

# Aspekte der Krankheitsverarbeitung bei neuromuskulären Erkrankungen

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 63–69

© Hippocampus Verlag 2012

R. Beese, D. Büttner, A. Heinicke, S. Kühnemuth

## Zusammenfassung

Neuromuskuläre Erkrankungen haben oft komplexe und weitreichende Folgen für die Bewältigung der alltäglichen Aktivitäten und die Partizipation. Immer wieder stößt der Patient im Alltag an krankheitsbedingte Grenzen oder umweltbedingte Ausgrenzungen. Durch die Folgen auf den verschiedenen Ebenen der Internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) der Weltgesundheitsorganisation sind erhebliche psychische Belastungen zu erwarten. Im Fokus dieses Beitrags soll daher die Wechselwirkung zwischen Krankheitsverarbeitung und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, der affektiven Situation, Ängsten in Bezug auf die Erkrankung und Selbständigkeit bei Aktivitäten des täglichen Lebens stehen. Aufgrund des hohen Stellenwertes wird auch auf rehabilitative Maßnahmen bei neuromuskulären Erkrankungen eingegangen. Wir beabsichtigen, Effekte psychologischer und psychoedukativer Interventionen im Rahmen rehabilitativer Maßnahmen auf das Coping zu evaluieren.

**Schlüsselwörter:** Neuromuskuläre Erkrankungen, Krankheitsverarbeitung, Lebensqualität, Ängste, Depression

*Klinik Hoher Meißner, Neurologische Abteilung, Bad Sooden-Allendorf*

## Einleitung

Die neuromuskulären Erkrankungen werden unterschieden in Erkrankungen des Muskels (Myopathien), Erkrankung der neuromuskulären Erregungsübertragung sowie Erkrankungen der Nerven. Zu den Myopathien zählen die Muskeldystrophien, die myotonen Muskelerkrankungen, die metabolische Myopathien, die entzündlichen Myopathien sowie die endokrinen und kongenitalen Myopathien. Erkrankungen der Nervenfasern betreffen die spinalen Muskelatrophien, die Poliomyelitis und das Postpolio-Syndrom sowie die Polyneuropathien, insbesondere die hereditären und entzündlichen Polyneuropathien. Weiter wird die Amyotrophe Lateralsklerose als Erkrankung des ersten und zweiten motorischen Neurons einbezogen.

Neuromuskuläre Erkrankungen sind selten. Die höchste Prävalenz unter den degenerativen neuromuskulären Erkrankungen weist die Gruppe der hereditären sensomotorischen Neuropathien auf. Einzelne entzündliche neuromuskuläre Erkrankungen haben eine relativ hohe Prävalenz. In Abbildung 1 finden sich weitere Prävalenzraten im Vergleich zu anderen Erkrankungen. Im Vergleich zu den aufgeführten Prävalenzen treten auch affektive Störungen relativ häufig auf. Die Prävalenz bei Frauen beträgt 10 % und bei Männern 7% [47]. Umgerechnet bedeutet dies 7.000–10.000 pro 100.000 Einwohner.

Die Symptome neuromuskulärer Erkrankungen sind vielfältig und variieren zwischen den Erkrankungen und selbst innerhalb eines Krankheitsbildes bezüglich Art, Verlauf und Ausprägung. Im Mittelpunkt stehen

zumeist Verminderungen der muskulären Ausdauer und Paresen, die die Extremitäten- und Rumpfmuskulatur, die Kopfhaltung oder die mimische Muskulatur betreffen können. Bei Motoneuronerkrankungen, Myopathien, Myositiden oder Erkrankungen des neuromuskulären

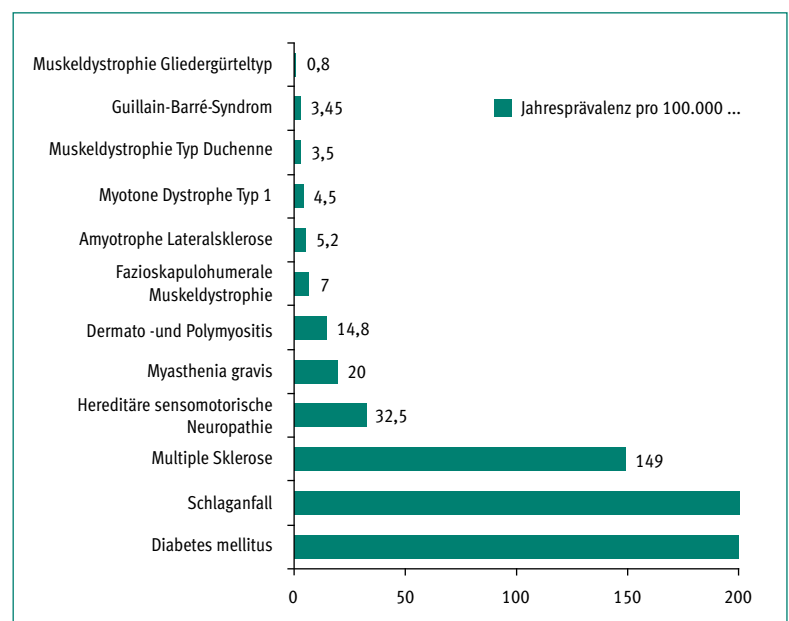


Abb. 1: Jahresprävalenz pro 100.000 Einwohner in absoluten Häufigkeiten

**Quelle:** Schlaganfall [55]; Multiple Sklerose [23]; Diabetes mellitus im Alter von 45–64 Jahren [47]; Hereditäre sensomotorische Neuropathie, Myasthenia gravis, Dermato- und Polymyositis, Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie, Amyotrophe Lateralsklerose, Myotone Dystrophie Typ1, Muskeldystrophie Typ Duchenne, Guillain-Barré-Syndrom, Muskeldystrophie Gliedergürteltyp [40]

## Coping with neuromuscular diseases

R. Beese, D. Büttner, A. Heinicke, S. Kühnemuth

### Abstract

Neuromuscular diseases often have complex and significant consequences for carrying out daily life activities and social participation. Again and again the patient is reaching limits in daily life caused by the illness itself or the influence of environmental barriers. This can have an important psychological impact. This article intends to focus on the interaction of coping and health-related quality of life, affective status, anxieties concerning the disease itself and independence in activities of daily living. Because of their great importance rehabilitative measures in the treatment of neuromuscular diseases are described. We intend to evaluate the effect of psychological and psycho-educational interventions on coping with neuromuscular disorders in a rehabilitative setting.

**Key words:** neuromuscular diseases, coping, quality of life, anxieties, depression.

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 63–69  
© Hippocampus Verlag 2012

Übergangs können bulbäre Symptome das Sprechen wie auch die Schluck- oder Kaufunktion beeinträchtigen. Kontrakturen und Skoliosen oder Fußdeformitäten können stark beeinträchtigend sein. Auch Schmerzsyndrome treten in vielfältiger Weise auf. Bedeutsame Organbeteiligungen stellen Kardiomyopathien und Herzrhythmusstörungen dar, welche vor allem im Rahmen von Muskeldystrophien wie beim Typ Duchenne oder Becker-Kiener sowie auch bei myotonen Dystrophien, insbesondere Typ I, vorkommen. Die ventilatorische Insuffizienz durch Atempumpversagen kann zusätzlich die Belastbarkeit erheblich reduzieren und ggfs. eingreifende Behandlungen notwendig machen. Weitere Begleitsymptome sind in Abhängigkeit von der Primärerkrankung z. B. Katarakt, Diabetes mellitus, gastrointestinale Symptome, periphere Ödeme, kognitive Beeinträchtigungen und Fatigue.

Auf der Ebene der Aktivitäten resultieren hieraus bei Paresen der unteren Extremitäten Gangstörungen bis hin zur Steh- und Gehunfähigkeit. Sind die oberen Extremitäten betroffen, ist der Patient bei weiteren Aktivitäten des täglichen Lebens eingeschränkt, beispielsweise bei der Hygiene, beim Anziehen, Essen und Trinken oder beim Bedienen des Rollstuhls. Sprechstörungen können eine gestörte Kommunikation zur Folge haben, Schluckstörungen die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG). Bezüglich der Partizipation ergeben sich vielfältige Konsequenzen in der Integration in Familie und Freundeskreis, im Erwerbsleben, in der Teilhabe am kulturellen Leben etc. In Anbetracht der komplexen und weitreichenden Folgen neuromuskulärer Erkrankungen auf den verschiedenen Ebenen der Internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) sind erhebliche psychische Belastungen zu erwarten.

Generell werden in der Literatur verschiedene Einflussfaktoren auf die Krankheitsverarbeitung bei chronischen Erkrankungen beschrieben. Hierzu gehören die Art der Erkrankung, der Zeitpunkt der Erstmanifestation,

die Umstände der Diagnosestellung, der Schweregrad und der Zeitpunkt im Verlauf der Erkrankung, soziale Unterstützung, sozialer Vergleich, Erwerbstätigkeit und das Arzt-Patienten-Verhältnis [12, 14, 17, 19, 20, 22, 25, 26, 28, 30, 34, 44, 49, 50]. Im Wesentlichen wird in der Folge auf die unterschiedliche Krankheitsverarbeitung, den Grad der Selbständigkeit, die gesundheitsbezogene Lebensqualität, die affektive Situation und Ängste im Zusammenhang mit der Erkrankung eingegangen.

### Coping

Das Coping, die Krankheitsverarbeitung, wird in Phasen beschrieben. Die erste Phase beschreibt dabei das Verhalten nach der Diagnosestellung mit Schock und Verleugnung (»Nicht-wahrhaben-Wollen«), gefolgt von Aggression, Zorn und Wut in der zweiten Phase. Durch die vielfach mit der Erkrankung verbundenen zunehmenden Funktionseinschränkungen von Gliedmaßen, durch Schmerzen, Rollenverlust, z. B. als Familienversorger, durch Veränderung des Körperbildes etc. können sich Einschränkungen des Selbstwertes und eine depressive Symptomatik in der dritten Phase ergeben. Die vierte Phase beschreibt das Verhandeln mit dem Schicksal, sowie die fünfte Phase letztendlich die Akzeptanz und Annahme der Erkrankung [57].

Der Prozess der Krankheitsverarbeitung folgt auch bei neuromuskulären Erkrankungen keinem festen Schema und kann selbst intraindividuell bei Fortschreiten der Erkrankung in der Bewältigung neuer Defizite variieren. In psychologisch geleiteten Gesprächskreisen unserer Klinik für neuromuskulär Erkrankte werden diese unterschiedlichen Phasen der Krankheitsverarbeitung immer wieder deutlich. Die Zeitpunkte von Erkrankungsbeginn und Diagnosestellung liegen bei den Betroffenen unterschiedlich lang zurück, so dass sich für die Betroffenen verschiedene Zeitspannen in der Auseinandersetzung mit ihrer Erkrankung ergeben. Ein Teil der Patienten muss mit der Ungewissheit einer Verdachtsdiagnose oder einer noch weitgehend unklaren Zuordnung der Krankheitssymptome umgehen. Die Schwere der körperlichen Beeinträchtigung sowie Tempo und Art der Krankheitsprogredienz können stark variieren. Auch sind zahlreiche Lebensbereiche durch die neuromuskulären Erkrankungen in unterschiedlichem Maße betroffen. Frühere Untersuchungen wiesen nach, dass der Schweregrad der Erkrankung sowie der chronische Verlauf und damit einhergehende Einschränkungen physischer sowie sozialer Aktivitäten die Lebensqualität bei Myotoner Dystrophie Typ 1 (DM1) negativ beeinflussen [5]. Die Fähigkeit, mit den Limitierungen im Alltag umzugehen (Coping), stellt dabei einen protektiven Faktor bzgl. Depression und Ängsten dar, welche sich wiederum auf die Lebensqualität auswirken.

Coping bezeichnet hierbei verschiedene kognitive, affektive und behaviorale Stile und Techniken, mit Belastungen umzugehen, z. B. kognitive Vermeidung oder Ausblendung von potentiellen Bedrohungen. Außer-

dem wird zwischen problemorientiertem, d.h. auf die Veränderung der Situation gerichtetem Coping, und emotionsorientiertem, auf die eigenen Gefühle abzielendem Coping (z.B. eine Umbewertung der Situation), unterschieden [39].

Wann und in welcher Situation welches Copingverhalten geeignet ist, haben bisher wenige Studien untersucht [11]. Inwieweit die Wahl des Copingverhaltens adäquat ist, hängt von der Art der Situation, z.B. kontrollierbar vs. unkontrollierbar, ab. Ebenso sollte zwischen kurzfristigen und langfristigen Folgen unterschieden werden: So kann kognitive Vermeidung kurzfristig zur emotionalen Erleichterung führen, langfristig allerdings die Lebenssituation einer Person negativ beeinflussen. Die Interaktion der verschiedenen Faktoren ist noch nicht ausreichend erforscht.

Unserer Erfahrung nach berichtet ein Großteil der Betroffenen, insbesondere nach Diagnosestellung, die Erkrankung bzw. deren Auswirkungen verleugnet oder verdrängt und wie zuvor weitergelebt zu haben. Viele Betroffene versuchen zunächst, ihre Symptome zu überspielen und vor anderen zu verbergen. Mit dem Fortschreiten der Krankheitssymptome fällt die psychische Krankheitsabwehr nach unserer Beobachtung immer schwerer, so dass die Meisten in eine bewusste Auseinandersetzung mit der Muskelerkrankung treten. Viele Betroffene erleben krankheitsbezogene Gesprächskreise als hilfreich. Der Austausch mit anderen Muskelkranken stellt für sie eine Erleichterung dar, insbesondere das Verständnis und das Gefühl, nicht allein zu sein. Die Gesprächskreise bieten die Möglichkeit, informationelle sowie emotionale Unterstützung zu erhalten und von den Erfahrungen anderer Betroffener im Bereich der Krankheitsbewältigung zu profitieren.

Ein eher vermeidendes Verhalten wurde bei Patienten mit Myotoner Dystrophie und Post-Polio-Syndrom im Vergleich zu einer gesunden Kontrollgruppe nachgewiesen. Patienten mit Myotoner Dystrophie zeigten im Vergleich ein weniger problemorientiertes Coping [3]. In einer anderen Studie konnte aufgezeigt werden, dass ein umfangreiches Therapieprogramm, welches individuell die medizinischen, physischen und psychosozialen Bedürfnisse von Patienten mit Muskeldystrophien beachtet, kontraproduktive Coping-Strategien wie Hilflosigkeit, ängstliche Erwartung und Fatalismus reduzierte [4].

Der problemorientierte Umgang mit der Erkrankung zeigt sich nach unseren Beobachtungen insbesondere in einer pragmatischen Haltung der Patienten, sich mit den fehlenden Heilungsmöglichkeiten zu arrangieren und »das Beste« daraus zu machen. Viele Patienten scheinen angesichts der ungewissen Krankheitsprogredienz kurzfristig zu planen. Sie vermeiden eine intensivere Auseinandersetzung mit der fernerer Zukunft und mit stärker angstbesetzten Krankheitsstadien.

In einer Untersuchung an Patienten mit Muskeldystrophie wiesen 97% kompensierende Bewegungsmuster im Rahmen des problemorientierten Copings auf, und

72% nutzten technische Hilfsmittel. Dennoch wurden emotionsorientierte Bewältigungsstrategien doppelt so häufig beobachtet wie die problemorientierten. Aufgrund der fehlenden kausalen Beeinflussbarkeit der Erkrankung und der chronischen Progredienz erleben die Patienten eine Hilflosigkeit resultierend in einem eher emotionalen Coping [2].

Eine umfassende Untersuchung der unterschiedlichen Phasen der Krankheitsverarbeitung, die den Schweregrad der Erkrankung, den zeitlichen Abstand zur Diagnosestellung sowie die subjektive Wahrnehmung und Bewertung der motorisch-funktionellen Einschränkungen einbezieht und diese in Beziehung zu den Coping-Stilen setzt, wurde nach unserer Literaturrecherche nicht durchgeführt.

### Ängste und Angsterkrankungen

Nach unseren Erfahrungen besteht ein enger Zusammenhang zwischen der neuromuskulären Erkrankung und Ängsten. Im Vordergrund stehen dabei reale Ängste, beispielsweise existenzielle Ängste wie Todesangst, Angst vor einer drohenden Arbeitsunfähigkeit oder dem vollständigen Verlust der Eigenständigkeit. Eine japanische Studie [53] ergab, dass Patienten mit Muskeldystrophie vom Typ Duchenne eine stets gegenwärtige Todesangst verspüren, welche mit dem Schweregrad der Erkrankung zunimmt. Viele Patienten leben mit dem Bewusstsein einer real limitierten Lebenserwartung aufgrund potentieller lebensbedrohlicher kardialer und pulmonaler Begleiterkrankungen.

Unter Verwendung des halbstrukturierten Interviews nach DSM-III-R konnte nachgewiesen werden, dass Patienten mit Myotoner Dystrophie und Post-Polio-Syndrom höhere Werte für Ängstlichkeit im Vergleich zu einer Kontrollgruppe aufwiesen, ohne die Kriterien einer generalisierten Angststörung zu erfüllen [10]. Von der Abwesenheit einer Angststörung wurde geschlossen, dass diese nicht unbedingt mit einer muskulären Erkrankung einhergeht, sondern zumeist in der Folge durch die physischen Einschränkungen auftritt [13]. In verschiedenen Studien konnten keine signifikanten Unterschiede in Bezug auf die aktuelle Punkt- (ca. 11%) und Lebenszeitkomorbidität (32%) mit psychiatrischen Erkrankungen zwischen drei Gruppen neuromuskulärer Erkrankungen (Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie, Myotone Dystrophie Typ1 und Hereditäre Sensomotorische Neuropathie (HMSN)) nachgewiesen werden. Weder Muskelkraft noch Fatigue-Symptomatik waren korreliert mit psychiatrischen Erkrankungen [27].

Viele Patienten befürchten negative Auswirkungen ihrer Erkrankung, z.B. soziale Isolation, Verlust der Erwerbstätigkeit und der Eigenständigkeit. Sie berichten von dem Gefühl, aufgrund ihrer Körperbehinderung und Leistungseinschränkung gesellschaftlich entwertet zu werden [38]. Gerade ein intaktes soziales Umfeld und eine berufliche Einbindung sind wesentliche Ressourcen der Krankheitsbewältigung.

Auch phobisch anmutende Ängste spielen nach unseren Beobachtungen häufig im Sinne vielfältiger soziophobischer Störungen (Agoraphobie, Sturzangst, Klaustrophobie) in annähernd allen Lebensbereichen eine große Rolle. Die Kriterien für phobische und andere Angststörungen nach ICD-10 werden aber erfahrungsgemäß zumeist nicht erfüllt. So berichten Patienten, mehrere Stunden in der Wohnung bzw. im Wald nach einem Sturz gelegen zu haben, ohne sich selbst aufrichten zu können. Das oft daraus resultierende vermeidende Verhalten führt zu einer deutlich reduzierten Lebensqualität. Wegen der eingeschränkten motorischen Koordinationsfähigkeit meiden Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen mögliche Sturzgefahren, z.B. Menschenmengen sowie unebene Wege. Die Witterungsverhältnisse in den Wintermonaten stellen für die Erkrankten eine oft unüberwindbare Hürde dar. In der Konsequenz verlassen sie das Haus nicht mehr, was fälschlich als Agoraphobie gedeutet werden kann.

Aufgrund des pathologischen Gangbildes sowie evtl. einer Dysarthrie werden Patienten häufig als alkoholiert oder geistig behindert verkannt. Durch offensichtliche äußere Merkmale der Erkrankungen (z.B. Facies myopathica, offener Mund, erhöhter Speichelfluss, Pto-sis) in Verbindung mit der Nutzung von Hilfsmitteln verstärkt sich das Bild der Devianz. Um einer realen oder vermeintlichen sozialen Stigmatisierung und Entwertung zu entgehen, meiden viele Patienten die Öffentlichkeit.

Darüber hinaus werden aufgrund der zumeist unzureichenden Barrierefreiheit und weiterer externer Bedingungen, wie beispielsweise fehlender Unterstützung beim Toilettengang, soziale Aktivitäten vermieden und Veranstaltungen nicht besucht. Unternehmungen setzen in diesen Fällen komplexe logistische Höchstleistungen voraus. So wird die Trinkmenge drastisch eingeschränkt oder eine Windel genutzt, um einen größeren Bewegungsradius zu ermöglichen. Spontane Unternehmungen sind für schwerer betroffene Patienten kaum realisierbar.

Die eingeschränkte Lebensqualität sowie der krankheitsbedingte Verlust befriedigender Freizeitaktivitäten münden ohne Intervention durch den chronischen Verlauf der Erkrankung häufig in einer depressiven Symptomatik.

### Depressivität und Depression

Der Begriff Depression bezeichnet eine Gruppe von Symptomen, welche die Lebensqualität sowie den Krankheitsverlauf bei neurologischen Erkrankungen negativ beeinflussen können [46]. Bei Patienten mit Myotoner Dystrophie Typ 1 wurde eine Prävalenzrate von Depression von 34% gefunden [56], was die Bedeutung von Depression im Leben der Erkrankten deutlich macht. Im Vergleich liegt die Lebenszeitprävalenz für eine schwere Depression bei Erwachsenen in Deutschland bei 16,4% [7], in Industrienationen allgemein wurde eine Lebenszeitprävalenz von 17,1% gefunden [22].

Unserer Erfahrung nach spielt eine depressive Komponente bei allen neuromuskulären Erkrankungen eine bedeutsame Rolle. Aufgrund des chronischen Verlaufs sowie der motorischen Einschränkungen mit Auswirkungen auf alle Lebensbereiche sind die protektiven Ressourcen bezüglich einer depressiven Entwicklung eingeschränkt. Das Vorliegen, nicht aber die Schwere funktionell-motorischer Einschränkungen, begünstigen eine depressive Entwicklung [27]. Entsprechend wurde kein Unterschied in der psychiatrischen Komorbidität bei Myotoner Dystrophie, FSHD und HMSN gefunden. Ein Zusammenhang zwischen physischer Fatigue, Muskelkraft und psychiatrischen Störungen ergab sich nicht [27]. Andere Studien [10, 43] fanden dagegen Unterschiede in der Depressionsprävalenz einzelner Muskelkrankungen. Dabei zeigte sich, dass Patienten mit FSHD signifikant höher auf der Hamilton Depressionskala scorten als Patienten mit Myotoner Dystrophie [10]. Andererseits wurden bei Betroffenen mit Myotoner Dystrophie eingeschränkte emotionale Reaktionen nachgewiesen, möglicherweise bedingt durch einhergehende Läsionen im ZNS oder als Coping-Strategie im Hinblick auf die möglichen Folgen der Erkrankung.

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität korreliert negativ mit Depression und der Dauer der Erkrankung [1, 37]. Insbesondere bei einer Verschlechterung der motorischen Funktionen wurde bei Patienten mit Myotoner Dystrophie eine erhöhte Depressionsrate gefunden [1, 37]. Nach unserer Erfahrung erfordert der fortschreitende Funktionsverlust eine ständige Auseinandersetzung mit den Defiziten. Die wiederholte Einschränkung der sozialen Integration durch die Einschränkungen befriedigender Freizeitaktivitäten sowie der Erwerbstätigkeit durch betriebliche Umsetzung, notwendige Umschulungsmaßnahmen oder Erwerbsminderungsrente führen bei den Patienten oft zu einer pessimistischen Einstellung. Sie setzen sich mit dem früheren Leistungsvermögen auseinander und trauern um frühere Fähigkeiten und Aktivitäten. Wenn die Trauer nicht abgeschlossen werden kann, wird weiterhin das frühere Leistungsvermögen als Beurteilungskriterium für heutige Lebensqualität gewählt.

Bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen erscheint die Ursache von Schlafstörungen als mögliches depressives Symptom aufgrund von Ateminsuffizienz, Schmerzen und erschwertem Lagewechsel vielschichtig. Das Wissen um den erhöhten muskulären Kraftaufwand verbunden mit der erforderlichen Planung von zeitaufwändigen Handlungsabläufen sowie die rasche Ermüdbarkeit führen bei den Betroffenen zu Einschränkungen von Motivation und Aktivitätsniveau.

Bei hohem Pflegebedarf wird in die Intimsphäre der Patienten eingegriffen, wodurch das Gefühl der Hilflosigkeit verstärkt wird. Eine große Belastung stellt die Annahme von praktischer Hilfe in alltäglichen Belangen dar. Die Kontrolle über Qualität und Quantität der alltäglichen Versorgung ist gefährdet. Die Angst vor Kontrollverlust in der Lebensführung kann sich in Selbst-

unsicherheit, Insuffizienzgefühlen und aggressivem Verhalten insbesondere Vertrauenspersonen gegenüber widerspiegeln. Besonders die unerwünschte überfürsorgliche und nicht erforderliche praktische Unterstützung wird oft als infantilisierend, den Selbstwert bedrohend und entmündigend empfunden. Im Gesamtgefüge von individueller Vulnerabilität und belastenden Lebensereignissen kann hieraus die Entwicklung einer Depression begünstigt werden.

### Lebensqualität

Für die Lebensqualität bei chronischen Krankheiten wird ein enger Zusammenhang mit der Art der Krankheitsbewältigung und Krankheitsverarbeitung beschrieben [35]. Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wird ein zunehmend relevantes Evaluationskriterium in der Medizin [8, 9]. In der Regel werden mit Psyche, Soziales, Physis und Alltag vier Grunddimensionen der Lebensqualität beschrieben. Zusätzlich wird auch eine unspezifische Komponente des allgemeinen Wohlbefindens postuliert [45].

Erkrankungsspezifische Fragebögen werden bei neurologischen Erkrankungen zur Erfassung von Lebensqualität bei M. Parkinson, Multipler Sklerose, Schlaganfall, Epilepsie, Amyotropher Lateralsklerose (ALS) etc. eingesetzt [29, 31, 51, 52, 54]. Für neuromuskuläre Erkrankungen werden der Einsatz von erkrankungsspezifischen Fragebögen wie dem INQoL [16, 48] und für die gesundheitsbezogene Lebensqualität der SF-36 und andere weniger spezifische Instrumenten beschrieben [5, 6, 16, 18, 30, 42].

Aus den Untersuchungen ergaben sich Hinweise auf mögliche Einflussvariablen. Unterschiede waren beispielsweise bedingt durch die Art der Erkrankung. So ergaben sich für Patienten mit Muskeldystrophie vom Typ Becker-Kiener höhere Lebensqualitätswerte im Vergleich zu anderen Muskeldystrophien [18]. Einen maßgeblichen Einfluss auf die Lebensqualität hatten emotionale Veränderungen (z. B. Depressivität) [5]. Bilanzierend wurde der Bedarf an einem für neuromuskuläre Erkrankungen validierten Lebensqualitätsmessinstrument abgeleitet [6].

Auch in der praktischen Arbeit mit neuromuskulär Erkrankten zeigt sich, dass Lebensqualität nicht ausschließlich abhängig vom Schweregrad der Symptome, der Prognose und dem Verlauf ist. Häufig ist zu beobachten, dass Patienten mit sehr ausgeprägten gesundheitlichen Einschränkungen, z. B. bei ALS oder Muskeldystrophie vom Typ Duchenne, eine hohe subjektive Lebensqualität berichten. Betroffene helfen teilweise sogar ihrem sozialen Umfeld bei der Bewältigung und unterstützen andere Betroffene im Umgang mit ihren Erkrankungen, ohne dass hierdurch der Eindruck eines pathologischen oder inadäquaten Verarbeitens der Erkrankung entsteht. Andere neuromuskulär Erkrankte schildern kurz nach Diagnosestellung oder im späteren Verlauf der Erkrankung mit weniger ausgeprägten Symptomen dagegen eine deutlich eingeschränkte Lebensqualität.

Es erscheint in einem ersten Schritt erforderlich, zu den leicht bestimmbaren Parametern wie Alter, Geschlecht, Art der Erkrankung und Erkrankungsdauer weitere potentielle Einflüsse auf Krankheitsverarbeitung und Lebensqualität zu bestimmen und im Anschluss deren Effekte bei unterschiedlichen Erkrankungen zu vergleichen, um bestehende Interventionen zu verbessern und weitere Interventionen gezielt planen und evaluieren zu können.

Ferner scheint es sinnvoll, hierbei Hinweise auf potentielle Komorbiditäten zu erhalten, um angemessen zu intervenieren. Hilfreich wäre die Bestimmung von Kriterien zur Auswahl von Betroffenen, die von gezielten Präventionsmaßnahmen profitieren können.

Häufig erleben Betroffene eine geringe Lebensqualität, wenn der Vergleich des aktuellen Leistungsvermögens mit den Möglichkeiten vor der Erkrankung im Vordergrund steht.

In der Literatur werden unterschiedlich lautende Untersuchungsergebnisse zum Zusammenhang des Schweregrades der Erkrankung und der Lebensqualität diskutiert [16, 29, 30, 41]. Daraus ergibt sich kein einheitliches Bild zur Krankheitsverarbeitung und Lebensqualität bei neuromuskulären Erkrankungen.

### Datenerhebung zur Krankheitsverarbeitung bei neuromuskulären Erkrankungen

Im Fokus unserer Untersuchung soll die Wechselwirkung von Krankheitsverarbeitung und gesundheitsbezogener Lebensqualität, affektiver Situation, Ängsten in Bezug auf die Erkrankung und Selbständigkeit bei Aktivitäten des täglichen Lebens stehen. Ziel ist, potentielle Unterschiede bezogen auf einzelne neuromuskuläre Erkrankungen zu erheben und dadurch weitere Hinweise zur Interventionsplanung zu erhalten.

In der ersten Phase der Datenerhebung zur Krankheitsverarbeitung bei neuromuskulären Erkrankungen wird ein neu zusammengestelltes Erhebungsinstrument eingesetzt. Die untersuchte Stichprobe basiert auf der stationären Klientel einer Rehabilitationsklinik mit Schwerpunkt der Rehabilitation bei neuromuskulären Erkrankungen.

Den Ausgangspunkt für die Zusammenstellung des Erhebungsinstrumentes bildete die Bewertung qualitativer Daten aus Gesprächskreisen und Einzelgesprächen. Hieraus ergaben sich die Schwerpunkte für ein quantitatives Erhebungsinstrument. Weitgehend wurden standardisierte und normierte Verfahren gewählt. Die Krankheitsverarbeitung wird mit dem Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung in der Kurzform FKV-Lis [36] erhoben. Mit dem gut etablierten SF-36 in der Version 2.0 [32, 33] wird die Lebensqualität erfasst. Der SF-36 ermöglicht eine differenzierte Bewertung der körperlichen und kognitiven Aspekte der Lebensqualität. Körperliche Aspekte werden besonders an der Gehfähigkeit orientiert erhoben. Dies erscheint besonders geeignet für die Erfassung der Auswirkungen vieler neuromuskulärer Erkan-

kungen. Zudem liegen für den SF-36 Ergebnisse und Normen aus großen Stichproben vor, dies ermöglicht den Vergleich mit anderen chronischen Erkrankungen. Konkret liegen auch Daten für neuromuskuläre Erkrankungen vor [5, 6]. Die Depressivität wird mit dem Beck-Depressions-Inventar II (BDI-II) in der deutschen Version [22] und die Selbständigkeit bei Aktivitäten des täglichen Lebens mit dem Barthel-Index (BI) [24] zur Selbstbeurteilung erhoben. Im Vergleich der Fremd- und Selbstbeurteilung des Barthel-Indexes ergaben sich hohe Übereinstimmungen [15]. Zusätzlich wurden die Erfahrungen in der Arbeit mit neuromuskulär Erkrankten qualitativ ausgewertet, Items zu erkrankungsbezogenen Ängsten generiert und in das Erhebungsinstrument integriert.

### Literatur

- Ahlström G, Gunnarson LG. Disability and quality of life in individuals with muscular dystrophy. *Scand J Rehabil Med* 1996; 28: 147-157.
- Ahlström G, Sjöden PO. Coping with illness-related problems and quality of life in adult individuals with muscular dystrophy. *J Psychosom Res* 1996; 41(4): pp 365-376.
- Ahlström G, Wenneberg S. Coping with illness-related problems in persons with progressive muscular disease: The Swedish version of the Ways of Coping Questionnaire. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 2002; 16(4), 368-375.
- Ahlström G, Lindvall B, Wenneberg S, Gunnarsson LG. A comprehensive rehabilitation programme tailored to the needs of adults with muscular dystrophy. *Clin Rehabil* 2006; 20(2): p132-141.
- Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S, Ruberto A, Tatarelli R. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med* 2006; 38: 181-185.
- Boyer F, Morrone I, Laffont I et al. Health related quality of life in people with hereditary neuromuscular diseases: An investigation of test-retest agreement with comparison between two generic questionnaires, the Nottingham health profile and the short form-36 items. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 99-106
- Bul RV, Ravelli A, van Zessen G. Prevalence of psychiatric disorder in the general population: results of the Netherlands Mental Health Survey and Incidence Study. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol* 1998; 33: 587-95.
- Bullinger M. Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität mit dem SF-36-Health Survey. *Bundesgesundheitsblatt*. 2000; 43:190-197
- Bullinger M. Gesundheitsbezogene Lebensqualität und subjektive Gesundheit. *Psychother Psychosom Med Psychol* 1997; 47: 76-91.
- Bungener C, Jouvent R und Delaport C. Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65(3): 353-356.
- Ceschi G, Van der Linden MS. What do repressors know about appropriate coping with daily hassles? *Pers Individ Differ* 2005; 39, 967-977.
- Clær S V, Engelhardt D v., Monyer H. & Warecka, K. Das Arztbild des Multiple-Sklerose-Patienten in der Perspektive der Copingstruktur. *MMG* 1988; 13: 108-116.
- Cuthill, J., Gattereau, A. & Viguié, F. Myotonic dystrophy of Steinert: Are anxiety and depression necessarily concomitants? *Can J Psychiatry*. Apr1988; Vol. 33(3): 203-206.
- Firnhaber W. Beratung von Kranken mit Multipler Sklerose. *Rehabilitation* 1980; 19: 1109-1116.
- Gauggel S, Lämmler G, Borchelt M, Steinhagen-Thiessen E, Böcker M, Heinemann A. Beurteilungsübereinstimmung beim Barthel-Index. Eine Rasch-Analyse der Fremd- und Selbsteinschätzung älterer Schlaganfallpatienten. *Z Gerontol Geriat* 2002; 35: 102-110.
- Gauthier A, Vignola A, Calvo A et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology* 2007; 68: 923-926.
- Glücker H, Nix WA, Willenberg H, Hoffmann SO. Zur Krankheitsverarbeitung bei Myasthenia gravis im Vergleich mit anderen chronischen Hasenbring, M. Psychosomatische Aspekte bei der Entstehung und/oder Aufrechterhaltung neurologischer Erkrankungen. Erklärungsansätze der empirischen Psychologie. S. Ahrens, M.Hasenbring, U. Schultz-Venrath & H. Strenge (Hrsg.), *Psychosomatik in der Neurologie*. Stuttgart: Schattauer 1995, 16-33.
- Grootenhuis MA, de Boone J, van der Kooij, A. J. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2007; 5: 31 [published online June 2007 doi:10.1186/1477-7525-5-31].
- Haltenhof H, Krakow K, Zöfel P, Ulm G, Bühler K-E. Krankheitsverarbeitung bei Morbus Parkinson. *Nervenarzt* 2000; 71: 275-281.
- Hasenbring M. Psychosomatische Aspekte bei der Entstehung und/oder Aufrechterhaltung neurologischer Erkrankungen. Erklärungsansätze der empirischen Psychologie. Ahrens S, Hasenbring M, Schultz-Venrath U, Strenge H (Hrsg.). *Psychosomatik in der Neurologie*. Stuttgart: Schattauer 1995, 16-33.
- Hautzinger M, Keller F, Kühner C. BDI-II. Beck Depressions-Inventar Revision. Frankfurt am Main: Harcourt Test Services 2006.
- Hautzinger M. Akute Depression. *Fortschritte der Psychotherapie*, Band 4. Göttingen: Hogrefe 2010.
- Hein T, Hopfenmüller W. Hochrechnung der an Multiple Sklerose erkrankten Patienten in Deutschland. *Nervenarzt* 2000; 71: 288-294.
- Heuschmann et al.: Untersuchung der Reliabilität der dt. Version des Barthel Index. *Fortschr Neurol Psyc* 2005; 73:74-82.
- Hirschmann J, Zimmermann ChW. Multiple Sklerose – Eröffnung der Diagnose. *Stellungnahmen Betroffener: Wann?, Wie?, Überhaupt?* *Fortschr Neurol Psyc* 1987; 55: 279-288, Stuttgart.
- Hodges, L & Dibb, B. Social Comparison within Self-help Groups. Views of Parents of Children with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Health Psychol* 2010; 15: 483-492.
- Kalkman JS, Schillings ML, Zwarts MJ, van Engelen BGM, Bleijenberg G. Psychiatric disorders appear equally in patients with myotonic dystrophy, facioscapulohumeral dystrophy, and hereditary motor and sensory neuropathy type I. *Acta Neurol Scand* 2007; 115: 265-270.
- Knieling J, Weiß H, Faller H, Lang H, Schalke B, Toyka K. Krankheitsverlauf bei Myasthenia gravis Ergebnisse einer Längsschnittstudie zur Bedeutung psychosozialer Prädiktoren. *Nervenarzt* 1998; 69:137-144.
- Matuz T, Birbaumer N, Hautzinger M et al. Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 893-898.
- Miró, J, Raichle KA, Carter GT, O'Brien SA, Abresch RT, McDonald CM, Jensen MP. Impact of Biopsychosocial Factors on Chronic Pain in Persons With Myotonic and Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *Am J Hosp Palliat Care* 2009; 26(4): 308-319.
- Montalban X, Comi G, O'Connor P et al. Oral fingolimod (FTY720) in relapsing multiple sclerosis: impact on health related quality of life in a phase II study. *Mult Scler* 2011; DOI: 10.1177/1352458511411061.
- Morfeld M, Kirchberger I, Bullinger M. SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. Göttingen: Hogrefe 2011.
- Morfeld M, Bullinger M, Nantke J, Brähler E. Die Version 2.0 des SF-36 Health Survey – Ergebnisse einer bevölkerungsre-

- präsentativen Studie. *Soz.- Präventivmed.* 2005; 50: 292–300.
34. Muthny, F. (Hrsg.) *Krankheitsverarbeitung.* Heidelberg: Springer 1990.
  35. Muthny F. Krankheitsverarbeitung im Vergleich von Herzinfarkt-, Dialyse-, und MS-Patienten. *Z Klin Psychol Psych* 1992; 11: 372-391.
  36. Muthny FA. *Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV).* Weinheim: Beltz 1989, 48.
  37. Nätterlund B, Ahlström G. Activities of daily living and quality of life in persons with muscular dystrophy. *J Rehabil Med* 2001; 33: 206-211.
  38. Niehaus M. Barrieren gegen die Beschäftigung langfristiger arbeitsloser Behinderter. In: Niehaus M, Montada L. *Behinderte auf dem Arbeitsmarkt.* Frankfurt, New York: Campus Verlag, 28-53.
  39. Ogden J. *Health Psychology: A textbook.* 3 ed. Cambridge: Open University Press 2004.
  40. Orphanet. Beiträge zu seltenen Krankheiten. <http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/?lng=DE> [13.11.2011].
  41. Petermann F, Kruschke NR, Beese R. Multiple Sklerose und Lebensqualität. In: Petermann F (Hrsg.): *Lebensqualität und chronische Krankheit.* München-Deisenhofen: Dustri 1996, 154-172.
  42. Petric S, Rakocevic-Stojanovic V, Stevic Z et al. Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 71-77.
  43. Phillips M, Steer M, Soldan J, Wiles C, Harper P. Daytime somnolence in myotonic dystrophy. *J Neurol* 1999; 246: 75-82.
  44. Poeck K. *Neurologie,* 8. Aufl. Berlin: Springer 1992, 329-339.
  45. Pukrop R, Möller H-J, Saß H et al. Das Konstrukt Lebensqualität. Metaanalytische Validierung und die Entwicklung eines modularen Erhebungssystems. *Nervenarzt* 1999; 70: 41-53.
  46. Rickards H. Depression in neurological disorders: an update. *Neuropsychiatry* 2006; 19: 294-298.
  47. Robert Koch Institut. Beiträge zur Gesundheitsberichterstattung des Bundes Daten und Fakten: Ergebnisse der Studie »Gesundheit in Deutschland aktuell 2009« Gesundheitsberichterstattung 2009. [http://edoc.rki.de/documents/rki\\_fv/reQXTR7OSGFRg/PDF/20dqmVRMM57G6.pdf](http://edoc.rki.de/documents/rki_fv/reQXTR7OSGFRg/PDF/20dqmVRMM57G6.pdf) [13.11.2011].
  48. Rose MR & Kings College NHS-Trust. Individualised Neuromuscular Quality of Life Questionnaire (INQoL). 2005
  49. Rüttinger H. *Multiple Sklerose. Informationen und Ratschläge.* Weinheim: Chapman & Hall 1994.
  50. Seidler GH. Ausgewählte neurologische Krankheitsbilder: Spina bifida, Querschnittslähmung, Multiple Sklerose, Parkinsonismus, Hydrozephalus. In: Koch U, Lucius-Hoene G & Stegie R (Hrsg.), *Handbuch der Rehabilitationspsychologie.* Berlin: Springer 1988, 585-609.
  51. Simmons Z, Felgoise SH, Bremer BA et al. The ALSSQOL. Balancing physical and nonphysical factors in assessing quality of life in ALS. *Neurology* 2006; 67: 1659-1664.
  52. Steinbüchel, Kirchberger, Bullinger et al. Erfassung der Lebensqualität von Patienten mit Epilepsie, psychometrische Überprüfung von Fragebogen im Rahmen einer Querschnittsstudie. *Z Med Psychol* 1994; 32: 72-81.
  53. Suzuki K. The psychological world of patients with Duchenne Muscular Dystrophy: Attitude toward the illness and death. *Japanese Journal of Child and Adolescent Psychiatry* 1995; 36(4): 271-284.
  54. Vickrey BG, Hays RD, Harooni R, Myers LW, & Ellison GW. A health-related quality of life measure for multiple sclerosis. *Qual Life Res* 1995; 4(3): 187-206.
  55. Wiesner G, Grimm J, Bittner E: Schlaganfall: Prävalenz, Inzidenz, Trend, Ost-West-Vergleich. *Gesundheitswesen* 1999; 61: S79- S84.
  56. Winblad S, Jensen C, Månsson J-E, Samuelsson L & Lindberg CR: Depression in Myotonic Dystrophy type 1: clinical and neuronal correlates. *Behav Brain Funct* 2010; 6: 25.
  57. Zeidner M, Endler NS. *Handbook of Coping. Theory, Research, Application.* New York: John Wiley & Sons Inc, 1996.

**Interessenvermerk:**

Es besteht kein Interessenkonflikt.

**Korrespondenzadresse:**

Dipl.-Psych. Rainer Beese  
 Neurologische Abteilung  
 Klinik Hoher Meißner  
 Hardtstraße 36  
 37242 Bad Sooden-Allendorf  
 Email: beese@reha-klinik.de