwei Jahre aufgrund der NF1 bei den Kindern, die einen Krankenhausbesuch getätigt haben, M (SD)	1.75 (0.5)

* bei den Fragen nach Arztbesuch und Krankenhausaufenthalt lagen nur Daten von n= 15 Kindern vor

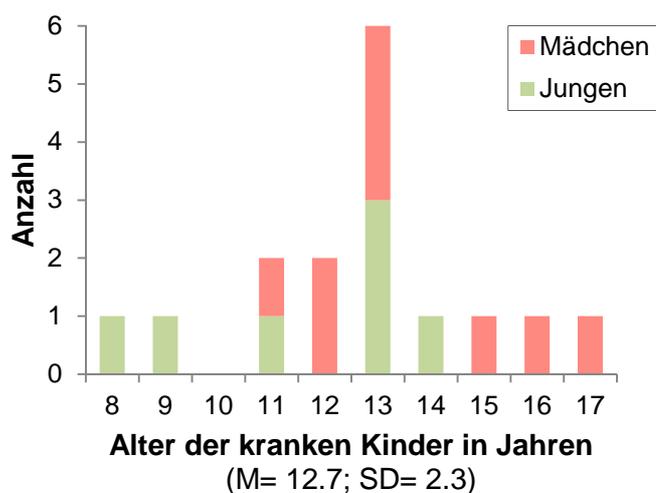


Abbildung 2:

Alter und Geschlecht der kranken Kinder

5.2 Psychische Belastung, Fragestellungen 1 und 2

Für die beiden Fragestellungen der psychischen Belastung standen ein Fragebogen zum Screening auf Depressionen (*CES-DC*) sowie der Fragebogen „*Stärken und Schwächen (SDQ)*“ zur Verfügung. Für diese beiden Fragebögen lagen sowohl der Selbst-, als auch der Elternbericht vor. Wegen der Durchführung multipler t-Tests ($n = 11$ je Fragestellung) wurde das Signifikanzniveau nach Bonferroni-Holm korrigiert.

5.2.1 Depression

Selbstbericht

Die Ergebnisse des *CES-DC*-Selbstberichtes der Geschwisterkinder sowie Mittelwertvergleiche mit Referenzdaten werden in Tab. 17 dargestellt. Höhere Werte gehen mit stärkerer Belastung einher.

Die Mittelwerte der vier Skalen ‚Somatic‘ ($M = 3.69$; $SD = 2.85$), ‚Depressed‘ ($M = 2.07$; $SD = 3.04$), ‚Positive‘ ($M = 3.50$; $SD = 1.79$) und ‚Interpersonal‘ ($M = .27$; $SD = .59$) unterschieden sich jeweils gering von den Mittelwerten der deutschen Referenzstichprobe ($n = 1852$) (Barkmann et al. 2008). Gleiches gilt für den Unterschied des Gesamtproblemwertes ($M_{\text{Geschwister}} = 9.75$; $SD = 6.43$). Der ein-Stichproben-t-Test lieferte weder für die Mittelwertvergleiche der vier Skalen mit den Referenzwerten noch für einen Vergleich der Mittelwerte des Gesamtwertes signifikante Ergebnisse, wie in Tab. 17 ersichtlich ist.

Tabelle 17:

CES-DC-Skalenwerte und CES-DC-Gesamtwert der Geschwister sowie Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)

Skala	Geschwister			Referenzwerte* ($n = 1852$)		
	n	M	SD	M	t	p^1
Somatisch	16	3.69	2.85	3.20	.685	.252
Depressiv	15	2.07	3.04	2.10	-.043	.488
Positiv	16	3.50	1.79	4.10	-1.342	.100
Interpersonell	15	.27	.59	.40	-.870	.200
Gesamtwert	16	9.75	6.43	9.80	-.033	.487

* (Barkmann et al. 2008), ¹ einseitige Signifikanz

Für den Gesamtwert des *CES-DC* existieren zwei verschiedene cut-off-Werte. In dieser Arbeit wurde ein cut-off-Wert von > 15 gewählt. Werte über 15 deuten dabei auf depressive Störungen hin, die weiterer Diagnostik zugeführt werden sollten (Fendrich et al. 1990), sind aber keinesfalls hinreichend für die Diagnose einer Depression. Tab. 18 stellt die Daten der Geschwister, die über bzw. unter dem cut-off-Wert liegen, dar (Anzahl, Prozente) und stellt diese den Werten einer deutschen Referenzstichprobe ($n= 1845$) gegenüber (Bettge et al. 2008). Es werden keine ausgeprägten Unterschiede der jeweiligen Anteile in den verschiedenen Gruppen, die über bzw. unter dem cut-off-Wert liegen, deutlich.

Tabelle 18:

*Anteil der CES-DC-Gesamtwerte der Geschwister (Selbstbericht) über cut-off**

Σ CES-DC	Geschwister		Referenzwerte*	
	n	%	n	%
>15 (cut-off):	3	18.75	309	16.75
<15 (cut-off):	13	81.25	1536	83.25
Σ	16	100	1845	100

* (Bettge et al. 2008)

Zwischen dem *CES-DC*-Gesamtwert und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, wurden Korrelationskoeffizienten berechnet (s. Tab. 19). Lediglich zwischen der Variable ‚Geburtsreihenfolge‘ und dem *CES-DC*-Gesamtwert zeigte sich eine Korrelation mittlerer Stärke ($r_{pb} = .30$; $p = .29$). Geschwister, die in der Geburtsreihenfolge nach dem erkrankten Kind stehen, wiesen höhere *CES-DC*-Gesamtwerte auf. Diese moderate Korrelation wurde auf dem Signifikanzniveau $\alpha = .05$ nicht signifikant. Zwischen den übrigen Variablen und dem *CES-DC*-Gesamtwert wurden Korrelationen geringen Ausmaßes gefunden, die alle nicht signifikant waren.

Tabelle 19:

Korrelation des CES-DC-Gesamtwertes des Kinderberichtes mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihenfolge ^c		Austausch ^d	
	r _s	p ¹	r _{pb}	p ²	r _s	p ¹	r _{pb}	p ¹	r _{pb}	p ¹
CES-DC-Σ	.19	.24	-.23	.40	.15	.32	.30	.29	.05	.43

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich; 2= männlich), ^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

Elternbericht

Analog zur Auswertung des Selbstberichtes des CES-DC wurden im Elternbericht die Skalen ‚Somatic‘ (M= 3.60; SD= 2.53), ‚Depressed‘ (M= 1.82; SD= 1.94), ‚Positive‘ (M= 4.59; SD= 2.03); ‚Interpersonal‘ (M= .29; SD= .59) sowie der Gesamtwert (M= 9.98; SD= 5.59) berechnet. Diese Daten sowie der Vergleich der Mittelwerte der vier Skalen und des Gesamtwertes mit einer deutschen Referenzstichprobe (n= 1829) (Barkmann et al. 2008) mittels ein-Stichproben-t-Test werden in Tab. 20 dargestellt. Die drei Skalen ‚Somatic, ‚Depressed‘, ‚Positive‘ und der Gesamtwert zeigten höhere Mittelwerte als die Referenzstichprobe. Einen signifikanten Mittelwertunterschied stellte der durchgeführte ein-Stichproben-t-Test nicht fest.

Tabelle 20:

CES-DC Skalenwerte des Elternberichtes (11-17 Jahre) und Vergleich mit Referenzwerten mittels ein-Stichproben-t-Test

Skala	Elternbericht (11-17 Jahre)			Referenzwerte* (n= 1829)		
	n	M	SD	M	t	p ²
Somatisch	15	3.60	2.53	2.3	1.990	.066
Depressiv	17	1.82	1.94	1.7	.262	.797
Positiv	17	4.59	2.03	4.30	.585	.567
Interpersonell	17	.29	.59	.30	-.041	.968
Gesamtwert	17	9.98	5.59	8.60	1.018	.324

* (Barkmann et al. 2008), ² zweiseitige Signifikanz

Als cut-off-Wert für den Gesamtwert des *CES-DC* (Elternbericht) wurde analog zum Vorgehen der deutschen Referenzstichprobe (n= 1841) (Ravens-Sieberer et al. 2008) > 16 gewählt. Es wird empfohlen, einen cut-off-Wert > 16 zu wählen, wenn eine „major depression“ detektiert werden soll (Fendrich et al. 1990). Nachteil einer Wahl des cut-off-Wertes > 16 ist es, dass leichtere affektive Störungen evtl. nicht erkannt werden. In Tab. 21 werden sowohl für den Elternbericht als auch für die Referenzstichprobe die Anzahl und Prozente dargestellt, die unter bzw. über dem cut-off-Wert liegen.

Tabelle 21:

CES-DC cut-off--Ergebnisse des Elternberichtes (11-17 Jahre) und Referenzwerte

	Elternbericht		Referenzwerte*	
	n	%	n	%
>16 (cut-off):	1	5.90	204	11.10
<16 (cut-off):	16	94.10	1637	88.90
Σ	17	100	1841	100

* (Ravens-Sieberer et al. 2008)

Zwischen dem *CES-DC*-Gesamtwert des Elternberichtes und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚sozioökonomischer Status (SES)‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, wurden Korrelationskoeffizienten berechnet. Zwischen dem *CES-DC*-Gesamtwert und der Variable ‚Alter‘ wurde dabei eine mittlere bis starke positive Korrelation festgestellt ($r_s = .43$), die auf dem Niveau $\alpha = .05$ signifikant war ($p = .034$). Zwischen der Variable ‚Austausch‘ und dem *CES-DC*-Gesamtwert bestand eine negative Korrelation annähernd mittleren Ausmaßes ($r_{pb} = -.28$), die sich als nicht signifikant erwies ($p = .13$). Alle übrigen berechneten Korrelationen waren geringer Stärke und lieferten keine signifikanten Ergebnisse. In Tab. 22 werden diese Korrelationen dargestellt.

Tabelle 22:

Korrelation des CES-DC-Gesamtwertes des Elternberichtes mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihenfolge ^c		Austausch ^d	
	r _s	p ¹	r _{pb}	p ²	r _s	p ¹	r _{pb}	p ¹	r _{pb}	p ¹
CES-DC-Σ	.43	.034	.10	.68	.23	.22	.20	.22	-.28	.13

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich), ^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

5.2.2 Stärken und Schwächen der Kinder

Selbstbericht

Die Werte der vier Skalen ‚emotionale Probleme‘ (M= 2.08; SD= 1.52), ‚Verhaltensprobleme‘ (M= 1.47; SD= 1.06), ‚Hyperaktivität/Aufmerksamkeitsprobleme‘ (M= 3.13; SD= 1.64), ‚prosoziales Verhalten‘ (M= 7.75; SD= 1.88) deuteten im Vergleich mit den Werten einer englischen Referenzstichprobe (n= 4228) auf eine geringere psychosoziale Belastung der Geschwister hin (Meltzer et al. 2000a). Auch der Gesamtwert der Geschwister war geringer (M= 8.28; SD= 3.59) als der Wert der Referenzstichprobe (M= 10.20). Für die Skala ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ war der Mittelwert (M= 1.50; SD= 1.32) gering höher als der Mittelwert der Referenzstichprobe (M= 1.39). Im ein-Stichproben-t-Test zeigte nach Anbringen der Bonferroni-Holm-Korrektur des Alphaniveaus keiner dieser Mittelwertunterschiede signifikante Ergebnisse. Tab. 23 stellt die SDQ-Skalenergebnisse der Geschwister den Werten der Referenzstichprobe gegenüber.

Tabelle 23:

Skalenwerte des SDQ (Selbstbericht) der Geschwister und Vergleich mit Referenzstichprobe (ein-Stichproben-t-Test)

Skala	Geschwister			Referenz*		
	n	M	SD	M	t	p ¹
emotionale Probleme	16	2.08	1.52	2.66	-1.535	.073
Verhaltensprobleme	15	1.47	1.06	2.16	-2.553	.012
Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme	15	3.13	1.64	3.72	-1.384	.094
Probleme mit Gleichaltrigen	16	1.50	1.32	1.39	.334	.372
prosoziales Verhalten	16	7.75	1.88	7.59	.340	.369
Gesamtproblemwert	15	8.28	3.59	10.20	-2.068	.029

* (Meltzer et al. 2000a, Meltzer et al. 2000b), ¹ einseitige Signifikanz

Anhand der SDQ-Skalenwerte ist eine Einteilung der Ergebnisse in die drei Kategorien „unauffällig“, „grenzwertig“ und „auffällig“ möglich. Für den Selbstbericht kam in der vorliegenden Arbeit die Kategorisierung nach Goodman et al. zur Anwendung (Goodman et al. 1998). Diese Einteilung nimmt an, dass etwa 80% der Kinder einer Normpopulation der Kategorie „unauffällig“ zugeordnet werden können und jeweils etwa 10% den Kategorien „grenzwertig“ bzw. „auffällig“. Tab. 24 stellt die Kategorisierung der Skalenwerte des Geschwisterselbstberichtes dar (Anzahl und Prozente). Die Werte von keiner der fünf Skalen führten zu auffallend häufiger Einteilung der Geschwisterkinder in die Kategorien „grenzwertig“ und „auffällig“. Die Bedingungen, um in die Kategorie „auffällig“ eingeordnet zu werden, erfüllte lediglich n= 1 Kind auf der Skala „prosoziales Verhalten“.

Die Geschwisterdaten des Gesamtproblemwertes führten zur Einteilung aller Geschwister (n= 15; 100%) in die Kategorie „unauffällig“. Abb. 3 verdeutlicht diese Kategorisierung der Werte des SDQ (Selbstbericht).

Tabelle 24:

Kategoriale Einordnung des SDQ (Selbstbericht)

	unauffällig*			grenzwertig*			auffällig*		
	Rohwert	n	%	Rohwert	n	%	Rohwert	n	%
emotionale Probleme (n= 16)	0-5	16	100	6	-	-	7-10	-	-
Verhaltensprobleme (n= 15)	0-3	15	100	4	-	-	5-10	-	-
Hyperaktivität/ Aufmerksamkeits- probleme (n= 15)	0-5	14	93.3	6	1	6.7	7-10	-	-
Probleme mit Gleichaltrigen (n= 16)	0-3	15	93.8	4-5	1	6.3	6-10	-	-
prosoziales Verhalten (n= 16)	6-10	13	81.3	5	2	12.5	0-4	1	6.3
Gesamtproblemwert (n= 15)	0-15	15	100	16-19	-	-	20-40	-	-

* kategoriale Zuordnung nach Goodman et al. (Goodman et al. 1998)

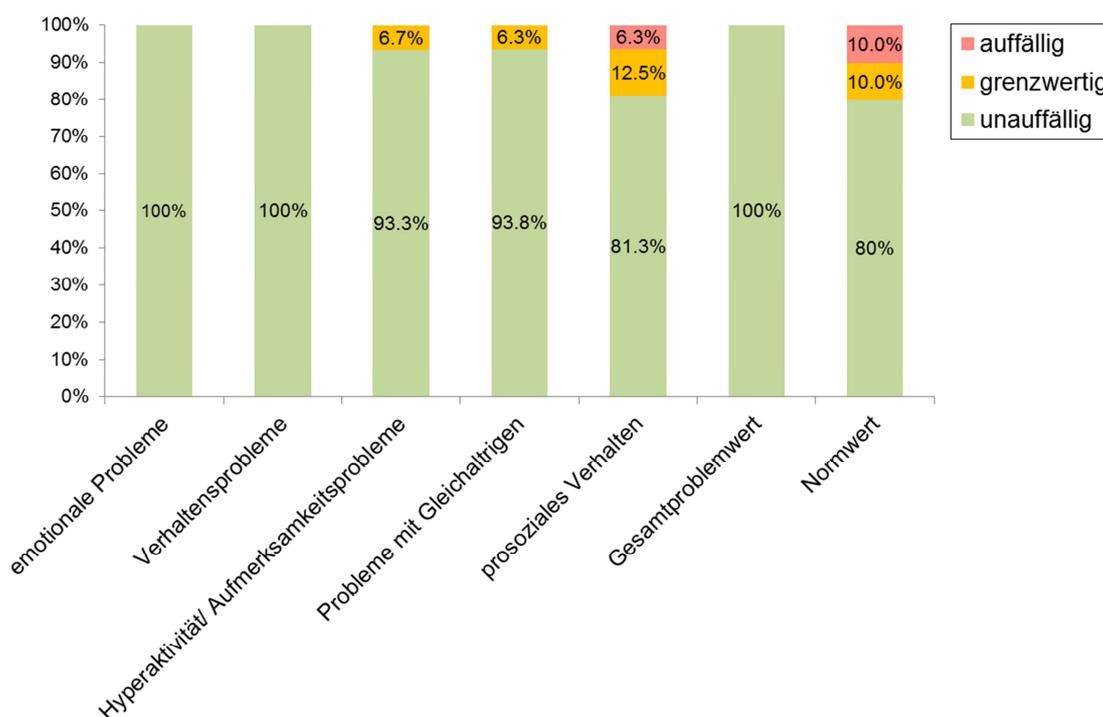


Abbildung 3:

Kategoriale Zuordnung der SDQ-Skalenwerte (Selbstbericht), des SDQ-Gesamtproblemwertes (Selbstbericht) und der Normkategorisierung (s.o.)

Es wurden Korrelationskoeffizienten zwischen dem Gesamtproblemwert des *SDQ* (Selbstbericht) und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen Personen als den Eltern über die Krankheit des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, berechnet. Dabei wurde eine annähernd starke positive Korrelation zwischen dem Gesamtproblemwert und der Variable ‚Alter‘ gefunden ($r_s = .49$), die auf dem Niveau $\alpha = .05$ signifikant wurde ($p = .031$). Zwischen der Variable ‚Geschlecht‘ und dem Gesamtproblemwert wurde eine starke negative Korrelation beobachtet ($r_{pb} = -.57$); diese war ebenfalls signifikant ($p = .027$). Männliches Geschlecht ging mit niedrigeren *SDQ*-Gesamtwerten einher als weibliches Geschlecht. Für die Variable ‚Geburtsreihenfolge‘ wurde eine Korrelation mittlerer Stärke mit dem *SDQ*-Gesamtproblemwert festgestellt ($r_{pb} = .38$); diese war nicht signifikant ($p = .09$). Die Zusammenhänge der Variablen ‚SES‘ und ‚Austausch‘ mit dem *SDQ*-Gesamtproblemwert hatten geringe Stärke und wurden beide nicht signifikant. In Tab. 25 werden diese Korrelationen dargestellt.

Tabelle 25:

Korrelationen des SDQ-Gesamtproblemwertes (Selbstbericht) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihenfolge ^c		Austausch ^d	
	r_s	p^1	r_{pb}	p^2	r_s	p^1	r_{pb}	p^1	r_{pb}	p^1
Gesamtproblemwert SDQ (Selbstbericht)	.49	.031	-.57	.027	-.16	.31	.38	.09	.00	.50

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich), ^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

Elternbericht

Für den Elternbericht des *SDQ* lagen Daten von $n = 19$ Eltern vor (Mittelwert, Standardabweichung), die mit den Daten einer deutschen Referenzstichprobe ($n = 930$) verglichen wurden (Woerner et al. 2004). Die Mittelwerte aller Skalen und des Gesamtproblemwertes des Elternberichtes waren im Vergleich mit den Werten der Referenzstichprobe niedriger.

Am stärksten ausgeprägt war der Unterschied für die Skalen ‚Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme‘ (M= 1.74; 1.48), ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ (M= .58; SD= .90) sowie für den Gesamtproblemwert (M= 5.41; SD= 3.40). Für die Skala ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ war der Mittelwertunterschied am größten (t= -4.888; p= < .001). Die ermittelte Effektstärke (ES= -1.13) deutete auf einen starken Effekt hin. Für die Skala ‚Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme‘ fand sich im ein-Stichproben-t-Test ein ähnlich ausgeprägter Mittelwertunterschied (t= -4.207; p= .001) mit starkem Effekt (ES= -.97). Auch die Differenz der Mittelwerte des Gesamtproblemwertes zeigte signifikante Ergebnisse (t= -3.453; p= .003) bei einem ebenfalls starkem Effekt (ES= -.80). Diese Ergebnisse gibt Tab. 26 wieder, wo ergänzend die Ergebnisse des ein-Stichproben-t-Test auf Mittelwertunterschiede dargestellt sind.

Tabelle 26:

SDQ-Werte (Elternbericht) und Vergleich mit Referenzstichprobe (ein-Stichproben-t-Test)

Skala	Elternbericht (n= 19)		Referenzstichprobe* (n= 930)	t	p ²	ES
	M	SD	M			
emotionale Probleme	1.42	1.68	1.54	-.309	.761	
Verhaltensprobleme	1.67	1.51	1.81	-.401	.693	
Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme	1.74	1.48	3.17	-4.207	.001	-.97
Probleme mit Gleichaltrigen	.58	.90	1.59	-4.888	<.001	-1.13
prosoziales Verhalten	7.68	2.03	7.61	.159	.875	
Gesamtproblemwert	5.41	3.40	8.10	-3.453	.003	-.80

* (Woerner et al. 2004), ² zweiseitige Signifikanz

Auch die *SDQ*-Skalenwerte des Elternurteils können kategorisiert werden. Dies geschah ebenso wie bei den Selbsturteilen (s.o.) anhand der Skalenwerte in drei Kategorien und wird in Tab. 27 dargestellt. Es wurde die Kategorisierung nach Woerner et al. gewählt; auch diese Einteilung beruht darauf, dass 80% einer Normstichprobe der Kategorie „unauffällig“, 10% der Kategorie „grenzwertig“ und 10% der Kategorie „auffällig“ zugeordnet sind. Abb. 4 gibt die kategoriale Zuordnung des Elternberichtes des *SDQ* wieder. Bei der Analyse der Daten fiel auf, dass überdurchschnittlich viele Geschwisterkinder anhand der Daten der Elternberichte der Kategorie „unauffällig“ zugeordnet wurden. Anhand ihres Gesamtproblemwertes traf dies für alle Geschwister (n= 19) zu.

Tabelle 27:

Kategoriale Zuordnung der SDQ-Werte (Elternurteil)

Skala	unauffällig*			grenzwertig*			auffällig*		
	Rohwert	n	%	Rohwert	n	%	Rohwert	n	%
emotionale Probleme	0-3	16	84.2	4	2	10.5	5-10	1	5.3
Verhaltensprobleme	0-3	17	89.5	4	2	10.5	5-10	-	-
Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme	0-5	19	100	6	-	-	7-10	-	-
Probleme mit Gleichaltrigen	0-3	19	100	4	-	-	5-10	-	-
prosoziales Verhalten	6-10	16	84.2	5	1	5.3	0-4	2	10.5
Gesamtproblemwert	0-12	19	100	13-15	-	-	16-40	-	-

* kategoriale Zuordnung nach Woerner et al. (Woerner et al. 2002)

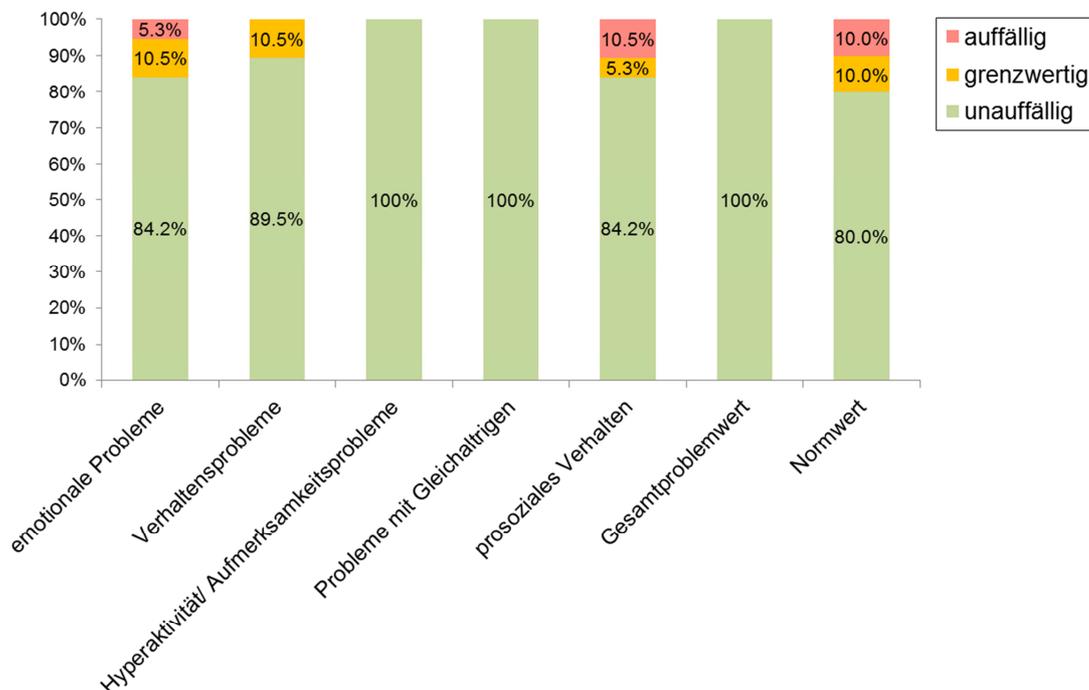


Abbildung 4:

Kategoriale Zuordnung der SDQ-Skalenwerte (Elternbericht), des SDQ-Gesamtproblemwertes (Elternbericht) und der Normkategorisierung (s.o.)

Zwischen dem SDQ-Gesamtproblemwert und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, wurden Korrelationskoeffizienten

berechnet. Diese Korrelationen zeigt Tab. 28. Es bestand zwischen der Variable ‚Austausch‘ und dem Gesamtproblemwert eine starke negative Korrelation ($r_{pb} = -.64$), die auf dem Niveau $\alpha = .05$ signifikant war ($p = .002$). Bestehende Austauschmöglichkeiten gingen mit geringeren SDQ-Gesamtproblemwerten im Elternbericht einher. Die Variable ‚sozioökonomischer Status (SES)‘ korrelierte mit mittlerer Stärke positiv mit dem Gesamtproblemwert ($r_s = .43$); dieser Zusammenhang war jedoch nicht signifikant ($p = .053$). Zwischen den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘ und ‚SES‘ wurden Zusammenhänge geringer Stärke gefunden; diese waren alle nicht signifikant.

Tabelle 28:

Korrelation des SDQ-Gesamtproblemwertes (Elternurteil) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihenfolge ^c		Austausch ^d	
	r_s	p^1	r_{pb}	p^2	r_s	p^1	r_{pb}	p^1	r_{pb}	p^2
Gesamtproblemwert SDQ (Elternbericht)	.29	.11	.19	.43	.45	.053	-.20	.22	-.64	.002

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich); ^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

5.3 Lebensqualität, Fragestellungen 3 und 4

Für die Auswertung der Fragestellungen drei und vier lagen die Daten des *KIDSCREEN-27* der Geschwister im Selbstbericht sowie des *KIDSCREEN-Index* im Selbst- und Fremdbbericht vor. Wegen multipler t-Testungen bei der Auswertung der Fragestellung drei ($n = 6$) wurde das Signifikanzniveau nach Bonferroni-Holm korrigiert. Höhere Werte der *KIDSCREEN*-Skalen gehen mit besserer gesundheitsbezogener Lebensqualität einher.

Selbstbericht

Den niedrigsten Skalenmittelwert erzielten die Geschwister dabei auf der Skala ‚Körperliches Wohlbefinden‘ ($M = 48.82$; $SD = 8.30$), gefolgt von dem Wert der Skala ‚Psychisches Wohlbefinden‘ ($M = 49.61$; $SD = 8.02$).

Damit lagen die Werte dieser beiden Skalen unter den Mittelwerten der Referenzstichprobe. Die Werte der Skalen ‚Beziehungen zu den Eltern und Autonomie‘ (M= 52.71; SD= 8.49), ‚Soziale Unterstützung und Gleichaltrige‘ (M= 53.40; SD= 7.55) sowie ‚Schulisches Umfeld‘ (M= 53.30; SD= 8.76) waren höher als die Referenzwerte. Der Vergleich der Mittelwerte im ein-Stichproben-t-Test zeigte für keine der fünf Skalen signifikante Unterschiede zwischen Geschwister- und Referenzpopulation. Die Ergebnisse des *KIDSCREEN-27* und der Mittelwertvergleich mittels ein-Stichproben-t-Test mit einer deutschen Referenzstichprobe (n= 1710) werden in Tab. 29 wiedergegeben (The *KIDSCREEN* Group Europe 2006).

Tabelle 29:

KIDSCREEN-27 Ergebnisse der Geschwister (Selbstbericht) und Vergleich mit Referenzwerten

Skala	Geschwister			Referenzwerte* (n= 1710)		
	n	M	SD	M	t	p ¹
körperliches Wohlbefinden	19	48.82	8.30	51.61	-1.466	.080
psychisches Wohlbefinden	19	49.61	8.02	51.91	-1.253	.113
Beziehungen zu den Eltern und Autonomie	18	52.71	8.49	51.88	.417	.341
soziale Unterstützung/ Gleichaltrige	19	53.40	7.55	50.15	1.876	.039
schulisches Umfeld	19	53.30	8.76	50.75	1.269	.111

* (The *KIDSCREEN* Group Europe 2006),¹ einseitige Signifikanz

Anhand der Daten des Geschwisterselbstberichtes des *KIDSCREEN-27* wurde der *KIDSCREEN-Index* berechnet. Der Mittelwert der Geschwister (M= 52.62; SD= 8.64) lag über dem Wert der Referenzstichprobe (M= 51.29). Im ein-Stichproben-t-Test wurde dieser Mittelwertunterschied nicht signifikant. Diese Ergebnisse zeigt Tab. 30.

Tabelle 30:

KIDSCREEN-Index Ergebnisse der Geschwister (Selbstbericht) und Vergleich mit Referenzwerten

	Geschwister n= 19		Referenzwerte* n= 1658		
	M	SD	M	t	p ¹
<i>KIDSCREEN-Index</i>	52.62	8.64	51.29	.673	.255

* (The KIDSCREEN Group Europe 2006), ¹ einseitige Signifikanz

Es wurden Korrelationskoeffizienten zwischen dem Gesamtwert des *KIDSCREEN-Index* (Selbstbericht) und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, berechnet. Dabei fand sich eine starke negative Korrelation zwischen dem Gesamtwert des *KIDSCREEN-Index* und der Variable ‚Alter‘ ($r_s = -.552$). Dieser Zusammenhang war signifikant ($p = .007$). Ein weiterer signifikanter positiver Zusammenhang mittlerer Stärke wurde zwischen dem Gesamtwert des *KIDSCREEN-Index* und der Variable ‚Geschlecht‘ beobachtet ($r_{pb} = .440$; $p = .030$). Männliches Geschlecht ging mit höheren Gesamtwerten des *KIDSCREEN-Index* einher. Die übrigen berechneten Korrelationskoeffizienten waren geringen, nicht signifikanten Ausmaßes. Diese Ergebnisse werden in Tab. 31 dargestellt.

Tabelle 31:

Korrelation des KIDSCREEN-10-Index (Selbstbericht) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihen- folge ^c		Austausch ^d	
	r_s	p ¹	r_{pb}	p ¹	r_s	p ¹	r_{pb}	p ¹	r_{pb}	p ¹
<i>KIDSCREEN-Index</i>	-.552	.007	.440	.030	.013	.482	-.282	.137	.220	.183

¹ einseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich), ^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

Elternbericht

Es lagen $n = 18$ Datensätze des *KIDSCREEN-Index* (Elternbericht) vor. Der Mittelwert des *KIDSCREEN-Index*-Gesamtwertes ($M = 52.85$; $SD = 12.71$) lag über dem Mittelwert der Referenzstichprobe ($M = 51.27$). Dieser Mittelwertunterschied wurde im ein-Stichproben-t-Test nicht signifikant, wie in Tab. 32 ersichtlich ist.

Tabelle 32:

KIDSCREEN-Index: Ergebnisse des Elternberichtes und Vergleich mit Referenzwerten

	Elternbericht n= 18		Referenzwerte* n= 1658		
	M	SD	M	t	p ¹
<i>KIDSCREEN-Index</i>	52.85	12.71	51.27	.526	.303

* (The KIDSCREEN Group Europe 2006), ¹ einseitige Signifikanz

Allgemeiner Gesundheitszustand

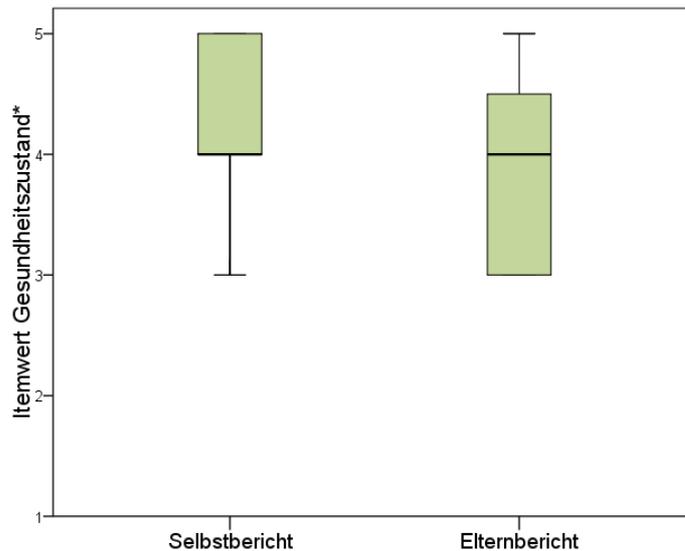
Den KIDSCREEN-Eltern- und Kinderfragebögen geht jeweils eine Frage nach dem allgemeinen Gesundheitszustand voraus. Diese wird auf einer Skala von 1 (schlecht) bis 5 (ausgezeichnet) beantwortet. Die Ergebnisse des Selbst- und Fremdbberichtes der Frage zum allgemeinen Gesundheitszustand werden in Tab. 33 dargestellt. Ein Vergleich der Mittelwerte des Selbst- und Fremdbberichtes mittels Mann-Whitney-U-Test zeigte keine signifikanten Unterschiede der Angaben. Die Kennwerte des Items ‚allgemeiner Gesundheitszustand‘ werden in Abb. 5 in Form eines Boxplots dargestellt.

Tabelle 33:

Mann-Whitney-U-Test des KIDSCREEN-Items „allgemeiner Gesundheitszustand“ (Selbstbericht vs. Elternbericht)

Item	Version	n	M	SD	mittlerer Rang	Rangsumme	U	z	p ¹
Gesundheitszustand	Selbstbericht	19	4.11	.74	21.26	404.00	147.00	-1.04	.298
	Elternbericht	19	3.84	.83	17.74	337.00			

¹ zweiseitige Signifikanz



* Kodierung: 1= schlecht, 2 = weniger gut, 3= gut, 4= sehr gut, 5= ausgezeichnet)

Abbildung 5:

KIDSCREEN-Item ‚allgemeiner Gesundheitszustand‘ (Selbst- und Elternbericht)

5.4 Einsamkeit, Fragestellung 5

Zur Erhebung der Einsamkeit in der Beziehung der gesunden Geschwister zu ihren Eltern wurde die Skala ‚L-Part‘ der „*Loneliness and Aloneless Scale for Children and Adolescent (LACA)*“ eingesetzt. Die Mittelwerte und Standardabweichungen der einzelnen Items sind in Tab. 34 dargestellt. Die einzelnen Items konnten auf einer Skala von eins bis vier („oft“, „manchmal“, „kaum“, „nie“) beantwortet werden. Zur Auswertung der Ergebnisse wurden die Items so umgepolt, dass jeweils höhere Werte mit stärkerer empfundener Einsamkeit einhergehen. Der höchste Mittelwert wird für das Item „Es fällt mir schwer, mit meinen Eltern zu reden“ erzielt ($M= 2.16$; $SD= 1.07$). Der geringste Mittelwert wurde für das Item „Zu Hause fühle ich mich wohl“ erzielt ($M= 1.05$; $SD= .23$).

Tabelle 34:

Items der LACA-Skala 'L-Part'

Item	Geschwister		
	n	M*	SD
Ich empfinde eine enge Bindung zu meinen Eltern	19	1.47	.61
Meine Eltern nehmen sich Zeit, um mir Aufmerksamkeit zu schenken	19	1.58	.51
Ich fühle mich von meinen Eltern ausgeschlossen**	19	1.21	.42
Ich finde bei meinen Eltern Trost	18	1.61	.70
Es fällt mir schwer, mit meinen Eltern zu reden**	19	2.16	1.07
Ich komme mit meinen Eltern sehr gut klar	19	1.37	.50
Meine Eltern sind bereit, mir zuzuhören, oder zu helfen	19	1.16	.38
Ich habe das Gefühl, dass meine Eltern und ich zusammengehören	19	1.47	.51
Meine Eltern teilen meine Interessen	19	1.89	.74
Meine Eltern haben ein ernsthaftes Interesse an mir	19	1.37	.50
Ich habe Zweifel, ob meine Eltern mich wirklich lieben**	19	1.16	.38
Zu Hause fühle ich mich wohl	19	1.05	.23

* (Kodierung: 1= oft bis 4= nie), ** reverse Kodierung

Die Mittelwerte der einzelnen Items dienen der Berechnung der Skala ‚L-Part‘. Hohe Werte dieser Skala stehen für stärkere empfundene Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern.

Die Ergebnisse der Skala werden in Tabelle 35 aufgeführt (Mittelwerte und Standardabweichungen). In dieser Tabelle ist auch der Mittelwertvergleich mit Daten einer belgischen Referenzstichprobe (n= 444) (Marcoen und Goossens 1987) ersichtlich.

Die Mittelwerte der Skala ‚L-Part‘ der gesunden Geschwister (M= 17.50; SD= 3.91) waren geringer als die der Referenzstichprobe (M= 19.00). Im ein-Stichproben-t-Test waren diese Unterschiede nicht signifikant.

Tabelle 35:

Ergebnisse der LACA-Skala ‚L-Part‘ (Geschwister) und Vergleich mit Referenzpopulation

	Geschwister (n= 19)			Referenzstichprobe* (n= 444)		
	n	M	SD	M	t	p ¹
L-PART	19	17.50	3.91	19.00	-1.667	.056

* (Marcoen und Goossens 1987), ¹ einseitige Signifikanz

Des Weiteren wurden Korrelationskoeffizienten zwischen dem Skalenmittelwert ‚L-Part‘ der Geschwister und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚sozioökonomischer Status (SES)‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, berechnet. Es zeigten sich lediglich Korrelationen geringer bis mittlerer Stärke. Für keine dieser Korrelationen waren signifikante lineare Zusammenhänge darstellbar. Diese Ergebnisse sind in Tab. 36 ersichtlich.

Tabelle 36:

Korrelationen der LACA-Skala ‚L-Part‘ (Geschwister) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihen- folge ^c		Austausch ^d	
	r _s	p ¹	r _{pb}	p ²	r _s	p ¹	r _{pb}	p ¹	r _{pb}	p ¹
L-Part	.27	.13	.027	.91	.18	.48	-.26	.16	-.33	.08

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich)

^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

Die Mittelwerte der Skala ‚L-Part‘ der kranken Kinder und gesunden Geschwister wurden mittels Mann-Whitney-U-Test verglichen, da keine Normalverteilung der Skalen vorlag. Es zeigte sich ein geringer Unterschied der Mittelwerte der gesunden Geschwister (M= 17.50; SD= 3.19) und der kranken

Kinder ($M= 17.17$; $SD= 4.75$), der jedoch nicht signifikant war, wie in Tab. 37 dargestellt wird ($U= 139.50$; $z= -.415$; $p= .678$).

Tabelle 37:

Mann-Whitney-Test für die LACA-Skala ‚L-Part‘ der gesunden Geschwister und kranken Kinder

Skala	Gruppe	n	mittlerer Rang	Rangsumme	U	z	p ¹
L-Part	Geschwister	19	17.22	275.50	139.50	-.415	.678
L-Part	kranke Kinder	16	18.66	354.50			

¹ zweiseitige Signifikanz

5.5 Geschwisterbeziehung, Fragestellung 6

Es lagen sowohl für die gesunden Geschwister als auch für die kranken Kinder Daten des „*Sibling-Relationship-Questionnaire (SRQ)*“ vor. Aus diesen wurden jeweils die neun Skalen ‚Vertrautheit‘, ‚Liebe/ Zuneigung‘, ‚Prosoziales Verhalten‘, ‚Begleitung/ Gesellschaft‘, ‚Ähnlichkeit‘, ‚Bewunderung des Geschwisters‘, ‚Bewunderung durch das Geschwister‘, ‚väterliche Parteilichkeit‘ und ‚mütterliche Parteilichkeit‘ gebildet.

Die Skalenwerte erlaubten die Berechnung der beiden Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“.

5.5.1 Geschwisterbeziehung aus Sicht der gesunden Geschwister

In Tab. 38 werden die Mittelwerte und Standardabweichungen der Skalen ‚Vertrautheit‘, ‚Liebe/ Zuneigung‘, ‚Prosoziales Verhalten‘, ‚Begleitung/ Gesellschaft‘, ‚Ähnlichkeit‘, ‚Bewunderung des Geschwisters‘, ‚Bewunderung durch das Geschwister‘, und des Faktors „Wärme/ Nähe“ jeweils im Vergleich zu den Daten der deutschen Referenzstichprobe ($n= 913$) dargestellt (Lange 2012). Bei diesen sieben Skalen und dem Faktor „Wärme/ Nähe“ gilt, dass ein höherer Mittelwert auf eine vertrautere Geschwisterbeziehung hinweist. Der Vergleich des Faktors „Wärme/ Nähe“ und der zugehörigen sieben Skalen mit den Referenzwerten zeigte geringe Unterschiede; diese lieferten im ein-Stichproben-t-Test in keinem Bereich signifikante Ergebnisse. Dabei fand sich der stärkste Unterschied zwischen den Werten der Skala ‚Liebe/ Zuneigung‘

($t = -1.759$; $p = .097$) und der geringste Unterschied zwischen den Werten der Skala ‚Bewunderung durch Geschwister‘ ($t = -.135$; $p = .894$).

Tabelle 38:

Darstellung des Faktors Wärme/ Nähe des SRQ (Geschwister) mit den zugehörigen Skalennittelwerten und Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)

	Geschwister			Referenzstichprobe* (n= 913)		
	n	M	SD	M	t	p ¹
Vertrautheit	18	2.13	1.07	2.45	-1.274	.220
Liebe/ Zuneigung	18	2.56	1.05	2.99	-1.759	.097
Prosozial	18	3.13	1.12	3.33	-.758	.459
Begleitung/ Gesellschaft	17	2.94	1.15	2.89	.183	.857
Ähnlichkeit	18	2.93	.74	2.90	.149	.883
Bewunderung des Geschwisters	18	3.04	1.11	2.98	.218	.830
Bewunderung durch Geschwister	18	2.93	.75	2.95	-.135	.894
Wärme/ Nähe	17	2.85	.83	2.92	-.020	.984

* (Lange 2012), ¹ zweiseitige Signifikanz

Bei der Auswertung der erhobenen Daten, aus denen die Skalen ‚mütterliche Parteilichkeit‘ und ‚väterliche Parteilichkeit‘ gebildet worden sind, wurde die Vorgehensweise analog der Originalversion gewählt. Dabei gibt ein Mittelwert von 3.00 an, dass keine Bevorzugung eines der Geschwisterkinder durch ein Elternteil besteht. Werte kleiner 3.00 stehen für Bevorzugung desjenigen Kindes, welches nicht den Fragebogen ausgefüllt hat. Werte größer 3.00 stehen für Bevorzugung des Kindes, das den Fragebogen beantwortet. Die gleiche Bewertung gilt für den Faktor ‚Rivalität‘.

Den geringeren Wert dieser beiden Skalen lieferte die Skala ‚mütterliche Parteilichkeit‘ (M= 2.78; SD= .47). Die Ergebnisse der Skala ‚väterliche Parteilichkeit‘ (M= 2.96; SD= .63) waren im Vergleich zur Skala ‚mütterliche Parteilichkeit‘ höher.

Ein Vergleich der Daten der gesunden Geschwister mit der Referenzstichprobe erbrachte weder für eine der beiden oben genannten Skalen noch für den Faktor „Rivalität“ signifikante Unterschiede.

In Tab. 39 werden die Ergebnisse der Skalen ‚väterliche Parteilichkeit‘ und ‚mütterliche Parteilichkeit‘ und des Faktors „Rivalität“ sowie der Vergleich der Mittelwerte mit denen der Referenzstichprobe dargestellt (ein-Stichproben-t-Test).

Tabelle 39:

Darstellung des Faktors „Rivalität“ des SRQ (Geschwister) mit den zugehörigen Skalenmittelwerten und Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)

Skala/ Faktor	Geschwister			Referenzstichprobe (n= 913)*		
	n	M	SD	n	t	p ¹
väterliche Parteilichkeit	18	2.96	.63	2.97	-.048	.481
mütterliche Parteilichkeit	18	2.78	.47	2.85	-.650	.262
Rivalität	18	2.87	.41	2.91	-.406	.345

* (Lange 2012), ¹ einseitige Signifikanz

Zwischen dem Faktor „Wärme/ Nähe“ und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚sozioökonomischer Status (SES)‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, wurden Korrelationskoeffizienten berechnet. Es fand sich ein starker, positiver Zusammenhang zwischen der Variable ‚Austausch‘ und dem Faktor „Wärme/ Nähe“ ($r_{pb} = .551$). Dieser Zusammenhang war signifikant ($p = .011$). Mehr Austauschmöglichkeiten gingen mit einer näheren Geschwisterbeziehung einher. Ein weiterer positiver linearer Zusammenhang bestand zwischen der Variable ‚SES‘ und dem Faktor „Wärme/ Nähe“. Diese positive Korrelation war mittlerer Stärke, zeigte aber keine Signifikanz ($r_s = .386$; $p = .096$). Höherer sozioökonomischer Status ging mit einer näheren Geschwisterbeziehung einher. Die übrigen Korrelationen zwischen den obigen Variablen und dem Faktor „Wärme/ Nähe“ waren nur geringen Ausmaßes und lieferten keine signifikanten Ergebnisse.

Durchgeführte Berechnungen von Korrelationskoeffizienten zwischen dem Faktor „Rivalität“ und den obigen Variablen ergaben lediglich Zusammenhänge geringer Stärke, die alle nicht signifikant waren. Tab. 40 zeigt die Korrelationskoeffizienten, die zwischen den Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ und den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚sozioökonomischer Status (SES)‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester auszutauschen‘, berechnet wurden.

Tabelle 40:

Korrelation der beiden Faktoren Wärme/ Nähe und Rivalität des SRQ (Geschwister) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘

Faktor	Alter		Geschlecht ^a		SES ^b		Geburtsreihenfolge ^c		Austausch ^d	
	r_s	p^2	r_{pb}	p^2	r_s	p^1	r_{pb}	p^2	r_{pb}	p^1
Wärme/ Nähe	-.249	.336	.117	.653	.386	.096	.074	.393	.551	.011
Rivalität	.131	.603	.149	.555	.256	.199	.250	.166	.046	.428

¹ einseitige Signifikanz, ² zweiseitige Signifikanz

^a (Kodierung: 1= weiblich, 2= männlich)

^b (Kodierung: hohe Werte= hoher SES)

^c (Kodierung: 0= geboren vor dem erkrankten Kind, 1= geboren nach dem erkrankten Kind)

^d (Kodierung: 0= keine Austauschmöglichkeiten, 1= Austauschmöglichkeiten)

5.5.2 Geschwisterbeziehung aus Sicht der kranken Kinder

Der geringste Skalenwert der neun erhobenen Skalen des SRQ zeigte die Skala ‚Vertrautheit‘ (M= 2.00; SD= .82). Der Wert dieser Skala unterschied sich auch am stärksten von den Referenzdaten (t= -2.040; p= .061). Den höchsten Wert lieferte die Skala ‚prosoziales Verhalten‘ (M= 3.09; SD= .82). Dieser Wert lag ebenfalls unter dem Wert der Referenzstichprobe (M_{Referenz}= 3.27). Die Werte aller Skalen waren mit Ausnahme der Skala ‚mütterliche Parteilichkeit‘ geringer als die Referenzwerte. Der Vergleich der Ergebnisse der Befragung der kranken Kinder mit den Werten der Referenzstichprobe mittels ein-Stichproben-t-Test zeigte für keine der neun Skalen signifikante Mittelwertunterschiede. Diese Ergebnisse werden in Tab. 41 dargestellt.

Tabelle 41:

Vergleich der Skalen des SRQ (kranke Kinder) mit den Werten der Referenzstichprobe

Skala	kranke Kinder			Referenz- stichprobe*		
	n	M	SD	M	t	p ¹
Vertrautheit	15	2.00	.82	2.43	-2.040	.061
Liebe/ Zuneigung	15	2.73	.87	2.98	-1.092	.293
Prosozial	15	3.09	.82	3.27	-.854	.407
Begleitung/ Gesellschaft	15	2.77	.82	2.85	-.393	.700
Ähnlichkeit	15	2.76	.67	2.91	-.890	.389
Bewunderung des Geschwisters	15	2.87	.71	3.01	-.781	.448
Bewunderung durch Geschwister	15	2.61	.81	2.74	-.616	.548
väterliche Parteilichkeit	15	3.00	.31	3.07	-.878	.395
mütterliche Parteilichkeit	15	2.96	.33	2.94	.182	.858

* (Lange 2012), ¹ zweiseitige Signifikanz

Auch die Ergebnisse der Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ wurden mit den deutschen Referenzdaten verglichen. Die Werte beider Faktoren lagen unter denen der Referenzstichprobe; dieser Unterschied war gering und wurde im ein-Stichproben-t-Test in beiden Fällen nicht signifikant (s. Tab. 42).

Tabelle 42:

Vergleich der Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ des SRQ (kranke Kinder) mit den Werten der Referenzstichprobe

Faktor	kranke Kinder			Referenz- stichprobe*		
	n	M	SD	M	t	p ¹
Wärme/ Nähe	15	2.69	.64	2.88	-1.158	.266
Rivalität	15	2.98	.29	3.01	-.434	.671

* (Lange 2012), ¹ zweiseitige Signifikanz

5.5.3 Geschwisterbeziehung der gesunden und kranken Kinder im direkten Vergleich

Die SRQ-Skalenergebnisse für die Geschwisterstichprobe und die Daten der kranken Kinder sowie der Vergleich auf Skalenmittelwertunterschiede (t-Test für unabhängige Stichproben) werden in Tab. 43 dargestellt. Die Differenz der Skalenwerte zwischen den Geschwisterdaten und denen der kranken Kinder war gering. Im t-Test für unabhängige Stichproben zeigte sich zwischen den Ergebnissen keiner der neun erhobenen Skalen ein signifikanter Mittelwertunterschied.

Tabelle 43:

Vergleich der Skalen des SRQ der gesunden Geschwister mit den Werten der kranken Kinder (t-Test für unabhängige Stichproben)

Skala	Geschwister			kranke Kinder			t	df	p ¹
	n	M	SD	n	M	SD			
Vertrautheit	18	2.13	1.07	16	2.13	.93	-.013	32	.989
Liebe/ Zuneigung	18	2.56	1.05	16	2.81	.90	.761	32	.452
Prosozial	18	3.13	1.12	16	3.08	.79	-.140	30.561	.889
Begleitung/ Gesellschaft	17	2.94	1.15	16	2.91	.97	-.094	31	.962
Ähnlichkeit	18	2.93	.74	16	2.81	.69	-.462	32	.647
Bewunderung des Geschwisters	18	3.04	1.11	16	2.90	.70	-.438	32	.664
Bewunderung durch Geschwister	18	2.93	.75	16	2.66	.80	-1.009	32	.321
Wärme/ Nähe	17	2.85	.83	15	2.69	.64	-.593	30	.558

¹ zweiseitige Signifikanz

Für die beiden Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ des SRQ zeigten sich ebenfalls keine signifikanten Mittelwertunterschiede zwischen den kranken Kindern und den gesunden Geschwistern. Die Ergebnisse des Mann-Whitney-U-Tests werden in Tab. 44 dargestellt.

Tabelle 44:

Mann-Whitney-U-Test zum Vergleich der Skalen des Faktors „Rivalität“ sowie des Faktors „Rivalität“ des SRQ der gesunden Geschwister mit den Werten der kranken Kinder

Skala/ Faktor	Gruppe	n	M	SD	mittlerer Rang	Rang- summe	U	z	p ¹
mütterliche Parteilichkeit	Geschwister	18	2.78	.47	15.47	278.50	107.50	-1.223	.221
	kranken Kinder	15	2.96	.33	18.83	252.50			
väterliche Parteilichkeit	Geschwister	18	2.96	.63	16.53	297.50	126.50	-.357	.721
	kranken Kinder	15	3.00	.31	17.57	263.50			
Rivalität	Geschwister	18	2.87	.41	15.67	282.00	111.00	-1.008	.313
	kranken Kinder	15	2.98	.29	18.60	279.00			

¹ zweiseitige Signifikanz

5.6 Krankheitsauseinandersetzung/ Familiensituation, Fragestellung 7

Krankheitsauseinandersetzung der Geschwisterkinder

Ein Teil der Geschwister grübelte darüber, dass es genauso sie selbst gewesen sein könnten, die von der Krankheit betroffen sind. Selten oder nie hegten n= 12 Kinder (63.2%) diese Gedanken, wohingegen n= 2 (10.5%) manchmal, n= 4 (21.1%) oft und n= 1 Kind (5.3%) immer diesen Gedanken nachging.

Der Großteil der Kinder (n= 17; 89.5%) wünschte sich nie, selbst auch krank zu sein. Nur je ein Kind (5.3%) wünschte sich dies selten bzw. manchmal.

Den Wunsch, selbst etwas tun zu können, damit es den kranken Geschwistern besser geht, verspürten n= 6 Kinder (31.6%) nie bzw. selten, n= 4 (21.1%) manchmal, n= 3 (15.8%) oft und n= 6 (31.6%) immer.

Beeinträchtigung der Familiensituation

Der Wunsch, dass die Eltern weniger Zeit mit dem kranken Kind verbringen sollen, bestand bei nur n= 1 Geschwisterkind (5.3%) manchmal, beim überwiegenden Teil bestand dieser Wunsch selten (n= 8; 42.1%) oder nie (n= 10; 52.6%).

N= 10 Geschwister (52.6%) hatten nie den Eindruck, dass die eigene Familie aufgrund der NF1-Erkrankung weniger oft schöne Dinge unternahm als andere

Familien dies tun. Selten hatten diesen Eindruck $n= 4$ (21.1%) und manchmal $n= 5$ Kinder (26.3%).

Das Gefühl, dass andere Personen mehr an der Erkrankung der Schwester/ des Bruders interessiert sind und wenig Interesse für das gesunde Geschwisterkind zeigen, bestand bei $n= 1$ Geschwister (5.3%) oft und bei $n= 2$ Kindern (10.5%) manchmal. Der überwiegende Teil hegte dieses Gefühl selten ($n= 1$; 5.3%) oder nie ($n= 15$; 78.9%).

Der Aussage, aufgrund der Erkrankung weniger Besuch durch Freunde zu bekommen, stimmten nur $n= 1$ Geschwister (5.3%) zu. $N= 15$ Kinder (78.9%) stimmten dieser Aussage nicht zu. $N= 3$ (15.8%) Geschwisterkinder beantworteten diese Frage nicht.

5.7 Kommunikation/ Beratungsbedarf, Fragestellung 8

5.7.1 Kommunikation der Geschwister über die Erkrankung

$N= 13$ (68.4%) Geschwisterkinder gaben an, sich mit beiden Elternteilen gleichermaßen über die Erkrankung des Geschwisterkindes austauschen zu können. Für 26.3% ($n= 5$) war der Gesprächspartner in erster Linie die Mutter und für $n= 1$ Kind (5.3%) war dies der Vater.

$N= 18$ der Eltern (94.7%) gaben an mit ihrem gesunden Kind über die NF1-Erkrankung des Geschwisterkindes zu sprechen. Lediglich in einer Familie fanden solche Gespräche nicht statt (5.3%). Die Anzahl der Gespräche im Jahr variierte zwischen zwei und 200 ($M= 19.7$; $SD= 48.1$). Eine Familie gab nicht an, wie viele dieser Gespräche bei ihnen im Jahr geführt werden.

$N= 10$ Geschwisterkinder (52.6%) verfügten neben den Eltern über weitere Personen innerhalb der Familie, mit denen sie sich über die Krankheit austauschen können. Zum Personenkreis, mit dem Gespräche geführt werden, zählten dabei in erster Linie die Großeltern ($n= 8$; 80%), weitere Geschwister ($N= 1$; 10%) sowie alle Familienmitglieder ($n= 1$; 10%).

Freunde, mit denen die Geschwisterkinder über die Krankheit des Bruders/ der Schwester sprechen können, hatten nur $n= 8$ Kinder (42.1%). Der größere Teil der Geschwister konnte sich mit seinen Freunden nicht über die NF1-

Erkrankung austauschen (n= 10; 52.6%). Ein Kind (5.3%) machte keine Angaben zu dieser Frage. N= 6 (68.4%) der Geschwisterkinder gaben an, dass ihnen weder Freunde noch Familienmitglieder (außer den Eltern) zum Austausch über die NF1-Erkrankung zur Verfügung stehen.

5.7.2 Wünsche der Geschwisterkinder bezüglich Information, Beratung und Austausch

Der überwiegende Teil der Geschwister war sich unsicher, ob sie gerne mehr über die Erkrankung NF1 wissen möchten (n= 10; 52.6%). Mehr Informationen wünschten sich n= 5 (26.3%) Geschwister und n= 4 (21.1%) Kinder möchten keine weiteren die Krankheit betreffenden Informationen erhalten. Austauschmöglichkeiten mit anderen Kindern, die ebenfalls ein chronisch krankes Geschwisterkind haben, wünschten sich n= 3 (15.8%) Kinder; n= 8 (42.1%) möchten sich nicht austauschen. Weitere 8 Kinder (42.1%) waren sich nicht sicher, ob sie sich gerne mit anderen Geschwisterkindern austauschen würden. Mit einem Arzt würden sich nur n= 2 (10.5%) der Geschwisterkinder gerne über die NF1-Erkrankung austauschen. N=9 (47.4%) Geschwisterkinder sahen keine Notwendigkeit für ein Gespräch mit einem Arzt und n= 8 (42.1%) waren sich unsicher, ob sie gerne einmal mit einem Arzt über die Krankheit sprechen möchten.

5.7.3 Beratungsbedarf aus Sicht der Eltern

N= 11 (57.9%) der Eltern sahen keine Notwendigkeit an Beratungsangeboten für die gesunden Geschwisterkinder aufgrund der NF1-Erkrankung ihres anderen Kindes. In 42.1% der Fälle (n= 8) wünschten sich die Eltern Beratungsangebote für ihre gesunden Kinder. Zu den Angeboten, die die Eltern sich für ihre gesunden Kinder wünschten, zählten spielerische Informationen (z.B. Bücher, computerbasierte Informationen) über die Erkrankung (n= 5), der Austausch mit anderen gesunden Geschwisterkindern (n= 3) sowie eine psychologische Beratung (n= 1).

6 Diskussion

Ziel der vorliegenden Arbeit war es, die verschiedenen Aspekte der psychosozialen Belastung von Geschwisterkindern zu erheben, deren Bruder oder Schwester an Neurofibromatose Typ 1 erkrankt ist.

6.1 Zusammenfassung der Ergebnisse

Die **erste Fragestellung** hatte die Zielsetzung, die psychische Belastung der Geschwisterkinder aus ihrer eigenen Sicht zu erfassen. Dafür konnte auf die Ergebnisse der beiden Fragebögen *CES-DC* und *SDQ* zurückgegriffen werden. Die Ergebnisse des Screenings auf Depression (*CES-DC*) zeigten in drei von vier Skalen sowie für den Gesamtwert geringere Werte (einhergehend mit geringerer Belastung) als die Referenzpopulation. Lediglich auf der Skala ‚somatisch‘ wurden im Vergleich zur Referenzstichprobe gering höhere Werte erzielt. Keiner dieser Mittelwertunterschiede war jedoch signifikant. Auch die Anzahl der Geschwister, deren Gesamtwert über dem cut-off-Wert lag, zeigte keinen wesentlichen Unterschied zur Referenzstichprobe.

Alle berechneten Korrelationskoeffizienten waren lediglich geringer bis mittlerer Stärke und nicht signifikant.

Die erhobenen Daten des Fragebogens „*Stärken und Schwächen (SDQ)*“ deuteten in vier von fünf Skalen eine gering niedrigere psychosoziale Belastung im Vergleich zur Norm an. Weder für eine der fünf Skalen noch für den Gesamtproblemwert zeigten sich signifikante Unterschiede zur Referenzstichprobe. Alle Geschwisterkinder wurden anhand ihres *SDQ*-Gesamtproblemwertes der Kategorie „unauffällig“ zugeordnet. Dies steht der Erwartung entgegen, dass je 10% einer Normstichprobe den Kategorien „grenzwertig“ und „auffällig“ zugeordnet werden (Goodman et al. 1998).

Zwei der fünf berechneten Korrelationen zeigten signifikante Ergebnisse und waren starken bzw. annähernd starken Ausmaßes. Höheres Alter und weibliches Geschlecht gingen mit höheren *SDQ*-Gesamtproblemwerten einher. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass die Geschwisterkinder keine stärkere psychische Belastung im Vergleich zur Norm zeigten.

Die Alternativhypothese H1,1 besagte, dass die Geschwisterkinder selbst über mehr psychische Probleme berichten als die Referenzstichprobe. Die vorliegenden Ergebnisse führten dazu, dass diese Alternativhypothese unter Beibehaltung der Nullhypothese verworfen wurde.

Gegenstand der **zweiten Fragestellung** war die Erfassung der **psychischen Belastung der Geschwisterkinder aus Elternsicht**. Der mittlere Gesamtwert des *CES-DC*-Elternberichtes war verglichen mit dem Referenzwert gering höher. Dieser Unterschied beruhte vor allem auf einem im Vergleich zur Referenzpopulation höheren Wert der Skala ‚somatisch‘. Speziell dieser Skala wird jedoch von Barkmann et al. keine ausreichende Reliabilität zugesprochen, um Diagnoseaussagen treffen zu können (Barkmann et al. 2008). Ein Vergleich der erhobenen Daten mit den Referenzwerten zeigte weder für eine der vier Skalen noch für den Gesamtwert signifikante Unterschiede. Die Anzahl der Geschwisterkinder, die anhand ihres Gesamtwertes über dem cut-off-Wert lagen, zeigte unter Berücksichtigung der Stichprobengröße keinen wesentlichen Unterschied im Vergleich zu den Normwerten.

Für die berechneten Korrelationskoeffizienten zeigte sich ein Zusammenhang mittlerer Stärke zwischen dem *CES-DC*-Gesamtwert und der Variable ‚Alter‘. Diese Korrelation war auf dem Niveau $\alpha = .05$ signifikant. Höheres Alter ging dabei mit stärkerer Belastung einher. Die übrigen Korrelationen waren nur geringer Stärke und lieferten keine signifikanten Ergebnisse.

Die Werte aller Skalen sowie der Gesamtproblemwert des *SDQ*-Elternberichtes deuteten auf eine geringere psychosoziale Belastung der Geschwisterkinder im Vergleich mit der Referenzstichprobe hin. Der Mittelwertvergleich mit der Referenzstichprobe lieferte signifikante Ergebnisse für die Skalen ‚Hyperaktivität/ Aufmerksamkeitsprobleme‘ und ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ sowie für den Gesamtproblemwert. Die berechneten Effektstärken der signifikanten Ergebnisse waren alle starken Ausmaßes. Anhand ihrer Skalenwerte und des Gesamtproblemwertes wurden die Geschwisterkinder Kategorien zugeordnet. Dabei zeigte sich, dass die vorliegenden Werte im Vergleich mit den Referenzwerten überdurchschnittlich oft zur Einteilung der Geschwister in die Kategorie „unauffällig“ führten, mit entsprechend geringeren

Häufigkeiten in den Kategorien „grenzwertig“ und „auffällig“. Dies unterstützt die oben formulierte Annahme, dass die Geschwisterkinder aus Sicht ihrer Eltern eine geringere psychosoziale Belastung erfahren als die Norm.

Die berechneten Korrelationskoeffizienten ergaben einen linearen Zusammenhang hoher Stärke zwischen dem *SDQ*-Gesamtproblemwert und der Variable ‚Austausch‘. Geschwister, die über Personen verfügten, mit denen sie sich über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester austauschen konnten, wiesen signifikant niedrigere *SDQ*-Gesamtproblemwerte auf.

Die **dritte Fragestellung** untersuchte die **gesundheitsbezogene Lebensqualität der gesunden Geschwister aus eigener Sichtweise**. Das Ergebnis keiner der fünf Skalen des *KIDSCREEN-27* zeigte verglichen mit den Referenzwerten signifikant höhere oder niedrigere Skalenwerte. Als Globalmaß der gesundheitsbezogenen Lebensqualität diente der aus dem *KIDSCREEN-27* berechnete *KIDSCREEN-Index*, dessen Wert gering über dem Referenzwert lag (entsprechend höherer Lebensqualität). Auch dieser Unterschied war jedoch nicht signifikant. Ihren allgemeinen Gesundheitszustand beurteilten die Geschwister im Mittel als „sehr gut“.

Für die berechneten Korrelationskoeffizienten ergab sich ein starker negativer linearer Zusammenhang zwischen dem Gesamtwert des *KIDSCREEN-Index* und der Variable ‚Alter‘. Ein niedrigeres Alter ging dabei mit höheren Gesamtwerten (entspricht höherer Lebensqualität) des *KIDSCREEN-Index* einher. Dieser Zusammenhang war signifikant. Zwischen dem Gesamtwert des *KIDSCREEN-Index* und der Variable ‚Geschlecht‘ fand sich ein positiver linearer Zusammenhang mittlerer Stärke. Männliches Geschlecht ging mit höheren Gesamtwerten des *KIDSCREEN-Index* einher. Auch diese Korrelation war signifikant. Die übrigen berechneten Korrelationskoeffizienten ergaben lediglich Zusammenhänge geringer Stärke, die alle nicht signifikant waren. Die Alternativhypothese H1,2 besagte, dass die Geschwisterkinder chronisch kranker Kinder eine geringere selbstberichtete HrQoL verglichen mit der Norm berichten. Diese Alternativhypothese wurde zugunsten der Nullhypothese verworfen.

Die **vierte Fragestellung** befasste sich mit der **gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Geschwister aus Elternsicht**. Die Ergebnisse des Elternberichtes des *KIDSCREEN-Index* zeigten einen gering höheren Gesamtwert (entspricht höherer HrQoL) im Vergleich zur Normpopulation. Dieser Unterschied war nicht signifikant. Den allgemeinen Gesundheitszustand der Geschwister beurteilten die Eltern im Mittel als „sehr gut“.

In der **fünften Fragestellung** wurde die empfundene **Einsamkeit der Geschwister in der Beziehung zu ihren Eltern** untersucht. Die erhobenen Werte der *LACA*-Skala ‚L-Part‘ sowie die Werte der einzelnen Items deuteten im Vergleich mit den Referenzwerten entgegen der formulierten Alternativhypothese auf eine etwas niedrigere empfundene Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern hin. Diese Unterschiede erwiesen sich jedoch als nicht signifikant. Die berechneten Korrelationskoeffizienten zeigten lediglich geringe bis mittlere Stärke und waren alle nicht signifikant. Auch der Vergleich der Skalenmittelwerte der gesunden Geschwister mit denen der kranken Kinder lieferte keine signifikanten Ergebnisse.

Die Alternativhypothese H1,3, die besagte, dass die Geschwisterkinder von chronisch kranken Kindern eine stärkere empfundene Einsamkeit im Vergleich zur Norm berichten, wurde zugunsten der Nullhypothese verworfen.

Die **sechste Fragestellung** diente der Beurteilung der **Geschwisterbeziehung**. Weder die Ergebnisse der neun erhobenen Skalen des *SRQ* der gesunden Geschwister, noch die Ergebnisse der Befragung der kranken Kinder differierten stark von den Referenzwerten. Keiner dieser geringen Unterschiede war signifikant. Auch die Werte der beiden Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ unterschieden sich bei den gesunden Geschwistern und den kranken Kindern nicht signifikant von den Normwerten. Des Weiteren wurden die erhobenen Skalenwerte und Faktoren der gesunden Geschwister und kranken Kinder direkt miteinander verglichen. Hierbei zeigten sich wiederum nur geringe Unterschiede; auch diese Differenzen waren nicht signifikant.

Zwischen den beiden berechneten Faktoren des SRQ der gesunden Geschwister und verschiedenen Variablen wurden Korrelationskoeffizienten berechnet. Dabei zeigte sich ein signifikanter positiver linearer Zusammenhang zwischen der Variable ‚Austausch‘ und dem Faktor „Wärme/ Nähe“. Diese Korrelation war starken Ausmaßes. Möglichkeiten der gesunden Geschwister, sich über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester mit anderen Personen auszutauschen, gingen mit einer innigeren Geschwisterbeziehung einher. Zwischen dem Faktor „Wärme/ Nähe“ und der Variable ‚sozioökonomischer Status (SES)‘ fand sich ein Zusammenhang mittlerer Stärke, der allerdings nicht signifikant war. Höherer sozioökonomischer Status der Geschwisterkinder ging ebenfalls mit einer innigeren Geschwisterbeziehung einher. Die übrigen berechneten Korrelationskoeffizienten waren alle nur geringer Stärke und nicht signifikant.

Ziel der **siebten Fragestellung** war es, Näheres über die **Auseinandersetzung der gesunden Geschwister mit der Krankheit** sowie über die **Familiensituation aus Geschwistersicht** zu erfahren. Etwa die Hälfte aller Geschwisterkinder verspürte oft oder immer den Wunsch, etwas tun zu können, damit es den kranken Geschwistern besser geht. Auch auf Frage, ob die gesunden Geschwisterkinder Gedanken hegen, dass es ebenso sie selbst hätten sein können, die an NF1 leiden, bildeten sich wiederum zwei etwa gleich große Gruppen. Die eine Gruppe hegte diese Gedanken nie, wohingegen die andere Gruppe diesen Gedanken zumindest manchmal nachging. Den Wunsch, selbst auch krank zu sein, hegte kein Geschwisterkind oft oder immer. Der überwiegende Teil der gesunden Geschwister berichtete lediglich über geringe Einflussnahme der NF1-Erkrankung auf das Familienleben. Allerdings gaben etwa die Hälfte der Geschwisterkinder an, dass ihre Familie zumindest manchmal oder selten weniger schöne Dinge unternimmt, als dies Familien ohne ein Kind mit NF1-Erkrankung tun.

Die **achte Fragestellung** untersuchte die **Kommunikation der gesunden Geschwister über die Erkrankung sowie den Bedarf an Beratung und Austausch**. Etwa zwei Drittel der Geschwisterkinder konnten sich mit beiden

Elternteilen gleichermaßen über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester austauschen. Neben den Eltern standen für wiederum etwa die Hälfte der Geschwister weitere Familienmitglieder zur Verfügung, mit denen sie über die NF1-Erkrankung sprechen konnten. Dies waren in erster Linie die Großeltern.

Etwa jedes zweite Geschwisterkind hatte einen Freund/ Freundin, mit dem es über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester sprechen konnte. Lediglich die Eltern einer Familie gaben an, nicht mit dem gesunden Kind über die NF1-Erkrankung zu sprechen. N= 6 Geschwister hatten neben den Eltern weder ein weiteres Familienmitglied noch einen Freund/ Freundin, mit denen sie sich über die NF1-Erkrankung austauschen konnten.

Der überwiegende Teil der Geschwisterkinder war sich unsicher, ob es sich weitere Informationen zur Krankheit, Beratungsangebote, oder Kontakt zu anderen Geschwisterkindern, die ebenfalls ein chronisch krankes Geschwisterkind haben, wünscht. Ein kleinerer Anteil von je zwei bis fünf Geschwistern wünschte sich die obigen Angebote.

Etwas weniger als die Hälfte der Eltern wünschte sich Beratungs- und Informationsangebote für die gesunden Geschwister in Form von spielerischer Information, Austausch der Geschwister mit anderen Kindern, die einen chronisch kranken Bruder/ Schwester haben sowie psychologische Beratung.

6.2 Interpretation der Ergebnisse und Vergleich mit der Literatur

Ein direkter Vergleich mit anderen Studien ist aufgrund der Heterogenität der verschiedenen chronischen Krankheitsbilder nur eingeschränkt möglich. Hinzu kommt, dass für das Konstrukt Einsamkeit bislang keine Studien vorliegen, in denen Geschwister von chronisch kranken Kindern berücksichtigt werden. Auch wurde der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HrQoL) und der Geschwisterbeziehung in Geschwisterstudien bislang kaum Aufmerksamkeit zuteil.

Ein Vergleich mit der Literatur liefert sowohl Studien, die positive Effekte einer chronischen Erkrankung auf das gesunde Geschwisterkind beschreiben, als auch Studien, in denen negative Effekte beschrieben werden. In Kapitel 2.1.7

ist eine Übersicht über ausgewählte publizierte positive und negative Effekte einer chronischen Krankheit eines Kindes auf die Geschwisterkinder dargestellt. Es existieren drei umfangreiche Metaanalysen, die sich mit den Auswirkungen chronischer Krankheit eines Kindes auf gesunde Geschwisterkinder befasst haben. Im Rahmen dieser Studien wurde ein Überwiegen der negativen Effekte einer chronischen Krankheit bzw. Behinderung auf das gesunde Geschwisterkind festgestellt (Sharpe und Rossiter 2002, Vermaes et al. 2012, Williams 1997).

Die vorliegende Geschwisterpopulation präsentierte sich insgesamt entgegen der vorab formulierten Hypothesen als gut angepasst. Das Vorliegen positiver Prädiktoren, wie eine gute intrafamiliäre Kommunikation kann die Anpassung positiv beeinflusst haben. Funktionierende intrafamiliäre Kommunikation vermag den Stressoreinfluss einer chronischen Erkrankung zu mindern (Daniels et al. 1987). Alle Geschwisterkinder der vorliegenden Studie außer einem tauschten sich mit ihren Eltern über die NF1-Erkrankung aus. Dies steht im Kontrast zu den Ergebnissen einer Untersuchung an n= 15 Geschwisterkindern von Kindern mit chronischem Nierenversagen (Batte et al. 2006). In dieser Studie sprachen nur 53% der Geschwister mit ihren Eltern über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester. Zu einem vergleichbaren Ergebnis kam eine Studie an gesunden Geschwistern aus Familien, deren kranker Bruder/ Schwester an einer hereditären Krankheit litt (Plumridge et al. 2011). In dieser Untersuchung, die u.a. auch vier Geschwisterkinder von Kindern mit NF1 berücksichtigte, wurde aufgezeigt, dass nur wenige Geschwisterkinder im weiteren Familienkreis oder mit Freunden über die Erkrankung des Bruders/ der Schwester reden.

Solche „Familiengeheimnisse“ belasten zum einen besonders das kranke Kind, zum anderen legen sie den Grundstock für traumatische Reaktionen der Kinder (Fanos et al. 2005).

Neben den Eltern als Austauschpartner für die Geschwister (über die alle Geschwister außer einem verfügten) standen dem überwiegenden Teil der vorliegenden Stichprobe weitere Personen wie Freunde oder andere Familienmitglieder ausser den Eltern zum Austausch über die NF1-Erkrankung zur Verfügung. Der aufgrund der Daten des Elternberichtes beobachtete

signifikante Zusammenhang von Möglichkeiten des **Austausches** der gesunden Geschwister mit anderen erwachsenen Personen als den Eltern über die Erkrankung auf die Geschwisterbeziehung und geringerer psychischer Belastung sollte Gegenstand weiterer Forschung sein. In zukünftigen Studien bleibt zu klären, ob die Austauschmöglichkeiten der Geschwister die geringere psychische Belastung und die stärkere Vertrautheit in der Geschwisterbeziehung bedingen.

Taylor et al. beobachteten in einer Studie an n= 62 gesunden Geschwisterkindern und deren Müttern, dass durch eine gute Beziehung zu weiter entfernten Familienmitgliedern wie den Großeltern eine Absenz der Eltern kompensiert werden kann (Taylor et al. 2001).

In einer Studie an n= 135 Kindern und Jugendlichen führte die Auffassung des gesunden Geschwisters, im Vergleich mit dem kranken Bruder/ Schwester durch die Eltern zwar unterschiedlich, aber dennoch fair behandelt zu werden, zu weniger internalisierenden Problemen (Kowal et al. 2002). In der vorliegenden Studie spiegelt sich die Auffassung einer fairen Behandlung in den Ergebnissen der Skalen „Rivalität“ des „*sibling relationship questionnaires* (SRQ)“ wieder.

Zu dem Ergebnis einer im Vergleich zur Norm besseren **psychosozialen Anpassung** der Geschwister im Elternbericht des SDQ kam auch eine an n= 41 Geschwisterkindern von Kinder mit Diabetes mellitus Typ 1 durchgeführte Untersuchung (Jackson et al. 2008). In dieser Studie wurde wie auch in der vorliegenden Untersuchung ein erniedrigter SDQ-Gesamtwert sowie ein erniedrigter Wert der Skala ‚Hyperaktivität‘ beobachtet. Die anderen Skalenwerte – auch der in der vorliegenden Studie erniedrigte Skalenwert ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ – lagen dabei innerhalb des Normbereiches.

Der SDQ fand in einer weiteren Geschwisterstudie Verwendung. Ziel dieser Studie, die an n= 99 Geschwisterkindern von Kindern mit Diabetes mellitus Typ 1 und deren Eltern durchgeführt worden ist, war die Erhebung von Anpassungsproblemen bei den Geschwistern (Sleeman et al. 2010). Analog zu den Ergebnissen der vorliegenden Arbeit unterschieden sich die Werte des SDQ-Selbstberichtes dieser Studie nicht von den Kontrollwerten. Der Elternbericht zeigte signifikant geringere Anpassungsprobleme für die Skalen

‚Verhaltensprobleme‘, ‚Hyperaktivität‘ und ‚Probleme mit Gleichaltrigen‘ sowie für den Gesamtwert.

In einer Studie an $n=51$ Geschwisterkindern von Kindern mit verschiedenen Erkrankungen kamen Guite et al. zu dem Ergebnis, dass die Eltern mehr Anpassungsprobleme als die Kinder im Selbstbericht berichten (Guite et al. 2004).

Die im Selbstbericht des *SDQ* der vorliegenden Studie erbrachten signifikanten Zusammenhänge zwischen dem *SDQ*-Gesamtwert und den Variablen ‚Alter‘ und ‚Geschlecht‘ stehen im Kontrast zu den Ergebnissen der deutschen Normstichprobe von Woerner et al. (Woerner et al. 2002). Die Aussagekraft der in der vorliegenden Arbeit beobachteten Korrelationen von höheren *SDQ*-Gesamtwerten im Selbstbericht und weiblichem Geschlecht ist durch die geringe Fallzahl innerhalb der Subgruppen nach Geschlecht in dieser Fragestellung ($n=5$ Jungen) limitiert.

Der in einer schwedischen Studie an 2272 Jugendlichen unter Verwendung des *CES-DC*-Fragebogens festgestellte Zusammenhang zwischen weiblichem Geschlecht und höheren *CES-DC*-Werten konnte in der vorliegenden Studie nicht erbracht werden (Olsson und von Knorring 1997). Den Nachweis, dass hoher Familienzusammenhalt mit niedrigen *CES-DC*-Werten sowohl im Elternbericht als auch im Selbstbericht einhergeht, konnten Bettge et al. im Rahmen der BELLA-Studie nachweisen (Bettge et al. 2008).

Die u.a. von Hankin et al. beschriebene Zunahme der Häufigkeit von depressiven Symptomen im Jugendalter spiegelt sich in der in der vorliegenden Studie beobachteten Korrelation von höherem Alter und höheren Gesamtwerten des *CES-DC*-Elternberichtes wieder (Hankin et al. 1998). Im *CES-DC*-Selbstbericht wurde dieser Zusammenhang nicht beobachtet.

Unterschiede der Eltern- und Kinderversionen der Ergebnisse der verschiedenen Instrumente können daraus resultieren, dass die Eltern weniger Zeit für das gesunde Kind haben und deswegen nicht so genau dessen Zustand beurteilen können (Eiser 1993). Anzumerken ist jedoch auch, dass die Eltern durch die Inanspruchnahme seitens des kranken Kindes evtl. auftretende Auffälligkeiten des gesunden Kindes – bewusst oder unbewusst – nicht in ausreichender Form wahrnehmen, oder kleinere Auffälligkeiten evtl. als nichtig

im Vergleich zur NF1-Erkrankung abtun. Inwieweit diese Effekte die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit beeinflussen, ist nicht zu klären.

Die beobachteten signifikant niedrigeren Werte der **HrQoL** mit zunehmendem Alter und weiblichem Geschlecht decken sich mit einer von Bisegger et al. an über 3000 Kindern und Jugendlichen durchgeführten Studie (Bisegger et al. 2005). Der gleiche Zusammenhang wurde in der KIDSCREEN-Studie nachgewiesen, in deren Rahmen die HrQoL von über 7000 deutschen Kindern und Jugendlichen erhoben worden ist (Erhart et al. 2009).

Insgesamt gute durchschnittliche HrQoL ergab sich bei einer Studie, in deren Rahmen die HrQoL von n= 71 Geschwisterkindern an Diabetes mellitus Typ 1 erkrankten Kindern und Jugendlichen erhoben wurde (Gundlach et al. 2006). Auch diese Studie kam zu dem Ergebnis, dass zunehmendes Alter und weibliches Geschlecht mit geringeren HrQoL-Werten einhergehen.

Diese Ergebnisse stehen im Gegensatz zu den Resultaten einer weiteren Studie, in deren Rahmen die HrQoL von n= 76 Geschwisterkindern von Kindern mit verschiedenen chronischen Erkrankungen mittels *KIDSCREEN-52*-Fragebogen erhoben worden ist (Kenney 2010). Ergebnis dieser Studie war eine in allen Dimensionen verringerte HrQoL.

Die hier untersuchten gesunden Geschwister wiesen keine stärkere **Einsamkeit** in der Beziehung zu den Eltern auf. Inwieweit die gute intrafamiliäre Kommunikation der vorliegenden Stichprobe zum Verwerfen der Hypothese, dass die Geschwisterkinder eine stärkere Einsamkeit in der Beziehung zu ihren Eltern empfinden, beigetragen hat, ist nicht zu klären. Uruk und Demir kamen in einer Studie an n= 756 Jugendlichen zu dem Ergebnis, dass gute intrafamiliäre Kommunikation negativ mit Einsamkeit korreliert (Uruk und Demir 2003).

Die erhobenen Werte des Faktors „Wärme/ Nähe“ der **Geschwisterbeziehung** unterschieden sich nicht von den Referenzdaten. Zu demselben Ergebnis kam eine an n= 30 gesunden Geschwisterkindern von Kindern mit ADHS durchgeführte Studie (Wilson 2009). Dort wurde ebenfalls der Faktor „Wärme/ Nähe“ des „*sibling relationship questionnaires (SRQ)*“ erhoben und die Daten mit einer Kontrollstichprobe verglichen. Die Kommunikation mit den Eltern über die Erkrankung ist ein wichtiger Bestandteil, um eine innige und konfliktarme

Geschwisterbeziehung aufzubauen (Derouin und Jessee 1996). Diese Kommunikation war bei der vorliegenden Stichprobe gegeben (s.o.).

Ein signifikanter Effekt der Variable ‚Geburtsreihenfolge‘ ließ sich in keiner berechneten Korrelation feststellen. Dieses Ergebnis steht im Einklang mit den Ergebnissen der von Vermaes et al. durchgeführten Metaanalyse (Vermaes et al. 2012).

Trotz dem Bestehen guter intrafamiliärer Kommunikation und dem Vorhandensein von Gesprächspartnern und Freunden der Geschwister außerhalb der Familien gab es eine Gruppe von Geschwisterkindern, die der NF1-Erkrankung Auswirkungen auf den familiären Alltag und die zeitlichen Ressourcen der Eltern für die gesunden Geschwisterkinder zuschreiben. Dazu zählten z.B. auch die in der Literatur über Auswirkungen einer chronischen Erkrankung eines Kindes auf die Familie beschriebenen Einschränkungen von Familienaktivitäten im Vergleich mit anderen Familien (Feemann und Hagen 1990).

Bei einer Gruppe von gesunden Geschwistern und Eltern bestand der Wunsch, dass die Geschwister mehr Informationen über die Erkrankung erlangen und ein Rahmen geschaffen wird, der es ermöglicht, dass sie sich mit anderen Geschwisterkindern austauschen können.

6.3 Stärken und methodische Einschränkungen der Studie

Zu den **Stärken der Studie** zählt, dass die psychosoziale Belastung der Geschwister auf breiter Basis erhoben wurde. Dies geschah durch den Einsatz überwiegend sehr gut validierter Instrumente. Die bereits bestehenden Ansätze in der Erforschung der psychosozialen Belastung von Geschwistern chronisch kranker Kinder wurden gezielt um die Erhebung des Konstruktes Einsamkeit erweitert. Weiterhin ist positiv anzumerken, dass für alle Instrumente, für die ein Elternbericht vorlag, dieser ergänzend zum Selbstbericht erhoben worden ist.

Hinsichtlich der **Einschränkungen der Studie** ist vorrangig die niedrige Fallzahl anzumerken, die es z.B. nicht ermöglichte, Subgruppen der Geschwisterstichprobe ausreichender Größe zu bilden, um dadurch noch gezieltere Aussagen über positive oder negative Auswirkungen der NF1-Erkrankung auf die einzelnen Subgruppen der Geschwisterpopulation

herauszustellen. Bei einer höheren Fallzahl wäre es dabei möglich gewesen, neben Subgruppen von z.B. Geschlecht und Alter auch Gruppen der Geschwister zu bilden, die die Krankheitsausprägung bei den Kindern mit NF1 und eine evtl. vorhandene NF1-Erkrankung bei den Eltern berücksichtigen. Dadurch könnte z.B. gezielter differenziert werden zwischen dem Einfluss, den verschiedene Schweregrade der NF1-Erkrankung der kranken auf die gesunden Geschwister nimmt und welche Rolle bei der psychosozialen Belastung der Geschwister eine evtl. vorliegende NF1-Erkrankung der Eltern spielt (bei Heredität).

Weiterhin bedingte die niedrige Fallzahl, dass evtl. in der Grundgesamtheit der Geschwisterpopulation auftretende Effekte nicht erkannt worden sind. Dem Vergleich der Geschwisterdaten mit bestehenden Referenzwerten wäre die Rekrutierung einer eigenen Kontrollstichprobe zwecks Erhebung eigener Kontrolldaten vorzuziehen gewesen.

Anhand der durchgeführten Fragebogenerhebung kann nicht explizit unterschieden werden, ob die erhobene gute Anpassung auf einer Dissimulation der Geschwister beruht, z.B. weil diese den Eltern nicht auch noch zur Last fallen wollen, oder weil die Geschwister in Anbetracht der NF1-Erkrankung des Bruders/ der Schwester mögliche eigene Probleme als nichtig bewerten. Aus diesem Grund erscheint es sinnvoll, zukünftige Studien um persönliche Anamnesegespräche mit den Geschwisterkindern unter Ausschluss der Eltern zu ergänzen.

Ein weiterer Aspekt ist, dass die Kinder die Fragebögen im häuslichen Umfeld ausgefüllt haben. Dadurch kann nicht ausgeschlossen werden, dass dies gemeinsam bzw. unter Einflussnahme der Eltern geschehen ist und daraus resultierend die Instrumente positiver ausgefüllt worden sind, als dies der Fall gewesen wäre, wenn die Kinder sich sicher hätten sein können, dass die Eltern keinen Zugriff auf die Fragebögen haben.

Alle Teilnehmer nahmen auf freiwilliger Basis an der Studie teil, so dass davon ausgegangen werden kann, dass diese Teilnehmer auch sonst offen für medizinische Versorgung und Hilfsangebote sind und diese in Anspruch nehmen. Somit stellen die Familien, die an der vorliegenden Studie teilgenommen haben, evtl. eine Gruppe dar, bei der z.B. durch das

Vorhandensein besserer Copingstrategien weniger Probleme auftreten als dies in Familien der Fall ist, die weniger auf Angebote der medizinischen Versorgung zurückgreifen. Auch das hohe Durchschnittsalter mag dazu beitragen, dass die Geschwisterkinder der vorliegenden Studie evtl. über bessere Copingstrategien verfügen als es bei jüngeren Kindern der Fall ist (Guite et al. 2004).

6.4 Konsequenzen für die Praxis

Die behandelnden Personen sollten die psychosoziale Anpassung der Geschwisterkinder von Kindern mit NF1 unvoreingenommen beurteilen. Eine Möglichkeit der Beurteilung wäre es, wenn den Kindern z.B. beim Arztbesuch des kranken Kindes Raum geschaffen werden kann, einen Fragebogen ohne Aufsicht der Eltern auszufüllen und direkt abzugeben, so dass auch im Nachhinein nicht die Möglichkeit einer Einsichtnahme durch die Eltern besteht. Ein Anamnesegespräch der Person, die die NF1-Erkrankung behandelt, mit den Geschwisterkindern kann evtl. Schwächen der alleinigen Fragebogenerhebung aufdecken und Anpassungsprobleme erkennen.

Gezielt sollten die Geschwisterkinder befragt werden, ob Interesse an Informationen über die Erkrankung des Geschwisterkindes besteht und ob die Geschwisterkinder sich Möglichkeiten des Austausches mit anderen Geschwisterkindern über die NF1-Erkrankung ihres Bruders/ Schwester wünschen.

Familien, in denen negative Auswirkungen der NF1-Erkrankung auf die intrafamiliären Beziehungen bekannt sind, sollten im Hinblick auf die positiven Auswirkungen auch auf die gesunden Geschwister Interventionsangebote angeboten werden, welche die ganze Familie mit einbeziehen.

Weitere Studien zur psychosozialen Anpassung der Geschwisterkinder von Kindern mit NF1-Erkrankung sind notwendig. Diese Studien sollten die oben formulierten Schwächen der vorliegenden Studie berücksichtigen und es sollten Wege gefunden werden, diese Schwächen zu minimieren.

7 Zusammenfassung

Hintergrund: Die chronische Krankheit eines Kindes wirkt sich auf alle Familienmitglieder aus. In den letzten Jahren richtete sich der Fokus der Forschung über chronische Krankheit im Kindesalter zunehmend auch auf eine mögliche psychosoziale Belastung der gesunden Geschwisterkinder von Kindern mit chronischer Krankheit. Studien, die sich mit dieser Thematik beschäftigten, berichteten sowohl negative als auch positive Auswirkungen; dabei überwogen die negativen Auswirkungen. Die vorliegende Studie hatte das Ziel, die psychosoziale Belastung der gesunden Geschwisterkinder von Kindern und Jugendlichen mit NF1-Erkrankung umfassend zu betrachten.

Methode: Das Projekt war Teil einer am Universitätsklinikum-Hamburg-Eppendorf (UKE) durchgeführten Studie zur psychosozialen Belastung von Patienten und Patientinnen mit NF1. Im Zeitraum von 06/2010 bis 10/2011 wurde eine explorative Fragebogenerhebung zu einem Messzeitpunkt mit n= 19 gesunden Geschwistern von an Neurofibromatose Typ 1 erkrankten Kindern und Jugendlichen sowie deren Eltern durchgeführt. Neben soziodemographischen Daten wurden Daten über die psychische Belastung der Geschwisterkinder, die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL), die Einsamkeit in der Beziehung zu den Eltern sowie die Geschwisterbeziehung erhoben. Die Ergebnisse der überwiegend sehr gut validierten Fragebögen wurden mit Normwerten verglichen. Die statistische Auswertung umfasste neben einer deskriptiven Darstellung der Ergebnisse parametrische und parameterfreie Tests sowie Korrelationen. **Ergebnisse:** Die Geschwister wiesen im *Selbstbericht* verglichen mit der Norm in keinem Bereich eine signifikant höhere psychosoziale Belastung auf. Im *Elternbericht* wurde ebenfalls keine signifikante höhere Belastung nachgewiesen; die Ergebnisse des Elternberichtes des Fragebogens „*Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ)*“ zeigten eine signifikant niedrigere Belastung der gesunden Geschwisterkinder im Vergleich zur Norm. Signifikante Zusammenhänge hoher Stärke zeigten sich zwischen der Variablen ‚Möglichkeiten des Geschwisterkindes, sich mit anderen erwachsenen Personen außer den Eltern

über die NF1-Erkrankung der kranken Kinder auszutauschen‘ und dem Faktor ‚Wärme/ Nähe‘ des „*Sibling Relationship Questionnaires (SRQ)*“ sowie mit dem Elternurteil des *SDQ*-Gesamtproblemwertes. **Schlussfolgerung:** Die Geschwisterkinder von Kindern und Jugendlichen mit NF1-Erkrankung präsentierten sich verglichen mit Normwerten als nicht stärker psychosozial belastet. Weitere Studien mit größerer Fallzahl sind notwendig, um zu klären, wodurch die im Elternurteil beobachtete in einigen Bereichen signifikant geringere psychosoziale Belastung begründet ist. Der Variable ‚Austausch‘ sollte dabei besondere Beachtung zukommen. Diese Studien sollten zusätzlich zu einer Fragebogenerhebung durch Interviews ergänzt werden, um eine evtl. bestehende Dissimulation der Geschwisterkinder aufzudecken. Die behandelnden Personen sollten die Geschwisterkinder unvoreingenommen im Hinblick auf das Bestehen einer veränderten psychosozialen Anpassung aufgrund der NF1-Erkrankung des Geschwisterkindes beurteilen.

8 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1:	Mögliche negative Auswirkungen chronischer Krankheit eines Kindes auf die gesunden Geschwisterkinder	11
Tabelle 2:	Mögliche positive Auswirkungen chronischer Krankheit eines Kindes auf die gesunden Geschwisterkinder	12
Tabelle 3:	Stressorenmodell nach Gardner	13
Tabelle 4:	Copingstrategien der Geschwisterkinder	14
Tabelle 5:	NF1: Manifestationen, Häufigkeiten und Alter bei Symptombeginn	19
Tabelle 6:	NIH-Kriterien zur Diagnose einer NF1	20
Tabelle 7:	Positive und negative Assoziationen mit dem Konstrukt Einsamkeit	24
Tabelle 8:	Depressive Symptome in verschiedenen Lebensphasen	27
Tabelle 9:	ICD-10 Kriterien depressive Episode	29
Tabelle 10:	DSM-IV-Kriterien einer „major depressive episode“	29
Tabelle 11:	Kerndimensionen der HrQoL mit jeweiligen Faktoren	31
Tabelle 12:	Literaturrecherche	33
Tabelle 13:	Verwendete Instrumente	44
Tabelle 14:	Demographische Charakteristika der gesunden Geschwisterkinder	49
Tabelle 15:	Demographische Charakteristika der Eltern	50
Tabelle 16:	Demographische Charakteristika der Kinder mit NF1	51
Tabelle 17:	<i>CES-DC</i> -Skalenwerte und <i>CES-DC</i> -Gesamtwert der Geschwister sowie Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)	52
Tabelle 18:	Anteil der <i>CES-DC</i> -Gesamtwerte der Geschwister (Selbstbericht) über cut-off	53

Tabelle 19:	Korrelation des <i>CES-DC</i> -Gesamtwertes des Kinderberichtes mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	54
Tabelle 20:	<i>CES-DC</i> Skalenwerte des Elternberichtes (11-17 Jahre) und Vergleich mit Referenzwerten mittels ein-Stichproben-t-Test	54
Tabelle 21:	<i>CES-DC</i> cut-off--Ergebnisse des Elternberichtes (11-17 Jahre) und Referenzwerte	55
Tabelle 22:	Korrelation des <i>CES-DC</i> -Gesamtwertes des Elternberichtes mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	56
Tabelle 23:	Skalenwerte des <i>SDQ</i> (Selbstbericht) der Geschwister und Vergleich mit Referenzstichprobe (ein-Stichproben-t-Test)	57
Tabelle 24:	Kategoriale Einordnung des <i>SDQ</i> (Selbstbericht)	58
Tabelle 25:	Korrelationen des <i>SDQ</i> -Gesamtproblemwertes (Selbstbericht) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	59
Tabelle 26:	<i>SDQ</i> -Werte (Elternbericht) und Vergleich mit Referenzstichprobe (ein-Stichproben-t-Test)	60
Tabelle 27:	Kategoriale Zuordnung der <i>SDQ</i> -Werte (Elternurteil)	61
Tabelle 28:	Korrelation des <i>SDQ</i> -Gesamtproblemwertes (Elternurteil) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	62
Tabelle 29:	<i>KIDSCREEN-27</i> -Ergebnisse der Geschwister (Selbstbericht) und Vergleich mit Referenzwerten	63
Tabelle 30:	<i>KIDSCREEN-Index</i> -Ergebnisse der Geschwister (Selbstbericht) und Vergleich mit Referenzwerten	64

Tabelle 31:	Korrelation des <i>KIDSCREEN-10-Index</i> (Selbstbericht) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	64
Tabelle 32:	<i>KIDSCREEN-Index</i> : Ergebnisse des Elternberichtes und Vergleich mit Referenzwerten	65
Tabelle 33:	Mann-Whitney-U-Test des <i>KIDSCREEN</i> -Items ‚allgemeiner Gesundheitszustand‘ (Selbstbericht vs. Elternbericht)	65
Tabelle 34:	Items der <i>LACA</i> -Skala ‚L-Part‘	67
Tabelle 35:	Ergebnisse der <i>LACA</i> -Skala ‚L-Part‘ (Geschwister) und Vergleich mit Referenzpopulation	68
Tabelle 36:	Korrelationen der <i>LACA</i> -Skala ‚L-Part‘ (Geschwister) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	68
Tabelle 37:	Mann-Whitney-Test für die <i>LACA</i> -Skala ‚L-Part‘ der gesunden Geschwister und kranken Kinder	69
Tabelle: 38	Darstellung des Faktors „Wärme/ Nähe“ des <i>SRQ</i> (Geschwister) mit den zugehörigen Skalenmittelwerten und Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)	70
Tabelle 39:	Darstellung des Faktors „Rivalität“ des <i>SRQ</i> (Geschwister) mit den zugehörigen Skalenmittelwerten und Vergleich mit Referenzpopulation (ein-Stichproben-t-Test)	71
Tabelle 40:	Korrelation der beiden Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ des <i>SRQ</i> (Geschwister) mit den Variablen ‚Alter‘, ‚Geschlecht‘, ‚SES‘, ‚Geburtsreihenfolge‘ und der ‚Möglichkeit der Geschwister, sich auszutauschen‘	72
Tabelle 41:	Vergleich der Skalen des <i>SRQ</i> (kranke Kinder) mit den Werten der Referenzstichprobe	73

Tabelle 42: Vergleich der Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ des SRQ (kranke Kinder) mit den Werten der Referenzstichprobe	73
Tabelle 43: Vergleich der Skalen des SRQ der gesunden Geschwister mit den Werten der kranken Kinder (t-Test für unabhängige Stichproben)	74
Tabelle 44: Mann-Whitney-U-Test zum Vergleich der Faktoren „Wärme/ Nähe“ und „Rivalität“ des SRQ der gesunden Geschwister mit den Werten der kranken Kinder	75

9 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Alter und Geschlecht der gesunden Geschwisterkinder	48
Abbildung 2: Alter und Geschlecht der kranken Kinder	51
Abbildung 3: Kategoriale Zuordnung der <i>SDQ</i> -Skalenwerte (Selbstbericht), des <i>SDQ</i> -Gesamtproblemwertes (Selbstbericht) und der Normkategorisierung	58
Abbildung 4: Kategoriale Zuordnung der <i>SDQ</i> -Skalenwerte (Elternbericht), des <i>SDQ</i> -Gesamtproblemwertes (Elternbericht) und der Normkategorisierung	61
Abbildung 5: <i>KIDSCREEN</i> -Item ‚allgemeiner Gesundheitszustand‘ (Selbst- und Elternbericht)	66

10 Abkürzungsverzeichnis

ADHS:	Aufmerksamkeitsdefizit-/ Hyperaktivitätsstörung
ADT:	Australasian Digital Theses
CES-DC:	Centre for Epidemiological Studies Depression Scale for Children
d:	Effekstärke nach Cohen
DRK:	Deutsches Rotes Kreuz
DSM:	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders
ES:	Effekstärke nach Westermann
HrQoL:	gesundheitsbezogene Lebensqualität
ICD-10:	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Version 10
LACA:	Loneliness and Aloneless Scale for Children and Adolescent
MeSH:	Medical Subject Headings
MPNST:	maligner peripherer Nervenscheidentumor
MRT:	Magnetresonanztomografie
NIH:	National Institute of Health
NF1:	Neurofibromatose Typ 1
OPUS:	Online Publikationsverbund der Universität Stuttgart
QoL:	quality of life
r_{pb} :	point-biserial-Korrelationskoeffizient
r_s :	Spearman-Korrelationskoeffizient
SDQ:	strengths and difficulties questionnaire
SES:	sozioökonomischer Status
UBO:	unidentified bright objects
WHO:	world health organization

11 Literaturverzeichnis

- Acosta M, Kardel P, Walsh K, Rosenbaum K, Gioia G, Packer R (2011) Lovastatin as treatment for neurocognitive deficits in neurofibromatosis type 1: phase I study. *Pediatr Neurol* 45(4): 241–245.
- Adams R, Peveler R, Stein A, Dunger D (1991) Siblings of children with diabetes. *Diabet Med* 8(9): 855–859.
- American Psychiatric Association (APA) (2000) *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, 4.Auflage, American Psychiatric Association, Washington D.C..
- Asher SR, Paquette J (2003) Loneliness and Peer Relations in Childhood. *Curr Dir Psychol Sci* 12(3): 75–78.
- Barkmann C, Erhart M, Schulte-Markwort M (2008) The German version of the Centre for Epidemiological Studies Depression Scale for Children. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(Suppl.1): 116–124.
- Barlow JH, Ellard DR (2004) Psycho-educational interventions for children with chronic disease, parents and siblings. *Child Care Health Dev* 30(6): 637–645.
- Barlow JH, Ellard DR (2006) The psychosocial well-being of children with chronic Disease, their parents and siblings: an overview of the research evidence base. *Child Care Health Dev* 32(1): 19–31.
- Barton B, North K (2004) Social skills of children with neurofibromatosis type 1. *Dev Med Child Neurol* 46(8): 553–563.
- Batte S, Watson A, Amess K (2006) The effects of chronic renal failure on siblings. *Int J Pediatr Nephrol* 21(2): 246–250.
- Becker A, Hagenberg N, Roessner V, Woerner W, Rothenberger A (2004a) Evaluation of the self-reported SDQ in a clinical setting. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 13(Suppl.2): 17–24.
- Becker A, Woerner W, Hasselhorn M, Banaschewski T, Rothenberger A (2004b) Validation of the parent and teacher SDQ in a clinical sample. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 13(Suppl.2): 11-6.
- Besier T, Holling H, Schlack R, West C, Goldbeck L (2010) Impact of a family-oriented rehabilitation programme on behavioural and emotional problems in healthy siblings of chronically ill children. *Child Care Health Dev* 36 (5): 686–695.

- Bettge S, Wille N, Barkmann C, Schulte-Markwort M, Ravens-Sieberer U (2008) Depressive symptoms of children and adolescents in a German representative sample. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(Suppl.1): 71–81.
- Bisegger C, Cloetta B, Rueden U von, Abel T, Ravens Sieberer U, European Kidscreen Group (2005) Health-related quality of life: gender differences in childhood and adolescence. *Soz Präventivmed* 50(5): 281–291.
- Boeger A, Seiffge-Krenke I (1996) Geschwister chronisch kranker Jugendlicher. *Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr* 45(10): 356–362.
- Bortz J, Schuster C (2010) *Statistik für Human- und Sozialwissenschaftler*. 7. Auflage, Springer, Berlin.
- Branstetter JE, Domian EW, Williams PD, Graff JC, Piamjariyakul U (2008) Communication themes in families of children with chronic conditions. *Issues Compr Pediatr Nurs* 31(4): 171–184.
- Brookes-Gunn J, Petersen A (1991) Studying the emergence of Depression and Depressive Symptoms During Adolescence. *J Youth Adolesc* 20(2): 115–119.
- Buchholz ES, Catton R (1999) Adolescents' perceptions of aloneness and loneliness. *Adolescence* 34(133): 203–213.
- Bühner M, Ziegler M. (2009) *Statistik für Psychologen und Sozialwissenschaftler*. 1. Auflage, Pearson Studium, München.
- Buhrmester D, Furman W (1990) Perceptions of Sibling Relationships during Middle Childhood and Adolescence. *Child Dev* 61(4): 1387–1398.
- Bukowski WM, Sandberg D (1999) Peer relationships and quality of life. *Acta Paediatr* 88(428): 108–109.
- Bullinger M (2009) Wohlbefinden von Kindern und Jugendlichen. Forschungsstand und konzeptueller Hintergrund. *Zeitschrift für Gesundheitspsychologie* 17(2): 0-55.
- Bullinger M, Anderson R, Cella D, Aaronson N (1993) Developing and evaluating cross cultural instruments from minimum requirements to optimal models. *Qual Life Res* 2(2): 451–459.
- Bullinger M (2002) Assessing health related quality of life in medicine. An overview over concepts, methods and applications in international research. *Restor Neurol Neurosc* 20(3-4): 93–101.
- Bullinger M (2006) Methodological basis and aspects of quality of life. *Dtsch Med Wochenschr* 131(19Suppl.1): 5-7.

- Cadman D, Boyle M, Offord D (1988) The Ontario Child Health Study: Social Adjustment and Mental Health of Siblings of Children with Chronic Health Problems. *J Dev Behav Pediatr* 9(3): 117–121.
- Caro P, Derevensky JL (1997) An exploratory study using the sibling interaction scale: Observing sibling interactions between siblings with and without disabilities. *Educ Treat Children* 20(4): 383–403.
- Carpenter P, Sahler O (1991) *Sibling Perception and Adaption to Childhood Cancer*. Advances in Child Health Psychology, University of Florida Press, Gainesville.
- Cohen J (1992) A power primer. *Psychol Bull* 112(1): 155–159.
- Daniels D, Moos RH, Billings AG, Miller JJ (1987) Psychosocial risk and resistance factors among children with chronic illness, healthy siblings, and healthy controls. *J Abnorm Child Psychol* 15(2): 295–308.
- Davis BD (1990) Loneliness in children and adolescents. *Issues Compr Pediatr Nurs* 13(1): 59–69.
- Derouin D, Jessee PO (1996) Impact of a chronic illness in childhood: Siblings' Perceptions. *Issues Compr Pediatr Nurs* 19(2): 135–147.
- Descheemaeker M, Ghesquiere P, Symons H, Fryns JP, Legius E (2005) Behavioural, academic and neuropsychological profile of normally gifted Neurofibromatosis type 1 children. *J Intellect Disabil Res* 49(Pt.1): 33–46.
- Duggal S, Carlson E, Sroufe L, Egeland B (2001) Depressive symptomatology in childhood and adolescence. *Dev Psychopathol* 13(1): 143–164.
- Duong T, Sbidian E, Valeyrie-Allanore L, Vialette C, Ferkal S, Hadj-Rabia S, Glorion C, Lyonnet S, Zerah M, Kemlin I, Rodriguez D, Bastuji-Garin S, Wolkenstein P (2011) Mortality associated with neurofibromatosis 1: a cohort study of 1895 patients in 1980-2006 in France. *Orphanet J Rare Dis* 6(18): 1-8.
- Eiser C (1993) *Growing Up with a Chronic Disease*, 1. Auflage. Jessica Kingsley Publishers, London.
- Engel G (1977) The Need for a New Medical Model: A Challenge for Biomedicine. *Science* 196(4286): 129–136.
- Erhart M, Ottova V, Gaspar T, Jericek H, Schnohr C, Alikasifoglu M, Morgan A, Ravens-Sieberer U (2009) Measuring mental health and well-being of school-children in 15 European countries using the KIDSCREEN-10 Index. *Int J Public Health* 54(Suppl.2): 160–166.

- Fanos JH, Fahrner K, Jelveh M, King R, Tejada D (2005) The sibling center: a pilot program for siblings of children and adolescents with a serious medical condition. *J Pediatr* 146(6): 831–835.
- Faraone SV, Biederman J, Mennin D, Gershon J, Tsuang MT (1996) A prospective four-year follow-up study of children at risk for ADHD: psychiatric, neuropsychological, and psychosocial outcome. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 35(11): 1449–1459.
- Feemann D, Hagen J (1990) Effects of childhood chronic illness on families. *Soc Work Health Care* 14(3): 37–53.
- Fendrich M, Weissman MM, Warner V (1990) Screening for depressive disorder in children and adolescents: validating the Center for Epidemiologic Studies Depression Scale for Children. *Am J Epidemiol* 131(3): 538–551.
- Fergusson D, Horwood L, Ridder E, Beautrais A (2005) Subthreshold Depression in Adolescence and Mental Health Outcomes in Adulthood. *Arch Gen Psychiatry* 61(1): 66–72.
- Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans DG, Upadhyaya M, Towers R, Gleeson M, Steiger C, Kirby A (2007) Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis. *J Med Genet* 44(2): 81–88.
- Fontaine R, Yang C, Burks V, Dodge K, Price J, Pettit G, Bates J (2009) Loneliness as a partial mediator of the relation between low social preference in childhood and anxious/depressed symptoms in adolescence. *Dev Psychopathol* 21(2): 479–491.
- Freilinger M (2006) Geschwister epilepsiekranker Kinder. *Klin Padiatr* 218(1): 1–6.
- Friedrich R, Kluwe L, Funsterer C, Mautner VF (2005) Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) in neurofibromatosis type 1 (NF1): diagnostic findings on magnetic resonance images and mutation analysis of the NF1 gene. *Anticancer Res* 25(3A): 1699–1702.
- Furman W, Buhrmester D (1985) Children's perceptions of the qualities of sibling Relationships. *Child Dev* 56(2): 448–461.
- Gallo AM, Breitmayer BJ, Knafel KA, Zoeller LH (1992) Well siblings of children with chronic illness. *Pediatr Nurs* 18(1): 23–27.
- Gardner E (1998) Siblings of chronically ill children: Towards an understanding of Process. *Clin Child Psychol Psychiatry* 3(2): 213–227.
- Gerson A, Perlman D (1979) Loneliness and expressive communication. *J Abnorm Psychol* 3: 258–261.

- Giallo R, Gavidia-Payne S (2006) Child, parent and family factors as predictors of adjustment for siblings of children with a disability. *J Intellect Disabil Res* 50(12): 937–948.
- Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E (2008) An expanded Transactional Stress and Coping Model for siblings of children with sickle cell disease. *Child Care Health Dev* 34(4): 491–502.
- Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E (2011) The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 57(6): 1055–1061.
- Goodman R (1997) The Strengths and Difficulties Questionnaire. *J Child Psychol Psychiatry* 38(5): 581–586.
- Goodman R, Meltzer H, Bailey V (1998) The Strengths and Difficulties Questionnaire: a pilot study on the validity of the self-report version. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 7(3): 125–130.
- Goossens L, Beyers W (2002) Comparing Measures of Childhood Loneliness. *J Clin Child Adolesc Psychol* 31(2): 252–262.
- Goossens L, Lasgaard M, Luyckx K, Vanhalst J, Mathias S, Masy E (2009) Loneliness in adolescence: A confirmatory factor analysis of alternative models. *Pers Individ Dif* 47(8): 90–894.
- Goswick R, Jones W (1982) Components of loneliness during adolescence. *J Youth Adolesc* 11(11): 373–383.
- Guite J, Lobato DJ, Kao B, Plante W, Achenbach (2004) Discordance Between Sibling and Parent Reports of the Impact of Chronic Illness and Disability on Siblings. *Child Health Care* 33(1): 77–92.
- Gundlach S, Wurz J, Schmutzer G, Hiermann P, Kapellen T, Galler A, Wudy S, Hauschild M, Kiess W, Braehler E (2006) Health-related quality of life of siblings of children with type 1 diabetes mellitus. *Dtsch Med Wochenschr* 131(20): 1143–1148.
- Hankin B, Abramson L, Moffitt T, McGee R, Silva P, Angell K (1998) Development of Depression from preadolescence to young adulthood. *J Abnorm Psychol* 107(1): 128–140.
- Harrington R, Clark A (1998) Prevention and early intervention for depression in adolescence and early adult life. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 248(1): 32–45.
- Hawkley L, Masi C, Berry J, Cacioppo J (2006) Loneliness is a unique predictor of age-related differences in systolic blood pressure. *Psychol Aging* 21(1): 152–164.

- Heinrich L, Gullone E (2006) The clinical significance of loneliness: a literature review. *Clin Psychol Rev* 26(6): 695–718.
- Hofman KJ, Harris EL, Bryan RN, Denckla MB (1994) Neurofibromatosis type 1: the cognitive phenotype. *J Pediatr* 124(4): 1-8.
- Hojat M (1982) Psychometric characteristics of the UCLA Loneliness Scale: A study with Iranian college students. *Educ Psychol Meas* 42(3): 917–925.
- Hollidge C (2001) Psychological adjustment of siblings to a child with diabetes. *Health Soc Work* 26(1): 15–25.
- Hölling H, Kurth B, Rothenberger A, Becker A, Schlack R (2008) Assessing psychopathological problems of children and adolescents from 3 to 17 years in a nationwide representative sample: results of the German health interview and examination survey for children and adolescents (KiGGS). *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(1): 34–41.
- Horowitz L, French R, Anderson C (1982) The prototype of a lonely person. In: *Loneliness: a sourcebook of current theory, research and therapy*. Peplau LA, Perlman D, Wiley, New York, 183–205.
- Hyman SL, Shores A, North KN (2005) The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurol* 65(7):1037–1044.
- Ihle W, Esser G (2002) Epidemiologie psychischer Störungen im Kindes- und Jugendalter. *Psychol Rundsch* 53(4): 159–169.
- Jackson C, Richer J, Edge J (2008) Sibling psychological adjustment to type 1 diabetes mellitus. *Pediatr Diabetes* 9(4) Pt 1: 308–311.
- Jackson J, Cochran SD (1991) Loneliness and psychological distress. *J Psychol* 125(3): 257–262.
- Johnson NS, Saal HM, Lovell AM, Schorry EK (1999) Social and emotional problems in children with neurofibromatosis type 1: evidence and proposed interventions. *J Pediatr* 134(6): 767–772.
- Jones K, Welsh R, Glassmire D, Tavegia B (2006) Psychological functioning in siblings of children with Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *J Child Fam Stud* 15(6): 753–759.
- Jones W, Freeman J, Goswick R (1981) The persistence of loneliness: self and other determinants. *J Pers Soc Psychol* 49(1): 27–48.
- Joy P, Roberts C, North K, de S (1995) Neuropsychological function and MRI abnormalities in neurofibromatosis type 1. *Dev Med Child Neurol* 37(10): 906–914.

- Jutras S, Morin P, Proulx R, Vinay M, Roy E, Routhier L (2003) Conception of wellness in families with a diabetic child. *J Health Psychol* 8(5): 573–586.
- Kandel D, Raveis V, Davies M (1991) Suicidal Ideation in Adolescence. *ScientificWorldJournal* 20(3): 289–309.
- Kendall J (1999) Sibling accounts of attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). *Fam Process* 38(1): 117–136.
- Kenney K (2010) Social support and health-related quality of life among healthy middle-childhood aged siblings of chronically ill children. *Erziehungswiss. Dissertation, Columbia University, New York.*
- Kiernan G, Gormley M, MacLachlan M (2004) Outcomes associated with participation in a therapeutic recreation camping programme for children from 15 European countries. *Soc Sci Med* 59(5): 903–913.
- Kissil JL, Blakeley JO, Ferner RE, Huson SM, Kalamarides M, Mautner VF, McCormick F, Morrison H, Packer R, Ramesh V, Ratner N, Rauen KA, Stevenson DA, Hunter-Schaedle K, North K (2010) What's new in neurofibromatosis? *Am J Med Genet A* 152A(2): 269–283.
- Klasen H, Woerner W, Rothenberger A, Goodman R (2003) German version of the Strength and Difficulties Questionnaire (SDQ-German) – overview and evaluation of initial validation and normative results. *Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr* 52(7): 491–502.
- Koot HM (2002) Challenges in child and adolescent quality of life research. *Acta Paediatr* 91(3): 265–266.
- Korf BR (1992) Diagnostic outcome in children with multiple cafe au lait spots. *Pediatrics* 90(6): 924–927.
- Kowal A, Kramer L, Krull J, Crick N (2002) Children's Perceptions of the Fairness of Parental Preferential Treatment and Their Socioemotional Well-Being. *Journal of Family Psychology* 16(3): 297–306.
- Kowal A, Krull J, Kramer L (2004) How the differential treatment of siblings is linked with parent-child relationship quality. *J Fam Psychol* 18(4): 658–665.
- Krab LC, Aarsen FK, Goede-Bolder A de, Catsman-Berrevoets CE, Arts WF, Moll HA, Elgersma Y (2008) Impact of neurofibromatosis type 1 on school Performance. *J Child Neurol* 23(9): 1002–1010.

- Kurth B, Kamtsiuris P, Holling H, Schlaud M, Dolle R, Ellert U, Kahl H, Knopf H, Lange M, Mensink G, Neuhauser H, Rosario A, Scheidt-Nave C, Schenk L, Schlack R, Stolzenberg H, Thamm M, Thierfelder W, Wolf U (2008) The challenge of comprehensively mapping children's health in a nationwide health survey: design of the German KiGGS-Study. *BMC Public Health* 8(8):196.
- Lammert M, Friedman JM, Kluwe L, Mautner VF (2005) Prevalence of neurofibromatosis 1 in German children at elementary school enrollment. *Arch Dermatol* 141(1): 71–74.
- Landolt M, Ribi K, Laimbacher J, Vollrath M, Gnehm H, Sennhauser F (2002) Posttraumatic stress disorder in parents of children with newly diagnosed type 1 diabetes. *J Pediatr Psychol* 27(7): 647–652.
- Lange S (2012) persönliche Mitteilung der deutschen Übersetzung sowie der deutschen Normen des SRQ.
- Lasgaard M, Goossens L, Elklit A (2011) Loneliness, depressive symptomatology, and suicide ideation in adolescence: cross-sectional and longitudinal analyses. *J Abnorm Child Psychol* 39(1): 137–150.
- Lau S, Chan D, Lau P (1999) Facets of Loneliness and Depression Among Chinese Children and Adolescents. *J Soc Psychol* 139(6): 713–729.
- Laufersweiler-Plass C, Rudnik-Schoneborn S, Zerres K, Backes M, Lehmkuhl G, von Gontard A (2003) Behavioural problems in children and adolescents with spinal muscular atrophy and their siblings. *Dev Med Child Neurol* 45(1): 44–49.
- Lehmkuhl G, Walter D, Lehmkuhl U (2008) Depressive Störungen im Kindes- und Jugendalter. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz* 51(4): 399–405.
- Leidy N, Revicki D, Genesté B (1999) Recommendations for Evaluating the Validity of Quality of Life Claims for Labelling and Promotion. *Value Health* 2(2): 113–127.
- Lewinsohn PM, Hops H, Roberts R (1993) Adolescent psychopathology: I. Prevalence and incidence of depression and other DSM-III-R disorders in high school students. *J Abnorm Psychol* 102(1): 133–144.
- Listug-Lunde L, Zevenbergen A, Petros T (2008) Psychological symptomatology in siblings of children with ADHD. *J Atten Disord* 12(3): 239–247.
- Lobato DJ, Faust D, Spirito A (1988) Examining the effects of chronic disease and disability on children's sibling relationships. *J Pediatr Psychol* 13(3): 389–407.

- Lobato DJ, Kao BT (2002) Integrated sibling-parent group intervention to improve sibling knowledge and adjustment to chronic illness and disability. *J Pediatr Psychol* 27(8): 711–716.
- Lobato DJ, Kao BT (2005) Brief report: Family-based group intervention for young siblings of children with chronic illness and developmental disability. *J Pediatr Psychol* 30(8): 678–682.
- Lynch TM, Gutmann DH (2002) Neurofibromatosis 1. *Neurol Clin* 20(3): 841–865.
- Mahon N, Yarcheski A, Yarcheski T, Cannella B, Hanks M (2006) A meta-analytic study of predictors for loneliness during adolescence. *Nurs Res* 55(5): 308–315.
- Marcoen A, Goossens L (1987) Loneliness in pre-through late adolescence. *J Youth Adolesc* 16(6): 561–577.
- Matza L, Swensen A, Flood E, Secnik K, Leidy N (2004) Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value Health* 7(1): 79–92.
- Mautner V, Kluwe L, Thakker S, Lark R (2002) Treatment of ADHD in neurofibromatosis type 1. *Dev Med Child Neurol* 44(3): 164–170.
- Mautner VF (1999) Neurofibromatose Typ 1: Einschulungsuntersuchung ermöglicht Früherkennung. *Dtsch Arztebl* 96(50): A3230.
- McKeever K, Shepherd CW, Crawford H, Morrison PJ (2008) An epidemiological, clinical and genetic survey of neurofibromatosis type 1 in children under sixteen years of age. *Ulster Med J* 77(3): 160–163.
- McWhirter BT (1990) Loneliness: a review of current literature, with implications for counseling and research. *J Couns Dev* 68(4): 417–422.
- Meltzer H, Gatward R, Goodman R, Ford F (2000a) The mental health of children and adolescents in Great Britain. The stationery office, London.
- Meltzer H, Gatward R, Goodman R, Ford F (2000b) Normative SDQ Data from Britain. [Online im Internet.] URL: <http://www.sdqinfo.com/UKNorm.html>. [Stand: 14.10.2012, 10:00].
- Meyer D, Vadasy P (2007) *Sibshops*. Paul H Brookes Pub Co, Baltimore.
- Newachek P, Taylor W (1992) Childhood chronic illness: prevalence, severity, and Impact. *Am J Public Health* 82(3): 364–371.
- NIH Consensus Development Conference (1988) Neurofibromatosis Conference Statement. *Arch Neurol* 45(5): 575–578.

- North K, Hyman S, Barton B (2002) Cognitive deficits in neurofibromatosis 1. *J Child Neurol* 17(8): 605-12.
- North KN, Riccardi V, Samango-Sprouse C, Ferner R, Moore B, Legius E, Ratner N, Denckla MB (1997) Cognitive function and academic performance in neurofibromatosis. 1: consensus statement from the NF1 Cognitive Disorders Task Force. *Neurology* 48(4): 1121–1127.
- Olsson G, von Knorring, AL (1997) Depression among Swedish adolescents measured by the self-rating scale Center for Epidemiology Studies-Depression Child (CES-DC). *Eur Child Adolesc Psychiatry* 6(2): 81–87.
- Oppenheimer C, Hankin B (2011) Relationship quality and depressive symptoms among adolescents: a short-term multiwave investigation of longitudinal, reciprocal associations. *J Clin Child Adolesc Psychol* 40(3): 486–493.
- Page PZ, Page GP, Ecosse E, Korf BR, Leplege A, Wolkenstein P (2006) Impact of neurofibromatosis 1 on Quality of Life: A cross-sectional study of 176 American cases. *Am J Med Genet Part 140A*(18): 1893–1898.
- Peplau LA, Miceli M, Morasch B (1982a) Loneliness and self-evaluation. In: *Loneliness: a sourcebook of current theory, research and therapy*. Peplau LA, Perlman D. Wiley, New York, 135–151.
- Peplau LA, Perlman D (1982b) Perspectives on loneliness. In: *Loneliness: a sourcebook of current theory, research and therapy*. Peplau, LA, Perlman D, Wiley, New York, 1–18.
- Pho L, Zinberg R, Hopkins-Boomer T, Wallenstein S, McGovern M (2004) Attitudes and psychosocial adjustment of unaffected siblings of patients with phenylketonuria. *Am J Med Genet A* 126(2): 156–160.
- Plumridge G, Metcalfe A, Coad J, Gill P (2011) Parents' communication with siblings of children affected by an inherited genetic condition. *J Genet Couns* 20(4): 374–383.
- Preiß M, Remschmidt H (2007) Depressive Störungen im Kindes-und Jugendalter – eine Übersicht. *J Abnorm Psychol* 35(6): 385–397.
- Qualter P, Brown S, Munn P, Rotenberg K (2010) Childhood loneliness as a predictor of adolescent depressive symptoms: an 8-year longitudinal study. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 19(6): 493–501.
- Radloff L (1977) The CES-D Scale. *Appl Psychol Meas* 1(3): 385–401.

- Rajmil L, Herdman M, de Fernandez Sanmamed M, Detmar S., Bruil J, Ravens-Sieberer U, Bullinger M, Simeoni MC, Auquier P, The Kidscreen group (2004) Generic Health-related Quality of Life Instruments in Children and Adolescents: A Qualitative Analysis of Content. *J Adolesc Health* 34(1): 37–45.
- Rasmussen SA, Yang Q, Friedman JM (2001) Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using U.S. death certificates. *Am J Hum Genet* 68(5): 1110–1118.
- Ravens-Sieberer U, Gosch A, Abel T, Auquier P, Bellach BM (2001) Quality of life in children and adolescents: a European public health perspective. *Soz.- Präventivmed* 46(46): 294–302.
- Ravens-Sieberer U, Kurth B (2008) The mental health module (BELLA study) within the German Health Interview and Examination Survey of Children and Adolescents (KiGGS): study design and methods. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(Suppl1): 10–21.
- Ravens-Sieberer U, Erhart M, Wille N, Wetzel R, Nickel J, Bullinger M (2006) Generic health-related quality-of-life assessment in children and adolescents: Methodological considerations. *PharmacoEconomics* 24(12): 1199–1220.
- Ravens-Sieberer U, Erhart M, Rajmil L, Herdman M, Auquier P, Bruil J, Power M, Duer W, Abel T, Czemy L, Mazur J, Czimbalmos A, Tountas Y, Hagquist C, Kilroe J (2010) Reliability, construct and criterion validity of the KIDSCREEN-10 score: a short measure for children and adolescents' well-being and health-related quality of life. *Qual Life Res* 19(10): 1487–1500.
- Ravens-Sieberer U, Gosch A, Rajmil L, Erhart M, Bruil J, Duer W, Auquier P, Power M, Abel T, Czemy L, Mazur J, Czimbalmos A, Tountas Y, Hagquist C, Kilroe J, Kidscreen Group E (2005) KIDSCREEN-52 quality-of-life measure for children and adolescents. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res* 5(3): 353–364.
- Ravens-Sieberer U, Wille N, Bettge S, Erhart M (2007) Psychische Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz* 50(5): 871–878.
- Ravens-Sieberer U, Wille N, Erhart M, Bettge S, Wittchen H, Rothenberger A, Herpertz-Dahlmann B, Resch F, Holling H, Bullinger M, Barkmann C, Schulte-Markwort M, Dopfner M (2008) Prevalence of mental health problems among children and adolescents in Germany: results of the BELLA study within the National Health Interview and Examination Survey. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(Suppl1): 22–33.

- Read J, Kinali M, Muntoni F, Garralda M (2010) Psychosocial adjustment in siblings of young people with Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol* 14(4): 340–348.
- Read J, Kinali M, Muntoni F, Weaver T, Garralda M (2011) Siblings of young people with Duchenne muscular dystrophy--a qualitative study of impact and coping. *Eur J Paediatr Neurol* 15(1): 21–28.
- Recklinghausen FD (1882) Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Hirschwald, Berlin.
- Remschmidt H, Quaschner K (2008) *Kinder- und Jugendpsychiatrie*, 5.Auflage, Thieme, Stuttgart.
- Richaud de Minzi MC (2006) Loneliness and depression in middle and late childhood: the relationship to attachment and parental styles. *J Genet Psychol* 167(2): 189–210.
- Riley A (2004) Evidence that school-aged children can self-report on their health. *Ambul Pediatr* 4(4): 371–376.
- Robert Koch Institut, Statistisches Bundesamt (2004) Schwerpunktbericht der Gesundheitsberichterstattung des Bundes. Robert Koch Institut und Statistisches Bundesamt, Berlin.
- Robitail S, Ravens-Sieberer U, Simeoni MC, Rajmil L, Bruil J, Power M, Duer W, Cloetta B, Czemy L, Mazur J, Czimbalmos A, Tountas Y, Hagquist C, Kilroe J, Auquier P (2007) Testing the structural and cross-cultural validity of the KIDSCREEN-27 quality of life questionnaire. *Qual Life Res* 16(8): 1335–1345.
- Rowbotham I, Pitten C, Sonuga-Barke EJ, Huijbregts SC (2009) Cognitive control in adolescents with neurofibromatosis type 1. *Neuropsychology* 23(1): 50–60.
- Russell D, Peplau LA, Cutrona C (1980) The revised UCLA Loneliness Scale: concurrent and discriminant validity evidence. *J Pers Soc Psychol* 39(3): 472–480.
- Ryan N (2005) Treatment of depression in children and adolescents. *Lancet* 366(9489): 933–940.
- Scheidt-Nave C, Ellert U, Thyen U, Schlaud M (2008) Versorgungsbedarf chronisch kranker Kinder und Jugendlicher. *Bundesgesundheitsbl.* 51(6): 592–601.
- Schmidt S, Thyen U (2008) Was sind chronisch kranke Kinder? *Bundesgesundheitsbl.* 51(6): 585–591.

- Segrin C, Domschke T (2011) Social support, loneliness, recuperative processes, and their direct and indirect effects on health. *Health Commun* 26(3): 221–232.
- Sentse M, Laird R (2010) Parent-child relationships and dyadic friendship experiences as predictors of behavior problems in early adolescence. *J Clin Child Adolesc Psychol* 39(6): 873–884.
- Sharpe D, Rossiter L (2002) Siblings of children with a chronic illness: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol* 27(8): 699–710.
- Shih, R.A., Belmonte P, Zandi P (2004) A review of the evidence from family, twin and adoption studies for a genetic contribution to adult psychiatric disorders. *Int Rev Psychiatry* 16(4): 260–283.
- Sleeman F, Northam EA, Crouch W, Cameron FJ (2010) Psychological adjustment of well siblings of children with Type 1 diabetes. *Diabet Med* 27(9): 1084–1087.
- Sorkin D, Rook K, Lu J (2002) Loneliness, lack of emotional support, lack of companionship, and the likelihood of having a heart condition in an elderly sample. *Ann Behav Med* 24(4): 290–298.
- Statistisches Bundesamt (2011) Statistisches Jahrbuch 2011. Statistisches Bundesamt, Wiesbaden.
- Stein REK, Reissman C (1980) The development of an Impact on Family Scale: preliminary findings. *Medical Care* 18(4): 465–472.
- Stein REK, Jessop DJ (1985) Tables Documenting the Psychometric Properties of a Measure of the Impact of a chronic Illness on a family. Department of Pediatrics, Albert Einstein College of Medicine, New York.
- Stephan E, Fath M, Lamm H (1988) Loneliness as related to various personality and environmental measures: Research with the German adaptation of the UCLA Loneliness Scale. *Soc Behav Pers* 16(2): 169–174.
- Stephoe A, Owen N, Kunz-Ebrecht S, Brydon L (2004) Loneliness and neuroendocrine, cardiovascular, and inflammatory stress responses in middle-aged men and women. *Psychoneuroendocrinology* 29(5): 593–611.
- Stocker C, Dunn J, Plomin R (1989) Sibling Relationships: Links with Child Temperament, Maternal Behavior, and Family Structure. *Child Dev* 60(3): 715–727.
- Sullivan H (1953) *The Interpersonal Theory of Psychiatry*. Norton, New York.

- Sullivan-Bolyai S, Deatrick J, Gruppuso P, Tamborlane W, Grey M (2003) Constant vigilance: mothers' work parenting young children with type 1 diabetes. *J Pediatr Nurs* 18(1): 21–29.
- Szudek J, Birch P, Riccardi VM, Evans DG, Friedman JM (2000) Associations of clinical features in neurofibromatosis 1 (NF1). *Genet Epidemiol* 19(4): 429–439.
- Taylor, Fuggle P, Charman T (2001) Well sibling psychological adjustment to chronic physical disorder in a sibling. *J Child Psychol Psychiatry* 42(7): 953–962.
- The KIDSCREEN Group Europe (2006) The KIDSCREEN Questionnaires - Quality of life questionnaires for children and adolescents. Handbook. Pabst Science Publishers, Lengerich.
- Tichon JG, Shapiro M (2003) The process of sharing social support in cyberspace. *Cyberpsychol Behav* 6(2): 161–170.
- Tsuchie SY, Guerreiro MM, Chuang E, Baccin CE, Montenegro MA (2006) What about us? *Seizure* 15(8): 610–614.
- Uruk A, Demir A (2003) The role of peers and families in predicting the loneliness level of adolescents. *J Psychol* 137(2): 179–193.
- Vermaes IPR, van Susante AMJ, van Bakel HJA (2012) Psychological Functioning of Siblings in Families of Children with Chronic Health Conditions: A Meta-Analysis. *J Pediatr Psychol* 37(2): 166–184.
- Weiss R (1973) *Loneliness: The experience of emotional and social isolation*. Massachusetts Institute of Technology Press, Cambridge.
- Weissman MM, Orvaschel H, Padian N (1980) Children's symptom and social functioning self-report scales. Comparison of mothers' and children's reports. *J Nerv Ment Dis* 168(12): 736–740.
- Westermann R (2000) *Wissenschaftstheorie und Experimentalmethodik: Ein Lehrbuch zur psychologischen Methodenlehre*. Hogrefe, Göttingen.
- Wheeler L, Reis H, Nezlek J (1983) Loneliness, social integration, and sex roles. *J Pers Soc Psychol* 45(4): 943–953.
- WHO (1948) Preamble to the Constitution of the World Health Organization as adopted by the International Health Conference, New York, 19-22 June, 1946; signed on 22 July 1946 by the representatives of 61 States (Official Records of the World Health Organization, no. 2, p. 100) and entered into force on 7 April 1948.
- WHO (2010) *Internationale Klassifikation psychischer Störungen, 7. Auflage*, Hogrefe, Bern.

- WHOQOL Group (1995) The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL). *Soc Sci Med* 41(10): 1403–1409.
- Wille N, Bettge S, Ravens-Sieberer U (2008) Risk and protective factors for children's and adolescents' mental health: results of the BELLA study. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 17(Suppl1): 133–147.
- Williams P, Williams A, Graff J, Hanson S, Stanton A, Hafeman C, Liebergen A, Leuenberg K, Setter R, Ridder L, Curry H, Barnard M, Sanders S (2002) Interrelationships among variables affecting well siblings and mothers in families of children with a chronic illness or disability. *J Behav Med* 25(5): 411–424.
- Williams PD (1997) Siblings and pediatric chronic illness: A review of the literature. *Int J Nurs Stud* 34(4): 312–323.
- Wilson C (2009) Siblings of children with ADHD, chronic illness and developmental disorder: psychological impact and interventions. *Clin. Psy. Dissertation, University of Hull.*
- Wimmer K (2005) Neurofibromatose: die häufigste Tumor-disponierende genetische Erkrankung. *Wien Med Wochenschr* 155(11-12): 273–280.
- Winkler J (1998) Die Messung des sozialen Status mit Hilfe eines Index in den Gesundheitssurveys der DHP, 1. Auflage, Robert-Koch-Institut, Berlin.
- Woerner W, Becker A, Friedrich C, Klasen H, Goodman R, Rothenberger A (2002) Normierung und Evaluation der deutschen Elternversion des Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ). *Eur Child Adolesc Psychiatry* 30(2): 105–112.
- Woerner W, Becker A, Rothenberger A (2004) Normative data and scale properties of the German parent SDQ. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 13(Suppl.2): II/3-II/10.
- Wolersdorf M (2008) Depression und Suizid. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz* 51(4): 443–450.
- Yang L, Shang C, Gau S (2011) Psychiatric comorbidities in adolescents with attention-deficit hyperactivity disorder and their siblings. *Can J Psychiatry* 56(5): 281–292.
- Young H, Hyman S, North K (2002) Neurofibromatosis 1: clinical review and exceptions to the rules. *J Child Neurol* 17(8): 613-21.

13 Danksagung

An erster Stelle gilt mein Dank Frau Prof. Dr. habil. Corinna Petersen-Ewert für die ausdauernde engagierte wissenschaftliche Beratung und Betreuung.

Des Weiteren möchte ich Dipl. Psych. Angela Scherwath, Dipl.-Psych. Johanna Scholl, Dipl.-Psych. Juliane Fink und Sandra Zähler für die zahlreichen inhaltlichen Anregungen und die Beratung im Hinblick auf die statistische Auswertung danken.

Mein Dank für die Übersetzung des *LACA*-Fragebogens gilt Lena Klein und Dr. Falk Wottawah.

Für die Beratung in grammatikalischen Fragen danke ich Elisabeth Hesse.

Zuletzt gilt mein besonderer Dank den Geschwisterkindern und Familien, die an dieser Studie teilgenommen haben.

14 Eidesstattliche Versicherung

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

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