



universität
wien

MASTERARBEIT / MASTER'S THESIS

Titel der Masterarbeit / Title of the Master's Thesis

„Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose“

verfasst von / submitted by

Brigita Schwarz, BSc

angestrebter akademischer Grad / in partial fulfilment of the requirements for the degree of
Master of Science (MSc)

Wien, 2016/ Vienna, 2016

Studienkennzahl lt. Studienblatt /
degree programme code as it appears on
the student record sheet:

A 066 330

Studienrichtung lt. Studienblatt /
degree programme as it appears on
the student record sheet:

Masterstudium Pflegewissenschaft

Betreut von / Supervisor:

Mag. Dr. Martin Nagl-Cupal

Mitbetreut von / Co-Supervisor:

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung.....	1
1.1. Persönlicher Zugang	1
1.2. Problemdarstellung	1
1.3. Aufbau der Arbeit	2
2. Theoretische Grundlagen und Stand der Forschung	3
2.1. Transfusionspflichtige Hämoglobinopathien	3
2.1.1. Beta-Thalassämia major	3
2.1.2. Sichelzellkrankheit	6
2.1.3. Diamond-Blackfan-Anämie	7
2.1.4. Thalassämia intermedia.....	8
2.1.5. Pyruvatkinase-Mangel.....	8
2.1.6. Fanconi-Anämie	9
2.2. Transfusionsbedingte Hämosiderose (Eisenüberladung).....	9
2.2.1. Symptome und Komplikationen	9
2.2.2. Behandlung	10
2.3. Familiäres Krankheitsmanagement.....	11
2.4. Family Management Style Framework.....	13
2.4.1. Die Entwicklung des FMSF	13
2.4.2. Dimensionen des FMSF und deren Inhalte.....	14
2.4.3. Management-Stile	15
2.4.4. Anwendung des Family Management Style Framework.....	17
2.5. Krankheitsbewältigung und -management von Familien mit einem Kind mit transfusionsbedingter Hämosiderose	18
2.5.1. Compliance	18
2.5.2. Lebensqualität.....	21
2.5.3. Leben mit einer Hämoglobinopathie	21
2.5.4. Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung	25
3. Erkenntnisinteresse und Zielsetzung	26
4. Methodisches Vorgehen	27
4.1. Datenerhebung.....	28
4.1.1. Der Interview-Leitfaden.....	28
4.1.2. Feldzugang und Gewinnung von InterviewpartnerInnen.....	29
4.1.3. Beschreibung der Teilnehmenden und der Interviewsituationen	30
4.2. Datenanalyse	32
4.3. Gütekriterien	36

4.4. Ethische Aspekte.....	39
5. Ergebnisdarstellung	40
5.1. Damit aufgewachsene Normalität	41
5.2. Hineingewachsene Normalität	41
5.2.1. Der Prozess des Hineinwachsens.....	42
5.3. Bedingungsfaktoren	45
5.3.1. Ursächliche Bedingungen.....	45
5.3.2. Intervenierende Bedingungen.....	46
5.3.3. Kontext	52
5.4. Handlungen und Strategien.....	56
5.5. Konsequenzen.....	62
6. Diskussion.....	65
6.1. Normalisierung und Normalität	65
6.2. Die Ergebnisse im Kontext des FMSF.....	68
6.2.1. Kontextuelle Einflussfaktoren.....	68
6.2.2. Subjektive Bedeutungsgebung (Definition of the situation).....	71
6.2.3. Krankheitsmanagement (Management Behaviors)	75
6.2.4. Wahrgenommene Konsequenzen (Perceived Consequences)	76
6.2.5. Outcomes – Family Management Styles	78
6.3. Grenzen der Studie und weiterer Forschungsbedarf	78
6.4. Relevanz für die Pflegepraxis.....	80
7. Fazit.....	81
Abbildungs- und Tabellenverzeichnis	84
Literatur.....	85
Anhang	99
I. Interview-Leitfaden.....	99
II. Informationsschreiben	101
III. Einverständniserklärungen.....	102
IV. Lebenslauf.....	121
V. Zusammenfassung.....	122
VI. Abstract.....	124

1. Einleitung

1.1. Persönlicher Zugang

Der Anstoß, mich mit der Thematik auseinanderzusetzen, kam durch ein Gespräch mit einem jugendlichen Patienten mit Beta-Thalassämie, der mir während eines stationären Krankenhausaufenthaltes erzählte, den oralen Eisenchelator nicht einzunehmen, weil er „wie Gips schmecke“. Der Patient erzählte mir außerdem, dass er einige andere Jugendliche mit Thalassämie kenne und fast keiner von ihnen compliant wäre. Vor diesem Gespräch war meine Annahme, dass das Wissen über die schwerwiegenden Komplikationen der transfusionsbedingten Häm siderose dazu führen müsse, die Medikamente zur Eisenbindung einzunehmen – auch weil die orale Chelattherapie wesentlich angenehmer sein müsse als die tägliche subcutane Infusion von Desferal.

Es stellte sich für mich deshalb die Frage, wie Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind bzw. Jugendlichen mit dieser Problematik umgehen und welche Rolle die Krankheit und die notwendige Behandlung im Alltag betroffener Familien haben.

1.2. Problemdarstellung

PatientInnen mit Beta-Thalassämia major und anderen transfusionspflichtigen Hämoglobinopathien benötigen lebenslang regelmäßig Erythrozytenkonzentrate. Mit jeder Transfusion wird Eisen zugeführt, das vom Körper nicht wieder abgebaut und ausgeschieden werden kann, sondern gespeichert wird. Das führt zu einer Eisenüberladung, die vor allem Herz, Leber und endokrine Organe schädigt und unbehandelt zu einem frühen Tod führt. Erst durch die seit den 1970er Jahren mögliche Behandlung mit Eisenchelatoren verbesserte sich die Prognose der transfusionsbedingten Eisenüberladung (Häm siderose) deutlich. Die Compliance von PatientInnen mit Chelattherapie ist trotzdem problematisch – vor allem in der Altersgruppe der Adoleszenten und jungen Erwachsenen. Herzversagen aufgrund von Nicht-Adhärenz ist die häufigste Todesursache junger Menschen mit Beta-Thalassämie (Delea et al., 2007; McLeod et al., 2009).

Krankheit betrifft nicht nur die erkrankte Person, sondern auch deren Familie. Das gilt in besonderem Maß, wenn es sich um ein krankes Kind oder einen kranken Jugendlichen handelt. Bei chronisch kranken Kindern liegt die Verantwortung für die Medikamentenverabreichung

und das Einhalten von Terminen im Krankenhaus bei den primären Bezugspersonen – in den meisten Fällen den Eltern bzw. einem Elternteil. Erreichen chronisch kranke Kinder die Adoleszenz und das junge Erwachsenenalter übernehmen sie einen Teil oder alle dieser Aufgaben selbst (Reed-Knight, Blount, & Gilleland, 2014).

Es stellt sich die Frage, wie Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind die regelmäßigen Ambulanzbesuche und die medikamentöse Behandlung in ihren Alltag integrieren und welche Herausforderungen dabei zu bewältigen sind, wie mit Compliance-Problemen in der Familie umgegangen wird und wie die Aufgaben des Krankheitsmanagements unter Familienmitgliedern aufgeteilt sind.

1.3. Aufbau der Arbeit

Der erste Teil der Arbeit umfasst theoretische Grundlagen über transfusionspflichtige Hämoglobinopathien, über Symptome, Komplikationen und Behandlung der transfusionsbedingten Häm siderose, sowie über familiäres Krankheitsmanagement. Das Family Management Style Framework (FMSF) wird beschrieben und der derzeitige Forschungsstand zum FMSF und zum Krankheitsmanagement von Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind wird zusammengefasst.

Anschließend werden der Forschungsprozess und seine Ergebnisse dargestellt und vor dem Hintergrund bisheriger Forschungsergebnisse diskutiert. Die Grenzen der Studie und die Relevanz der Ergebnisse für die Praxis werden beschrieben und weiterer Forschungsbedarf wird aufgezeigt.

2. Theoretische Grundlagen und Stand der Forschung

2.1. Transfusionspflichtige Hämoglobinopathien

Zu den transfusionspflichtigen Hämoglobinopathien, die zu sekundärer Eisenüberladung führen, gehören Beta-Thalassämia major, Sichelzellkrankheit, Diamond-Blackfan-Anämie, Thalassämia intermedia, sowie andere seltene Anämien mit Transfusionsbedarf (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015).

2.1.1. Beta-Thalassämia major

Pathophysiologie und Symptome

Thalassämien sind genetisch bedingte Hämoglobinopathien mit autosomal-rezessivem Erbgang. Aufgrund einer Genmutation kommt es zu einer Schädigung der Zellmembranen der roten Vorläuferzellen und zur massiven Zerstörung mit daraus resultierender ineffektiver Hämatopoese. Abhängig von der Art der Mutation kommt es zu verschiedenen Ausprägungen der Krankheit. Unterschieden wird vor allem zwischen transfusionspflichtiger Beta-Thalassämie (Thalassämia major, Cooley's Anämie) und nicht-transfusionspflichtiger Beta-Thalassämie (Thalassämia intermedia) (European Network for Rare and Congenital Anaemias, 2014).

Symptome der Beta-Thalassämia major (B-TM) sind eine meistens ab dem sechsten Lebensmonat beginnende Anämie mit Blässe, Gedeihstörung und leichtem Ikterus. Später auftretende Beschwerden sind Vergrößerung von Milz und Leber, Knochenveränderungen und eine dunkle Pigmentierung der Haut, sowie häufig auftretende Infektionen. Die typische Gesichtsförmigkeit („Facies thalassaemica“) mit hoher Stirn, vorstehendem Jochbein und Oberkiefer ist auf die gesteigerte Erythropoese und die dadurch entstehende Hyperplasie des Knochenmarks zurückzuführen (European Network for Rare and Congenital Anaemias, 2014; Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2010). Bei PatientInnen, die ab dem Säuglings- und Kleinkindalter transfundiert werden, treten diese typischen Knochenveränderungen und die Splenomegalie nicht auf (Borgna-Pignatti, 2010).

Studienergebnisse zeigen neurokognitive Beeinträchtigungen von PatientInnen mit B-TM im Vergleich zu Gesunden (Economou et al., 2006; Monastero, Monastero, Ciaccio, Padovani, & Camarda, 2000), aber auch mit Gesunden vergleichbare verbale Intelligenzquotienten von Betroffenen (Raafat et al., 2015). Verursacht werden die festgestellten Defizite möglicherweise durch chronische Hypoxie bei Anämie, Eisenüberladung, Toxizität der Chelatoren, und/oder

durch das gehäufte Auftreten stiller, d. h. symptomloser Insulte von Personen mit B-TM (Armstrong, 2005). Andererseits könnte die Intelligenzentwicklung auch durch häufiges Fehlen in der Schule aufgrund von Krankenhausaufenthalten, durch physische und soziale Einschränkungen aufgrund von Krankheit und Behandlung, durch das Bewusstsein, chronisch krank zu sein und durch überprotektive Eltern beeinflusst werden (Raafat et al., 2015).

Krankheitsprävalenz

In Gebieten, in denen die Bevölkerung der Malaria ausgesetzt ist, sind Thalassämie-Gene endemisch, da die heterozygote Form der Thalassämie vor dem Eindringen von Plasmodien schützt. Gebiete mit hoher Thalassämie-Prävalenz sind die Mittelmeerländer Italien, Griechenland, Türkei, Zypern und Albanien, der Nahe und Mittlere Osten (vor allem Iran, Irak und Afghanistan), Südchina, Südostasien und der indische Subkontinent (European Network for Rare and Congenital Anaemias, 2014; Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2010). In Südostasien werden jährlich etwa 10 000 Kinder mit transfusionspflichtiger B-TM geboren, im östlichen Mittelmeergebiet sind es etwa 9000 Kinder und in Europa etwa 920 Kinder (Modell & Darlison, 2008).

Für Deutschland und Österreich kann die Prävalenz von Thalassämien nur geschätzt werden, da es keine systematischen Untersuchungen zur Erfassung der Anlageträger gibt (Kohne & Kleihauer, 2010). In Deutschland leben derzeit etwa 160.000 TrägerInnen des Thalassämie-Gens. Es wird geschätzt, dass dort etwa 500 PatientInnen mit B-TM behandelt werden (Cario, 2012). Jährlich werden etwa 30 PatientInnen neu diagnostiziert (European Network for Rare and Congenital Anaemias, Thalassaemia International Federation, & International Organization for Migration, 2013). Es wird angenommen, dass in Österreich etwa 20.000 heterozygote Thalassämie-TrägerInnen leben, davon etwa 11.8000 mit Migrationshintergrund (European Network for Rare and Congenital Anaemias et al., 2013). Die Zahl der in Österreich lebenden Menschen mit Beta-Thalassämia major ist nicht bekannt.

Prognose und Mortalität

In einkommensschwachen Ländern sterben jedes Jahr etwa 50 000 – 100 000 Kinder mit B-TM aufgrund nicht vorhandener Behandlungsmöglichkeiten (European Network for Rare and Congenital Anaemias et al., 2013). In Indien erhalten nur 5-10% der betroffenen Kinder die lebenslang notwendige Therapie (Saha, Misra, & Saha, 2015). Die Entwicklung besserer diagnostischer Verfahren und vor allem die Behandlung mit Eisenchelatoren haben zu einer Verlängerung der Lebenserwartung Betroffener in entwickelten Ländern geführt. Die Lebenserwartung von Menschen mit B-TM beträgt derzeit etwa 40-55 Jahre (European Network for Rare and Congenital Anaemias et al., 2013). In den Jahren zwischen 1947-1957 erreichten in

Italien nur 9% der PatientInnen das Alter von sechs Jahren und noch Ende der 1970er Jahre starb die Hälfte der italienischen PatientInnen mit B-TM vor dem zwölften Lebensjahr. Mittlerweile sind 60% der italienischen PatientInnen über 30 Jahre alt (Borgna-Pignatti, 2010). In den USA und in Kanada sind 44% der PatientInnen mit B-TM erwachsen (Compagno, 2005). Gründe für den etwa seit dem Jahr 2000 beobachteten deutlichen Rückgang der Todesfälle aufgrund von Eisenüberladung in allen Altersgruppen sind die Zunahme von Stammzelltransplantationen bei jüngeren PatientInnen, die genauere Diagnostik kardialer Eisenbelastung durch MRT, die eine bessere Therapiesteuerung ermöglicht und die vermehrte Verwendung oraler Chelatoren (Modell et al., 2008).

Die weiterhin relativ hohe Sterblichkeit im jungen Erwachsenenalter wird auf die niedrige Compliance von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit der Chelattherapie und die dadurch entstehende Kardiomyopathie zurückgeführt (Delea et al., 2007; Lee, Toh, Chai, & Soo, 2011; Modell, Khan, & Darlison, 2000). Bei einer durchschnittlich tatsächlichen Compliance mit Desferal von 68% bzw. 169 Infusionen pro Jahr ist mit einer Lebenserwartung von 28 Jahren zu rechnen, davon 22 Jahre ohne Herzkrankheit. Es wird angenommen, dass die Lebenserwartung bei adäquater Compliance (100% bzw. 260 Infusionen/Jahr) auf 49 Jahre steigen würde (Delea et al., 2007).

Behandlung

Screening-Untersuchungen von TrägerInnen, genetische Beratung und Präimplantationsdiagnostik, die in Ländern mit höherer TM-Prävalenz angeboten werden, haben die Reduktion der Geburtenrate von Thalassämie-PatientInnen zum Ziel (Borgna-Pignatti, 2010).

Die Behandlung der Beta-Thalassämie ist symptomatisch. PatientInnen erhalten lebenslang regelmäßige (etwa alle 3-4 Wochen) Transfusionen von Erythrozytenkonzentraten, wodurch die eigene, ineffektive Erythropoese ausgeschaltet wird. Die dadurch entstehende Eisenüberladung (Hämosiderose) wird mit Eisenbindern (Chelatoren) behandelt (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2010).

Eine kurative Behandlung durch Stammzelltransplantation ist bei Vorhandensein einer geeigneten HLA-identen, verwandten SpenderIn (Geschwisterkind) möglich. Die Stammzelltransplantation von nicht verwandten SpenderInnen ist aufgrund der notwendigen Konditionierung mit Chemotherapie oder Bestrahlung und aufgrund der möglichen Komplikationen (Graft-versus-Host-Disease, Abstoßung, Komplikationen aufgrund der Immunsuppression) riskant (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2010). Die Gentherapie der B-TM ist derzeit noch im experimentellen Stadium (Borgna-Pignatti, 2010).

2.1.2. Sichelzellkrankheit

Pathophysiologie und Symptome

Sichelzellkrankheit (Sickle Cell Disease, SCD) ist eine autosomal-rezessiv vererbte Hämoglobinopathie, bei der aufgrund einer Genmutation anstelle von adultem Hämoglobin (HbA) Sichelzelloxyhämoglobin (HbS) gebildet wird. Zu den am schwersten verlaufenden Formen zählen die homozygote Sichelzellkrankheit (HbSS) und die Sichelzell-Beta-Thalassämie. Heterozygote Träger sind außer in Extremsituationen (z. B. bei starken sportlichen Belastungen) symptomlos, können die Genmutation aber an ihre Nachkommen weitervererben (Cario et al., 2014; Dickerhoff & Heimpel, 2010). Das Sichelzell-Hämoglobinmolekül (HbS) bewirkt eine verminderte Löslichkeit des Hämoglobins, insbesondere unter hypoxischen Bedingungen. Es kommt zu der charakteristischen Formveränderung des Hämoglobins, die dazu führt, dass Erythrozyten die namensgebende sichelförmige Gestalt annehmen. Gesichelte Erythrozyten, die nur eine Lebensdauer von zehn bis zwanzig Tagen haben, verursachen Endothelschäden und in weiterer Folge rezidivierende Gefäßverschlusskrisen. Die Folgen sind hämolytische Anämie, sowie akute und chronische Organinsuffizienz (Cario et al., 2014).

Der Schweregrad der Erkrankung ist sehr variabel. Er reicht von fast symptomlosen Verläufen bis weit in das Erwachsenenalter bis zu schwersten Multiorganerkrankungen, die bereits im jungen Kindesalter beginnen. Beeinflusst wird er einerseits von genetischen Einflussfaktoren (die zum Teil noch unbekannt sind), andererseits von den individuellen Lebensbedingungen (medizinische Versorgung) und exogenen Faktoren (Kälte, Dehydratation, starke körperliche Belastung). Erste Beschwerden können nach dem sechsten Lebensmonat auftreten. Vorher sind Säuglinge durch einen hohen Anteil fetalen Hämoglobins (HbF) geschützt. Zu den Symptomen der SCD gehören chronische hämolytische Anämie, vasookklusive Schmerzkrisen, erhöhtes Risiko schwerer bakterieller Infektionen, chronische Organschädigung und Knochennekrosen. Schwerwiegende Komplikationen sind Milzsequestration, akutes Thoraxsyndrom, Sepsis und zerebrale Insulte im jungen Kindesalter (Cario et al., 2014).

Epidemiologie

Von SCD betroffen sind vor allem Menschen, deren Vorfahren aus dem subsaharischen Afrika, aus Süd- und Zentralamerika, Indien und den mediterranen Ländern Türkei, Griechenland und Italien stammen. Das sind Regionen, in denen die Malaria verbreitet ist bzw. war. Es wird angenommen, dass Träger des Sichelzellgens vor der schweren Form der Malaria geschützt sind und dass die Sichelzellkrankheit deshalb in diesen Regionen so häufig auftritt (Centers for Disease Control and Prevention, 2015). Weltweit werden jährlich etwa 276.000 Kinder mit SCD geboren, etwa 233.300 in Afrika und etwa 1300 in Europa (Modell & Darlison, 2008). In den USA leben derzeit etwa 90.000-100.000 Personen mit SCD (Centers for Disease

Control and Prevention, 2015). Es ist nicht bekannt, wie viele in Österreich lebende Menschen von der Krankheit betroffen sind, da es in Österreich keine Screening-Untersuchung gibt.

Prognose und Mortalität

Aufgrund der verbesserten Therapiemöglichkeiten erreichen heute in Europa und der USA 85-90% der Kinder mit SCD das Erwachsenenalter (Dickerhoff & Heimpel, 2010). Die Lebenserwartung stieg von 14 Jahren in den 1970er Jahren auf derzeit etwa 50 Jahre (Claster & Vichinsky, 2003). Die Mortalität Jugendlicher ist dabei noch immer relativ hoch. Quinn et al. (2010) zeigen in ihrer prospektiven Kohortenstudie, dass die häufigste Todesursache von PatientInnen mit SCD nicht mehr Sepsis im Kindesalter ist und dass die meisten PatientInnen derzeit nach dem 15. Lebensjahr sterben.

Behandlung

Die Therapie der SCD ist symptomatisch. Wichtig ist die rechtzeitige und adäquate Behandlung akuter Ereignisse, unter anderem durch intravenöse Flüssigkeitszufuhr, Transfusionen, Analgetika und Antibiotika. Durch die Behandlung mit Hydroxycarbamid (Litalir®) kann die Häufigkeit vasookklusiver Schmerzkrisen reduziert werden. Eine kurative Behandlung der SCD ist die Stammzelltransplantation durch eine HLA-identen SpenderIn (meistens ein Geschwisterkind). Hauptindikation für ein chronisches Transfusionsprogramm ist die ZNS-Infarkt-Prophylaxe für PatientInnen mit hohem Insult-Risiko.

Die Behandlung mit Erythrozytenkonzentraten führt zu einer transfusionsbedingten Eisenüberladung, die bei PatientInnen mit SCD vor allem zu einer Eisenbelastung der Leber führt. Herz und endokrine Organe scheinen durch die chronische Entzündungsreaktion bei SCD in gewissem Ausmaß vor einer Eisenüberladung geschützt. Die Indikation zur Chelattherapie besteht etwa nach zehn bis zwanzig Transfusionen (Cario et al., 2014; Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015).

2.1.3. Diamond-Blackfan-Anämie

Die Diamond-Blackfan-Anämie (DBA) ist eine seltene angeborene Knochenmarkserkrankung, die zu einer Hemmung der Erythropoese führt. Etwa die Hälfte der Betroffenen haben außerdem Fehlbildungen, die vor allem den Kopf- und Halsbereich betreffen. Personen mit DBA haben ein erhöhtes Risiko, an Leukämien und Karzinomen zu erkranken (Ball, 2011).

PatientInnen, die auf die Behandlung mit Steroiden nicht ansprechen, sind auf regelmäßige Bluttransfusionen angewiesen. Es kommt dann eher frühzeitig zu einer extrahepatischen Eisenüberladung, die mit Chelatoren behandelt werden muss (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015). Es gibt Fälle spontaner Remission und von Remission

nach Behandlung mit Steroiden (Ball, 2011). Eine Behandlungsoption für transfusionsabhängige PatientInnen ist die Stammzelltransplantation durch ein HLA-identisches Geschwisterkind. Seit wenigen Jahren werden in verschiedenen Zentren auch allogene Fremdspondertransplantationen mit gutem Erfolg durchgeführt (Fagioli et al., 2014).

In Deutschland gibt es seit dem Jahr 2000 ein Register zur Erfassung aller DBA-PatientInnen. Derzeit werden ungefähr zwanzig neue PatientInnen pro Jahr gemeldet. Insgesamt sind etwa 250 PatientInnen (Stand Januar 2014) mit DBA in Deutschland erfasst (Kapp, Hainmann, & Niemeyer, 2014). Weltweit sind etwa 1800 Fälle bekannt (Diamond-Blackfan-Anämie Selbsthilfegruppe). Über die Prävalenz der DBA in Österreich gibt es keine Daten.

2.1.4. Thalassämia intermedia

Thalassämia intermedia (TI) ist eine meist homozygote oder gemischt-heterozygote Beta-Thalassämie mit zusätzlichen genetischen Einflussfaktoren, die zu einer Abmilderung der für die Thalassämia major typischen Symptome führen. Es gibt sehr unterschiedliche Schweregrade der TI von mäßiger Anämie ohne weitere Symptome vor dem Erwachsenenalter, bis zum Auftreten der bei TM typischen Veränderungen schon im Kindesalter. Betroffene sind primär nicht transfusionsbedürftig (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2010). Aufgrund der ineffektiven Erythropoese wird jedoch mehr Eisen aus dem Darm resorbiert, das vor allem in der Leber gespeichert wird. Deshalb ist eine Eiseneliminationstherapie erforderlich (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015). Die Zahl der in Österreich lebenden Menschen mit Thalassämia intermedia ist nicht bekannt.

2.1.5. Pyruvatkinase-Mangel

Pyruvatkinase-Mangel ist eine autosomal-rezessiv vererbte Störung der Glykolyse, die zu einer hämolytischen Anämie unterschiedlich klinischer Ausprägung führt. Es gibt Fälle vollständig kompensierter Hämolyse ohne erkennbare Anämie, von gesteigerter Hämolyse bei Infektionen, aber auch von schwerem Neugeborenen-Ikterus und lebensbedrohlicher Anämie bei der Geburt (Van Wijk, 2009). Die geschätzte Krankheitsprävalenz beträgt 51 Erkrankte pro Million Menschen (Grace et al., 2015).

Die Behandlung erfolgt symptomatisch mit Erythrozyten-Transfusionen zur Aufrechterhaltung eines adäquaten Hämoglobin-Spiegels. Die Häufigkeit der notwendigen Transfusionen ist von Krankheitsausprägung und PatientInnenalter abhängig. Säuglinge und Kinder benötigen in der

Regel mehr Transfusionen als Erwachsene (Grace et al., 2015). Aufgrund der ineffektiven Hämatopoese und der Transfusionstherapie entsteht eine Eisenüberladung, die mit Eisenchelatoren behandelt wird.

Eine Splenektomie kann Hämolyse und Transfusionsbedürftigkeit deutlich reduzieren, erhöht aber das Risiko lebensbedrohlicher Infektionen. Eine Knochenmarkstransplantation durch ein HLA-identen Geschwisterkind könnte die Krankheit heilen, wurde bisher wegen der schwierigen Abschätzung von Risiko und Nutzen nur bei einem Patienten durchgeführt (Grace et al., 2015).

2.1.6. Fanconi-Anämie

Fanconi-Anämie bzw. Fanconi-Panzytopenie ist eine seltene, autosomal-rezessiv vererbte Krankheit. Symptome sind zunehmende Panzytopenie, unterschiedliche angeborene Fehlbildungen und eine Prädisposition zum Auftreten hämatologischer und solider Tumoren. Anämie und Thrombozytopenie werden mit entsprechenden Transfusionen behandelt.

Die Stammzelltransplantation durch ein HLA-identen Geschwisterkind ist die einzige kurative Behandlung, vergrößert aber das Risiko für die Entwicklung solider Tumoren (Auerbach, 2011).

2.2. Transfusionsbedingte Hämosiderose (Eisenüberladung)

Hämosiderose ist die Folge einer Überladung des Körpers mit Eisen. Im Körper eines gesunden Erwachsenen sind insgesamt drei bis vier Gramm Eisen gespeichert. Über den Darm werden täglich ein bis zwei Milligramm Eisen resorbiert. Bei der Transfusion eines Erythrozytenkonzentrates gelangen dagegen 200-250 mg Eisen in den Körper. Bei ineffektiver Erythropoese kommt es außerdem zu einem Anstieg der intestinalen Eisenresorption (Gattermann, 2009). Überschüssiges Eisen kann nicht ausgeschieden werden, sondern wird im Körper gespeichert. Nach Sättigung der Eisenspeicher kommt es zum Anstieg freien, nicht an Transferrin gebundenen Eisens, das Zellen und Organe schädigt (Hoyer, 2004).

2.2.1. Symptome und Komplikationen

Durch die Eisenüberladung bedingte Organschäden betreffen vor allem Herz, Leber, sowie endokrine Organe wie Hypophyse, Pankreas, Schilddrüse, Nebenschilddrüse und Gonaden. Myokardiale Eisenüberladung führt zu Kardiomyopathie und Herzversagen, Eisenüberladung

der Leber zu Fibrose und eventuell zu Zirrhose sowie zu hepatozellulärem Karzinom. Eisenüberladung der Hypophyse verursacht Hypogonadismus, Wachstumsverzögerung und verspäteten Eintritt in die Pubertät. Weitere Komplikationen der Häm siderose sind Diabetes, Hypothyreoidismus und Hypoparathyreoidismus, sowie Osteopenie und Osteoporose (De Sanctis et al., 2013; Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015; Thalassaemia International Federation, 2014).

Häm siderose ist anfangs asymptomatisch. Erste Symptome, wie Abgeschlagenheit und Arthralgien sind oft unspezifisch. Innerhalb weniger Jahre können jedoch irreversible Organschädigungen auftreten. Das Ausmaß der Eisenbelastung und der Symptome bzw. der Beeinträchtigung korrelieren nicht immer miteinander: Es ist eine ausgezeichnete kardiale Funktion trotz hohen Herz-Eisens möglich, aber auch die Entwicklung von Diabetes bei nur leichter Eisenüberladung des Pankreas (Berdoukas, Farmaki, Carson, Wood, & Coates, 2012). Es ist möglich, dass sich erst dann Auswirkungen auf die Lebensqualität zeigen, wenn schon massive Komplikationen aufgetreten sind (Abetz, Baladi, Jones, & Rofail, 2006). Die Siderosebedingte Kardiomyopathie ist immer noch die häufigste Todesursache bei sekundärer Eisenüberladung (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, 2015).

2.2.2. Behandlung

Eisenchelatoren sind Substanzen, die eine feste Verbindung mit Metallen eingehen und die Ausscheidung dieser Metalle aus dem Körper ermöglichen. Um zu verhindern, dass Eisen vom Blut in die Organe übertritt, ist eine kontinuierliche Behandlung mit Chelatoren erforderlich. Ziel ist, den Eisenspiegel in einem physiologischen Bereich zu halten (Berdoukas et al., 2012; Thalassaemia International Federation, 2014). Notwendig wird die Chelattherapie nach etwa zehn bis zwanzig Transfusionen (Chalmers & Shammo, 2016), bzw. wenn das Serum-Ferritin über 1000 ng/ml angestiegen ist (Borgna-Pignatti & Marsella, 2015; Gattermann, 2009).

Derzeit gibt es drei für die Behandlung der Häm siderose zugelassene Medikamente: Deferoxamin (Desferal®), Deferipron (Ferriprox®) und Deferasirox (Exjade®), die als Einzel- oder als Kombinationstherapie verordnet werden (Borgna-Pignatti & Marsella, 2015).

Deferoxamin (DFO) war das erste Medikament für die Behandlung von Häm siderose. Aufgrund der kurzen Halbwertszeit des Wirkstoffs muss es kontinuierlich parenteral (subkutan oder intravenös über einen zentralen Venenzugang) verabreicht werden. Empfohlen wird die Infusion über Nacht für die Dauer von acht bis zwölf Stunden, fünf bis sieben Mal pro Woche. Sehr häufige und häufige Nebenwirkungen sind Arthralgien, Myalgien, Reaktionen an der Injektionsstelle (Schwellung, Schmerzen, Infiltration, Erythem und Pruritus), Kopfschmerzen,

Übelkeit und Urtikaria. Bei hohen Dosierungen kann es zu Wachstumsverzögerung, sowie zu Seh- und Hörstörungen kommen (Österreichischer Apothekerverlag, 2014). Die aufwändige Verabreichung ist eine Erklärung für die niedrige Compliance mit dieser Behandlung und für die weiterhin hohe Mortalität von PatientInnen mit B-TM (Kwiatkowski, 2011; Thalassaemia International Federation, 2014).

Deferipron (DFP) wird oral als Tablette oder Saft in drei Einzeldosen verabreicht. Der Wirkstoff wurde 1987 zum ersten Mal beim Menschen angewendet. Häufig auftretende Nebenwirkungen – vor allem am Beginn der Therapie – sind Übelkeit, Erbrechen und Bauchschmerzen. Neutropenie und Agranulozytose sind die schwerwiegendsten, häufig auftretenden Nebenwirkungen der Behandlung mit DFP (Cario et al., 2010). Die Vielzahl der Tabletten, die von den PatientInnen eingenommen werden muss, ist eine gewisse Belastung (Infanti & Krapf, 2009), was sich auf die Adhärenz auswirken könnte.

Deferasirox (DFX) liegt in Tablettenform vor und muss für die Einnahme in Wasser, Orangen- oder Apfelsaft aufgelöst werden. Die einmal tägliche Gabe soll möglichst auf nüchternen Magen mindestens 30 Minuten vor einer Mahlzeit erfolgen (Cario et al., 2010; Österreichischer Apothekerverlag, 2014). Häufige Nebenwirkungen sind ein (überwiegend reversibler) Anstieg der Serum-Kreatinin-Konzentration, gastrointestinale Beschwerden (Diarrhoe, Obstipation, Erbrechen, Übelkeit, Bauchschmerzen, Blähungen, Dyspepsie), Hautausschlag, Juckreiz, erhöhte Leberwerte, Proteinurie und Kopfschmerzen. Über die Langzeiteffekte und -toxizität des Wirkstoffs können aufgrund der relativ kurzen Beobachtungszeit von DFX (Erstzulassung in den USA 2005, in Europa 2006) noch keine Aussagen gemacht werden (Cario et al., 2010). Derzeit werden im Rahmen einer internationalen Studie Wirksamkeit und Sicherheit einer verbesserten Zubereitung von Deferasirox, die nicht mehr aufgelöst, sondern im Ganzen geschluckt werden kann, und die sich daraus ergebenden Auswirkungen auf die Compliance untersucht (National Institutes of Health, 2016).

2.3. Familiäres Krankheitsmanagement

Der Begriff „Krankheitsmanagement“ hat unterschiedliche Bedeutungen. Aus der Perspektive des Gesundheitssystems wird Krankheitsmanagement als ein systematisches Verfahren zur Koordination von Gesundheitsversorgungsmaßnahmen auf den unterschiedlichen Ebenen für Bevölkerungsgruppen bzw. Personen, die spezielle Fähigkeiten für Krankheitsbewältigung bzw. Behandlung und Pflege benötigen, definiert. In diesem Sinn beinhaltet Krankheitsma-

nagement die Koordination von gesundheitsbezogenen, pharmazeutischen und sozialen Maßnahmen, mit denen die gesundheitlichen Ergebnisse von Menschen und die Kosteneffizienz verbessert werden sollen (Faxon et al., 2004; Singh, 2008).

Krankheitsmanagement aus PatientInnenperspektive wird als die Bewältigung der mit einer chronischen Krankheit einhergehenden Einschränkungen definiert. Dieses Bewältigungsbe-mühen wird auch als Selbstmanagement bezeichnet (Lexikon der Psychologie). Selbstma-nagement umfasst ein “cluster of daily behaviors that individuals (and their families) perform to manage (a condition)”, also ein Bündel alltäglich durchgeführter Aufgaben/Tätigkeiten von Individuen und ihren Familien zur Bewältigung eines Krankheitszustands (Glasgow & Anderson, 1999). Das Konzept Selbstmanagement berücksichtigt – im Gegensatz zu den Be-griffen Compliance und Adherence – die Komplexität des Lebens mit einer chronischen Krank-heit und beinhaltet die Notwendigkeit, das Krankheitsmanagement in das tägliche Leben bzw. in den Alltag zu integrieren (Grey, Knafl, & McCorkle, 2006). Selbstmanagement wird im Kon-text von Familie und Umwelt umgesetzt.

Familiäres Krankheitsmanagement wird von der individuellen Wahrnehmung von Krankheit und von den Handlungsanstrengungen der Familienmitglieder zur Bewältigung der Krankheits-situation und ihrer Auswirkungen beeinflusst (Beacham, 2013). Familien unterscheiden sich in ihrer Fähigkeit, die Krankheit in den Alltag integrieren und ein „normales Leben“ führen zu können. Sie werden mit einer Vielzahl an Erwartungen konfrontiert: Von Eltern chronisch kran-ker Kinder wird erwartet, notwendige Therapien und Pflegehandlungen unterschiedlicher Kom-plexität zu erlernen und durchzuführen (Kratz, Uding, Trahms, Villareale, & Kieckhefer, 2009), vom chronisch kranken Kind wird Kooperation und Akzeptanz notwendiger Verhaltensände-rungen erwartet und von Geschwistern wird erwartet, sich an Veränderungen innerhalb der Familie zu gewöhnen, diese zu akzeptieren und eventuell auch neue Verantwortungen zu übernehmen.

Eltern und nahe Bezugspersonen chronisch kranker Kinder erwerben Wissen und Fertigkeiten für die Betreuung und Pflege und für die Navigation im Gesundheitssystem. Dazu gehören die Vorbereitung und Begleitung des Kindes bei diagnostischen und therapeutischen Interventio-nen, die Verabreichung von Medikamenten, die Kommunikation mit Angehörigen des Gesund-heitssystems und die Verarbeitung komplexer Informationen, die Beobachtung des Kindes auf Nebenwirkungen der Behandlung und auf mögliche Komplikationen, das Erfüllen der kindli-chen Bedürfnisse und die Förderung der Entwicklung (Swallow, Lambert, Santacroce, & Macfadyen, 2011). In dieser Arbeit wird die Definition von Krankheits- bzw. Selbstmanagement aus PatientInnen- bzw. Familienperspektive verwendet, da die Alltagsbewältigung von Fami-lien mit chronisch kranken Kindern im Zentrum des Interesses steht.

2.4. Family Management Style Framework

Modelle und Theorien über familiäres Krankheitsmanagement untersuchen die komplexen Beziehungen zwischen physischen, psychischen, sozialen, ökonomischen und ökologischen Faktoren und die Auswirkungen von Risikofaktoren, Belastungen und Ressourcen auf den Gesundheitszustand, die Lebensqualität und das Gesundheitsverhalten von Familien.

Das von Kathleen Knafl und Janet Deatrick entwickelte Family Management Style Framework (FMSF) ermöglicht, die Reaktionen von Familien auf die Erkrankung eines Kindes zu beschreiben und Zusammenhänge zwischen Wahrnehmung der Situation durch Familienmitglieder und familiären Outcomes herzustellen. Das FMSF wird in dieser Studie für die Strukturierung der Datenerhebung und für die Gegenüberstellung der Studienergebnisse mit schon vorhandenen Forschungsergebnissen über familiäres Krankheitsmanagement im Rahmen der Diskussion herangezogen. Deshalb wird hier die Entwicklung des FMSF, dessen Aufbau und die bisherige Anwendung im Rahmen pflegewissenschaftlicher Studien zusammengefasst.

2.4.1. Die Entwicklung des FMSF

In der ersten Version des Modells wurden die möglichen Reaktionen von Familien auf die Erkrankung eines Kindes dargestellt (Knafl & Deatrick, 1990). Komponenten des Modells waren die subjektive Bedeutungsgebung durch die Familienmitglieder (definition of the situation), deren Bemühungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement und die krankheitsbedingten Anforderungen an das Familienleben (management behaviors), sowie der soziokulturelle Kontext, in dem die Familien leben (sociocultural context).

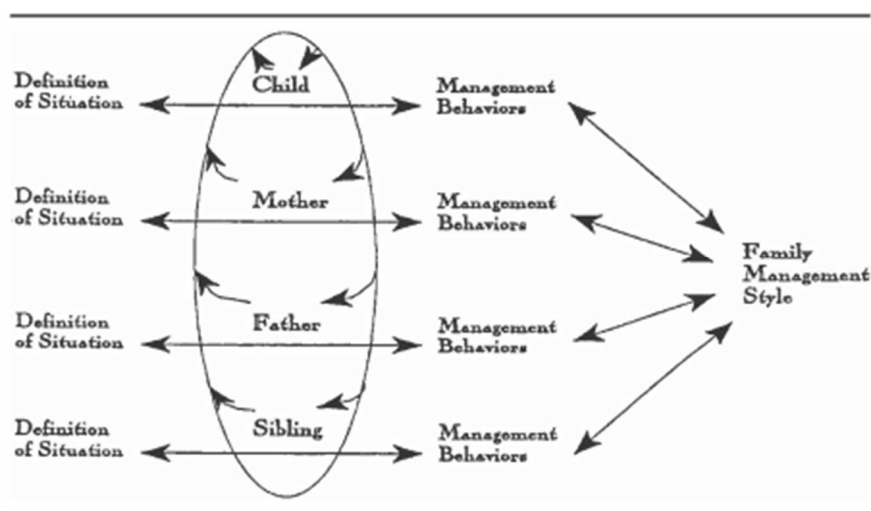


Abbildung 1: Original Family Management Style Framework (Knafl & Deatrick, 2003, S. 235)

2003 wurde dem Modell eine zusätzliche Komponente beigefügt: Mit „wahrgenommenen Konsequenzen“ (perceived consequences) wurden tatsächliche oder erwartete Outcomes in Bezug auf die Familie, das Kind und die Krankheit definiert, die das Krankheitsmanagement und die subjektive Bedeutungsgebung beeinflussen. Die Komponente „soziokultureller Kontext“ wurde in „von Familienmitgliedern wahrgenommene Einflussfaktoren“ (perceived influences on management) abgeändert, um der großen Vielfalt beeinflussender Faktoren besser gerecht zu sein (Knafl & Deatrick, 2003).

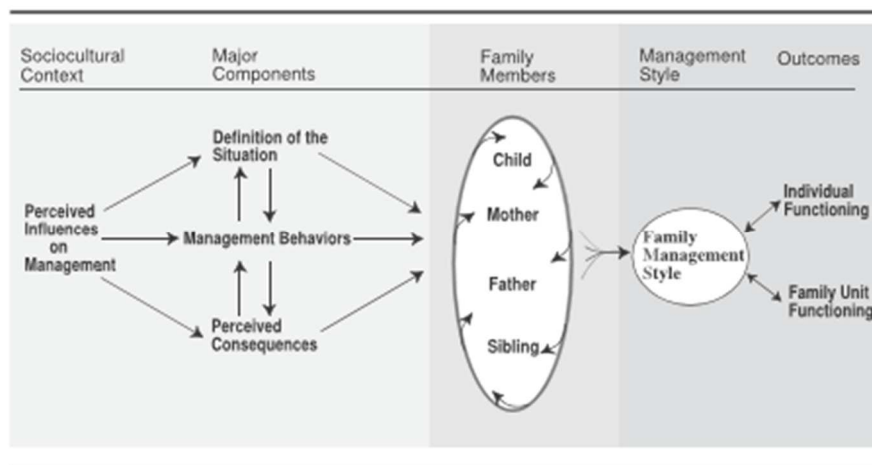


Abbildung 2: Revised Family Management Framework (Knafl & Deatrick, 2003, S. 239)

2.4.2. Dimensionen des FMSF und deren Inhalte

Das Modell stellt dar, wie die Wahrnehmung der Situation durch die einzelnen Familienmitglieder, deren Maßnahmen zur Integration des Krankheitsmanagements in den familiären Alltag und die von ihnen wahrgenommenen Konsequenzen des Verhaltens einander beeinflussen.

Wie Eltern ihr Kind und dessen gesundheitlichen Zustand beurteilen, deren Meinung über die Komplexität der notwendigen Behandlung und Pflege und über den Krankheitsverlauf des Kindes, sowie das Ausmaß elterlicher Übereinstimmung hat Auswirkungen auf elterliche Ziele, Prioritäten, Werte und Einstellungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement und auf die Entwicklung von Routinen und Strategien, um das Krankheitsmanagement in den Alltag zu integrieren. Das Ausmaß der Zufriedenheit über die Integration des Krankheitsmanagements in das Familienleben und die Beurteilung der Auswirkungen der Krankheit auf die Zukunft des Kindes und der Familie sind die wahrgenommenen Konsequenzen des familiären Krankheitsmanagements. Das familiäre Krankheitsmanagement wird aber auch von externen Faktoren,

wie den sozialen Netzwerken der Familie, der Kommunikation mit Beschäftigten in Gesundheits- und Ausbildungseinrichtungen und den (finanziellen) Ressourcen der Familie beeinflusst (Knafl & Deatrick, 2003).

Im Zuge der Weiterentwicklung wurde das Modell leicht verändert: Die „elterlichen Ziele, Prioritäten, Werte und Einstellungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement“ wurden durch „spirituelle Werte bzw. Glaube“ ergänzt und dem Outcome-Kriterium „Ausmaß der Zufriedenheit über die Integration des Krankheitsmanagements in das Familienleben“ wurden „elterliche Zufriedenheit in Bezug auf das Gleichgewicht zwischen Krankheitsmanagement und anderen Aspekten des Familienlebens“ und „Bewertung, inwieweit eine angemessene Balance gelingt“ beigefügt (Knafl, Deatrick, & Havill, 2012).

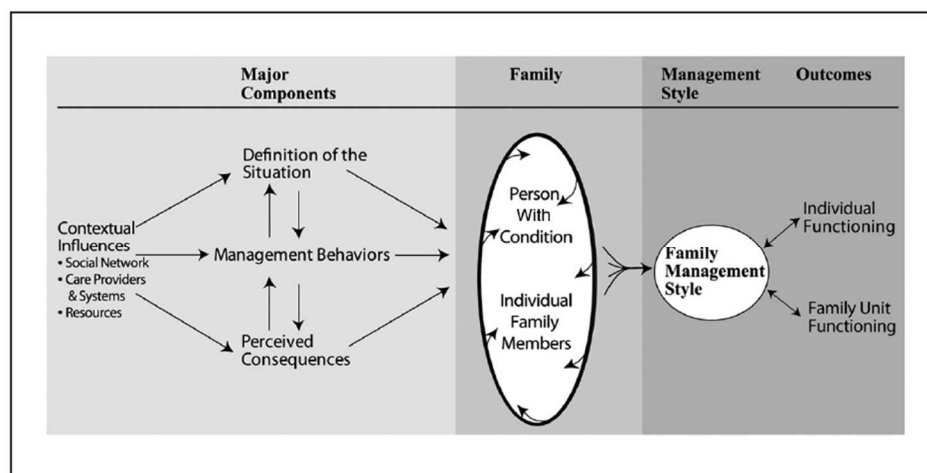


Abbildung 3: Revised Family Management Framework (Knafl et al., 2012, S. 25)

Der Begriff „illness“ wurde durch „condition“, und die Spezifikation der Familienmitglieder als „Kind, Mutter, Vater, Geschwister“ durch „betroffene Person“ (person with condition) und „individuelle Familienmitglieder“ ersetzt, um der Relevanz des Modells in verschiedenen Kontexten gerecht zu werden. Diese Begriffe können bei der Anwendung des Modells an die jeweiligen Gegebenheiten angepasst werden (Knafl et al., 2012). Wollenhaupt, Rodgers, und Sawin (2012) erweiterten das FMSF auf Basis von Interviews mit Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Spina bifida um die Perspektive chronisch kranker Adoleszenten.

2.4.3. Management-Stile

Management-Stile beschreiben, in welchem Ausmaß es Familien gelingt bzw. nicht gelingt, das Krankheitsmanagement in den Alltag zu integrieren. Knafl, Breitmayer, Gallo, und Zoeller (1996) definierten die fünf Management-Stile „gedeihend/funktionierend“ (thriving), „sich anpassend“ (accommodating), „aushaltend“ (enduring), „kämpfend“ (struggling) und „ins

Schwimmen geratend“ (floundering). Andere in der Literatur beschriebene Management-Stile sind „gut adaptiert“ (well adapted), „diskrepanz“ (discrepant), „vermindert“ (diminished) und „beeinträchtigt“ (compromised) (Knafl, Knafl, Gallo, & Angst, 2007), sowie „ermöglichend“ (facilitating), „aufrechterhaltend“ (maintaining) und „behindernd“ (obstructing) (Krouse, 2002). Management-Stile sind nicht immer gleich bzw. stabil, sondern veränderbar. Es zeigte sich, dass Normalisierung in Familien mit „accomodating management style“ instabiler ist als in Familien mit „thriving management style“ und dass Familien mit „accomodating management style“ innerhalb eines Jahres eher zu Management-Stilen wechseln, bei denen Normalisierung nicht im Vordergrund steht (Knafl et al., 1996). Ursache für eine Änderung des Management-Stils (in Richtung „floundering“) können divergierende Sichtweisen von Jugendlichen und Eltern in Bezug auf die Krankheit und/oder die Behandlung bzw. Pflege und daraus entstehende innerfamiliäre Konflikte in Bezug auf das Krankheitsmanagement sein (Wollenhaupt et al., 2012).

Im Rahmen der psychometrischen Testung des „Family Management Measure“ wurde eine Typologie familiärer Reaktionen entwickelt, die den Alltag des Kindes, wahrgenommene Fähigkeiten und aufgewandte Anstrengungen von Mutter/Vater in Bezug auf das Krankheitsmanagement, Schwierigkeiten des Familienlebens, wahrgenommene Auswirkungen der Krankheit und elterliche Einigkeit umfassen. Diese familiären Reaktionen auf die Krankheit eines Kindes können unterschiedlich ausgeprägt sein: Sie bewegen sich jeweils auf einem Kontinuum zwischen „auf die Familie zu fokussiert“ und „auf die Krankheit fokussiert“ (Knafl, Deatrick, Gallo, Grey, & Dixon, 2013).

Das Konzept der „Normalisierung“ wird durch die Fähigkeit von Familien definiert, trotz der chronischen Erkrankung eines Kindes ein „normales Familienleben“ zu führen. In der Untersuchung von Knafl, Darney, Gallo, und Angst (2010) wurden Familien, denen Normalisierung gelingt und Familien, denen diese nicht gelingt, verglichen. Es wurde untersucht, was Familien machen, um das Behandlungsmanagement in den Alltag zu integrieren, welche Bedeutung sie ihren Bemühungen zuschreiben und wie sie die Auswirkungen der Krankheit auf die Familie erleben.

Eltern, denen Normalisierung gelungen ist, fühlen sich kompetent in Bezug auf das Krankheitsmanagement und in Bezug auf ihre Elternrolle. Sie bemühen sich um eine angemessene Balance zwischen Krankheitsmanagement und anderen Aspekten des Familienlebens und erreichen damit eine Integration von Behandlung und Pflege in den familiären Alltag. Normalisierung wird für die Familien mit zunehmender Routine einfacher. Bei einer akuten Zustandsverschlechterung werden die familiären Routinen unterbrochen und die Krankheit rückt wieder

ins Zentrum familiärer Wahrnehmung. Diese Eltern sind davon überzeugt, „gute Eltern“ zu sein und sie sind zuversichtlich in Bezug auf die Zukunft.

Familien, bei denen es nicht zu einer Normalisierung gekommen ist, betonen die Schwierigkeiten in ihrem Leben und ihre elterlichen Unzulänglichkeiten. Diese Eltern meinen, dass der erforderliche Aufwand des Krankheitsmanagements dieses in das Zentrum des Familienlebens rücke und ein normales Familienleben verunmögliche. Sie sehen keinen anderen Weg, die Krankheit des Kindes halbwegs unter Kontrolle halten zu können, sind aber auch stolz auf ihre Kompetenz in Bezug auf das Krankheitsmanagement. Familien, denen keine Normalisierung gelingt, halten sich sehr strikt an verordnete Behandlungsvorgaben, auch wenn vollständige Adhärenz schwer fällt. Die Wahrnehmung der Eltern, dass die notwendige Behandlung und Pflege andere Aktivitäten verunmöglicht, trägt dazu bei, dass sie ihr Leben im Vergleich mit anderen Familien als anders und weniger zufriedenstellend bewerten. Sie fühlen sich unsicher und schuldig und gehen davon aus, dass die familiäre Situation in Zukunft noch schwerer zu meistern sein werde.

2.4.4. Anwendung des Family Management Style Framework

Das FMSF wurde bisher vor allem für Studien familiären Lebens im Kontext chronischer Krankheit von Kindern eingesetzt. Anhand des FMSF wurde das Krankheitsmanagement von Familien krebskranker Kinder (Clarke-Steffen, 1997; Ogle, 2006) und von Survivors von Hirntumoren untersucht (Deatrick, Mullaney, & Mooney-Doyle, 2009). Das FMSF wurde herangezogen, um herauszufinden, wie Eltern genetische Informationen nutzen und interpretieren (Gallo, Knafl, & Angst, 2009), um das Krankheitsmanagement von Familien mit einem palliativ behandelten Kind oder Jugendlichen zu untersuchen (Bousso, Misko, Mendes-Castillo, & Rossato, 2012), sowie für eine Analyse der Alltagsgestaltung von Familien mit einem Cochlea-implantierten Kind in der Phase der Rehabilitation (Hauprich, 2015).

Das FMSF wurde auch für die Untersuchung familiärer Erfahrungen in anderen Kontexten eingesetzt: Krouse (2002) analysierte die Erfahrungen von Familien in Bezug auf das Stillen von Säuglingen mit niedrigem Geburtsgewicht. Weiters wurde untersucht, welche familiären Management-Stile sich während der Rücknahme lebenserhaltender Therapien bei einem Familienmitglied mit einer unerwartet eingetretenen lebensbedrohlichen Erkrankung oder Verletzung (Wiegand, Deatrick, & Knafl, 2008), sowie nach dem Tod des Familienmitglieds zeigen (Wiegand, 2012). Die Studie von Young (2013) beschäftigte sich mit den Erfahrungen von Familien mit Kindern nach der Krankenhausentlassung eines erwachsenen Familienmitglieds nach Knochenmarks- oder Stammzelltransplantation. Beeber und Zimmerman (2012) adaptierten das FMSF für ihre Untersuchung pflegender Angehöriger von älteren Menschen mit Demenz.

Gibson-Young, Turner-Henson, Gerald, Vance, und Lozano (2014) verwendeten für ihre Untersuchung über das Krankheitsmanagement bei kindlichem Asthma das von Knafl, Deatrick, Gallo, Dixon, und Grey entwickelte Instrument zur Messung des Management-Stils (Knafl et al., 2011). Sie zeigten eine positive Korrelation zwischen mütterlicher Anstrengung in Bezug auf das Krankheitsmanagement und der Häufigkeit von Besuchen der Notfallambulanz, Krankenhausaufnahmen und der Anzahl versäumter Schultage bei Kindern mit Asthma bronchiale.

2.5. Krankheitsbewältigung und -management von Familien mit einem Kind mit transfusionsbedingter Häm siderose

Im Folgenden wird ein Überblick über den derzeitigen Stand der Forschung in Bezug auf Krankheitsbewältigung und -management von Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind gegeben. Diese Studien wurden vor allem mit PatientInnen mit Beta-Thalassämie bzw. deren Eltern durchgeführt. Die am häufigsten behandelten Themen sind Compliance mit der Chelattherapie, die Lebensqualität von PatientInnen und die Alltagsgestaltung betroffener Familien. Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung wurden bisher vereinzelt untersucht.

2.5.1. Compliance

Compliance ist das Ausmaß, in welchem das Verhalten von PatientInnen mit den Empfehlungen des Betreuungsteams in Bezug auf Zeitpunkt, Dosierung und Häufigkeit der Medikamenteneinnahme übereinstimmt (Cramer et al., 2008). Adherence gilt als Synonym von Compliance, wird aber auch verwendet, wenn betont werden soll, dass die aktiv erfragte PatientInnenmeinung bei der Behandlungsplanung mitberücksichtigt wird. Gemäß der Definition der WHO ist Adherence das Ausmaß, in dem das Verhalten einer Person – in Bezug auf Medikamenteneinnahme, auf das Einhalten einer Diät und/oder die Umsetzung von Änderungen des Lebensstils – mit den abgesprochenen Empfehlungen des Gesundheitsversorgers übereinstimmt (World Health Organization, 2003). Aufgrund der uneinheitlichen und zum Teil synonymen Verwendung der Begriffe Compliance und Adherence bzw. Adhärenz werden diese in der vorliegenden Arbeit synonym verwendet.

Eingeschränkte Compliance mit Deferoxamin-Behandlung ist ein häufig beschriebenes Phänomen (Lee et al., 2011; Payne et al., 2008; Rashid & Karimi, 2012; Trachtenberg et al., 2011). Es wird geschätzt, dass in Großbritannien bis zu 50% der PatientInnen in Bezug auf ihre Deferoxamin (DFO)-Behandlung nicht vollständig adhären sind (Rofail et al., 2009). 47% der von

Ward et al. (2002) befragten Personen gaben an, im letzten Monat mindestens eine Dosis DFO nicht verabreicht zu haben. Die Auswirkungen von Nicht-Adhärenz und damit einhergehender Eisenüberladung sind schwerwiegend. Personen mit hohem Ferritinspiegel und niedriger Compliance mit Chelattherapie haben häufiger kardiale Komplikationen und höhere Mortalität (Brittenham et al., 1994; Delea et al., 2007).

PatientInnenzufriedenheit und Compliance sind mit oraler Chelattherapie (Deferipron, DFP und Deferasirox, DFX) höher als mit dem als subkutane Infusion verabreichten Deferoxamin (Borgna-Pignatti, 2010; Cappellini et al., 2007; Trachtenberg et al., 2014). Compliance-Probleme werden aber auch bei den oral einzunehmenden Medikamenten beschrieben (Payne et al., 2008; Raphael, Bernhardt, Mahoney, & Mueller, 2009). Die Compliance mit DFO-Behandlung betrug bei den von Goulas, Kourakli-Symeonidis, und Camoutsis (2012) befragten erwachsenen PatientInnen nur 9%, während 33% der mit DFX behandelten PatientInnen angaben, vollständig compliant zu sein, sowie 20% der PatientInnen mit Kombinationstherapie. Tsouana et al. (2014) untersuchten die DFX-Adhärenz von 62 Kindern und Jugendlichen mit Sichelzellerkrankheit. Gründe für niedrige Adhärenz waren gastrointestinale Beschwerden und Probleme bei der Einnahme. Wegen der besonderen Einnahmевorschriften und des schlechten Geschmacks des Medikaments ist die Verabreichung von DFX an kleine Kinder oft problematisch (Mednick, Braunstein, & Neufeld, 2010). Besonders hoch ist die Nicht-Adhärenz bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen (Delea et al., 2007; Rashid & Karimi, 2012). PatientInnen zwischen 25 und 35 Jahren sind deutlich weniger compliant als Kinder. Der Anstieg der Adherence bei Personen über 35 Jahre kann möglicherweise durch das Versterben der PatientInnen mit niedriger Adherence erklärt werden (Trachtenberg et al., 2014; Trachtenberg et al., 2011).

Angegebene Gründe für Noncompliance sind finanzielle oder organisatorische Probleme, Nebenwirkungen der Therapie, Vergessen, der Geschmack des Medikaments, Schmerzen bei der Verabreichung, Zeitmangel, Müdigkeit und Mangel an Interesse (Goulas et al., 2012; Porter, Evangeli, & El-Beshlawy, 2011; Trachtenberg et al., 2011). In einer in Malaysia durchgeführten Studie wurde auch die Anwendung traditioneller Heilmethoden als Grund für Non-Compliance genannt (Lee et al., 2011). Nicht alle Befragten begründen ihre Nicht-Adhärenz, wenn im Rahmen von Studien danach gefragt wird (Raphael et al., 2009; Rashid & Karimi, 2012).

Compliance ist ein komplexes und facettenreiches Phänomen (Trachtenberg et al., 2012), das von einem Zusammenspiel individueller, sozioökonomischer, krankheits- und behandlungs-

spezifischer Faktoren, sowie von Faktoren des Gesundheitssystems und -personals beeinflusst wird (Schäfer-Keller, Garzoni, Dickenmann, & De Geest, 2010). Studien versuchten zu analysieren, welche Faktoren mit höherer bzw. niedrigerer Compliance in Bezug auf die Chelattherapie assoziiert sind.

Kinder und Jugendliche mit Sichelzellerkrankung sind adhärenter in Bezug auf die Verabreichung von DFO, wenn sie mehr Verantwortung für ihre Behandlung haben und wenn der innerfamiliäre Stress niedriger ist (Treadwell et al., 2005). In der Untersuchung von Mednick, Yu, et al. (2010) zeigte sich, dass PatientInnen mit Depression oder den Symptomen einer Angststörung signifikant weniger compliant sind, schlechtere Lebensqualität und eine schlechtere funktionelle Gesundheit haben, unabhängig von der Art der Chelattherapie.

Belastungen durch die Behandlung, wahrgenommene Nebenwirkungen und die Einschätzung der Wirksamkeit durch die Betroffenen wurden mit einem Instrument zur Messung der Zufriedenheit mit der Chelattherapie (Payne et al., 2008) gemessen. Dabei zeigten sich hohe Belastungen durch Behandlung und Nebenwirkungen, aber auch eine hohe wahrgenommene Wirksamkeit der Therapie. Rofail et al. (2009) untersuchten die Beziehung zwischen Zufriedenheit mit der Therapie und Adhärenz. Zufriedenheit mit der Chelattherapie scheint Adhärenz zu beeinflussen, kann das Phänomen aber nur zum Teil erklären. Trachtenberg et al. (2012) vermuteten, dass PatientInnen mit hoher wahrgenommener Notwendigkeit der Behandlung adhärenter sind und Sorgen über die negativen Folgen der Therapie mit niedrigerer Adhärenz einhergehen. Die Notwendigkeit der Behandlung wird sehr hoch eingestuft, wobei Bluttransfusionen wichtiger beurteilt werden als die Chelattherapie. Es zeigt sich jedoch keine Korrelation zwischen selbstberichteter Adhärenz und wahrgenommener Notwendigkeit bzw. Sorgen über negative Folgen der Behandlung. Die Höhe der Serum-Ferritinspiegel und der Eisenkonzentration in der Leber korreliert dagegen mit wahrgenommener Notwendigkeit und Sorgen über negative Folgen der Behandlung. Personen mit hohem Serum-Ferritinspiegel beurteilen die Notwendigkeit der Chelattherapie weniger hoch und haben mehr Sorgen über mögliche negative Folgen der Behandlung. Es wäre möglich, dass die Messung der Adhärenz durch Befragung der PatientInnen hier zu falsch hohen Adhärenz-Werten geführt hat.

Die Information von erwachsenen PatientInnen über deren hohe kardiale Eisenbelastung (diagnostiziert durch kardiales MRT) führt nicht immer zu einer Steigerung der Compliance – vor allem nicht bei Kombinationstherapie. PatientInnen fühlen sich vermutlich weniger „schuldig“, wenn sie zumindest einen der beiden verordneten Chelatoren einnehmen (Origa et al., 2013). Al-Kloub, Salameh, und Froelicher (2014) sowie Lee, Lin, und Tsai (2009) untersuchten den Einfluss von Wissen über die Krankheit und Behandlung auf das Verhalten von Personen mit

B-TM und kamen zu widersprüchlichen Ergebnissen. Bei den von Lee et al. (2009) befragten PatientInnen und Bezugspersonen zeigt sich eine positive Korrelation zwischen Wissen und Adhärenz, bei den von Al-Kloub et al. (2014) befragten Adoleszenten ist das nicht der Fall.

2.5.2. Lebensqualität

In zahlreichen Studien wurde die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit B-TM und von deren Bezugspersonen gemessen. Diese ist insgesamt niedriger als die durchschnittliche Lebensqualität von Gesunden (Clarke et al., 2010; Ismail, Campbell, Ibrahim, & Jones, 2006; Payne et al., 2008; Sobota et al., 2011; Trachtenberg et al., 2014).

Niedrige Lebensqualität haben PatientInnen, die in schlechteren sozioökonomischen Verhältnissen leben (Ayoub et al., 2013; Clarke et al., 2010; Saha et al., 2015) und deren Eltern weniger gut ausgebildet sind (Dahlu, Hishamshah, Rahman, & Aljunid, 2009; Shaligram, Girimaji, & Chaturvedi, 2007), weibliche (Sobota et al., 2011) und ältere PatientInnen (Dahlu et al., 2009; Sobota et al., 2011; Trachtenberg et al., 2014) sowie PatientInnen mit mehr Komplikationen und mehr Nebenwirkungen der Chelattherapie (Sobota et al., 2011; Trachtenberg et al., 2014). PatientInnen mit oraler Chelattherapie haben eine höhere Lebensqualität (Sobota et al., 2011). Nach Umstellung von subkutaner auf orale Therapie kommt es zu einer Verbesserung der Lebensqualität (Goulas et al., 2012; Porter et al., 2012).

Studienergebnisse über den Zusammenhang zwischen Compliance und Lebensqualität kommen zu widersprüchlichen Ergebnissen. Höhere Compliance korreliert sowohl mit niedrigerer (Trachtenberg et al., 2014), als auch mit etwas höherer Lebensqualität (Dahlu et al., 2009). In einer Studie zeigte sich keine Korrelation zwischen Lebensqualität und Compliance (Sobota et al., 2011). Es ist vorstellbar, dass die regelmäßige Medikamenteneinnahme oder -infusion als störend und die Lebensqualität beeinträchtigend erlebt wird und die langfristigen Vorteile der Therapieadhärenz nicht mit höherer Lebensqualität in Beziehung gesetzt werden (Trachtenberg et al., 2014). Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wird als soziales Konstrukt auch von den individuellen Erwartungen in Bezug auf den Gesundheitszustand beeinflusst (Sobota et al., 2011).

2.5.3. Leben mit einer Hämoglobinopathie

Das Leben mit einer Hämoglobinopathie wird von Betroffenen und von deren Angehörigen zeitweise als sehr belastend erlebt. Zu dieser Thematik befragte Jugendliche, junge Erwachsene und Eltern meinen, dass es keine Alternative gäbe und dass sie mit der Zeit gelernt hätten, die Krankheit zu bewältigen (Atkin & Ahmad, 2000, 2001), bzw. dass sie sich an die Situation gewöhnt hätten (Sapountzi-Krepia et al., 2006).

Um nicht überwältigt zu werden, versuchen sowohl Jugendliche als auch Eltern, sich nicht zu viele Sorgen über die Folgen der Krankheit zu machen, sondern eher alles auf sich zukommen zu lassen. Bemühungen, die Krankheit zu vergessen sind nur teilweise erfolgreich. Sowohl Jugendliche als auch Eltern berichten über vorübergehende Phasen der Verzweiflung und über Zukunftssorgen. Die von Sapountzi-Krepia et al. (2006) in Griechenland befragten Mütter berichten über Stress, Belastungen und Schuldgefühle. Sie fürchten mögliche Fragen der Kinder über ihre Krankheit und deren Prognose.

Als besonders belastend wird von Eltern jüngerer Kinder die Transfusions- und Chelattherapie erlebt. Eltern machen sich wegen des Einflusses der Behandlung auf das soziale und emotionale Leben ihrer Kinder, wegen derer Müdigkeit und Irritabilität zwischen Transfusionen, wegen der vielen Fehlzeiten in der Schule und wegen der weiteren Zukunft ihrer Kinder Sorgen (Liem, Gilgour, Pelligra, Mason, & Thompson, 2011).

Die von Liem et al. (2011) befragten Eltern gaben an, dass ihre Kinder „normal“ sein wollen und dass sie der Hämolyse-bedingte Ikterus und die für B-TM typischen Knochenveränderungen im Gesicht sehr belasten. Die Kinder wollen nicht, dass andere über ihre Krankheit erfahren (Liem et al., 2011; Wahab et al., 2011). Jugendliche empfinden ihre geringe Körpergröße als störend. Sie fühlen sich von ihren kleineren Geschwistern nicht respektiert und wollen wegen ihres „kindlichen Aussehens“ auch nicht in Abteilungen für Erwachsene behandelt werden (Wahab et al., 2011). Mangelnde Sensibilität von Personen des persönlichen Umfelds, erlebte Diskriminierung und von Jugendlichen erfahrene Ignoranz in Bezug auf Thalassämie führen dazu, dass viele Betroffene nicht über ihre Krankheit sprechen wollen (Atkin & Ahmad, 2001; European Network for Rare and Congenital Anaemias, 2014).

Die Jugendlichen vergleichen sich mit anderen chronisch Kranken und auch mit PatientInnen, denen es schlechter geht (Atkin & Ahmad, 2001). Eltern betonen die „normalen“ Anteile und die Stärken und Fähigkeiten ihrer Kinder und bezeichnen diese trotz B-TM als „gesund“. Wenn das Kind eine Erkältung habe, sei es „krank“ (Atkin & Ahmad, 2000).

Das Leben mit B-TM wird von PatientInnen unter zwölf Jahren als nicht schwierig beschrieben (Atkin & Ahmad, 2001). Diese verstehen zwar die potentiellen Konsequenzen der Krankheit, fühlen sich aber durch ihre Eltern vor negativen Erfahrungen geschützt. Ältere PatientInnen sind sich eher ihrer Unterschiedlichkeit und ihrer Einschränkungen bewusst. Die Altersgruppe der Dreizehn- bis Sechzehnjährigen will diese Einschränkungen nicht wahrhaben und wehrt sich gegen alles, was sie von gesunden Altersgenossen unterscheidet. Die Jugendlichen hasen die Chelattherapie, weil sie diese dauernd an ihre Krankheit erinnert. Auch die befragten

Eltern erleben die notwendigen Desferal-Infusionen und die Bluttransfusionen als eine ständige Erinnerung, wie schwer die Erkrankung ihres Kindes ist. Als besonders belastend wird von ihnen beschrieben, dem Kind bei der Platzierung der Subcutan-Nadel Schmerz zuzufügen und die Infusionen gegen den Widerstand des Kindes zu verabreichen (Atkin & Ahmad, 2000; Liem et al., 2011).

Jugendliche erzählten, dass die Krankheit ihren schulischen Erfolg beeinflusst, weil Lehrer geringe Erwartungen in Bezug auf ihre Leistungen und weitere Karriere hätten. Die häufige Abwesenheit von der Schule kann zu einem Gefühl der Isolation führen. Junge Erwachsene erleben Diskriminierung am Arbeitsplatz. Es sei für sie schwerer als für Gesunde, einen Arbeitsplatz zu finden oder eine Lebensversicherung oder Hypothek abzuschließen (Atkin & Ahmad, 2001; Wahab et al., 2011). Für Eltern, die ihre Kinder ins Krankenhaus begleiten, können häufige Abwesenheiten zum Verlust des Arbeitsplatzes und zu finanziellen Problemen führen (Liem et al., 2011; Wahab et al., 2011).

In einer europaweiten Untersuchung wurden 350 PatientInnen (bzw. deren Eltern) über die Qualität der Versorgung und über ihre Erwartungen in Bezug auf die Behandlung befragt (European Network for Rare and Congenital Anaemias, 2014). Die Organisation der Transfusionstherapie wird als belastend beschrieben. 62% der PatientInnen erhalten ihre Transfusionen am Vormittag und 28% am Nachmittag. Nur 2,2% der PatientInnen werden am Abend transfundiert, 2,4% in der Nacht und 1,9% am Wochenende. Diese Ambulanztermine für Transfusionen überschneiden sich mit Schul- und Arbeitszeiten und sind für die Befragten eine Indikation für die Indifferenz der im Gesundheitssystem beschäftigten Personen in Bezug auf die wirklichen Bedürfnisse der PatientInnen. Die Zahl der versäumten Schul- oder Arbeitstage pro Jahr beträgt bei 51% der Befragten 16 Tage und mehr.

Die innerfamiliäre Aufgabenverteilung ist in vielen Familien so geregelt, dass Mütter eher für das Alltagsmanagement und Väter eher für „technische Aufgaben, wie das „Punktieren“ der Kinder, d. h. für das Platzieren der Nadel für die subcutane Infusion, zuständig sind. Manche Mütter fühlen sich von ihren Partnern aber auch allein gelassen (Atkin & Ahmad, 2000, 2001).

Als wichtige Ressourcen und Kraftquellen werden Gott bzw. Allah, sowie soziale Unterstützung von Verwandten und FreundInnen genannt. Es ist wichtig, „jemanden zum Reden“ zu haben. PatientInnen und Eltern erzählen aber auch über ihr Gefühl, von anderen nicht verstanden zu werden und von ihrem Bestreben, Verwandte und FreundInnen nicht belasten zu wollen (Atkin & Ahmad, 2000, 2001; Liem et al., 2011; Wahab et al., 2011). Weinen und be-

wusstes Alleinsein wird mehr von Müttern und weiblichen Jugendlichen als hilfreich beschrieben, um mit Krisen umzugehen. Ältere männliche Jugendliche und Väter halten weniger vom „Reden“ – das sei nutzlos und bringe nichts, weil die Gesprächspartner ja nicht helfen können. Die Jugendlichen sind sich über den Einfluss ihrer Krankheit auf andere Familienmitglieder bewusst. Sie fühlen sich auch schuldig, weil sie ihrer Familie Sorgen bereiten und sie beschreiben die Beziehung zu ihren Eltern ambivalent: Eltern wären einerseits ihre größten Verbündeten und Unterstützer, es gäbe aber auch immer wieder Spannungen. Elterliche Sorgen und die daraus resultierende „Überbehütung“ würden das Leben der Jugendlichen einschränken. Die Eltern würden dann mehr die Krankheit als sie selbst sehen (Atkin & Ahmad, 2000, 2001).

Als problematisch wird von Eltern sowohl das Fehlen von Dolmetschern als auch die Übersetzung durch Dolmetscher in Gesundheitseinrichtungen wahrgenommen (Atkin & Ahmad, 2000). Die von Liem et al. (2011) befragten Eltern erzählten, dass ihre Englischkenntnisse für den Alltag ausreichen, dass es für sie aber zeitweise schwer ist, die medizinische Terminologie zu verstehen. Eigene Wissensdefizite in Bezug auf B-TM, aber auch fehlendes Wissen von Gesundheitsdienstleistern über die Krankheit sind für sie frustrierend. Eltern gaben an, zu wenig Information zu bekommen. (Atkin & Ahmad, 2000; Sapountzi-Krepia et al., 2006). Sie erleben implizite oder explizite Kritik an kosanginuen Ehen, die auf einer negativen Einstellung gegenüber der südasiatischen Kultur beruhe. Wenig empathische Gesundheitsdienstleister werden von PatientInnen und von Eltern als belastend erlebt, einfühlsame und gut ausgebildete Gesundheitsdienstleister – besonders aus dem gleichen Kulturkreis – dagegen als unterstützend und hilfreich (Atkin & Ahmad, 2000, 2001). Viele der befragten Jugendlichen berichten über ihre guten Beziehungen zu ÄrztInnen und Pflegepersonen. Dabei wird soziale Kompetenz höher bewertet als fachliches Wissen (Atkin & Ahmad, 2001).

Andere qualitative Studien, die Thalassämie im Familienkontext bzw. aus der Perspektive von Müttern untersuchten, wurden vor allem in nahen und fernen Osten (in Ägypten, Taiwan, Indien und Pakistan) durchgeführt. Untersucht wurden die Probleme, Sorgen und Bedürfnisse von Müttern mit an B-TM erkrankten Kindern in Jordanien und Thailand (Prasomsuk, Jetsrisuparp, Ratanasiri, & Ratanasiri, 2007; Shosha, 2014), Wissen über B-TM, Auswirkungen der Krankheit auf das familiäre Leben und die Einstellung von Müttern in Bezug auf Screening-Untersuchungen in Pakistan, einem Land mit sehr hoher Thalassämie-Prävalenz (Ishfaq, 2014), sowie die Gefühle und Sorgen von PatientInnen und Eltern in Malaysia (Wahab et al., 2011).

Das Family Management Framework (Grey et al., 2006) bildete den theoretischen Rahmen einer in Thailand durchgeführte Studie über das Krankheitsmanagement von Familien mit einem an B-TM erkrankten Kind (Sananreangsak, Lapvongwatanal, Virutsetazin, Vatanasomboon, & Gaylord, 2012). Gemessen wurde der Einfluss von demographischen Variablen, Gesundheitskompetenz, Compliance und wahrgenommenem Krankheitsmanagement auf das Verhalten in Bezug auf familiäres Krankheitsmanagement. Besseres Krankheitsmanagement korreliert mit höherer Ausbildung, höherer Gesundheitskompetenz und höherem Einkommen der Bezugspersonen.

2.5.4. Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung

Es gibt nur sehr wenige experimentelle Studien über die Effektivität von Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung von Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind. In einer 2014 aktualisierten systematischen Übersichtsarbeit über die Effektivität psychologischer Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung bei B-TM oder zur Verbesserung des Selbstmanagements in Bezug auf die Chelattherapie erfüllte keine Studie die definierten Einschlusskriterien (Anie & Massaglia, 2014).

Die Effektivität eines nicht näher beschriebenen familienzentrierten „Empowerment-Modells“ für Kinder mit B-TM im Iran zeigte kurz nach Ende der Intervention eine signifikante Zunahme der Lebensqualität (Borhani, Najafi, Rabori, & Sabzevari, 2011). In Thailand wurde ein „Family Empowerment Program“ basierend auf dem „Illness Belief Model“ und dem „Calgary Family Intervention Model“ entwickelt, implementiert und evaluiert (Wacharasin, Phaktoop, & Sananreangsak, 2015a). Inhalte dieses Programms wurden auf Basis von Interviews und Fokusgruppendifkussionen mit primären Bezugspersonen entwickelt. Gemessene Outcome-Kriterien nach Implementierung waren Wissen, Zuversicht und Fertigkeiten, realistische Erwartungen in Bezug auf die Prognose, Zunahme der Problemlösungsfähigkeiten, Abnahme von Stress und eine Erhöhung der kommunikativen Kompetenz und der Entscheidungskompetenz von Bezugspersonen. Eine quasi-experimentelle Studie zur Testung der Effektivität zeigte ein und drei Monate nach Ende der Intervention bei der Interventionsgruppe höheres „family functioning“ und höheres Empowerment (Wacharasin, Phaktoop, & Sananreangsak, 2015b).

Transitionsprogrammen zur Unterstützung des Übergangs in die Erwachsenenversorgung für junge Erwachsene mit B-TM sind in den USA und in Kanada in Entwicklung bzw. in der ersten Evaluierungsphase (Tenth Cooley’s Anemia Symposium, 2015). Ergebnisse dazu stehen noch aus.

3. Erkenntnisinteresse und Zielsetzung

Es konnten nur wenige Studien aus dem europäischen bzw. westlichen Raum ausfindig gemacht werden, die beleuchten, wie Familien das Krankheitsmanagement bei transfusionsbedingter Häm siderose bewältigen, wie Behandlung bzw. Medikamentenverabreichung in den Alltag integriert werden und welche Herausforderungen dabei zu bewältigen sind.

Untersuchungen über den Alltag von Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind wurden vor allem in Ländern mit hoher Thalassämie-Prävalenz, d. h. im Nahen und Fernen Osten und am indischen Subkontinent, durchgeführt. Aufgrund der nicht miteinander vergleichbaren Organisation und Finanzierung der Gesundheitsversorgung und der unterschiedlichen Lebensbedingungen und Behandlungsmöglichkeiten können diese Studienergebnisse nicht auf in Österreich lebende Familien übertragen werden.

In den beiden in Großbritannien durchgeführten Studien von Atkin und Ahmad (2000, 2001) wird der Umgang mit der medikamentösen Therapie wenig thematisiert. Orale Chelatoren werden darin nicht erwähnt.

Die Prävalenz der anderen Krankheitsbilder, die zu transfusionsbedingter Häm siderose führen, ist sehr gering. Studien zum Krankheitsmanagement von Familien mit einem an Diamond-Blackfan-Anämie, an Pyruvatkinase-Mangel oder an Fanconi-Anämie erkrankten Kind konnten nicht ausfindig gemacht werden.

In Österreich sind die Behandlungsmöglichkeiten von PatientInnen mit transfusionsbedingter Häm siderose sehr gut. Trotzdem ist anzunehmen, dass betroffene Familien durch die aufwändige Behandlung und deren Risiken bzw. durch die potentiellen Folgen von Nicht-Adhärenz belastet sind und dass die Erkrankung den familiären Alltag beeinflusst. Es ist davon auszugehen, dass sich die Krankheit eines Familienmitglieds auf die gesamte Familie auswirkt und der Umgang der Familie mit der Krankheit bzw. das Krankheitsmanagement im Gegenzug dazu wieder den Krankheitsverlauf beeinflusst (Mahrer-Imhof & Bruylands, 2014).

In den Studien über Compliance mit Chelatortherapie werden je nach PatientInnenalter PatientInnen selbst und/oder Eltern bzw. Mütter befragt. Die Perspektiven von Familien in Bezug auf die Krankheit, deren Behandlung und den damit einhergehenden Schwierigkeiten und Herausforderungen, sowie deren Umgang mit drohenden Komplikationen bei niedriger Compliance wurden noch wenig erforscht. Welche Faktoren entscheidend sind, ob Personen mit

transfusionsbedingter Häm siderose die für sie lebensnotwendige Behandlung kontinuierlich einnehmen bzw. verabreichen, ist noch nicht bekannt. Wenig thematisiert wurden bisher auch die Aufgabenverteilung innerhalb der Familie und die Änderung von Verantwortungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement mit dem Eintritt in Adoleszenz und junges Erwachsenenalter.

Deshalb wurden folgende Forschungsfragen gestellt:

- Wie erleben Familien bzw. einzelne Familienmitglieder die transfusionsbedingte Häm siderose eines Kindes und die dadurch erforderliche Chelattherapie?
- Wie gehen sie mit den damit verbundenen Herausforderungen um und welche Faktoren beeinflussen das Krankheitsmanagement?

4. Methodisches Vorgehen

Die Forschungsfragen haben das Ziel, familiäres Krankheitsmanagement zu analysieren und zu verstehen. Es geht dabei darum, die Lebenswelt und den Alltag von betroffenen Familien möglichst authentisch darzustellen und herauszufinden, mit welchen Herausforderungen sich Familien bzw. einzelne Familienmitglieder auseinandersetzen müssen und wie sie mit diesen Herausforderungen umgehen. Diese Forschungsziele erfordern die Anwendung eines qualitativen Forschungsansatzes.

Qualitative Sozialforschung geht davon aus, dass die Wirklichkeit nicht unabhängig vom Menschen existiert, sondern das Ergebnis von individueller Bedeutungsgebung ist. Wirklichkeit wird durch soziale Interaktionen gemeinsam konstruiert und ist somit kontextabhängig. Zu erforschende Phänomene werden aus der Perspektive der Betroffenen erkundet, um zu verstehen, welche Bedeutung diese für die Betroffenen haben. Ziel qualitativer Forschung ist Beschreiben und Verstehen von subjektiven Erfahrungen und Bedeutungen (Mayer, 2015). Qualitative Forschungsmethoden sind gut geeignet, die verschiedenen Perspektiven von Familien bzw. von einzelnen Familienmitgliedern zu untersuchen (Astedt-Kurki, Paavilainen, & Lehti, 2001).

Demzufolge wird der qualitative Forschungsansatz mit seinen Datenerhebungs- und Auswertungsmethoden herangezogen, um das Erleben von betroffenen Familien aus emischer Perspektive zu verstehen und um herauszufinden, wie Familien bzw. einzelne Familienmitglieder transfusionspflichtige Anämie, Häm siderose und die deshalb erforderliche Chelattherapie in ihren Alltag integrieren.

4.1. Datenerhebung

Die Datenerhebung erfolgte mit qualitativen leitfadengestützten Interviews, die aufgezeichnet und anschließend verschriftlicht wurden.

4.1.1. Der Interview-Leitfaden

Der verwendete Interview-Leitfaden bestand aus demographischen Fragen, aus offen formulierten Erzählaufforderungen und aus gezielten Fragen nach dem familiären Krankheitsmanagement.

Eingangs- und Abschlussfrage wurden jeweils offen formuliert, um die InterviewpartnerInnen anzuregen, frei zu erzählen. Die Eingangsfrage bzw. Erzählaufforderung lautete: „Erzählen Sie mir bitte zuerst einmal, wie es für Sie ist, ein Kind/Kinder/eine Schwester mit B-TM zu haben, wie sich die Krankheit und die Behandlung auf Sie selbst und auf Ihre Familie auswirken und wie Sie damit umgehen.“ Damit sollte erfasst werden, was für die Befragten besonders wichtig ist bzw. was zentrale Themen sind (Helfferich, 2011).

Die weiteren Fragen des Leitfadens wurden an die Struktur des Family Management Style Framework angelehnt. „Fragen zur Krankheit“ sollten die subjektive Bedeutungsgebung durch die Familienmitglieder aufzeigen, „Fragen zur Behandlung“ deren Bemühungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement und „Fragen zu den Auswirkungen“ die wahrgenommenen Konsequenzen in Bezug auf die Familie und die Krankheit. Damit sollte sichergestellt werden, ein umfassendes Bild über das familiäre Krankheitsmanagement der befragten Familien zu erhalten. Es wurde unter anderem gefragt, wie sich das Leben der Familie vom Alltag anderer Familien unterscheidet und ob es Dinge gibt, die aufgrund der Erkrankung der PatientIn nicht gemacht werden können (Frage zur Krankheit), wie die medikamentöse Therapie eingenommen bzw. verabreicht wird, wie sich die häufigen Ambulanzbesuche auf das Familienleben auswirken (Fragen zur Behandlung) und welche Sorgen sich InterviewpartnerInnen/Familien wegen der Krankheit oder der Behandlung machen (Fragen zu den Auswirkungen).

Die Fragen des Leitfadens wurden in den Interviews an den Gesprächsverlauf angepasst. Es wurden die Themen abgefragt, die nicht schon in der ersten freien Erzählung zur Sprache gekommen sind bzw. es wurden vertiefende Fragen gestellt. Der Leitfaden wurde nach Auswertung der ersten beiden Interviews sowie nach Änderung der Einschlusskriterien adaptiert. Die erste Version des Leitfadens befindet sich im Anhang.

4.1.2. Feldzugang und Gewinnung von InterviewpartnerInnen

Basis der Forschungsarbeit war der von Wright und Leahey (2009) geprägte Familienbegriff, der die Personen als zur Familie gehörend bezeichnet, die sich ihr zugehörig fühlen bzw. die als zugehörig genannt werden. Gemäß dieser Definition wurde angestrebt, Interviews mit den Personen zu führen, die als zur Familie gehörig genannt wurden.

Die untere Altersgrenze für interviewte PatientInnen war neun Jahre, da ab diesem Alter nach geltendem österreichischem Recht und nach der einschlägigen Literatur die Fähigkeit zur Einsicht in Zweck, Vorteil und Risiko einer Forschungsstudie angenommen werden kann (Kurz, 2001). In Familien, in denen die PatientIn jünger als neun Jahre war, sollten nur die Eltern bzw. nächsten erwachsenen Angehörigen, die als zur Familie gehörend bezeichnet wurden, interviewt werden. Es wurde keine obere Altersgrenze für teilnehmende PatientInnen definiert, da chronisch kranke Jugendliche nicht immer automatisch nach Erreichen der Volljährigkeit in die Erwachsenenversorgung wechseln und auch oft noch im elterlichen Haushalt leben.

Die Gewinnung von InterviewpartnerInnen gestaltete sich schwierig und zog sich über viele Monate hin. Der Feldzugang erfolgte primär ausschließlich über die hämatologische Ambulanz des St. Anna Kinderspitals, da in anderen österreichischen Krankenhäusern jeweils nur sehr wenige PatientInnen mit B-TM behandelt werden und es keine diesbezügliche Selbsthilfegruppe in Österreich gibt. Die Suche nach InterviewpartnerInnen wurde in der Folge auf Deutschland ausgeweitet. Der Aufruf zur Teilnahme an der Studie über die Webseiten der Vereine „Thalassämiehilfe ohne Grenzen“, „Interessengemeinschaft Sichelzellkrankheit und Thalassämie“ und dem „Verein für seltene Anämien“ ergab keine einzige Rückmeldung. Auf die Anfrage an den Universitätskliniken Düsseldorf und Hamburg, wo relativ viele PatientInnen mit B-TM behandelt werden, meldete sich eine Betroffene, die aber aufgrund ihres Alters (46 Jahre) nicht als Interviewpartnerin in Frage kam.

Das größte Hindernis bei der TeilnehmerInnen-Rekrutierung waren die nicht ausreichenden Deutschkenntnisse von Eltern der PatientInnen mit B-TM. Es konnten deshalb keine Eltern von PatientInnen mit B-TM interviewt werden. In einem Fall wurde die erwachsene Schwester der Patientin befragt, die großen Anteil an der Betreuung ihrer Schwester nimmt, in drei anderen Fällen wurden ausschließlich die volljährigen PatientInnen interviewt.

Um die Zahl der möglichen StudienteilnehmerInnen zu erhöhen, wurden die Einschlusskriterien im März 2016 auf Familien mit Kindern mit anderen Anämien bzw. chronisch transfusions-

bedürftigen Krankheiten und daraus resultierender Häm siderose erweitert. Da die Behandlung dieser PatientInnen vergleichbar ist, wurde angenommen, dass die Herausforderungen und Probleme betroffener Familien vergleichbar sind.

Die erste Information potentieller InterviewpartnerInnen über die Studie erfolgte durch eine Pflegeperson der hämato onkologischen Ambulanz, sowie schriftlich (Informationsschreiben: siehe Anhang). Die genaue Information über die Studie, den Ablauf und die Rechte der Teilnehmenden durch die Studienautorin wurde in der hämato onkologischen Ambulanz bzw. auf einer Station des St. Anna Kinderspitals während eines geplanten Termins zur Erythrozyten-Transfusion und in einem Fall telefonisch gegeben.

4.1.3. Beschreibung der Teilnehmenden und der Interviewsituationen

Von September 2015 bis Juli 2016 wurden sieben Interviews mit insgesamt elf Personen geführt. Die Auswahl der teilnehmenden Personen erfolgte nach praktischer Verfügbarkeit und wurde von der familiären Konstellation (wer wird als zur Familie gehörend bezeichnet und wer lebt im gleichen Haushalt bzw. in Österreich), vom Alter der PatientIn und von den Deutschkenntnissen der einzelnen Familienmitglieder beeinflusst.

Die Interviews wurden mit verschiedenen Familienmitgliedern geführt und repräsentieren damit unterschiedliche Sichtweisen auf das familiäre Krankheitsmanagement bei transfusionsbedingter Häm siderose. Bei drei Interviews waren mehrere Familienmitglieder anwesend bzw. konnten sich am Gespräch beteiligen, in vier Familien konnte jeweils nur ein Familienmitglied befragt werden.

Zwei Gespräche wurden während geplanter Erythrozyten-Transfusionen jeweils in einem Einzelzimmer der hämato onkologischen Ambulanz geführt, ein Gespräch auf einer Station des St. Anna Kinderspitals (kurz vor Entlassung des Bruders der befragten Patientin). Die anderen Interviews fanden zu Hause bei den Familien in Wien und Niederösterreich statt. Die Interviews dauerten zwischen 15 und 70 Minuten.

Es wurden drei junge Erwachsene mit B-TM interviewt, die erst einige Jahre in Österreich leben. Mit den Eltern dieser PatientInnen waren keine Gespräche in deutscher Sprache möglich. Innerfamiliäre Interaktionen und Rollenverteilungen wurden in den Interviews mit den jungen Erwachsenen angesprochen, gaben aber nur Einblick in Wahrnehmung und Erleben der PatientInnen. Ein Vergleich mit dem Erleben anderer Familienmitglieder war nicht möglich. In dem Interview mit einer zwölfjährigen Patientin und deren erwachsener Schwester, die selbst

B-TM hatte und die nach einer Knochenmarktransplantation geheilt ist, wurden deren Erfahrungen als Patientin und als für das Krankheitsmanagement „zuständige“ Bezugsperson thematisiert. Bei den Familien mit Kindern mit Diamond-Blackfan-Anämie (DBA) und Pyruvatkinase-Mangel konnten die betroffenen Kinder aufgrund deren Alters nicht befragt werden. Die Interviews wurden mit den Eltern und mit einer im gleichen Haushalt lebenden Großmutter bzw. mit einem Elternteil geführt. Ein Patient war nach dem Interview aufgrund von kardialen Komplikationen der Hämosiderose und aufgrund einer Influenza zweimal stationär aufgenommen. Über die in dieser Zeit mit dem Patienten geführten Gespräche wurden im Anschluss Erinnerungsprotokolle geführt, die in die Datenauswertung einfließen.

Es wurden keine separaten Interviews mit den einzelnen Familienmitgliedern, wie ursprünglich geplant, sondern Familieninterviews geführt. Diese Interviews konnten sehr offen geführt werden, weil die Teilnehmenden sowohl auf Fragen der Interviewerin, als auch auf die Aussagen der anderen am Gespräch beteiligten Familienmitglieder reagierten. Es wurde über die Themen gesprochen, die für die einzelnen Familienmitglieder relevant waren. Dabei wurden auch unterschiedliche Wahrnehmungen und Prioritäten der einzelnen Familienmitglieder angesprochen. Es fiel auf, dass die Teilnehmenden zu Beginn eher rational über ihre Erfahrungen berichteten und im Verlauf des Gesprächs zunehmend über ihre Gefühle, vor allem in Bezug auf belastende und negative Erinnerungen erzählten.

Die teilnehmenden Personen leben in unterschiedlichen Familienkonstellationen. Sie unterscheiden sich unter anderem im notwendigen Behandlungsaufwand, im Alter der PatientInnen und in den familiären Lebensbedingungen. Obwohl ein theoretical sampling aufgrund der wenigen in Frage kommenden Familien nicht möglich war (es wurden alle Familien befragt, die kontaktiert werden konnten, mit denen eine Verständigung möglich war und die zu einem Interview bereit waren), kann angenommen werden, dass die Diversität der Teilnehmenden Einblick in unterschiedliche Erfahrungshorizonte und Lebenswelten ermöglicht.

Die soziodemographischen Daten der teilnehmenden Familien bzw. PatientInnen sind in der nachfolgenden Tabelle zusammengefasst. Darin wird dargestellt, wer als zur Familie gehörend bezeichnet wurde, woher die Familien stammen, mit welchen Familienmitgliedern Interviews geführt werden konnten und mit welchen Familienmitgliedern das nicht möglich war. Auf eine detailliertere Beschreibung der Familien wird zum Schutz der Anonymität verzichtet.

	Familie/ Haushalt	Herkunfts- land	In Öster- reich seit	Krank- heit	Alter d. Pat.	Geführte Interviews	Nicht mögliche In- terviews
1	Eltern, 3 Kinder (5, 17, 19 Jahre)	Syrien	Patient.: 3 Jahre, El- tern: 1 Jahr	B-TM ¹	19	Patient	Eltern: keine aus- reichenden Deutschkenntnisse
2	Vater, 4 Kinder (12, 18, 20, 25 Jahre)	Irak	4 Jahre	B-TM	18	Patient	Mutter: lebt im Irak, Vater: keine ausrei- chenden Deutsch- kenntnisse
3				B-TM	25	Patientin	
4	Mutter 3 Kinder (12, 20, 26 Jahre)	Türkei	Etwa 25 Jahre	B-TM	12	Patientin Schwester	Eltern geschieden: Vater nicht invol- viert, Mutter keine ausreichenden Deutschkenntnisse
5	Eltern, Großmut- ter, 3 Kinder (3, 10, 13 Jahre)	Österreich		DBA ²	10	Mutter Vater Großmutter	Patient: Entwick- lungsverzögerung
6	Eltern, 3 Kinder (8 Monate, 4, 6 Jahre)	Österreich		Pyruvat- kinase- mangel	3	Mutter Vater	
7	Mutter, Vater der jüngeren Kinder, 4 Kinder (4, 5, 11, 13 Jahre)	Österreich		DBA	4 5	Mutter	

Tabelle 1: Teilnehmende PatientInnen/Familien

4.2. Datenanalyse

Die aufgezeichneten Interviews wurden wortwörtlich transkribiert. Nonverbale Äußerungen wurden kurz beschrieben (z. B. [lacht]) und Betonungen wurden unterstrichen. Persönliche Eindrücke über die Gesprächsatmosphäre, über die Interaktionen während des Gesprächs und erste Ideen und Assoziationen zu den Gesprächsinhalten wurden unmittelbar nach jedem Gespräch schriftlich festgehalten.

Der gewählte Ansatz zur Datenauswertung ist die Grounded Theory Methode (GTM). Diese Methode ermöglicht die Untersuchung sozialer Prozesse und Interaktionen aus der subjektiven Sicht von Familien bzw. Familienmitgliedern (Lo Biondo-Wood & Haber, 2005), um Handlungen von Personen innerhalb eines spezifischen Kontexts hinsichtlich ihrer Voraussetzungen und Konsequenzen sichtbar und nachvollziehbar zu machen (Breuer, 2010).

Die Datenauswertung anhand der Kodier-Regeln der Grounded Theory Methode begann nach dem ersten Interview (Breuer, 2010; Corbin & Strauss, 2015). Die Interviews wurden zuerst

¹ Beta-Thalassämie

² Diamond-Blackfan-Anämie

offen kodiert, d. h. es wurde nach einzelfallübergreifenden, verallgemeinernden bzw. typisierenden Begriffen gesucht (Breuer, 2010). Das Kodieren erfolgte Satz für Satz bzw. nach inhaltlichen Bedeutungseinheiten. Die den ersten beiden Interviews zugeordneten Codes waren sehr zahlreich und an den Daten verhaftet. Nach der Analyse der weiteren Interviews wurden diese ersten beiden Interviews neu kodiert und es wurde versucht, die Codes auf eine einheitliche Abstraktionsebene zu bringen. Anhand einiger Beispiele wird gezeigt, welche Codes bei der ersten Analyse definiert wurden (Kodes I) und wie diese im weiteren Verlauf der Datenanalyse verändert wurden (Kodes II). Diese Codes wurden später in die Kategorie „Normalität“ zusammengefasst.

Daten/Zitate	Kodes I	Kodes II
„Ich fühl mich als normaler Mensch, also <u>bin</u> ich auch ein normaler Mensch“ (P1)	• Sich normal fühlen • Sich nicht krank fühlen • Nicht von anderen unterscheiden	• Normalität – sich nicht krank fühlen
„Auch in Schule und so ... keiner macht aso ... ich fühl mich nicht anders ... die lassen mir dieses Gefühl nicht ... die sind eigentlich ganz gut hier (P1)	• Akzeptiert werden von Gleichaltrigen • Sich nicht anders fühlen	• Vergleichen – mit Gleichaltrigen/Peers bzw. mit Gesunden
„Also es ist jetzt normal für mich. Weil es ist seit 18 Jahren ... ich weiß schon, wie es ist, also einfach normal“ [lacht] (P2)	• Nichts anderes kennen	• Normalität – Es war schon immer so
„Also sie soll normal leben und sie soll Medikamente nehmen. Nicht so wie bei uns [lacht], na ja und ... ja: Einfach normal leben.“ (P3)	• Normal leben • Bewusstsein für eigene Fehler (Non-Compliance) • Bewusstsein für Wichtigkeit d. Chelattherapie	• Normalität – Trotz der Krankheit
„Man kann alles genauso machen, so wie die anderen Kinder. Weil ich habe jetzt bei mir genauso erlebt ... Wo man jetzt sagt, das könnte sie auf jeden Fall nicht machen, so etwas gibt es nicht bei der TM.“ (S4)	• Wie Gleichaltrige leben können • Keine Einschränkungen • Erfahrungen d. Schwester: Wissen, was möglich ist	• Normalität – keine Einschränkungen • Vergleichen – mit Gleichaltrigen/Peers bzw. mit Gesunden • Keine Sonderstellung
„Ja, wir kennen es nicht anders, ja? Es ist unser Leben mittlerweile, und es ist für uns nicht einmal mehr tragisch, ja?“ (M5)	• Sich daran gewöhnt haben • Alltag • Veränderung/Prozess	• Normalität als Ergebnis eines Entwicklungsprozesses
„Aber jetzt ... für uns ist es eigentlich Alltag. Es ist halt ... ahm ... es ist nicht was, woran wir ständig denken.“ (M6)	• Zum Alltag geworden • Krankheit im Hintergrund • Nicht immer daran denken	• Normalität – Trotz der Krankheit • Ergebnis eines Entwicklungsprozesses
„Sie nimmt alles so locker. Das hilft uns auch.“ (M6)	• Pat. ist unproblematisch • Vergleich mit Bruder • Akzeptanz der Pat. als Erleichterung für Eltern	• Normalität (für Patientin) – Nichts anderes kennen
„Und sonst merke ich es eigentlich gar nicht. Nein. ... Also es merkt auch sonst niemand. Sie haben ja nix, was irgendwie sonst auffällig wäre.“ (M7)		• Normal (= nicht anders) aussehen • Sich nicht unterscheiden

Tabelle 2: Daten und Kodes (P = PatientIn, M = Mutter, V = Vater)

Durch Selektion, Sortieren und Zusammenfassen von Kodes wurden Kategorien, sowie mögliche Indikatoren und Ausprägungsvarianten definiert. Diese Kategorien wurden durch generative Fragen an die Daten und durch das Anstellen von Vergleichen weiterentwickelt (Breuer, 2010; Corbin & Strauss, 2015).

Am Beispiel der Kategorie „Normalität“ werden einige dieser Fragen aufgezeigt:

- Wird das Leben mit TM als „normal“ beschrieben, weil die PatientInnen mit der Krankheit auf die Welt gekommen sind und sie nichts anderes kennen? (Gegensatz zu einer akuten Krankheit?)
- Handelt es sich um einen alterstypischen Wunsch von Adoleszenten und jungen Erwachsenen? Wie ist das bei jüngeren Kindern und Eltern?
- Ist die Betonung der Normalität eine Bewältigungsstrategie für die PatientInnen (auch weil es – außer durch eine Stammzelltransplantation – derzeit keine Heilung gibt)? PatientInnen erzählten auch, inwiefern sie sich unterscheiden (jünger aussehen, Krankenhaustermine, geringere Belastbarkeit). Welche Beziehung gibt es zwischen „anders sein“ und „Normalität“? Ist für diese PatientInnen ihr spezielles „anders sein“ normal?
- Welchen Einfluss haben kulturelle Herkunft, Alter und Geschlecht der PatientInnen? (Sie wollen vielleicht „cool“ wirken und nicht über Probleme sprechen.)
- Welchen Einfluss hat die Umwelt, z. B. das Verhalten der Peers? Ist Akzeptanz durch Gleichaltrige abhängig vom Alter oder eher von der Kultur/Umwelt? (Schlechte Erfahrungen von Patient 1 im Herkunftsland) Berichten andere PatientInnen/Familienmitglieder ähnliches?
- Welchen Einfluss hat das Verhalten von Eltern/erwachsenen Bezugspersonen?
- Führt die Betonung der Normalität dazu, sich weniger mit der Krankheit auseinanderzusetzen, sie vergessen zu wollen bzw. zur Non-Compliance mit der Chelattherapie? Vielleicht wird die Medikamenteneinnahme vergessen, weil es nicht „normal“ ist, regelmäßig Medikamente einnehmen zu müssen? Handelt es sich um alterstypisches oder um krankheitstypisches Verhalten?
- Könnten die Betonung der „Normalität“ und die notwendige Akzeptanz der Krankheit mit Resignation zu tun haben (sich darüber Gedanken zu machen, würde dazu führen, dass man verzweifelt), oder mit Optimismus (den Einschränkungen mit Humor und Gleichmut begegnen) oder mit Widerstand (sich nicht von der Krankheit beherrschen zu lassen, sondern das zu tun, was man tun möchte)?
- Welche Zusammenhänge bestehen mit den Kategorien „Vergleichen“ und „Beeinträchtigung durch die Krankheit“?
- Was wäre für die PatientInnen/Familienmitglieder „nicht normal“? Eine akute Änderung des Zustandes, Komplikationen der Hämosiderose oder eine andere Krankheit?

Die gefundenen Eigenschaften und Dimensionen der Kategorien wurden den empirischen Daten gegenübergestellt. Es wurde erhoben, welche Eigenschaften und Dimensionen gefunden wurden und wonach in weiteren Interviews Ausschau gehalten werden kann (Breuer, 2010).

Formulierungen der interviewten Personen wurden auf ihre möglichen Bedeutungen untersucht. Es ging dabei darum, mögliche Varianten von Phänomenen und Prozessen zu beschreiben und zu deren Verständnis beitragen zu können. Welche Interpretation richtig ist, kann nicht mit Gewissheit gesagt werden (Breuer, 2010).

An einem Beispiel soll das deutlich gemacht werden:

- „Thalassämie ist eigentlich überhaupt nicht so eine Krankheit, die so schlimm ist.“ (P1)
- „Eigentlich Thalassämie ist nicht so ganz scheiß schwierige Krankheit, sondern ... ja, wie gesagt ...“ (P1)

Es wurde hinterfragt, was der Patient mit „eigentlich“ ausdrücken wollte:

- Handelt es sich um eine typische Ausdrucksweise dieser Person?
- Handelt es sich um eine verdeckte Verneinung?
- Möchte oder kann der Patient aufgrund seiner kulturspezifischen Prägung nichts Negatives sagen?

Interpretation:

- Die Äußerungen könnten bedeuten, dass es tatsächlich nicht so schlimm ist, TM zu haben.
- Es könnte aber auch bedeuten, dass es schon sehr belastend ist, TM zu haben.

Für das Finden von Verbindungen zwischen einer Kategorie und ihren Subkategorien wurde das Kodierparadigma von Strauss und Corbin (1996) verwendet. Mittels axialen Kodierens wurde dargestellt, welche Bedingungen das Phänomen verursachen und beeinflussen, in welchem Kontext es eingebettet ist, durch welche Handlungen es bewältigt wird bzw. wie mit dem Phänomen umgegangen wird und welche Konsequenzen sich daraus ergeben (Breuer, 2010).

Am Beispiel der Kategorie „Das Beste daraus machen“ wird gezeigt, wie dabei vorgegangen wurde.

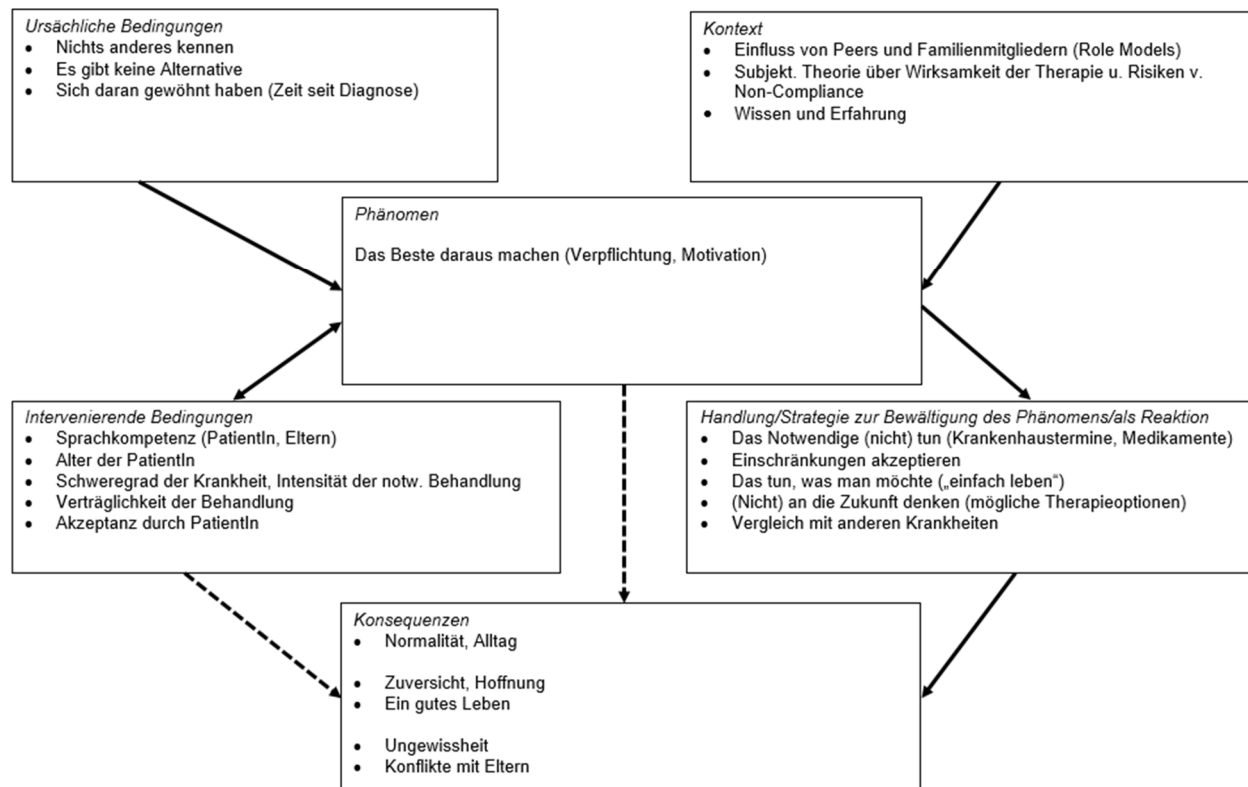


Abbildung 4: Kodierparadigma "Das Beste daraus machen"

Die Weiterentwicklung der Kategorien erfolgte in einer Abfolge von offenem und axialem Kodieren, generativem Fragen, Vergleichen, sowie von Datenerhebung und -analyse (Breuer, 2010; Corbin & Strauss, 2015). Der gesamte Analyseprozess wurde durch das Schreiben theoretischer Memos begleitet.

4.3. Gütekriterien

Gütekriterien qualitativer Forschung dienen der Beurteilung der Angemessenheit der verwendeten Methoden. Sie sind notwendig, um das Vorgehen und die Ergebnisse überprüfen und absichern zu können und um dem Risiko der Beliebigkeit und Willkürlichkeit zu begegnen (Steinke, 2010).

Aufgrund der geringen Formalisierbarkeit und Standardisierbarkeit qualitativer Forschungsmethoden können die Kriterien zur Bewertung quantitativer Forschung nicht herangezogen werden, sondern es müssen solche Kriterien verwendet werden, die den Kennzeichen, Zielen, wissenschaftstheoretischen und methodologischen Prinzipien qualitativer Forschung gerecht werden (Steinke, 2010).

Welche Qualitätskriterien dafür heranzuziehen sind, wird kontrovers diskutiert. Es gibt Kriterien, die auf die formalen Aspekte des Forschungsprozesses fokussieren und solche, bei denen die Qualität der Erkenntnisse zentral ist. Außerdem wird zwischen Gütekriterien, die für alle Formen qualitativer Forschung gelten und solchen für spezifische Ansätze und Methoden unterschieden (Flick, 2012). Laut Uwe Flick (2012) hat bisher weder die Anwendung der klassischen Gütekriterien, noch die Entwicklung neuer, spezifischer Kriterien eine wirklich befriedigende Antwort auf die Frage der Geltungsbegründung geliefert.

In der vorliegenden Arbeit wurden die von Steinke formulierten „Kernkriterien qualitativer Forschung“, die je nach Fragestellung, Gegenstand und verwendeter Methode konkretisiert, modifiziert und gegebenenfalls durch weitere Kriterien ergänzt werden können, herangezogen (Steinke, 2010). Damit sollen die Entscheidungs- und Konstruktionsleistungen innerhalb des Forschungsprozesses transparent gemacht werden und die Angemessenheit des Vorgehens soll dargestellt werden.

Im Folgenden wird beschrieben, wie die Umsetzung der Kernkriterien „intersubjektive Nachvollziehbarkeit, Indikation des Forschungsprozesses, empirische Verankerung, Limitationen, Kohärenz, Relevanz und reflektierte Subjektivität“ erfolgte.

Intersubjektive Nachvollziehbarkeit

Das Kriterium der intersubjektiven Nachvollziehbarkeit wird durch die Dokumentation des Forschungsprozesses und die Anwendung des kodifizierten Verfahrens der Grounded-Theory-Methode gewährleistet. Die Beschreibung von Erhebungsmethoden, Feldzugang und Kontext der Datenerhebung, die Darstellung des regelgeleiteten Auswertungsprozesses und die Dokumentation von Entscheidungen und Problemen (z. B. Überlegungen zum Sampling und zur Methodenwahl und die Dokumentation von Widersprüchen, die nicht gelöst wurden) soll ermöglichen, die Untersuchung Schritt für Schritt zu verfolgen und den Forschungsprozess und dessen Ergebnisse zu bewerten.

Indikation des Forschungsprozesses

Die Indikation des qualitativen Vorgehens und der Methodenwahl wird begründet. Es wurde darauf geachtet, den Äußerungen der StudienteilnehmerInnen ausreichend Spielraum einzuräumen und die subjektiven Perspektiven und Bedeutungen der Betroffenen darzustellen. Auf Genauigkeit der Transkription wurde geachtet. Die Auswahl der Teilnehmenden zielte darauf ab, ein möglichst weites Spektrum von Lebenswelten und familiären Konstellationen einzubeziehen.

Empirische Verankerung

Die empirische Verankerung wird durch das Einhalten der Analyseschritte der Grounded-Theory Methode, durch die Methode der „constant comparison“ und dem Schreiben von Memos während des Forschungsprozesses gewährleistet. Die Forschungsergebnisse werden durch Textbelege untermauert, Widersprüche, sowie abweichende oder negative Fälle werden diskutiert.

Limitationen

Es wird beschrieben, auf welche Bedingungen die Forschungsergebnisse zutreffen. Es war nicht möglich, die Grenzen des Geltungsbereiches, d. h. die Verallgemeinbarkeit der Ergebnisse, herauszufinden. Die Teilnehmerrekrutierung erfolgte nach praktischer Verfügbarkeit, es konnte keine explizite Suche und Analyse abweichender, negativer und extremer Fälle durchgeführt werden.

Kohärenz

Es konnte keine Theorie entwickelt werden. Die Ergebnisse des Forschungsprozesses werden im Kontext des derzeitigen Forschungsstandes beleuchtet und aufgetretene Widersprüche und offene bzw. ungelöste Fragen werden im Rahmen der Diskussion dargelegt.

Relevanz

Der Alltag von Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind ist bisher noch wenig erforscht. Die Relevanz der durchgeführten Forschung besteht in der Erweiterung des Verständnisses für die Perspektiven betroffener Familien. Welche Implikationen sich dadurch für die Pflege ergeben, wird im Abschnitt „Diskussion“ erläutert. Die Ergebnisse sind nicht verallgemeinerbar, sondern beziehen sich ausschließlich auf Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind bzw. jungen Erwachsenen.

Reflektierte Subjektivität

Der Forschungsprozess wurde durch Selbstbeobachtung begleitet und in Form von Memos verschriftlicht. Vorwissen und Vorannahmen aufgrund eigener beruflicher Erfahrungen und aufgrund des Literaturstudiums wurden während der Datenerhebung und -auswertung bewusst reflektiert und werden in der Diskussion dargestellt.

4.4. Ethische Aspekte

Bei der Planung und Durchführung der Studie wurde darauf geachtet, die Grundprinzipien des Persönlichkeitsschutzes, also umfassende Information und freiwillige Zustimmung aller Teilnehmenden, sowie Anonymität und Schutz des Einzelnen vor physischen und psychischen Schäden zu gewährleisten (Mayer, 2015).

Die Durchführung der Studie und die Änderung des Studienprotokolls (Erweiterung der Einschlusskriterien) wurden von der Ethikkommission der Medizinischen Universität Wien (EK Nr. 2003/2015) genehmigt.

Die Information über die Studie und über den geplanten Ablauf der Interviews erfolgte mündlich und schriftlich. Zusätzlich zur Einwilligung einer obsorgeberechtigten bzw. erziehungsberechtigten Person wurde auch die Zustimmung der teilnehmenden Kinder und Jugendlichen eingeholt, um deren Autonomie und Recht auf Selbstbestimmung anzuerkennen. Die schriftliche Information über die Studie und die Einverständniserklärungen für Patientinnen und Patienten verschiedener Altersstufen und für deren Erziehungsberechtigte, sowie für teilnehmende Eltern wurden nach den Vorgaben der Ethikkommission adaptiert. Es wurde darauf geachtet, allen Personen ausreichend Zeit zwischen der Information über die Studie und der Entscheidung über eine Teilnahme zu geben. Damit sollte sichergestellt werden, dass informierte Entscheidungen über die Teilnahme getroffen werden konnten.

Die Anonymität der teilnehmenden Personen wurde durch sofortiges Anonymisieren der Transkripte und durch sorgfältigen Umgang mit den Aufzeichnungen, die nach Abschluss der Datenanalyse vernichtet wurden, gewährleistet. Aufgrund der geringen Prävalenz von transfusionsbedingter Hämosiderose und der Möglichkeit, dass sich teilnehmende Familien kennen, musste der Wahrung der Anonymität der teilnehmenden Familien besondere Beachtung geschenkt werden.

Die Interviewerin ist als Pflegeperson im St. Anna Kinderspital beschäftigt. Inhalte der Interviews wurden und werden nicht an andere Beschäftigte des St. Anna Kinderspitals weitergegeben – auch nicht an behandelnde Ärztinnen/Ärzte und/oder betreuende Pflegepersonen. Diese Vertraulichkeit der Gesprächsinhalte wurde den InterviewpartnerInnen zugesichert.

5. Ergebnisdarstellung

Bei der Datenanalyse zeigte sich, dass *Normalität* von zentraler Relevanz für die Beschreibung sowohl des Erlebens von Eltern eines Kindes mit einer transfusionspflichtigen Anämie und daraus resultierenden Hämosiderose, als auch für die Beschreibung des Erlebens jugendlicher und junger erwachsener PatientInnen ist. Es handelt sich um ein komplexes Phänomen mit unterschiedlichen Bedeutungen für PatientInnen und für Eltern, bzw. um zwei Phänomene: *Damit aufgewachsene Normalität* steht für das Erleben von jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen und *hineingewachsene Normalität* für das Erleben von Eltern.

Abbildung 5 zeigt die Verknüpfung der Phänomene *damit aufgewachsene Normalität* und *hineingewachsene Normalität* mit den Subkategorien anhand des Kodierparadigmas nach Strauss (Breuer, 2010). Die beiden Phänomene werden beschrieben und es wird der Prozess des Hineinwachsens, der zur Normalisierung bzw. zur Konstruktion einer neuen Normalität führt, aus der Perspektive von Eltern dargestellt. Anschließend werden Bedingungsfaktoren, gesetzte Handlungen bzw. Strategien und die daraus resultierenden Konsequenzen der Phänomene *damit aufgewachsene Normalität* und *hineingewachsene Normalität* beschrieben.

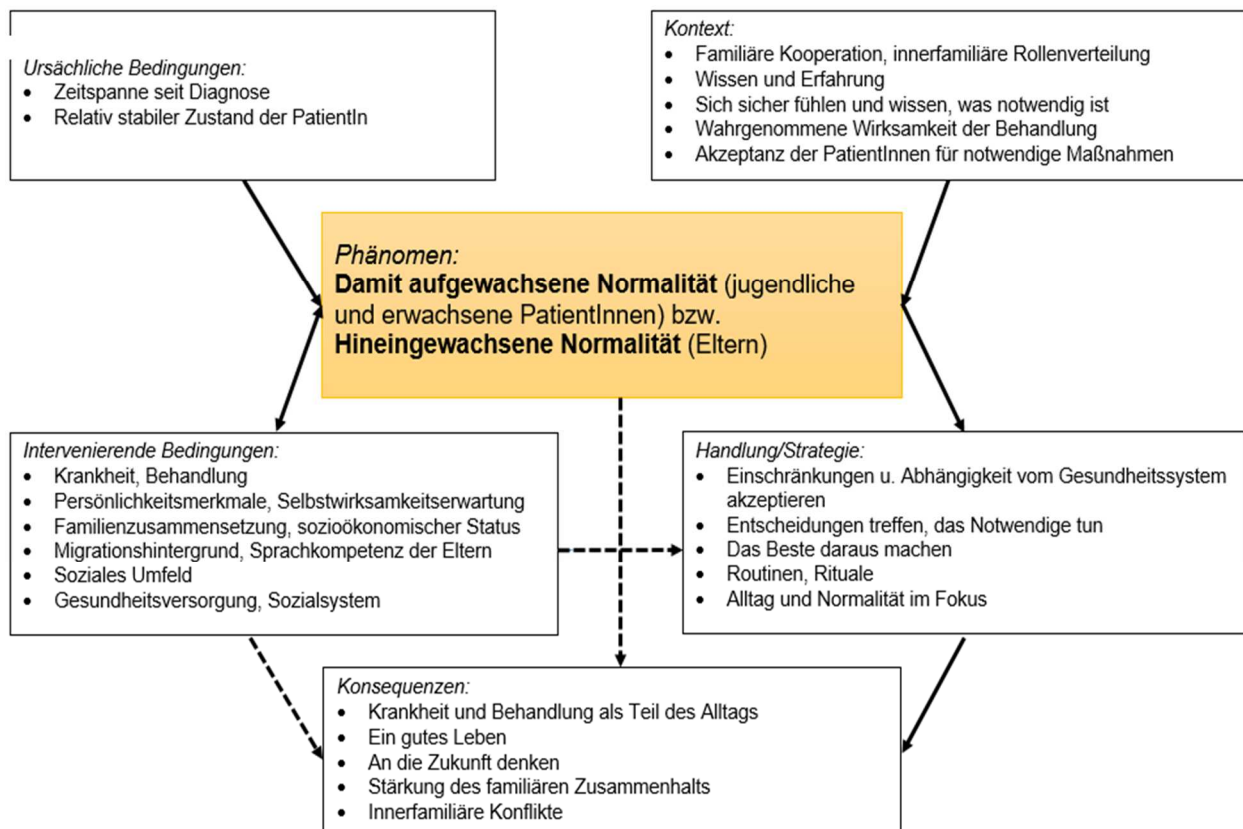


Abbildung 5: Damit aufgewachsene und hineingewachsene Normalität

5.1. Damit aufgewachsene Normalität

PatientInnen erleben die transfusionsbedingte Häm siderose und die dadurch erforderliche Chelattherapie als *normal*, weil sie mit *damit aufgewachsen* sind. Regelmäßige Bluttransfusionen gehören seit ihrer Geburt, die Chelattherapie etwa seit dem zweiten Lebensjahr zu ihrem Alltag. Den jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen ist bewusst, dass sie vor den Transfusionen weniger belastbar als Gleichaltrige sind und dass sie eine seltene Krankheit haben, die sie immer wieder erklären müssen. Für sie sind diese Einschränkungen allerdings Alltag, weil sie gar nichts anderes kennen. Sie bezeichnen sich selbst nicht als krank, da sie ein „normales Leben“ führen, bzw. „alles machen“ können und sich deshalb nicht von Gleichaltrigen unterscheiden würden. Das wird unter anderem so beschrieben:

„So etwas gibt es ja auch bei der Krankheit nicht, wo man sagt, hey, das würde mich jetzt belasten, das kann ich nicht machen. So etwas gibt es eigentlich nicht. Man kann alles genauso machen, so wie die anderen Kinder. Weil ich habe jetzt bei mir selber genauso nicht erlebt.“ (Interview 4)

Die Chelattherapie, die im Gegensatz zu den Transfusionen zu keiner spürbaren Verbesserung des Befindens beiträgt, wird von den jungen erwachsenen PatientInnen nicht regelmäßig eingenommen. Die notwendige, dreimal tägliche Medikamenteneinnahme, besondere Einnahmeforschriften, Textur und Geschmack der Medikamente und deren Nebenwirkungen scheinen nicht vereinbar mit dem Wunsch der jungen erwachsenen PatientInnen nach einem „normalen Leben“.

5.2. Hineingewachsene Normalität

Eltern erleben die transfusionsbedingte Häm siderose ihres Kindes bzw. ihrer Kinder als *normal*, weil sie in das Krankheitsmanagement *hineingewachsen* sind und sie sich darauf eingestellt haben. Die Krankheit ist im Alltag nicht immer präsent. Sie beschreiben die Geburt eines kranken Kindes, auch abhängig von der Schwere der Symptomatik und dem Bestehen anderer Krankheiten, als Schock und Katastrophe und als eine Zeit großer Unsicherheit und Angst. Nach Abschluss der Diagnostik und mit Beginn der ambulanten Betreuung in der Spezialambulanz begann in den Familien ein Prozess der Normalisierung. Die Eltern entwickelten Routinen für die regelmäßigen Ambulanzbesuche und später auch für die Verabreichung der Medikamente zur Eisenbindung, die für die Eltern praktikabel und für die Kinder akzeptabel sind bzw. akzeptiert werden. Sie haben herausgefunden, wie sie die Behandlung am besten in ihren Alltag integrieren können und sie haben gelernt, den Zustand des Kindes einzuschätzen.

Solange es dem Kind gut geht, wird es nicht als krank wahrgenommen. Im Vordergrund steht das Aufrechterhalten des Familienlebens. Die gemeinsame Zeit zu Hause hat für Eltern hohe Priorität. Eine Mutter beschreibt das so:

„Des lernt man ... also das hab ich total zu schätzen gelernt, dass, wenn es nicht unbedingt sein muss ... ja ... schau ich, dass wir zu Hause sein können und net im Krankenhaus und so weiter und so fort ... und dass wir dann auch wirklich die Zeit, die man zu Hause hat und wo es jedem gut geht und keiner krank ist, ja wirklich total zu schätzen weiß, ja? ... Das ist für mich wirklich das oberste Um und Auf.“ (Interview 5)

Schwierige Venenpunktionen bei jüngeren PatientInnen, die auch für die begleitenden Eltern belastend sind, halten die Krankheit aber auch „immer irgendwie präsent“. Bei notwendigen Therapieentscheidungen oder wenn gesundheitliche Probleme, z. B. aufgrund von Nebenwirkungen der Chelattherapie befürchtet werden, tritt die Krankheit für die Familie wieder mehr in den Vordergrund, wie von einer Mutter berichtet wird:

„Es ist nicht was, woran wir ständig denken. Ja, ich glaub, es kommen immer wieder so Phasen, wo es prominenter ist, wenn irgendetwas ist: Zum Beispiel vor ein paar Monaten, da hat sie ihre Hörtests nicht bestanden und dann stand halt im Raum, dass das vom Exjade sein könnte ... und dann ist es natürlich schon wieder sehr präsent.“ (Interview 6)

Die Eltern der kranken Kinder wissen, dass sich ihr Leben vom Alltag anderer Familien bzw. von ihren ursprünglichen Erwartungen über das Leben mit einem Kind unterscheidet. Die *hineingewachsene Normalität* ist eine neu konstruierte Normalität der Familien.

5.2.1. Der Prozess des Hineinwachsens

Für Eltern ist *hineingewachsene Normalität* das Ergebnis eines Prozesses, der mit der Geburt des Kindes bzw. mit dem Erkennen, dass das Kind krank ist, beginnt, der sich in der sehr belastenden Zeit bis zur Diagnose fortsetzt und der sich mit der Stabilisierung des Zustands des Kindes und den seltener notwendigen Krankenhausaufnahmen einspielt. Die vorher bestehende Normalität des Alltags wurde durch die Geburt des kranken Kindes über den Haufen geworfen. Es musste eine „neue Normalität“ konstruiert werden, die sich abhängig vom Grad der Beeinträchtigung des Kindes, von der „alten Normalität“ unterscheidet: Ein Vater fasste das so zusammen:

„Das Leben hat einen anderen Verlauf genommen.“ (Interview 5)

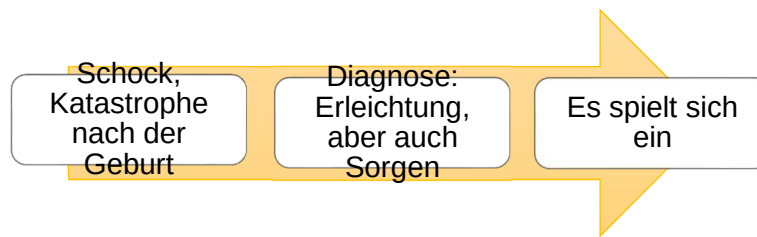


Abbildung 6: Prozess des Hineinwachsens

Der Übergang zwischen den in Abbildung 6 dargestellten Phasen, die zur *hineingewachsenen Normalität* führen, verläuft fließend.

Schock, Katastrophe nach der Geburt

Nach einer unauffällig verlaufenden Schwangerschaft mussten die Eltern erkennen, dass ihr Kind schwer krank ist. Es war aber nicht klar, um welche Krankheit es sich handelt, wie sich die Krankheit auf das Leben des Kindes und der Familie auswirken würde bzw. ob das Kind überleben oder sterben würde. Deshalb wurde diese Phase von den Eltern als besonders dramatisch erlebt.

Der Zustand des Kindes, die Notwendigkeit stationärer Krankenhausaufenthalte, ob schon relativ früh eine Verdachtsdiagnose feststand und wann die Überstellung in die Spezialambulanz erfolgte, hatte Einfluss darauf, wie belastend und dramatisch die Situation von den Eltern erlebt wurde. Ungewissheit über die Ursache der Anämie, andere bestehende bzw. sich entwickelnde Probleme des Kindes und die Angst der Eltern, dass ihr Kind sterben könnte, wurden als ein über der Familie hängendes Damoklesschwert wahrgenommen. Eltern hatten keine Kontrolle über die Situation. Sie fühlten sich ausgeliefert und hilflos, weil sie ihr Kind leiden sehen mussten (z. B. bei diversen Stechversuchen), ohne helfen zu können. Eltern erlebten wenig Empathie von Seiten der behandelnden ÄrztInnen für ihre Ängste und Sorgen. Dass das Kind nicht als Person wahrgenommen wurde, wurde als kränkend erlebt, es löste aber auch große Wut aus. Besonders belastend war es für die Eltern, keine für sie verständlichen Informationen über den Zustand des Kindes und über die Behandlung zu bekommen, bzw. diese „zwischen Tür und Angel vor die Füße geschmissen zu bekommen“. Die Informationssuche im Internet verstärkte die schon bestehenden Ängste. Eine Mutter bringt das folgendermaßen zum Ausdruck:

„Es ist uns ja zum Beispiel gar nichts anderes über geblieben, als über diese Blackfan-Geschichte im Internet nachzulesenDa machst dich total narrisch, ja? Da sitzt dort und hast diese Internet-Informationen, wo wie gesagt, wie man bei ihm sieht, die Hälfte gar net eintritt ... wenn überhaupt, ein Drittel, ja? Und ... man macht sich aber narrisch damit und ja ... das ist dieses ... phau ... was wäre wenn könnte passieren und so, ja?“ (Interview 5)

Für die Betreuung des größeren Geschwisterkindes waren die Eltern auf innerfamiliäre Unterstützung, vor allem durch die Großmütter, angewiesen. Familiärer Zusammenhalt wurde als wichtige Ressource erlebt, um die schwierige Anfangszeit zu bewältigen. Für eine Mutter war das Wissen, vom älteren Sohn gebraucht zu werden, eine Motivation nicht zu verzweifeln und „weiterzumachen“. In einer anderen Familie reagierte der ältere Bruder der Patientin mit großer Aggressivität auf die familiäre Krise und die veränderte Familiensituation.

Die Diagnose: Erleichterung, aber auch Sorgen

Die genaue Diagnose wurde erst einige Monate nach der Geburt (fünf bis neun Monate danach) gestellt. Eltern erlebten die Diagnosestellung als Erleichterung, weil damit klar war, dass keine Lebensgefahr bestand. Sie machten sich aber auch Sorgen, weil sie über mögliche Folgen und Komplikationen der Krankheit im Internet gelesen hatten und auch, weil sie die Blässe ihres Kindes noch nicht interpretieren konnten. Ihre diesbezüglichen Ängste und Sorgen wurden im Krankenhaus nicht immer ernst genommen. Die Information, dass Kinder mit anderen Krankheiten mit niedrigeren Hämoglobinwerten leben würden, wurde von den Eltern nicht als hilfreich erlebt. Wenn Eltern dem behandelnden Arzt vertrauten, konnte dessen Vergleich mit anderen Krankheiten positiv aufgenommen werden, wie von einer Mutter erzählt wurde:

„Zugleich haben wir uns auch immer ... wir hatten einen sehr guten Arzt, das war damals der M., der hat immer gesagt: Schauen Sie, was ist das Problem? Sie kommen alle drei Wochen zur Transfusion, sie gehen wieder heim. Schauen Sie sich hier um, da gibt es viel schlimmere Sachen! Das hat uns total geholfen! Vor allem, man ist ja auf der Onkologie, man sieht ständig die Kinder mit ohne Haare, mit Mundschutz und denkt sich: Eigentlich haben wir es ganz gut erwischt.“ (Interview 7)

Eltern, deren Kinder in den ersten Lebensmonaten auch aufgrund anderer Erkrankungen immer wieder stationär aufgenommen waren, berichteten über negative Erfahrungen im Krankenhaus. Dass Blutabnahmen bzw. Venenpunktionen ohne Lokalanästhesie durchgeführt wurden, wurde in dieser Phase akzeptiert. Eltern wunderten sich erst retrospektiv, dass ihr Kind unnötig leiden musste.

Für Familien war es anfangs schwer, die chronische Krankheit ihres Kindes zu akzeptieren und sich vorzustellen, dass bzw. wie die Behandlung in den Alltag integriert werden kann. Eine Mutter berichtete, dass sie bei jedem Kontrolltermin gehofft hätte, dass „alles passen würde“ und dass es bei ihr bis zur Akzeptanz der Krankheit ziemlich lang gedauert hat. Für eine andere Familie war der Kontakt mit einer Selbsthilfegruppe unmittelbar nach der Diagnosestellung sehr hilfreich. Bei einem Treffen lernten die Eltern andere Kinder und Erwachsene mit der Krankheit kennen und sie sahen, dass ein gutes Leben trotz der Erkrankung möglich ist.

Es spielt sich ein

Der Wechsel in die hämatologische Ambulanz wurde von den Eltern aufgrund der damit weitgehend vermeidbaren stationären Aufnahmen und aufgrund der Kontinuität der ärztlichen und pflegerischen Betreuung in der Ambulanz als Erleichterung empfunden. Mit zunehmendem Wissen über die Erkrankung und die Behandlung stabilisierte sich die Situation für die Familien. Die Eltern fühlten sich weniger unsicher und sie entwickelten Routinen. Obwohl das Ausmaß der Anämie für Eltern noch nicht abschätzbar ist, sind sie zuversichtlich, einen gefährlichen Zustand erkennen zu können.

5.3. Bedingungsfaktoren

5.3.1. Ursächliche Bedingungen

Ursächliche Bedingungen für *damit aufgewachsene Normalität* und *hineingewachsene Normalität* sind die *Zeitspanne seit der Diagnosestellung* (d. h. das Alter der PatientIn) und ein *relativ stabiler Zustand der PatientIn*, nicht aber der Grad der Beeinträchtigung der PatientIn.

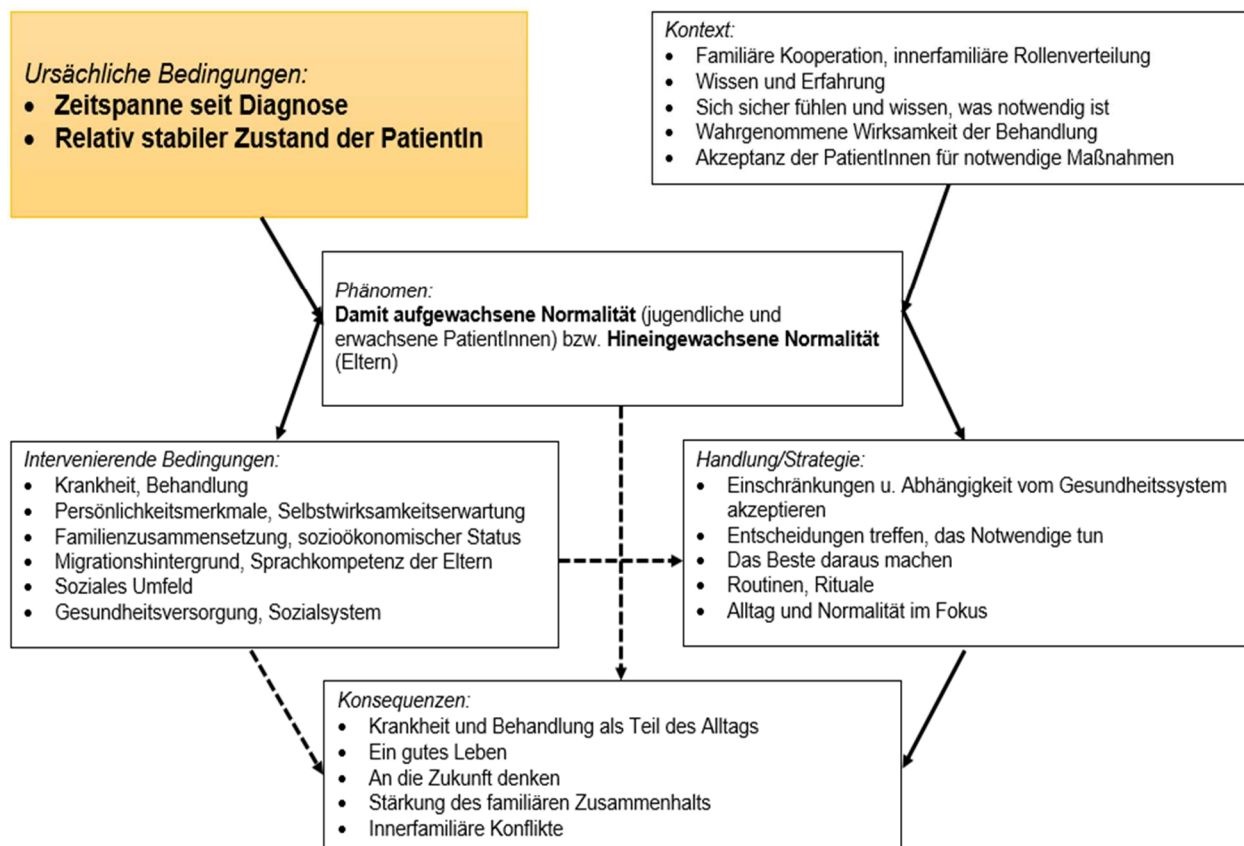


Abbildung 7: Ursächliche Bedingungen

Zeitspanne seit Diagnose

Am Prozess des *Hineinwachsens* wird deutlich, dass es einige Zeit braucht, bis Familien sich auf die für sie neue Situation eingestellt haben, neue Routinen entwickeln, den Zustand des Kindes relativ sicher einschätzen können und herausfinden, wie sie Behandlung am besten in ihren Alltag integrieren können. Dabei ist außer der *Zeitspanne seit Diagnose* bzw. Geburt auch von Bedeutung, wie lange bzw. wie häufig das Kind im Krankenhaus aufgenommen war und wie kritisch sein bzw. ihr Zustand war.

PatientInnen begründen die von ihnen erlebte *damit aufgewachsene Normalität* damit, dass sie mit der Krankheit geboren wurden und „nichts anderes kennen“.

Relativ stabiler Zustand der PatientIn

Normalität, d. h. Alltag, bei dem die Krankheit im Hintergrund ist, kann nur erhalten werden, solange sich die PatientIn in einem *relativ stabilen Zustand* befindet. Auch das Wissen, dass die Krankheit nicht lebensbedrohlich ist und behandelt werden kann und die Akzeptanz der Chronizität durch die Eltern sind Voraussetzungen, damit Normalisierung möglich ist. Erst dann kann sich die familiäre Situation stabilisieren.

Sorgen über mögliche Komplikationen bzw. das Auftreten von Komplikationen unterbrechen den Alltag und lassen die Krankheit, sowie deren mögliche Konsequenzen für Eltern und für junge erwachsene PatientInnen wieder mehr in den Vordergrund treten. Sie stören die Aufrechterhaltung von Normalität. Es hat sich gezeigt, dass auch hoher Pflegeaufwand aufgrund von Begleiterkrankungen des Kindes kein Hindernis für Erreichen und Aufrechterhaltung von *hineingewachsener Normalität* sein muss.

5.3.2. Intervenierende Bedingungen

Intervenierende Bedingungen sind die generellen Vorbedingungen der Handlungsstrategien. Sie wirken sich hemmend oder erleichternd auf die Strategien zum Erreichen von Normalität aus und sie beeinflussen damit, wie *damit aufgewachsene Normalität* und *hineingewachsene Normalität* innerhalb eines spezifischen Kontextes durch die Familie bzw. durch die PatientIn wahrgenommen und gestaltet wird. Dazu gehören das Ausmaß der Beeinträchtigung durch die *Krankheit*, die Intensität der notwendigen *Behandlung* und deren Verträglichkeit durch die PatientIn, sowie die *Persönlichkeitsmerkmale* der einzelnen Familienmitglieder und deren *Selbstwirksamkeitserwartung*. Auch soziodemographische Faktoren, wie die *Familienzusammensetzung* und die Größe der Familie, deren *sozioökonomischer Status*, *Migrationshinter-*

grund und die *Sprachkompetenz* der einzelnen Familienmitglieder, sowie deren *soziales Umfeld* und die Organisation der *Gesundheitsversorgung* sind intervenierende Bedingungen, die verwendete Strategien hemmen oder erleichtern.

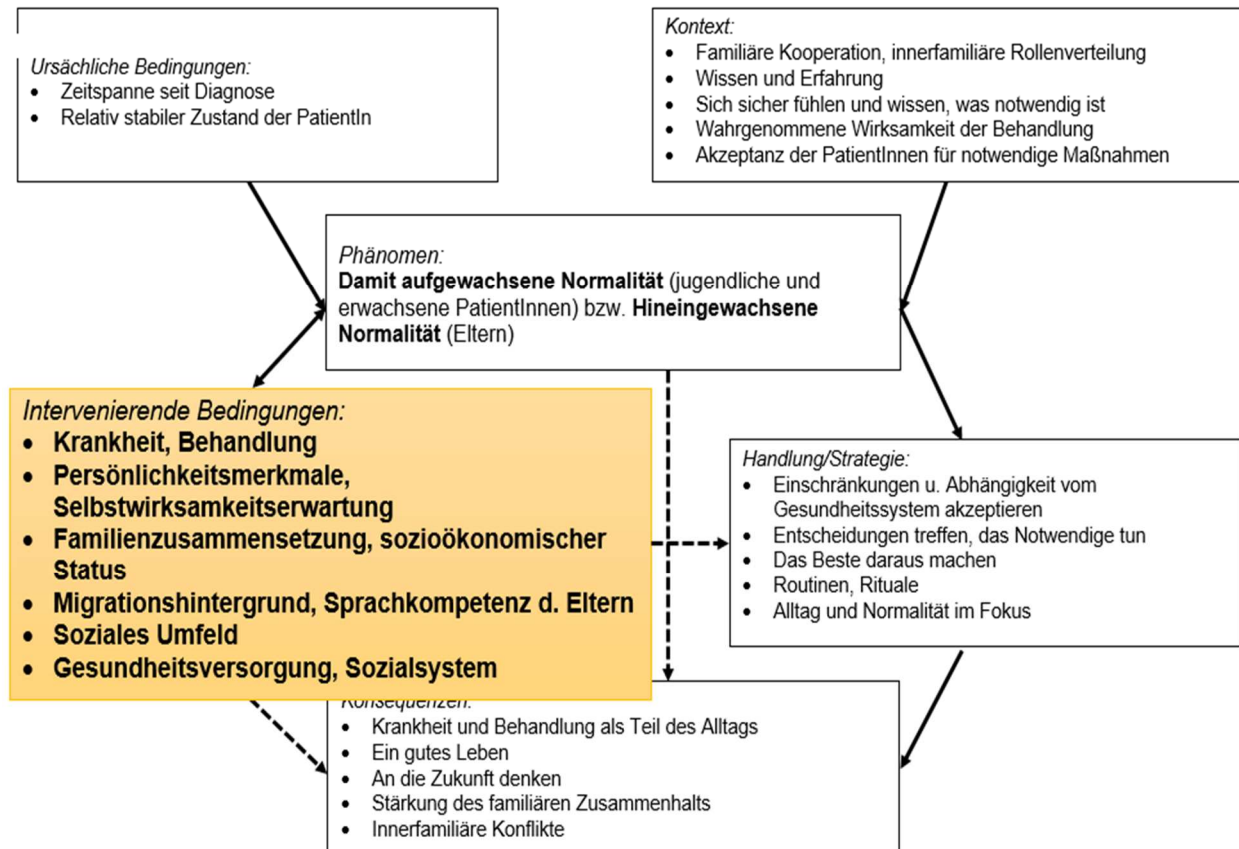


Abbildung 8: Intervenierende Bedingungen

Krankheit und Behandlung

Beeinträchtigungen durch die *Krankheit* bestehen vor allem durch die Anämie und die damit einhergehende geringere Belastbarkeit und rasche Erschöpfung. Es scheint, dass die Anämie von kleinen Kindern eher kompensiert werden kann als von Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Eine Mutter meinte, dass ihre Kinder in der Zeit vor den Transfusionen nicht müder, sondern eher unruhig würden, was sie auf die durch die Anämie gesteigerte Herzfrequenz zurückführt. Eltern vergleichen das kranke Kind auch mit gesunden Geschwistern, wie von einem Vater berichtet wird:

Mit ihrem Bruder, weil wenn er mal mit ihr spielt, das ist ja für sie immer ganz großartig, wenn er sich sozusagen einmal herablässt ... der hat eine Kondition, das ist unwahrscheinlich. Der kann rennen, wie ein Duracell-Häschen und man merkt halt bei ihr, das geht wirklich dann sehr schnell bergab. Sie will dann weiterspielen, aber es geht einfach nicht mehr, sie schwitzt und ist ganz bleich und außer Atem und das Herz pumpert. Und da muss man sie halt dann schon ein bisschen bremsen und ihr sagen, sie soll eine Pause machen. (Interview 6)

Die befragten jungen erwachsenen PatientInnen gaben an, an die Symptomatik der Anämie gewöhnt zu sein. Sie hätten kein Problem, den Anforderungen der Schulausbildung nachzukommen. Die geringere körperliche Belastbarkeit kann sich allerdings auf die später mögliche Berufsausbildung bzw. auf die Arbeitsfähigkeit auswirken. So musste einer der Patienten seine Lehre abbrechen, weil die Arbeit zu anstrengend war. Er erzählte, dass er immer müde gewesen und nach der Arbeit schon in der Straßenbahn eingeschlafen sei (Pat. 2, Gespräch während des stationären Aufenthalts).

Das durch die Hämosiderose verursachte deutlich jüngere Aussehen wird von jungen Erwachsenen als sehr unangenehm empfunden. Die Höhe der Eisenbelastung ist nicht spürbar. Die jungen erwachsenen PatientInnen kennen aber ihre Ferritinwerte und sind sich des damit verbundenen Risikos bewusst.

Belastungen durch die *Behandlung* entstehen durch den hohen notwendigen Zeitaufwand für die Bluttransfusionen, wofür Eltern auch die Beaufsichtigung bzw. Beschäftigung von Geschwisterkindern organisieren müssen, sowie durch die Chelattherapie. Die Schwester einer jugendlichen Patientin schildert die damit verbundenen Belastungen für ihre Mutter folgendermaßen:

„Nerven braucht man schon, weil du bist dann jede dritte Woche im Spital. Einmal in diesen drei Wochen bist fast den ganzen Tag im Spital, dann bist einen halben Tag, hin- und herrennen Es ist nicht leicht. Es ist natürlich schwer. Es belastet psychisch auch, sag ich jetzt einmal, ja.“ (Interview 4)

Transfusionen werden über einen permanenten Port-Katheter oder über einen peripheren Venflon verabreicht. Für Jugendliche und junge Erwachsene ist das Anstechen des Port-Katheters oder das Venflonstechen kein Problem. Für jüngere Kinder und deren Eltern ist das regelmäßige Venflonstechen dagegen ziemlich belastend, obwohl es durch die Lokalanästhesie für die Kinder schmerzfrei ist. Eine Mutter erzählt darüber Folgendes:

„Ja, also das ist ganz eigenartig. Das Stechen ist ja für beide schlimm und das wollen sie nicht ... obwohl ... schlimm? Die J. hat eigentlich eine Zeit lang jetzt einfach die Hand hingehalten und hat dann immer gesagt: Ich hab gar nichts gespürt. Sie spüren ja auch nix, weil sie haben dieses Pflaster drauf. Und man spürt wirklich nix, weil ich beobachte das dann oft, wenn ich sie gut ablenke ... das ist meist mit einem Film am Handy ... dann schauen sie auf den Film und während des Stichs zucken die nicht einmal ... also sie merken es gar nicht, ja? Es geht aber einfach um diesen Moment, die Nadel zu sehen und die Nadel kommt, also das ist ja auch einem Erwachsenen unheimlich, oder? Weil das ist einfach nicht schön.“ (Interview 7)

Die meisten der PatientInnen werden mit den oralen Chelatoren Exjade (Deferasirox) und Ferriprox (Deferipron) behandelt. Diese Medikamente müssen einmal bis dreimal täglich eingenommen werden. Die einmal tägliche Einnahme wird von der Familie – wenn sie von der PatientIn toleriert und gut vertragen wird – als wenig aufwändig erlebt. Die jungen erwachsenen PatientInnen berichteten, dass sie sowohl dreimal täglich Exjade, als auch Ferriprox einnehmen müssen. Sie kennen auch die Behandlung mit subkutanen Desferal-Infusionen und somit die jeweiligen Vor- und Nachteile der Behandlungsoptionen. Eine PatientIn wurde zum Zeitpunkt des Interviews sowohl mit Desferal (Deferoxamin) als auch mit Exjade behandelt. Die Behandlung eines anderen Patienten wurde nach dem Auftreten schwerer kardialer Komplikationen auf subkutane Desferal-Infusionen umgestellt. Eltern der jüngeren PatientInnen haben von der nächtlichen Infusionsbehandlung gehört und sind froh, dass sie ihnen und ihrem Kind erspart werden konnte. Ein Vater beschreibt das so:

„Das war ein Thema, das hat uns beschäftigt. Als wir nämlich gehört haben, dass man ihm jeden ... jede Nacht an eine Infusion hängen müssen acht Stunden ... ah ... und dass halt viele Eltern drauf pfeiffen, weil es so anstrengend ist ... so Infusion und die ganze Nacht verkabeln und so. Aber da haben wir uns damals Gedanken darüber gemacht. Da waren wir echt froh, dass genau zum richtigen Zeitpunkt dieses neue Medikament, von dem uns der ... wie hat er geheißen ... der Dr. M. erzählt hat ... dass das dann wirklich so schnell funktioniert hat.“ (Interview 5)

Persönlichkeitsmerkmale

Persönlichkeitsmerkmale, die das Erreichen von Normalität erleichtern, sind die Zuversicht, mit auftretenden Problemen fertig zu werden bzw. eine Lösung zu finden (Selbstwirksamkeitserwartung), eine positive Grundstimmung und Humor. Einer der Patienten begründet einem Freund gegenüber die Notwendigkeit für Bluttransfusionen folgendermaßen:

„Jetzt gerade habe ich mit denen so geschrieben, so ein Video geschickt, wo ich das Gerät ... und er meinte ... o.k., einer wusste nicht davon ... wieso kriegst du Blut? ... Und ich so, ja früher war ich eine Vampir, ich habe Leute getötet und Blut getrunken [lacht], aber jetzt bin ich friedlich und geh ins Spital, Blut kriegen [lacht]. Und der lacht so ... ja wirklich? Ich so, nein ... und dann andere Freunde mischen sich ein, ja, er hat das und das und das und so ... [lacht] (Interview 1)

Familienzusammensetzung und sozioökonomischer Status

Die *Familienzusammensetzung* – vor allem die Anzahl der Kinder und deren Alter – beeinflusst, wie viel Unterstützung von anderen Familienmitgliedern benötigt wird. Die befragten Familien bzw. PatientInnen leben in klassischen Kernfamilien, mit einer alleinerziehenden Mutter, einem alleinerziehenden Vater oder in einer Patchwork-Familie mit jeweils drei oder vier Kindern. In zwei Familien sind jeweils zwei Kinder von der Krankheit betroffen. Die Kinder sind jeweils die einzigen Kranken in der Familie. In einer Familie ist bekannt, dass es Träger des Thalassämie-Gens gibt. Diese benötigen keine Behandlung.

Der *sozioökonomische Status* der Familie hat vor allem Auswirkungen auf das Krankheitsmanagement in Familien mit kleinen Kindern. Die nicht immer im Voraus planbaren, häufigen Ambulanztermine sind mit einer Berufstätigkeit beider Elternteile nur schwer vereinbar. Daraus ergibt sich in einigen Familien die Rollenaufteilung: Mütter begleiten ihre Kinder ins Krankenhaus, Väter sind die „Geldbringer“.

Migrationshintergrund und Sprachkompetenz

In Familien mit *Migrationshintergrund* beeinflussen geringe Deutschkenntnisse von Eltern den Umgang mit der Krankheit und Behandlung. Die befragten jungen Erwachsenen, die erst einige Jahre in Österreich leben, sind jeweils die Familienmitglieder, die am besten Deutsch sprechen. Sie kommen allein zu den Bluttransfusionen in die Ambulanz, wie einer der erwachsenen Patienten erzählt:

„Also bis 14, wo ich im Irak war, hat er [Vater] mich immer begleitet, aber hier bin ich immer allein. Ab 15 Jahre.“ (Interview 2)

Soziales Umfeld

In Bezug auf *das soziale Umfeld* ist für Jugendliche und junge Erwachsene die Akzeptanz von Peers sehr wichtig. Die Jugendlichen und jungen Erwachsenen berichten, in Österreich diesbezüglich keine Probleme zu haben. Sie sehen deshalb keine Notwendigkeit, die Krankheit im Alltag verschweigen zu müssen. Ihre Krankheit habe keinen Einfluss darauf, wie sie von FreundInnen und SchulkollegInnen behandelt werden. Sie fühlen sich deshalb auch als „normale Jugendliche“. Einer der befragten jungen Erwachsenen hat in seinem Herkunftsland Ablehnung von Gleichaltrigen erfahren und musste mit deren Kränkungen zurechtkommen. Deshalb verbrachte er seine Zeit in Syrien vorwiegend mit Verwandten:

„Ja, ja ... in meinem Land war ich auch nicht wirklich so mit Kindern unterwegs ... wegen das. Ich war die ganze Zeit mit meinem Vater oder mit ein paar Erwachsenen, weil die es als normal also angesehen haben ... Weil die Erwachsenen wussten schon, wie man mit einem redet und so ... aber die Kinder dort haben mich immer so verletzt ... also mit Wörtern und so ... deswegen war ich sehr selten mit Freunde draußen. Also ich hatte fast ... keine Freunde dort, weil ich wollte auch keine Freunde. Ich hatte meinen Bruder, ich bin die ganze Zeit mit meinen Cousins und so gewesen ... das ist für mich besser so gewesen und so ... als irgendein andere Fremder, der mich verarscht, oder so ...“ (Interview 1)

Die Integration von Krankheit und Behandlung in den Alltag wird auch vom Ausmaß des Verständnisses, das Familien und PatientInnen in Schule und am Arbeitsplatz entgegengebracht wird, beeinflusst. Die Berufstätigkeit einer der befragten Mütter scheiterte an der fehlenden Akzeptanz der KollegInnen für ihre häufig notwendige Abwesenheit vom Arbeitsplatz. Anderen

interviewten Müttern ist es möglich, einer sehr flexibel gestaltbaren Teilzeit-Tätigkeit nachzugehen, die es ermöglicht, dass sie ihre Kinder immer in die Ambulanz begleiten können.

Schulkinder müssen den Lernstoff, der während ihrer regelmäßigen Fehlzeiten in der Schule unterrichtet wird, nachholen. Die große Schwester einer Patientin berichtete, dass sie immer wieder mit LehrerInnen und auch mit MitschülerInnen der Patientin sprechen müsse, um über die Krankheit zu informieren und notwendige Fehlzeiten vom Unterricht zu erklären. Wichtig sei dabei, dem Kind eine relativ normale Schulzeit zu ermöglichen. Ihre Schwester solle keine Sonderposition unter den MitschülerInnen einnehmen und könne prinzipiell alles machen. Eltern sind aber auch besorgt, dass sich die Anämie auf die Schulleistungen des Kindes auswirken könnte. Eine Mutter, deren Kinder noch nicht schulpflichtig sind, äußerte ihre diesbezüglichen Sorgen folgendermaßen:

„Und jetzt hätte ich ganz gern, dass sie nicht in einem Schulsystem sind, wo sie genau am Tag vor der Transfusion dann eine Mathe-Schularbeit haben. Aber das kann man natürlich nicht ... weiß ich nicht, ob man das einer Schule antun kann ... aber ich hätte jetzt eh eine, wo sie Verständnis haben und die Direktorin das weiß und die ganz lieb sind.“ (Interview 7)

Gesundheitsversorgung und Sozialsystem

Zufriedenheit mit der *Gesundheitsversorgung* trägt wesentlich dazu bei, dass betroffene Familien eine neue Normalität entwickeln und aufrechterhalten können. Dazu gehört, sich keine Sorgen über die Qualität und Finanzierung der Behandlung machen zu müssen, aber vor allem Vertrauen in das Behandlungsteam. Dieses Vertrauen entsteht durch die Kontinuität der ärztlichen und pflegerischen Betreuung in der Ambulanz und durch das Gefühl, gut betreut zu werden. Von einer Mutter wird das so ausgedrückt:

Es war von Anfang an... Also in der Ambulanz, die sind einfach total lieb, die Schwestern ... und es ist schon wichtig... es sind im Großen und Ganzen immer dieselben. (Interview 6)

Eltern nehmen aber auch die Hektik des Ambulanzbetriebs wahr, wenn Arztgespräche durch Telefongeklingel unterbrochen werden und zu wenig Zeit für ihre Fragen bleibt. Eine Familie hätte sich von den PsychologInnen im Krankenhaus Information über die möglichen psychischen Probleme von gesunden Geschwisterkindern aufgrund der veränderten familiären Situation gewünscht.

Im Laufe einiger Jahre haben PatientInnen und Eltern (vor allem die begleitenden Mütter) gute Beziehungen zu ÄrztInnen und Pflegepersonen der Ambulanz entwickelt. Notwendige Änderungen des Ablaufs der Ambulanzbesuche (Transfusionen werden seit kurzem aufgrund der

steigenden PatientInnenzahlen immer wieder auf einer Station verabreicht) werden von den Eltern verstanden und akzeptiert, bedürfen aber einer Zeit der Ein- bzw. Umgewöhnung.

Die jungen erwachsenen PatientInnen berichten, dass sie immer gerne in die Ambulanz kommen. Sie würden dort „jeden kennen“. Der anstehende Wechsel in die Erwachsenenversorgung macht ihnen große Sorgen.

5.3.3. Kontext

Beim Kontext handelt es sich um individuelle persönliche und familienspezifische Bedingungen, die sich auf Handlungen zum Erreichen bzw. Erhalten von damit *aufgewachsener Normalität* und *hineingewachsener Normalität* auswirken bzw. diese beeinflussen. Dazu gehören *familiäre Kooperation* bzw. *innerfamiliäre Rollenverteilung*, *Wissen und Erfahrung* in Bezug auf Krankheit und Behandlung und das damit verbundene *Gefühl der Sicherheit*, zu *wissen, was notwendig ist*, die *wahrgenommene Wirksamkeit der Behandlung*, sowie die *Akzeptanz der PatientIn für notwendige Maßnahmen*.

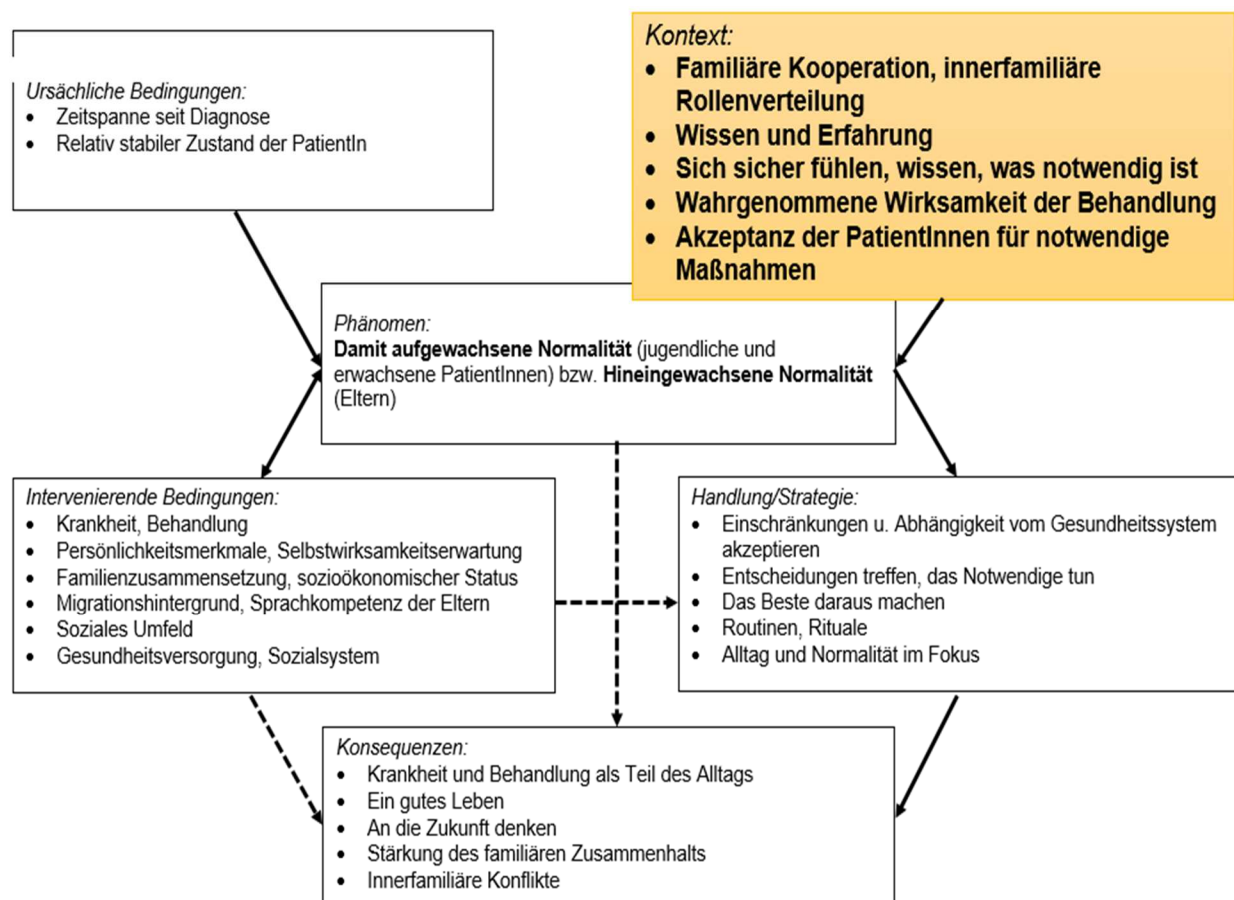


Abbildung 9: Kontext

Familiäre Kooperation und innerfamiliäre Rollenverteilung

Die teilnehmenden Familien mit kleinen Kindern und Schulkindern berichten über funktionierende familiäre Netzwerke. *Familiäre Kooperation* wird vor allem für die Beaufsichtigung und Beschäftigung der Geschwisterkinder bei den regelmäßigen Ambulanzterminen mit dem kranken Kind benötigt. In einer Familie lebt die Großmutter im gemeinsamen Haushalt, um die Eltern bei der aufwändigen Versorgung des Patienten (der Patient hat neben der Anämie unter anderem auch eine Entwicklungsverzögerung) besser unterstützen zu können. Eine in Österreich geborene Verwandte hat für die nicht deutsch sprechende Mutter von zwei an Thalassämie erkrankten Kindern die Aufgabe einer Übersetzerin und eines Coaches zur Navigation im Gesundheitssystem übernommen. Mittlerweile hat die inzwischen erwachsene ältere Tochter die Rolle ihrer Tante übernommen und übersetzt für ihre Mutter im Krankenhaus. Sie erzählt darüber Folgendes:

„Weil, okay, meine Mama ist eine „Ausländerin“ – jetzt nicht böse gemeint – nicht dass sie uns falsch verstehen – sie hat zum Beispiel, das größte von ihr war, dass sie meine Tante gehabt hat. Weil die Tante, ganz genau – ich mein, sie kann deutsch, sie ist hier aufgewachsen, sie weiß, wie sie damit umgehen kann ... weil sie, so wie ich jetzt bei der R. bin, war meine Tante bei mir genauso. Und die Mama hat dann mit ihr mitbekommen, okay ... wie geht es jetzt weiter.“ (Interview 4)

Die *innerfamiliäre Rollenverteilung* wird von der Familienstruktur bestimmt. Ambulanzbesuche fallen in allen Fällen, in denen PatientInnen von einem Elternteil begleitet werden, aufgrund der Familiensituation oder aufgrund der Berufstätigkeit der Väter, in den „Zuständigkeitsbereich“ der Mütter, mit unterschiedlicher Beteiligung der Väter:

„Unsere Eltern sind geschieden, ja ... und natürlich, okay, ich sage jetzt nicht, dass mein Papa nie mit uns im Krankenhaus war oder nie sich um uns gekümmert hat, aber das Großteil hat die Mama gemacht. Und die Mama genauso wäre wie Papa, könnte es vielleicht nicht so gut laufen, und da würde ich jetzt sagen halt, dass Eltern sehr damit zu tun haben.“ (Interview 4)

Den Müttern der kleineren Kinder ist es wichtig, ihrem Kind beizustehen, wenn der periphere Venenzugang gelegt wird. Eine Mutter erklärt das so:

„Also es ist für mich wichtig, dass ich ... ich mit ihr hingeh, weil es ist nicht der lustigste Teil ihres Lebens, aber ... sie soll, wenn sie sich mal an ihre Kindheit erinnert, wissen, ... dass, solange sie es wollte, immer ich mit ihr hingegangen bin ... und es ist sich sogar um F.s Geburt so ausgegangen ...“ (Interview 6)

Die drei interviewten erwachsenen PatientInnen lebten bis vor drei bzw. vier Jahren in Ländern des Nahen Ostens. Dort hatten sich vorwiegend ihre Mütter um das Krankheitsmanagement gekümmert. Durch die Flucht nach Österreich wurden die Familien auseinandergerissen und

die PatientInnen mussten allein (d. h. als unbegleiteter Flüchtling) oder mit Unterstützung des Vaters zurechtkommen.

Wissen und Erfahrung

Das *Wissen* von Eltern bzw. von jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen über die Krankheit und Behandlung, sowie deren *Erfahrung* in Bezug auf das Krankheitsmanagement ermöglichen die Integration des Krankheitsmanagements in den Alltag der Familie. Wissen und Erfahrung sind notwendig, um Entscheidungen in Bezug auf das Krankheitsmanagement bzw. die Behandlung treffen zu können.

Eltern haben durch Erfahrung gelernt, wie die Verabreichung der Chelattherapie bei ihrem Kind bzw. ihren Kindern am besten gelingt. Eine Mutter versuchte zunächst, das Medikament heimlich zu verabreichen, was gar nicht funktioniert hat. Seitdem ihre Kinder das Medikament selbst auflösen, funktioniert die Einnahme wesentlich besser und ist mit deutlich weniger Stress für die Familie verbunden.

Die wichtigsten Wissensquellen, um sich über die Krankheit und die Behandlung, bzw. über die verschiedenen Behandlungsoptionen zu informieren sind für Eltern Gespräche mit den behandelnden ÄrztInnen. Eltern benötigen dabei eine ruhige Gesprächsatmosphäre und genug Zeit für die Beantwortung ihrer Fragen. Ein Vater beschreibt das so:

„Wir haben auch mit dem Dr. K. einmal lang darüber gesprochen. Er nimmt sich immer sehr viel Zeit, um das haarklein zu erklären, was es ist und was man machen kann und wie man was tun kann und was noch kommt. Also ich hab nicht das Gefühl, dass wir nicht genug darüber wissen.“ (Interview 6)

Das Internet als Informationsquelle wird von Eltern vor allem dann genutzt, wenn sie sich durch Arztgespräche ungenügend informiert fühlen. Sie wissen, dass es sich dabei um eine fragwürdige und unsichere Informationsquelle handelt und haben die Erfahrung gemacht, dass die Internetrecherche eher Ängste schürt, als zur Beruhigung beiträgt.

Die jungen erwachsenen PatientInnen beziehen ihr krankheits- und behandlungsbezogenes Wissen von ihren Eltern, sowie von Pflegepersonen und Ärztinnen der Ambulanz, nicht aber von anderen PatientInnen. Sie meinen, dass sie viel Erfahrung mit der Krankheit haben und manchmal jüngeren PatientInnen in der Ambulanz etwas erklären können.

Mütter, die mit ihren Kinder regelmäßig in der Ambulanz sind, nutzen die Wartezeit für Gespräche bzw. Plaudereien mit anderen Müttern. Dabei vergleichen sie auch ihre eigene Situation mit der Situation anderer Familien, deren Kind es schlechter als ihrem eigenen geht. Ein

echter Wissens- bzw. Erfahrungsaustausch findet nicht statt, da es nur sehr wenige PatientInnen mit den einzelnen Krankheiten gibt. Die Mütter der Kinder mit Pyruvatkinase-Mangel und Diamond-Blackfan-Anämie kennen keine bzw. nur eine Familie mit einem Kind, das die gleiche Diagnose hat. Väter, die ihre Kinder selten in die Ambulanz begleiten, haben wenig Kontakt mit den Eltern anderer PatientInnen. Sie meinen, dass sie auch keinen Bedarf nach einem Austausch mit anderen Betroffenen hätten und keinen Nutzen daraus ziehen würden.

Nur eine Familie ist Mitglied einer Selbsthilfegruppe. Diese Familie nutzt die einmal jährlichen Treffen in Deutschland, um sich über die neuesten Forschungsergebnisse und die unterschiedlichen Behandlungsstandards in den verschiedenen Zentren zu informieren, sowie für den Informationsaustausch mit anderen Eltern. Von anderen Familien werden Selbsthilfegruppen nicht als hilfreich erlebt. Sie meinen, dass das Engagement in einer Selbsthilfegruppe dazu führen würde, dass die Krankheit wieder mehr in den Fokus des Familienlebens rücken und dadurch ein Stückchen Alltag verloren gehen würde.

Sich sicher fühlen und wissen, was notwendig ist

Eltern *fühlen sich sicher* in Bezug auf das Krankheitsmanagement. Sie können den Zustand des kranken Kindes einschätzen bzw. sind zuversichtlich, einen kritischen Zustand des Kindes erkennen zu können. Mütter, die ihre Kinder regelmäßig in die Ambulanz begleiten, *wissen*, wann welche Untersuchungen notwendig sind. Sie haben gelernt, sich durchzusetzen und das Interesse ihres Kindes zu vertreten. Sie fühlen sich quasi als „Hauptverantwortliche“ für das Krankheitsmanagement ihres Kindes. Eine Mutter beschreibt das so:

„Ich will die Mama oder meinen Mann dort net hinschicken, wenn irgendwas sonst Medizinisches zur Diskussion steht. Ja, weil das ... mach nur i ... weil ich weiß, worum es geht und ich mich auskenn und Ding und ... Ich weiß noch, irgendwann einmal bist Du gefahren und dann habens Dich angeredet wegen ... da gehört wieder des und des untersucht und da und da und ich hab mir gedacht: Leute ... hallo ... das haben wir doch erst alles gemacht, das gehört sicher nicht, ja? Und da finde ich es irgendwie ... finde ich es halt immer angenehmer, selber zu fahren, ja? Weil ich halt weiß, wie der Hase läuft.“ (Interview 5)

Unsicherheit über mögliche Behandlungsoptionen, insbesondere die Notwendigkeit, eine Entscheidung über eine mögliche Knochenmarkstransplantation des Kindes bzw. der Kinder treffen zu müssen, belastet Eltern dagegen. Sie stehen vor dem Dilemma, ob sie einer relativ riskanten Behandlung zustimmen sollen, die ihrem Kind die Chance eines Lebens ohne Transfusionen und Chelatoren geben könnte oder ob sie auf die Entwicklung einer anderen, weniger riskanten Therapiemöglichkeit vertrauen sollen. Die schon transplantierte Schwester einer PatientIn beschreibt die Situation in ihrer Familie als einen Zwiespalt zwischen Hoffnung und Realismus in Bezug auf eine mögliche Heilungschance ihrer Schwester. Derzeit würde nach

einer passenden KnochenmarksspenderIn für die PatientIn gesucht und man könne nichts tun als zu warten und die Ungewissheit auszuhalten.

Wahrgenommene Wirksamkeit der Behandlung

PatientInnen und Eltern beurteilen die *Wirksamkeit* der Chelattherapie und beobachten Schwankungen des Ferritin-Spiegels. Bei einem Patienten führt eine Änderung der Routine (der Patient trinkt das Medikament normalerweise noch im Bett und schläft dann noch länger als eine halbe Stunde) trotz halbstündiger Wartezeit bis zum Frühstück zu einem Anstieg des Ferritin-Spiegels.

PatientInnen wägen auch die Wirkung und die Nebenwirkungen gegeneinander ab. Sie haben unterschiedliche Präferenzen in Bezug auf die Chelatoren. Die meisten PatientInnen und Eltern bevorzugen die orale Behandlung. Zwei PatientInnen mit starker Abneigung gegen die Konsistenz von Exjade ziehen die subkutane Infusionstherapie mit Desferal vor und sind auch der Meinung, dass Desferal bei ihnen besser wirken würde.

Akzeptanz der PatientIn für notwendige Maßnahmen

Die *Akzeptanz der PatientInnen für notwendige Maßnahmen* ist eine Komponente, die dazu beiträgt, das Krankheitsmanagement in den Alltag zu integrieren. Das betrifft vor allem die Medikamenteneinnahme und die regelmäßigen Ambulanzbesuche. Die PatientInnen kommen gerne in die Ambulanz, obwohl das Venflonstechen für die kleineren Kinder sehr unangenehm ist. Ein Vater erzählt von seiner Tochter:

„Die R. liebt es, dorthin hinzugehen. Die spaziert durch, geht durch die Zimmer, grüßt jeden und ist ... die fühlt sich dort ganz zu Hause.“ (Interview 6)

5.4. Handlungen und Strategien

PatientInnen und Familien setzen verschiedene Strategien ein, um das Krankheitsmanagement möglichst gut in ihren Alltag zu integrieren und um damit Normalität zu erreichen bzw. zu erhalten. Sie *akzeptieren Einschränkungen durch die Krankheit und Behandlung*, sowie die *Abhängigkeit vom Gesundheitssystem*, sie *treffen Entscheidungen* und *tun das* in ihren Augen *Notwendige*, und sie versuchen, *das Beste aus ihrer Situation zu machen*. Für die Medikamentengabe und die Ambulanzbesuche haben sie *Routinen und Rituale* entwickelt. Eltern versuchen, ihren Kindern ein einigermaßen normales Aufwachsen zu ermöglichen und die Auswirkungen von Krankheit und Behandlung auf den familiären Alltag möglichst gering zu halten.

Junge erwachsene PatientInnen betonen, sich nicht von Gleichaltrigen zu unterscheiden. Ihr *Fokus* liegt auf dem Aufrechterhalten von *Alltag und Normalität*.

Von den betroffenen Familien genannte erforderliche Eigenschaften und Kompetenzen für das Krankheitsmanagement sind Organisationstalent, Flexibilität, Beharrlichkeit, Geduld, Pflichtgefühl, Disziplin, die Fähigkeit, sich mit ÄrztInnen und Pflegepersonen verständigen und sich Wissen über die Krankheit und die Behandlung aneignen zu können.

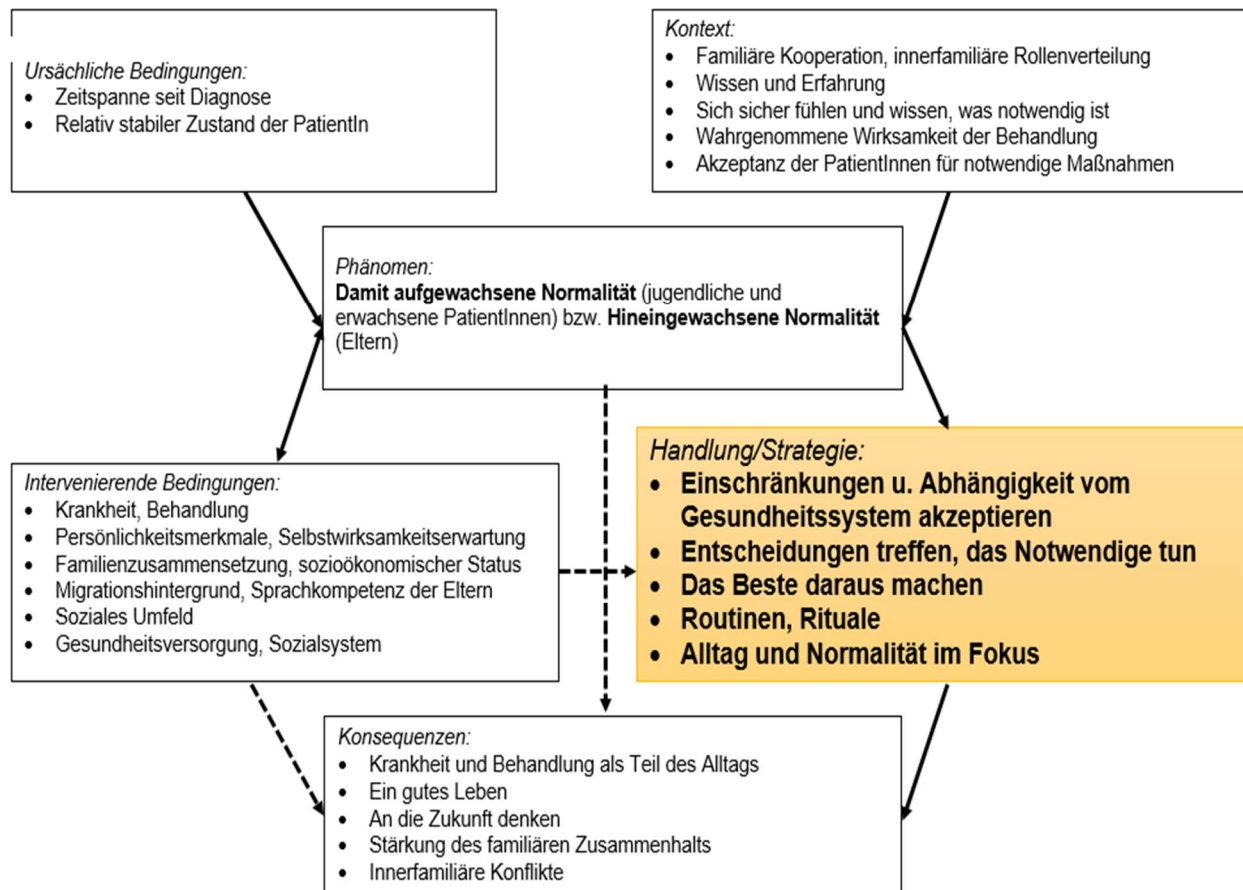


Abbildung 10: Handlung/Strategie

Einschränkungen und Abhängigkeit vom Gesundheitssystem akzeptieren

Zu den mit der Krankheit und Behandlung einhergehenden *Einschränkungen* gehören die Notwendigkeit der regelmäßigen Transfusionen und die dadurch bestehende *Abhängigkeit vom Gesundheitssystem*. Urlaube werden auf die Transfusionstermine des Kindes bzw. der Kinder abgestimmt, die für Ambulanztermine notwendige Zeit wird von anderen Verpflichtungen freigehalten. Von den jungen erwachsenen PatientInnen beschriebene Einschränkungen sind auch die geringere Belastbarkeit bzw. rasche Ermüdbarkeit in der Zeit vor der Transfusion.

Die Krankheit zu akzeptieren und trotz Krankheit normal zu leben wird als Verpflichtung empfunden. Einer der Patienten formuliert das so:

*„Wenn einer mich fragt, so sage ich ihm einfach: Er soll das Leben, ja ... also er soll sich also nicht die Gedanken machen, wie Selbstmord machen, oder so ... Einfach leben, das ist Leben. Am Ende wird Jeder sterben und so. Das ist also Pflicht. Ja.“
(Interview 3)*

Dass ihr Kind nach dem ersten Ambulanzbesuch mit dem liegenden Venenzugang, der für die Transfusion am nächsten Tag benötigt wird, nach Hause geht, war für Eltern anfangs beängstigend. Mittlerweile sind sie daran gewöhnt. Für die Kinder ergeben sich durch den Venflon gewisse Einschränkungen, weil der Verband trocken bleiben muss und sich bis zum nächsten Tag nicht lösen soll. Diese Einschränkungen werden von den PatientInnen akzeptiert. Sie wissen, dass sie „aufpassen müssen“ und an diesen Tagen „nicht wild spielen dürfen“.

Entscheidungen treffen und das Notwendige tun

PatientInnen müssen täglich *Entscheidungen* in Bezug auf das Krankheitsmanagement *treffen*. Während die Einhaltung der Ambulanztermine – obwohl diese sehr zeitaufwändig sind – von keiner der InterviewpartnerInnen in Frage gestellt wird, ist die Einnahme der oralen Chelatoren für die jungen erwachsenen PatientInnen problematisch.

Die Vorgabe, das Medikament mit mindestens einer halben Stunde (bzw. einer Stunde, wie von einem Patienten angegeben) Abstand von einer Mahlzeit einzunehmen, führt dazu, dass auf die Einnahme vergessen wird, bzw. dass die PatientInnen vor der Einnahme einschlafen. Auch das Auftreten von Nebenwirkungen kann zur Folge haben, dass Chelatoren nicht mehr eingenommen werden. Da PatientInnen aber wissen, wie wichtig die Chelattherapie ist und wie hoch die Eisenbelastung ihres Körpers ist, versuchen sie auch, eine Methode zu finden, die für sie besser funktioniert. Ein Patient erzählte, dass er probiert habe, die Exjade-Tablette (die aufgelöst werden muss) zu zerbröckeln und stückchenweise trocken zu schlucken. Das habe aber nicht funktioniert.

Andere Gründe für die Nicht-Einnahme der Chelatoren sind Abscheu vor der Konsistenz des Medikaments, Überdruß und „keine Lust“, die Medikamente einzunehmen, aber auch, dass die Einnahme der Chelatoren nicht zu der erwarteten Besserung der Befunde führt. Einer der Patienten drückt das so aus:

„Ja ... manchmal will ich gar nicht trinken ... ich sag, scheiße ... Wieso soll ich trinken? Es ist trotzdem hoch. (Interview 2)“

Es besteht ein Widerspruch zwischen theoretischem Wissen über die Notwendigkeit der Chelattherapie und dem Handeln im Alltag. Diese Diskrepanz kann als Ausdruck „normalen“ jugendtypischen Verhaltens verstanden werden, aber auch als unbewusster Protest gegen die Krankheit, die die jungen Erwachsenen so gerne vergessen möchten und an die die Chelatoren drei Mal täglich erinnern. Auch die relativ lange Symptomlosigkeit der Häm siderose und die im Gegensatz zur Transfusionsbehandlung nicht spürbare Wirksamkeit der Chelattherapie stellen eine Herausforderung für die Compliance der jungen Erwachsenen dar. Die PatientInnen wissen, was zur Behandlung der Häm siderose notwendig ist, treffen aber die Entscheidung, dieses *Notwendige nicht zu tun*. Welche konkreten Folgen die Nicht-Einnahme der Chelatoren für sie haben kann, ist für die jungen Erwachsenen nicht vorstellbar, wie einer der PatientInnen nach dem Auftreten schwerer Komplikationen erzählte.

Eltern berichten über Unklarheiten und über unterschiedliche Meinungen von ÄrztInnen bezüglich der Einnahm evorschriften von Exjade. Eine Mutter gibt ihren Kindern das Medikament deshalb immer zum Essen. Sie berichtet, dass Exjade seither besser vertragen wird, die Einnahme zum Essen im Alltag praktikabler ist und von den Kindern auch besser akzeptiert wird:

„Eigentlich hieß es immer, man gibt es nüchtern. Der L. hat am Anfang wahnsinnige Magen-Darmprobleme gekriegt auf das Zeug und dann haben wir eine Ärztin, wir sind bei diesem ... also es gab so einen Kongress, wo wir auch dabei waren, und bei sämtlichen Treffen, wo es geht, wo Patienten dabei sein können, sind wir immer dabei, da haben wir eine Ärztin kennengelernt, die in Hamburg ... die mit Novartis zusammenarbeitet, die diese ganzen Scans macht, diese Leberscans und die hat gesagt, das ist ein Riesenblödsinn, inzwischen längst überholt, man soll es sogar zu Essen geben, angeblich absorbiert es sogar besser zu fettreichem Essen und es ist viel schonender. Aber es gibt immer noch Ärzte und auch Patienten, die schwören auf nüchtern und sagen, dass wirkt wunderbar aber wir haben das nicht mehr.“ (Interview 7)

Eltern müssen immer wieder *Entscheidungen* im Interesse ihrer Kinder *treffen* und die jeweiligen Nutzen und Risiken von Interventionen gegeneinander abwägen: Ob ihr Kind einen zentralen Venenzugang erhalten soll oder ob das Venflonstechen zumutbar ist, ob sie zustimmen, dass Untersuchungen in Narkose durchgeführt werden oder ob sie diese ablehnen oder ob sie sich eine Knochenmarkstransplantation bei ihrem Kind vorstellen können. Eine Mutter berichtet darüber Folgendes:

„Da haben wir zuerst gar nicht weitergeredet wegen dem Dauer-Zugang, ja? Da habe ich mich im Prinzip dagegen gewehrt, weil ich gesagt habe, solange wir irgendwie Venen finden bei ihm, warum sollte man ihm die Operation antun und das Risiko eingehen, dass das Ding nach zwei Monaten vielleicht wieder ausse muss, weil es sich entzündet, nicht funktioniert, was auch immer ... Bis jetzt, ja?“ (Interview 5)

Die medikamentöse Behandlung erfordert von den Eltern der jüngeren PatientInnen Disziplin. Sie bemühen sich, an die regelmäßige Medikamentengabe zu denken – auch durch die Nutzung von Erinnerungshilfen. Eine verwendete Methode ist die entsprechende Programmierung des Mobiltelefons.

Das Beste daraus machen

Eltern vergleichen ihr Kind mit gesunden Kindern, weil man ja „auch mit gesunden Kindern immer Sorgen habe“ und sie vergleichen die Krankheit ihres Kindes mit anderen Krankheiten, wie Krebs, Diabetes oder einer Thrombopenie. Von einer Mutter wird das so beschrieben:

„Ich habe mir dann auch gesagt: Diabetes ist letztlich im Alltag viel, viel schlimmer. Wenn ich einem Kind ständig sagen muss: Das darfst du nicht, das darfst du nicht und eigentlich immer die Angst hab, dass das vielleicht doch irgendwas Falsches isst und ich bin nicht dabei.“ (Interview 7)

Auch die möglichst angenehme Gestaltung der Krankenhausbesuche für das Kind ist eine Strategie, um *das Beste aus der Situation zu machen*. Die Mütter bringen Spielsachen und Essen mit, der Vater kommt zu Besuch, oder eine Tante kommt und spielt mit den Kindern. Eine Mutter schildert das so:

„Wo ich glaub, was wir richtig gemacht haben, ist dieses gern ins Spital gehen. Ich glaub, das ist ein ganz ein wichtiger Punkt. Das man sich das gestaltet, dass das schön ist. Also, wie auch immer das Kind das mag und das man daraus nicht so einen Stress macht.“ (Interview 7)

Eltern versuchen, ihren Kindern möglichst Wahlmöglichkeiten zu geben und sie möglichst viel selbst machen zu lassen. Sie wollen ihre Kinder dazu zu bringen, die notwendigen Dinge möglichst freiwillig zu tun. Kinder würden Dinge viel lieber tun, wenn sie nicht gezwungen werden, sondern sich selbst für eine Sache entscheiden können. Die Chelatorthapie ist in einer Familie deutlich attraktiver geworden, seit die Kinder das Exjade in einem neuen Shaker zubereiten können.

Die zwölfjährige Patientin entscheidet selbst, ob ihr Port angestochen werden soll oder ob sie lieber einen Venflon möchte. Sie erzählte, dass sie Emla-Pflaster fürs Anstechen des Port-Katheters selbst klebt, Venflons aber ohne Vorbereitung stechen lässt.

Routinen und Rituale

Familien haben *Routinen und Rituale* für Medikamenteneinnahme, Ambulanzbesuche und für das Venflonstechen entwickelt. Diese reduzieren die Notwendigkeit, entscheiden zu müssen, wer was macht, oder wie etwas gemacht werden soll und sie vermitteln Sicherheit. *Routinen* sind Gewohnheiten, die sich automatisch und ungeplant entwickelt haben. Die Routine einer

Familie, in der die Chelattherapie am Morgen durch die Großmutter verabreicht wird, hat sich zufällig aufgrund des Tagesablaufs und der Alltagsroutinen der einzelnen Familienmitglieder ergeben. Die Großmutter erzählt:

„Dieses ständig so Tabletten geben ist ja im Grunde genommen eine relativ lästige Sache ... weil man ja immer dran denken muss und man darf nicht vergessen und das hat sich dann einfach so ergeben, dass das so eine Routine geworden ist, weil er auch oben lang bei mir eben geschlafen hat, im oberen Stock und ich eben aufstehe und dran denke und ich mein, ich muss sowieso jeden Tag aufstehen während der Woche“ (Interview 5)

Auch die regelmäßige Erinnerung von Vätern, dass ihre erwachsenen Kinder nicht auf die Einnahme der Chelatoren vergessen sollen, kann als *Routine* bezeichnet werden. Wenn diese Erinnerungen erfolglos sind, führt dies zu innerfamiliären Konflikten, wie einer der Patienten erzählt:

„Mit das hab ich auch ein paar Probleme daheim, ich und mein Vater und so... Ich mach so zum Beispiel meine Exjade in Wasser, und dann ... ich zieh mich um und geh einfach raus und dann vergess ich, dass ich das gemacht habe (lacht)... und dann, wenn ich heimkomme, mein Vater schreit so, wieso hast du das nicht getrunken, wieso machst du das, das kostet auch was, für dich ist es frei, aber für den Staat nicht, und dann beginnen solche Geschichten ... und es ist auch gut für dich, und so, aber man vergißt ja ab und zu, man kann sich ... manchmal vergiß ich auch nicht und ich will trotzdem so nicht nehmen sozusagen satt geworden von diesen Tabletten, so jeden Tag.“ (Interview 1)

Rituale werden dagegen bewusst eingesetzt und haben einen bestimmten Zweck. Dazu gehört, dass Exjade von den Kindern selbst in einem speziellen Trinkglas aufgelöst wird und das Abhalten einer Art „Wettbewerb“ zwischen den Kindern, wer das Medikament zuerst austrinken kann, um die Medikamenteneinnahme für die Kinder attraktiver zu gestalten.

Alltag und Normalität im Fokus

Familien haben das Ziel, den Alltag aufrechtzuerhalten und gesunden wie kranken Kindern ein einigermaßen normales und unbeschwertes Leben zu ermöglichen. Eine Voraussetzung dafür ist für Eltern auch die eigene positive Einstellung in Bezug auf die Behandlung, die sich auf die Kinder überträgt. Die notwendige Behandlung wird möglichst ohne viel Aufhebens in den Alltag integriert, auch um die gesunden Geschwister nicht zu beunruhigen. Die Wichtigkeit, dass die PatientIn normal aufwachsen kann, wird von der Schwester einer PatientIn folgendermaßen ausgedrückt:

„Das Kind muss schon wissen, was seine Krankheit ist und das Kind muss frei gelassen werden. Weil das belastet sie dann noch mehr, wenn ich ihr sage: He, du musst jetzt hier sitzen, du darfst nirgends hingehen oder irgendwas. So was gibt es bei der Krankheit nicht.“ (Interview 4)

Eine andere Strategie von Familien zur Aufrechterhaltung des Alltags ist, Krankenhausaufnahmen so weit wie möglich zu vermeiden.

Für junge erwachsene PatientInnen ist *Normalität* und die Aufrechterhaltung des *Alltags* von großer Wichtigkeit. Sie fühlen sich durch die Krankheit nicht eingeschränkt, weil sie „alles machen können“, meinen aber auch, dass sie an die durch die Anämie bestehenden Einschränkungen gewöhnt seien. Auch die Verweigerung der Chelattherapie kann als Versuch interpretiert werden, *Alltag und Normalität* aufrechtzuerhalten.

5.5. Konsequenzen

Wenn es gelingt, *hineingewachsene* und *damit aufgewachsene Normalität* zu erreichen bzw. zu erhalten, wird die Krankheit als *Teil des Alltags* wahrgenommen. Die jungen erwachsenen PatientInnen wollen *ein gutes Leben* ohne dauernde Erinnerung an die Krankheit führen. *An die Zukunft* und die Konsequenzen ihrer Krankheit und ihres Handelns wollen sie eher nicht *denken*. Eltern entwickeln dagegen mögliche Zukunftsszenarien für ihre Kinder.

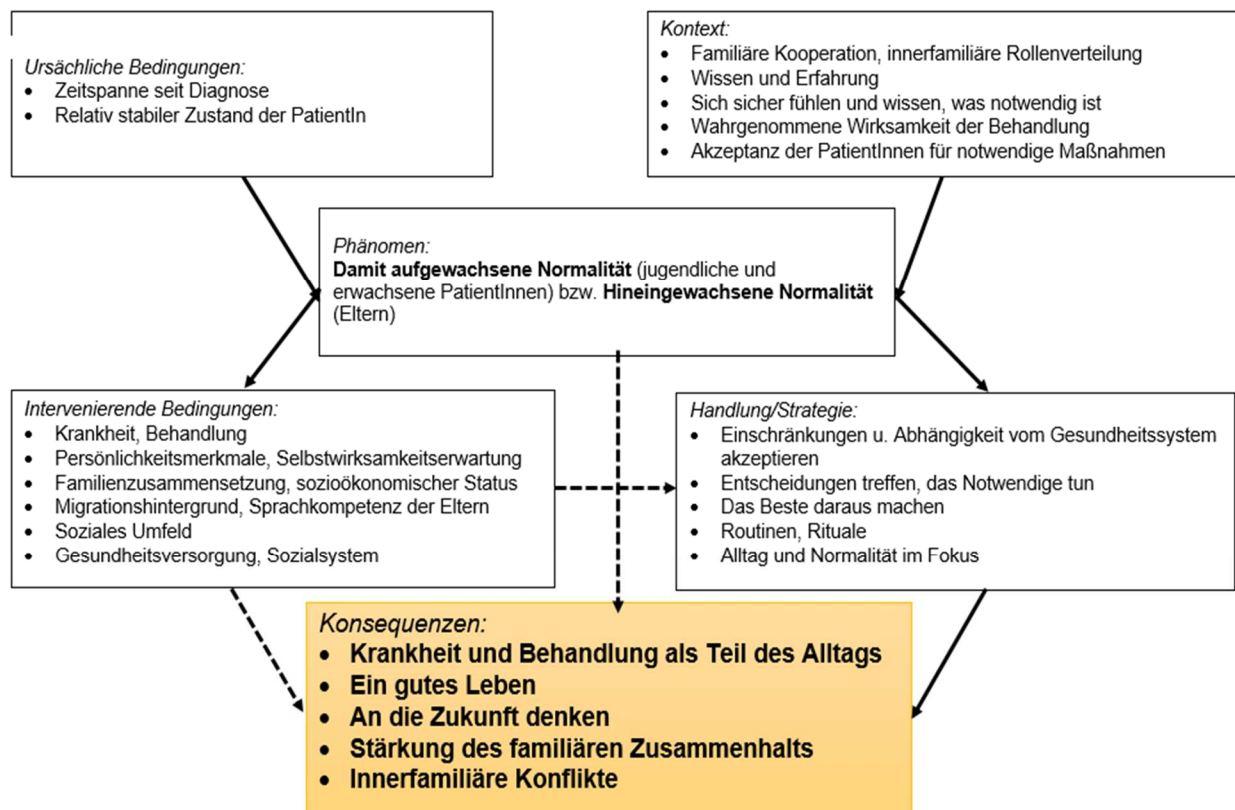


Abbildung 11: Konsequenzen

Die verschiedenen eingesetzten Strategien führen einerseits zu einer *Stärkung des familiären Zusammenhalts*, aber auch zu *Konflikten* zwischen Eltern und jungen erwachsenen PatientInnen aufgrund derer Probleme mit der Chelattherapie.

Krankheit und Behandlung als Teil des Alltags

Für Familien sind die Krankheit des Kindes, die damit verbundenen Einschränkungen und die Behandlung selbstverständlich geworden: Sie sind *Teil ihres Alltags*. In Gesprächen der Eltern mit Personen, die mit ihrer Situation nicht vertraut sind, wird deutlich, wie ungewöhnlich und belastend ihr Leben von Außenstehenden wahrgenommen wird. Eine Mutter meint dazu:

„Ich mein, eh ... man findet es dann immer so lustig, wenn man irgendjemanden neu kennenlernt im Bekanntenkreis und man erzählt das dann und alle sagen: Oh mein Gott ... und wie schafft's denn das ... und ich denke mir nur: Ja, wir kennen es nicht anders, ja? Es ist unser Leben mittlerweile und es ist für uns nicht einmal mehr tragisch, ja?“ (Interview 5)

In Familien kam es zu einer Veränderung von Prioritäten und das Leben hat einen anderen Verlauf genommen als ohne die Krankheit des Kindes. Die Mutter eines Patienten erzählte, dass sie eigentlich geplant hatte, nach dem zweiten Kind wieder ins Berufsleben einzusteigen. Die Erkrankung des Kindes habe dazu beigetragen, dass sie sich intensiv um ihre Kinder kümmern könne und auch dazu, dass die Familie größer geworden ist, als ursprünglich geplant. Das Familienleben ist für die Eltern wichtiger geworden.

Ein gutes Leben

Für die jungen erwachsenen PatientInnen bedeutet ein *gutes Leben*, das zu tun, was man möchte. Thalassämie sei eigentlich gar keine Krankheit, es würde nur ein Körperteil fehlen, und der könne [durch eine Knochenmarkstransplantation] ersetzt werden. Die Krankheit würde keine Schmerzen verursachen und sterben müssten am Ende alle Menschen.

An die Zukunft denken

Eltern entwerfen Szenarien in Bezug auf mögliche Einschränkungen ihres kranken Kindes in der näheren und fernen *Zukunft*. Sorgen über mögliche zukünftige Probleme der Kinder betreffen deren geringere körperliche Belastbarkeit und die sich daraus ergebenden Auswirkungen auf schulische Laufbahn und Lebensgestaltung. Sie sind einerseits zuversichtlich, dass für ihr Kind ein halbwegs normales Leben möglich ist, sie wissen aber auch, wie unvorhersehbar und wie wenig planbar die Zukunft ist.

Junge erwachsene PatientInnen vermeiden es eher, an die Krankheit und deren Konsequenzen zu denken. Einer der PatientInnen betonte, immer nur bis zum nächsten Ambulanztermin

zu planen, weil alles andere seine Laune verderben würde. Akute Komplikationen können dazu führen, sich mit möglichen Zukunftsszenarien auseinanderzusetzen.

Stärkung des familiären Zusammenhalts

Das gemeinsame Bemühen, das Beste für das Kind zu tun und das Leben trotz der Krankheit möglichst normal zu gestalten, führt in Familien zu einer *Stärkung des familiären Zusammenhalts*. Die Mutter eines Patienten ist dankbar, dass ihre Familie in der Krise nicht zerbrochen ist und dass ihr älterer Sohn die dramatische Anfangszeit gut bewältigt hat:

„Auch der F. hat jetzt keinen großen Schaden irgendwie davongetragen durch die ganze Geschichte, dank meiner Mama und der ganzen Unterstützung rundumadum, ja? Des hätte natürlich auch ganz anders sein können. ... Ja.“ (Interview 5)

Die schon transplantierte Schwester einer Patientin betont, wie wichtig der Einsatz und das Vorbild der Eltern und anderer erwachsener Bezugspersonen für eine erfolgreiche Krankheitsbewältigung des Kindes sind:

„Elternteile sind sehr wichtig, sag ich jetzt einmal. Wenn die Eltern damit keine Nerven haben, haben die Kinder gar keine Nerven. Eltern müssen einmal den Kindern zeigen, wie sie mit dem umgehen und erst dann können die Kinder auch damit umgehen. Wenn ich jetzt von meiner Tante das jetzt nicht mitbekommen hätte, hätte ich es der R. auch nicht zeigen können.“ (Interview 4)

Innerfamiliäre Konflikte

Junge erwachsene PatientInnen berichten dagegen, dass es in ihrer Familie regelmäßig zu Konflikten wegen der Einnahme der Chelattherapie kommt. Väter sehen sich gezwungen, die PatientInnen an die Einnahme der Medikamente zu erinnern und sie müssen sehen, dass ihre Mahnungen zu keiner Verhaltensänderung führen. In einer Familie hat sich die Situation nach der Umstellung der Chelattherapie auf Desferal-Infusionen entspannt, weil der Patient mit der Pumpentherapie weniger Probleme als mit der oralen Behandlung hat.

Innerfamiliäre Konflikte sind auch aufgrund der Belastung von gesunden Kindern durch die Erkrankung des Geschwisterkindes möglich. Eine Familie versucht derzeit noch, die Probleme des älteren Bruders einer Patientin aufgrund der dramatischen Zeit nach der Geburt des kranken Kindes mit psychologischer Hilfe aufzuarbeiten.

6. Diskussion

In den folgenden Abschnitten werden die Besonderheiten der Phänomene *damit aufgewachsene Normalität* und *hineingewachsene Normalität* im Vergleich zu den in der Literatur verwendeten Begriffen Normalisierung (normalization) und Normalität (normality, normalcy) erörtert. Die Studienergebnisse werden anhand der Struktur des von Knafl und Deatrck (2003) entwickelten und 2012 adaptierten Family Management Style Framework diskutiert (Knafl et al., 2012) und dem bisherigen Forschungsstand in Bezug auf Krankheitsbewältigung und -management von Familien gegenübergestellt. Anschließend werden die Grenzen der Arbeit und weiterer Forschungsbedarf aufgezeigt und die Relevanz der Ergebnisse für die Praxis wird beschrieben. Im abschließenden Fazit werden die Ergebnisse der Studie zusammengefasst.

6.1. Normalisierung und Normalität

Der Begriff *Normalisierung* (normalization) beschreibt sowohl einen Prozess als auch ein Outcome. Das Konzept umfasst die Bemühungen von Familienmitgliedern, ein normales Familienleben zu führen, die von ihnen wahrgenommenen Konsequenzen dieser Bemühungen und die Bedeutungen, die sie ihren Bemühungen geben. Die beiden Aspekte des Konzepts werden in der Literatur nicht immer voneinander differenziert (Knafl et al., 2010).

Das Konzept *normalization* wurde 1957 bzw. 1961 erstmals verwendet, um die Reaktion eines Individuums bzw. einer Familie auf die Krankheit eines Familienmitglieds zu beschreiben (Knafl & Deatrck, 1986). Schwartz (1957) bezeichnete so eine kognitive Strategie, um das abweichende Verhalten einer anderen Person zu normalisieren. Frauen, deren Ehemänner aufgrund einer Psychose hospitalisiert waren, fanden Erklärungen für das Verhalten ihrer Ehemänner und blieben bei ihrer Ansicht, dass diese gesund seien. Für Geschädigte der Polio-myelitis-Epidemie und deren Familien bedeutete *normalization*, ihr „Anders-Sein“ zu akzeptieren, dieses aber als wenig relevant einzustufen. Strategien dafür waren das Minimieren körperlich sichtbarer Auffälligkeiten, die Teilnahme an gewohnten Aktivitäten und das Aufrechterhalten sozialer Bindungen (Davis, 1963).

Knafl und Deatrck (1986) identifizierten in ihrer Konzeptanalyse von *normalization* vier definierende Kriterien: Die Beeinträchtigung zu akzeptieren, das Familienleben als prinzipiell normal und die sozialen Konsequenzen der Beeinträchtigung als minimal wahrzunehmen und sich so zu verhalten, dass der Umwelt bzw. nicht zur Familie gehörenden Personen die prinzipielle Normalität der Familie gezeigt wird. Die Behandlung so anzupassen, damit sie mit der

familiären Betonung der Normalität, bei dem die Beeinträchtigung des Kindes und das Krankheitsmanagement nicht im Zentrum familiärer Aufmerksamkeit stehen, vereinbar ist, wurde 1999 als fünftes Kriterium des Konzepts *normalization* definiert (Deatrick, Knafl, & Murphy-Moore, 1999). Dieses adaptierte Behandlungsregime kann von den Empfehlungen oder Verordnungen von Gesundheitsdienstleistern abweichen. Hier zeigt sich eine Ähnlichkeit zu dem von Schaeffer und Moers (2009) beschriebenen Normalisierungsprozess vom vorbildlichen zum normalen Verhalten und zu „größzügigerer“ Compliance, wenn PatientInnen die Chronizität ihrer Krankheit erkennen.

In dieser Studie wird zwischen *Normalisierung* als Prozess und *Normalität* als Outcome unterschieden. Die jungen erwachsenen PatientInnen haben keinen Prozess der Normalisierung durchlaufen, weil sie mit der Krankheit geboren wurden. Dass es für Kinder und Jugendliche mit angeborenen Krankheiten keine vor der Erkrankung bestehende Normalität gibt, die unterbrochen wurde und es in diesen Fällen keinen Übergang von Gesundheit zu Krankheit gibt, wurde von Williams (2000) zur Diskussion gestellt. Der Leitgedanke sei eher Kontinuität als Veränderung. Die *damit aufgewachsene Normalität* unterscheidet sich hier von der *hineingewachsenen Normalität*. Die befragten Eltern mussten eine neue Normalität konstruieren, nachdem ihr Leben durch die Krankheit des Kindes erschüttert worden ist. Diese Entwicklung wird als *Prozess des Hineinwachsens* bezeichnet. Einen ähnlichen Verlauf beschreiben auch Dogba, Rauch, Tre, Glorieux, und Bedos (2014), die das Krankheitsmanagement von Eltern, deren Kinder an Osteogenesis imperfecta erkrankt sind, im Zeitverlauf untersuchten. Sie beschreiben einen vierphasigen Prozess, der mit der ersten Reaktion der Eltern auf die Diagnose beginnt, über die langsame Akzeptanz der Krankheit und die notwendigen Änderung der Lebensgestaltung bis zur Normalisierung verläuft und mit dem Selbständig werden der jugendlichen PatientInnen endet.

Die Definition von *hineingewachsener Normalität* als das Ende eines Normalisierungsprozesses, bedeutet nicht, dass damit ein „Endpunkt“ erreicht ist. Veränderungsprozesse, die auch Familien mit gesunden Kindern durchlaufen – z. B. aufgrund der kindlichen Entwicklung – sind auch in diesen Familien zu erwarten. In Familien mit chronisch kranken Kindern bestehen außerdem krankheits- und behandlungsspezifische Unsicherheiten in Bezug auf die Zukunft. Diese Unvorhersehbarkeit der Zukunft, vor allem in Bezug auf die Auswirkungen der Krankheit auf das weitere Leben des Kindes und in Bezug auf die Folgen der von Eltern getroffenen Therapieentscheidungen, wurde in allen Gesprächen von den Familien thematisiert.

Völlige Sicherheit und Gewissheit über den weiteren Verlauf des Lebens, auch in Bezug auf die Gesundheit der einzelnen Familienmitglieder haben aber auch Familien mit gesunden Kindern nicht. Wie bewusst bzw. präsent diese immanente Unvorhersehbarkeit der Zukunft ist, ist

möglicherweise ein Unterscheidungsmerkmal zwischen Familien mit gesunden und mit chronisch kranken Kindern.

Normalität ist ein soziales Konstrukt, dessen Bedeutung vom Individuum bzw. von der Familie, von der Reaktion der Außenwelt und von der Gesellschaft definiert wird (Lasser & Corley, 2008). Referenzpunkte können Vergleiche mit Gesunden oder mit anderen Kranken sein (Robinson, 1993). Erwartungen bzw. Ziele können die Wiedererlangung eines vorherigen Zustandes („getting back to normal“) (Walker, Szanton, & Wenzel, 2015), die Teilnahme an altersentsprechenden Aktivitäten (Protudjer, Kozyrskyj, Becker, & Marchessault, 2009) oder die Integration krankheitsspezifischer Aktivitäten in den Alltag (Wise, 2002) sein.

Strategien, die zur Normalisierung beitragen sind laut Robinson (1993) das Betonen von Stärken und Fähigkeiten, das Minimieren der Bedeutung von krankheitsspezifischen Problemen durch selektives Fokussieren der Aufmerksamkeit („looking on the bright side“), die Definition von krankheits- und behandlungsspezifischen Erfahrungen als normal und der Vergleich mit anderen PatientInnen oder Familien, denen es schlechter geht. Eine andere Strategie zur Normalisierung ist, Kontakte mit anderen Betroffenen zu begrenzen (Knafl & Deatricks, 1986). Eine der befragten Familien hat ihre „Nicht-Mitgliedschaft“ bei einer Selbsthilfegruppe damit begründet, dass die Krankheit durch Gespräche mit anderen Betroffenen für sie wieder mehr in den Vordergrund rücken und dadurch ein Stück Alltag verloren gehen würde.

Für die von Wise (2002) befragten Kinder nach Leber-Transplantation bedeutet Normalität, zur Schule zu gehen und Freundschaften zu schließen. Behandlungsspezifische, eigentlich nicht „normale“ Aktivitäten sind Teil der Alltags und werden von den Kindern mit anderen täglichen Aufgaben, wie dem Zähneputzen zu verglichen. Auch für Kinder mit zystischer Fibrose sind die zur Behandlung gehörenden Routinen normal. Es handelt sich um eine „anderes normales Leben“, das aber für sie selbstverständlich ist. Wenn sie ihre Routinen nicht machen würden, wäre das für sie seltsam und ungewöhnlich (Williams, Corlett, Dowell, Coyle, & Mukhopadhyay, 2009). In dieser Studie beschreiben die Eltern jüngerer Kinder, die funktionierende Routinen gefunden haben, die Verabreichung der Chelattherapie auf vergleichbare Weise.

Williams et al. (2009) beschreiben vier Formen von „Normalität“, die von der eigenen Wahrnehmung der PatientInnen und von Verhalten und Reaktionen der Umwelt beeinflusst werden. Das Leben mit der Krankheit ist für die PatientInnen normal, weil sie nichts anderes kennen („normal to self“). Sie versuchen aber auch, ihre eigene Wahrnehmung von sich selbst als normal aufrechtzuerhalten. Das hilft ihnen, persönliche Ziele und Hoffnungen aufrechtzuerhalten („normal for self“). PatientInnen wollen auch von anderen Menschen als normal gesehen werden („normal to others“). Zu erkennen, dass sie nicht als „normal“ wahrgenommen werden, ist besonders für Adoleszente belastend. Ihr Bestreben ist, den Schein von Normalität vor der

Umwelt und vor allem vor ihren Peers aufrechtzuerhalten, bzw. normal zu wirken („normal for others“).

Von jungen erwachsenen PatientInnen wird die Transfusionstherapie als zu ihrem Leben gehörend bzw. als für sie normal beschrieben. Das Streben nach Normalität kann bei jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen aber auch zu einem Rückgang der Compliance führen, weil die Behandlung an die Krankheit erinnert, sie von gesunden Gleichaltrigen unterscheidet und mit „nicht normal sein“ in Beziehung gesetzt wird (Daniel, 2014; Hanghoj & Boisen, 2014; Taylor, Gibson, & Franck, 2008). Normalitätsbestrebungen der PatientInnen und ihr Wunsch „im Hier und Jetzt zu leben“ (Salema, Elliott, & Glazebrook, 2011) haben dann negative Auswirkungen auf den Krankheitsverlauf, führen zu innerfamiliären Konflikten und sind somit nicht nur als positiv bewerten.

6.2. Die Ergebnisse im Kontext des FMSF

Es wird der Zusammenhang zwischen kontextuellen Einflussfaktoren, Wahrnehmung der Situation, Krankheitsmanagement und wahrgenommenen Konsequenzen bei Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind bzw. bei jungen Erwachsenen mit B-TM und Häm siderose analysiert und dem bisherigen Forschungsstand über familiäres Krankheitsmanagement gegenübergestellt.

6.2.1. Kontextuelle Einflussfaktoren

Kontextuelle Einflussfaktoren erleichtern oder erschweren das familiäre Krankheitsmanagement. Dazu gehören gemäß des FMSF die *sozialen Netzwerke* von betroffenen Familien, ihre *Beziehungen zu Beschäftigten des Gesundheitssystems*, sowie vorhandene *Ressourcen*. Diese beeinflussen, wie Familien die Krankheit und Behandlung wahrnehmen und wie sie damit umgehen (Knafl et al., 2012). Neben diesen Faktoren wurden von diversen AutorInnen eine Vielzahl weiterer Einflussfaktoren, wie Eigenschaften des Kindes, die Krankheit, sowie Eltern und Familie identifiziert (Knafl & Deatrick, 2003).

Die in dieser Studie beschriebenen intervenierenden Bedingungen *Persönlichkeitsmerkmale*, *Familienzusammensetzung* und *sozioökonomischer Status*, *soziales Umfeld*, sowie *Gesundheitsversorgung* und *Sozialsystem* sind mit den im FMSF beschriebenen kontextuellen Einflussfaktoren vergleichbar.

Soziale Netzwerke

Verwandtschaft und Freundeskreis können von Eltern chronisch kranker Kinder als unterstützend oder als das Krankheitsmanagement erschwerend erlebt werden (Knafl et al., 2012;

Taylor et al., 2008). Wie von Atkin und Ahmad (2000) beschrieben, werden Familien vor allem von engen Verwandten unterstützt. Die Unterstützung durch Großmütter ist für die befragten Eltern eine wichtige Ressource für die Betreuung der Geschwisterkinder während der Ambulanztermine. Damit werden Mütter „freigespielt“, sich während der Transfusionen ausschließlich mit dem kranken Kind beschäftigen zu können. Die Hilfe anderer Verwandter oder von Personen aus dem Freundeskreis wird nur in Ausnahmefällen in Anspruch genommen.

Die von Atkin und Ahmad (2001) befragten Jugendlichen erleben soziale Unterstützung durch Familie und Freundeskreis als wichtige Ressource und Kraftquelle. Elterliche Sorgen können aber auch als restriktiv wahrgenommen werden und zu innerfamiliären Spannungen führen (Atkin & Ahmad, 2001). Laut Erskine (2012) variiert die Fähigkeit von Jugendlichen mit Sichelzellerkrankung, die Krankheit und die Behandlung in den Alltag zu integrieren mit dem Grad des familiären Zusammenhalts und der sozialen Unterstützung. Sie sind aber auch bestrebt, FreundInnen und Angehörige nicht zu belasten. Während sich die in dieser Studie befragten jungen erwachsenen PatientInnen gut integriert fühlen und ihre Krankheit und die Behandlung vor ihren Peers nicht verschweigen müssen, wird von Ganzella und Zago (2011), sowie von Atkin und Ahmad (2001) beschrieben, dass Vorurteile und Unverständnis von Gleichaltrigen zu sozialer Isolation führen können.

Beziehungen zu Beschäftigten des Gesundheitssystems

Die Qualität der Beziehung zu ÄrztInnen und Pflegepersonen ist für Eltern und PatientInnen wichtig und kann dazu beitragen, Krankheit und Behandlung besser in den Alltag integrieren zu können (Knafl & Gilliss, 2002; Taylor et al., 2008). Für Jugendliche und junge Erwachsene mit Thalassämie wird Empathie und soziale Kompetenz von ÄrztInnen und Pflegepersonen als unterstützend wahrgenommen (Atkin & Ahmad, 2001). Für die befragten Eltern sind ÄrztInnen die wichtigsten Wissensquellen. Sie vertrauen auf deren Kompetenz und sie schätzen die Kontinuität der ärztlichen und pflegerischen Betreuung in der Ambulanz. Dass sich die Kinder trotz des für sie sehr unangenehmen Venflonstechens auf die Ambulanzbesuche freuen, erleichtert den Umgang der Familie mit der Erkrankung.

Ressourcen

Laut Knafl et al. (2012) haben Haushalte mit einem alleinerziehenden Elternteil und Familien mit niedrigem Einkommen höhere Schwierigkeiten mit dem Krankheitsmanagement bzw. mehr Schwierigkeiten, die Krankheit in den Alltag zu integrieren. Der relativ hohe *sozioökonomische Status* der befragten Familien mit jüngeren Kindern, bzw. deren Anspruch auf Pflegegeld ermöglicht es, dass sich die Mütter auf das Krankheitsmanagement ihres Kindes bzw. ihrer Kin-

der konzentrieren können. Die von Liem et al. (2011) befragten Eltern von Kindern mit Thalassemie berichten dagegen über finanzielle Belastungen und über Probleme mit dem Arbeitgeber wegen häufiger Fehlzeiten vom Arbeitsplatz aufgrund der Transfusionstermine.

Andere kontextuelle Einflussfaktoren

Andere, in verschiedenen Studien identifizierte kontextuelle Einflussfaktoren, die das familiäre Krankheitsmanagement erleichtern oder erschweren können sind *Persönlichkeitsmerkmale* der Familienmitglieder (Dogba et al., 2014), die Art bzw. das Ausmaß der Beeinträchtigung durch *Krankheit* und *Behandlung*, sowie der kulturelle Hintergrund der Familie (Chesla & Rungreangkulkij, 2001; Deatrick et al., 2006; Gibson-Young et al., 2014; Knafl & Deatrick, 2003).

Das Ausmaß der Beeinträchtigung durch die Krankheit und die Behandlung ist kein beeinflussender Faktor des FMSF. Relevant ist, wie *Krankheit* und *Behandlung* von den Familienmitgliedern wahrgenommen werden. Herzer et al. (2010) verglichen das „familiäre Funktionieren“ (family functioning) von Familien mit chronisch kranken Kindern und von Familien mit gesunden Kindern. Die AutorInnen kommen zu dem Schluss, dass das Vorhandensein einer chronischen Krankheit allein das family functioning nicht negativ beeinflusst. Familiäres Funktionieren scheint durch die Intensität der Behandlung, durch Krankheitsverlauf oder Prognose nicht beeinflusst zu sein. Risikofaktoren für schlechtes family functioning waren in dieser Studie höheres Alter des Kindes, geringere Familiengröße (weniger Kinder) und geringeres Haushaltseinkommen.

In dieser Studie wurde das Erreichen von *hineingewachsener Normalität* möglicherweise durch die Voraussehbarkeit der Krankheit, die ohne akute Krisen verläuft, erleichtert. Die Behandlung ist relativ gut planbar. Eltern berichten, dass sie keine Entscheidungen in Zeitnot treffen müssen und dass es bisher immer möglich gewesen sei, sich vorher ausführlich zu informieren. Ein für PatientInnen und Eltern positiver Aspekt ist auch, dass die Krankheit selbst keine Schmerzen verursacht und für Außenstehende nicht sichtbar ist. Aufgrund der oralen Chelattherapie müssen Eltern ihre Kinder zu Hause nicht stechen, das heißt, ihnen keine Schmerzen zufügen. Das Management schmerzhafter Episoden, die Durchführung schmerzhafter Behandlungen und das notwendige Stechen des Kindes kann für Eltern sehr belastend sein und sich negativ auf die familiären Beziehungen auswirken (Emiliani, Bertocchi, Potì, & Palareti, 2011; Knafl, Leeman, Havill, Crandell, & Sandelowski, 2015). Es ist auch vorstellbar, dass die von den befragten Familien wahrgenommene Belastung von der Häufigkeit der notwendigen Transfusionen und den Einnahmевorschriften der Medikamente beeinflusst wird.

Die jungen Erwachsenen mit Migrationshintergrund, deren Eltern nicht deutsch sprechen, nehmen Ambulanztermine selbstständig und alleine wahr, seit sie in Österreich leben. In ihrem Heimatland waren vorwiegend ihre Mütter für das Krankheitsmanagement zuständig. Diese plötzlich notwendige Selbstständigkeit wird nicht als Belastung bezeichnet. Die PatientInnen meinen, sich mit Fragen immer an ihre Eltern wenden zu können. Es ist aber auch möglich, dass sie durch die Änderung der familiären Rollen überfordert worden sein könnten.

Es ist anzunehmen, dass sich *Migrationshintergrund* und *Sprachkompetenz der Eltern* auf deren Krankheitsmanagement, wie auf die Nutzung verschiedener Informationskanäle oder auf das Verhalten, wenn Medikamente nicht gut vertragen werden, auswirken. Der Vergleich des erfolglosen Versuchs eines jungen erwachsenen Patienten, die Exjade-Tablette nicht-aufgelöst, sondern in Stückchen gebrochen, einzunehmen, mit dem Einholen von verschiedenen Meinungen von ÄrztInnen in Bezug auf die Einnahmевorschriften und die Entscheidung der Eltern, Exjade gemeinsam mit einer Mahlzeit zu verabreichen, können als verschiedene Versuche der Krankheitsbewältigung interpretiert werden. Inwieweit diese unterschiedlichen Strategien von Migrationshintergrund und Sprachkompetenz oder von der unterschiedlichen Gesundheitskompetenz der beteiligten Personen beeinflusst werden, kann aufgrund der vorhandenen Daten nicht beantwortet werden. Nutbeam (2000) unterscheidet zwischen funktioneller Gesundheitskompetenz (Lese- und Schreibkompetenz), kommunikativer Gesundheitskompetenz (Fähigkeit, Informationen einzuholen, deren Bedeutung zu erkennen und anzuwenden) und kritischer Gesundheitskompetenz (Analyse und Anwendung neuer Informationen, die Selbstbestimmung und Kontrolle über Ereignisse und Situationen ermöglichen). Bei chronisch Kranken zeigen sich Zusammenhänge zwischen der kommunikativen und kritischen Gesundheitskompetenz und dem Krankheits-Selbstmanagement (Heijmans, Waverijn, Rademakers, van der Vaart, & Rijken, 2015; Matsuoka et al., 2016). Im FMSF wird Gesundheitskompetenz nicht als beeinflussender Faktor erwähnt. Sie wurde in dieser Studie nicht gemessen bzw. erhoben. Die Ergebnisse lassen jedoch darauf schließen, dass Gesundheitskompetenz ein das Krankheitsmanagement beeinflussender Faktor sein könnte.

6.2.2. Subjektive Bedeutungsgebung (Definition of the situation)

Die Dimension *definition of the situation* umfasst, wie Eltern ihr Kind und dessen Krankheit wahrnehmen, deren Beurteilung ihrer Belastung durch das Krankheitsmanagement und das Ausmaß elterlicher Übereinstimmung bzw. Divergenz in Bezug auf das Kind und die Krankheit, ihre elterliche Verantwortung und das Krankheitsmanagement. *Child identity* beschreibt, inwieweit Eltern den Fokus ihrer Aufmerksamkeit eher auf Fähigkeiten oder auf Verletzlichkeit und Schwachstellen des Kindes, bzw. eher auf Normalität oder Krankheit richten. Zur *view of condition* gehören die Ansichten von Eltern über Ursache, Schwere, Vorhersagbarkeit und

Verlauf der Krankheit, zum *management mindset* deren Beurteilung wie leicht bzw. schwierig die Behandlung bzw. Pflege des Kindes durchzuführen ist und wie kompetent sich Eltern dabei fühlen. *Elterliche Gegenseitigkeit (parent mutuality)* beschreibt, inwieweit Eltern annehmen, gleiche oder divergente Ansichten über das Kind, die Krankheit, ihre Elternschaft und das Krankheitsmanagement zu haben (Knafl et al., 2012).

Child identity and view of illness

Sowohl PatientInnen als auch Eltern betonen, dass die Krankheit im Alltag nicht immer präsent sei – weil man alles machen könne, die Krankheit nicht weh tue und auch für Außenstehende nicht erkennbar sei. Aufgrund der regelmäßig notwendigen Venenpunktionen, die für kleine Kinder belastend sind, ist die Krankheit für deren Eltern aber auch immer „irgendwie präsent“. Die Interviews zeigen eine Momentaufnahme des derzeitigen Erlebens der befragten Personen. Eine Zustandsverschlechterung der PatientIn oder die Notwendigkeit, Entscheidungen über riskante Behandlungsoptionen treffen zu müssen, unterbricht familiäre Routinen und rückt die Krankheit wieder stärker in den Fokus der Familie. Dies wird auch von Knafl et al. (2010) so beschrieben.

Die Aussage, dass Thalassämie gar keine Krankheit sei, ist vergleichbar mit der bei Atkin und Ahmad (2000) zitierten Definition von Gesundheit. Das Kind sei krank, wenn es erkältet ist, sonst sei es gesund, meinten in dieser Studie befragte Eltern. PatientInnen und Eltern vergleichen Anämie und Häm siderose auch mit anderen Krankheiten, die wesentlich belastender wären (Atkin & Ahmad, 2000, 2001). Die von Erskine (2012) befragten Jugendlichen mit Sichelzellerkrankung bezeichnen sich nur dann als krank, wenn sie eine Schmerzkrisis oder eine andere schwerwiegende Komplikation haben. Die regelmäßig notwendigen Krankenhausbesuche werden ebenfalls mit „Krankheit“ assoziiert und untergraben den Wunsch nach einer „normalen Jugend“. Negative Aspekte der Krankheit werden heruntergespielt, solange keine Komplikationen oder Probleme auftreten (Atkin & Ahmad, 2001). Für die von Ganzella und Zago (2011) befragten jungen Erwachsenen mit B-TM ist das Leben mit der Krankheit „normal“, manchmal haben sie aber genug von ihrer Krankheit. Die im Rahmen dieser Studie befragten jungen erwachsenen PatientInnen erzählten, der Behandlung mit Eisenchelatoren manchmal überdrüssig zu sein. Dass jugendliche und junge erwachsene PatientInnen wegen ihres deutlich jüngeren Aussehens und ihrer geringen Körpergröße frustriert sind, wird auch von Erskine (2012), Liem et al. (2011) und Wahab et al. (2011) beschrieben.

Die befragten PatientInnen können aufgrund ihrer *Erfahrung* mit der Krankheit gut beschreiben, wie sich die Anämie anfühlt und wie sie dadurch beeinträchtigt werden. Die Häm siderose ist für sie dagegen nicht spürbar, solange keine Komplikationen auftreten (Abetz et al.,

2006). Die Höhe der Eisenbelastung ist nur durch die Beobachtung der Ferritinwerte und durch die routinemäßig durchgeführten MR-Untersuchungen erfassbar.

Eltern sind sich der Risiken der Häm siderose und der sich daraus ergebenden Konsequenzen für die Zukunft ihrer Kinder sehr bewusst (Liem et al., 2011). Während die von Atkin und Ahmad (2000) befragten Eltern versuchen, sich nicht zu viele Sorgen über die Folgen der Krankheit zu machen und alles auf sich zukommen zu lassen, da es ja keine Alternative gäbe, sind die in dieser Studie befragten Eltern zuversichtlicher. Sie wissen, dass die Behandlungsmöglichkeiten der Häm siderose mittlerweile besser geworden sind.

Management Mindset

Für die befragten Eltern ist das Krankheitsmanagement gut in den Alltag integrierbar. Sie *akzeptieren* die durch die Krankheit und Behandlung bestehenden *Einschränkungen und Abhängigkeiten vom Gesundheitssystem*. Durch *Erfahrung* haben sie herausgefunden, was bei ihrem Kind funktioniert und was nicht funktioniert. Diesen Lernprozess beschreiben auch die von Swallow et al. (2011) interviewten Eltern chronisch kranker Kinder.

In der Literatur werden Transfusionstherapie und die häusliche Verabreichung von subkutanen Desferal-Infusionen als für Eltern sehr belastend beschrieben (Atkin & Ahmad, 2000; Liem et al., 2011; Sapountzi-Krepia et al., 2006). Die in dieser Studie befragten Eltern jüngerer Kinder beschreiben das Venflon-Steichen trotz Lokalanästhesie als den schwierigsten Teil der Transfusionstherapie. Eltern sehen es als ihre Aufgabe, ihrem Kind bzw. ihren Kindern dabei beizustehen und deren Widerstand auszuhalten (Swallow et al., 2011). Die Transfusionen selbst sind für den begleitenden Elternteil zeitaufwändig und ermüdend. Von den PatientInnen werden sie gut toleriert und akzeptiert, auch weil sich Eltern sehr bemühen, die Ambulanzbesuche für ihre Kinder möglichst angenehm und schön zu gestalten.

Die Behandlung mit oralen Chelatoren ist, wenn sie von den PatientInnen akzeptiert und gut vertragen wird, für Familien deutlich weniger aufwändig als die bis vor einigen Jahren übliche subkutane Desferal-Therapie. Das wird auch von Mednick, Braunstein, et al. (2010) so beschrieben. Eltern haben von der Infusionstherapie gehört und sind froh, dass sie bei ihrem Kind nicht notwendig ist. Die jungen Erwachsenen wurden bis vor wenigen Jahren mit Desferal behandelt. Sie berichteten über Schmerzen und lokale Hautreaktionen aufgrund der subkutanen Infusionen.

Die Ansicht, dass die orale Behandlung weniger unangenehm als die subkutane ist, führt bei jungen Erwachsenen aber nicht „automatisch“ zu einer guten Compliance mit der oralen Behandlung. Die dreimal tägliche Einnahme der oralen Chelattherapie ist für die befragten jungen erwachsenen PatientInnen problematisch und die Compliance ist, wie auch von Delea et al. (2007); Rashid und Karimi (2012) und Trachtenberg et al. (2012) beschrieben wird, schlecht. PatientInnen erzählten, auf die Einnahme der Chelatoren zu vergessen oder diese absichtlich nicht einzunehmen. Die im Gegensatz zur Transfusionstherapie nicht spürbare Wirksamkeit der Chelatoren führt dazu, dass die Chelattherapie von PatientInnen als weniger wichtig angesehen wird als die Transfusionstherapie (Trachtenberg et al., 2012), bzw. dass die Einnahme eher verweigert oder vergessen wird. Die *wahrgenommene Wirksamkeit der Behandlung* und die damit zusammenhängende *Akzeptanz* bzw. *Ablehnung durch die PatientInnen* beeinflusst deren *management behaviors*. Diese Komponente könnte als „view of therapy“ bezeichnet werden. Aufgrund der relativen Symptomlosigkeit der Häm siderose und der dem gegenüber hohen wahrgenommenen Belastung durch die Chelattherapie für junge erwachsene PatientInnen scheint bei dieser PatientInnengruppe die view of therapy eher handlungsleitend zu sein als die view of illness.

Die Vorgabe, Exjade auf nüchternen Magen bzw. mit mindestens einer halben Stunde Abstand zu einer Mahlzeit einzunehmen und die bei manchen PatientInnen schlechte Verträglichkeit der oralen Chelatoren, sind weitere Gründe für Noncompliance (Trachtenberg et al., 2011). Widerwille gegen die Konsistenz des oralen Chelators und störende Nebenwirkungen können auch dazu führen, dass der subkutanen Chelattherapie mit Desferal der Vorzug gegeben wird, wie auch von Tsouana et al. (2014) berichtet wird. Die Vorannahme, dass die subkutane Chelattherapie in allen Fällen unangenehmer ist, wurde damit nicht bestätigt.

Die Eltern der befragten jungen erwachsenen PatientInnen machen sich wegen der geringen Compliance ihrer Kinder große Sorgen, haben aber wenige Möglichkeiten, deren Verhalten zu beeinflussen. Daraus entstehen *innerfamiliäre Konflikte*, wie auch von Atkin und Ahmad (2001) und Erskine (2012) berichtet wird.

Elterliche Gegenseitigkeit

Elterliche Gegenseitigkeit zeigt sich in der Akzeptanz der verschiedenen Rollen und Aufgaben. Die für die Ambulanzbesuche „zuständigen“ Mütter berichten nicht wie bei Sapountzi-Krepia et al. (2006), dass sie sich von ihren Verwandten alleingelassen fühlen. Aufgrund einer flexiblen Teilzeitbeschäftigung bzw. Beschäftigung im Haushalt ist es ihnen möglich, die Ambulanzbesuche mit dem Kind bzw. den Kindern einzuhalten und es ist für sie auch wichtig, ihrem Kind

bzw. ihren Kindern in dieser nicht angenehmen Situation beizustehen. Auf *familiäre Kooperation* sind sie für die Betreuung der Geschwisterkinder während der Ambulanzbesuche angewiesen. Entscheidungen in Bezug auf Diagnostik und Therapie werden von den Eltern gemeinsam getroffen, wie auch von Swallow et al. (2011) beschrieben wird.

Die Dimension *parent mutuality* umfasst nicht, inwieweit jugendliche bzw. junge erwachsene PatientInnen und deren Eltern annehmen, gleiche oder diskrepante Ansichten über die Krankheit und das Krankheitsmanagement zu haben. Um auch die Sichtweise von jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen, die in unterschiedlichem Ausmaß Selbstverantwortung für ihr Krankheitsmanagement übernehmen, im Familienverband darstellen zu können, könnte die Dimension auf *family mutuality* (familiäre Gegenseitigkeit) erweitert werden. Divergierende Sichtweisen von Jugendlichen und deren Eltern in Bezug auf die Krankheit und/oder Behandlung bzw. Pflege und daraus entstehende innerfamiliäre Konflikte können familiäre Normalisierungsprozesse destabilisieren (Wollenhaupt et al., 2012).

6.2.3. Krankheitsmanagement (Management Behaviors)

Management Behaviors sind laut Knafl et al. (2012) einerseits elterliche Ziele, Prioritäten und Werte, die den generellen Zugang und die spezifischen Strategien in Bezug auf das Krankheitsmanagement leiten (*parenting philosophy*), und andererseits deren Bewertung, in welchem Ausmaß es der Familie gelungen ist, Routinen und ähnliche Strategien für das Krankheitsmanagement zu entwickeln und in ihren Alltag zu integrieren (*management approach*).

Parenting philosophy

Wie auch von Atkin und Ahmad (2000) und Knafl und Deatrick (1986) dargestellt, streben die befragten Familien danach, das Krankheitsmanagement in die täglichen Routinen zu integrieren, um ihren Alltag aufrechtzuerhalten und ihren kranken und gesunden Kindern ein einigermaßen normales Leben zu ermöglichen. Eltern versuchen, die kranken Kinder „normal“, das heißt, nicht anders als die gesunden Geschwisterkinder zu behandeln. Das wird auch von Liem et al. (2011) so beschrieben. Das kranke Kind soll keine Sonderstellung in der Familie einnehmen. Eine Strategie dafür ist, möglichst wenig Aufhebens um die Behandlung zu machen, Kämpfe mit den kranken Kindern zu vermeiden und möglichst Wahlmöglichkeiten zu lassen. Eltern haben aber auch das Bedürfnis, ihr krankes Kind zu beschützen und zu behüten und Überforderung zu vermeiden. Die befragten Eltern meinen, dass sich ihre eigene positive Einstellung in Bezug auf das Krankheitsmanagement auf ihre Kinder überträgt und dass sie eine Vorbildfunktion haben.

Management approach

Notwendige Maßnahmen wie Ambulanzbesuche und die Verabreichung der Chelattherapie sind Routine, und damit Teil des *Alltags* geworden. Der Alltag wird aber auch von den Erfordernissen der Krankheit und Behandlung beeinflusst, weil Eltern unter anderem an die regelmäßige Verabreichung der Chelatoren denken und die Transfusionstermine des Kindes bei der Planung von Urlaubsreisen berücksichtigen müssen. Eltern entscheiden, was für das Kind zumutbar ist und stehen dem Kind bei unangenehmen Prozeduren bei. Sie bemühen sich, Ambulanzbesuche für die Kinder möglichst angenehm zu gestalten und *das Beste daraus zu machen*. Dafür gibt es in den Familien verschiedene *Routinen und Rituale*. Diese geben Sicherheit und sind laut Knafl und Deatrick (2003) „Schlüssel für ein normales Familienleben“. Wenn es Eltern gelingt, die Herausforderungen von Krankheit und Behandlung in ihren Alltag zu integrieren und wieder ein normales Familienleben zu führen bzw. eine Balance zwischen Krankheitsmanagement und anderen Aspekten des Familienlebens herzustellen, ist das für sie ein Zeichen ihrer Kompetenz (Knafl et al., 2010).

6.2.4. Wahrgenommene Konsequenzen (Perceived Consequences)

Die tatsächlichen und erwarteten Outcomes in Bezug auf die Familie, das Kind und die Krankheit beeinflussen das Management-Verhalten und wirken sich darauf aus, wie die Situation wahrgenommen wird. Die wahrgenommenen Konsequenzen umfassen die elterliche Bewertung, inwieweit eine Balance zwischen Krankheitsmanagement und anderen Aspekten des Familienlebens gelingt und den Grad der Zufriedenheit über diese erreichte Balance (*family focus*), sowie die Beurteilung der Auswirkungen der Krankheit auf die Zukunft des Kindes und der Familie (*future expectation*) (Knafl & Deatrick, 2003; Knafl et al., 2012).

Family focus

Für die befragten Eltern ist das Leben mit der Krankheit des Kindes normal geworden. Die *hineingewachsene Normalität* ist das Ergebnis eines Normalisierungsprozesses, der auch von Familien mit einem an Diabetes (Daniel, 2014) oder an Krebs erkrankten Kind (Clarke-Steffen, 1997) beschrieben wird. Diese kehren zu einer „neu definierten Normalität zurück“ bzw. konstruieren ein „new normal“. Wie anders die neue Normalität der Familie ist, hängt vom Ausmaß der Beeinträchtigung des Kindes, bzw. vom Aufwand der notwendigen Behandlung und Pflege ab.

Die von Eltern beschriebene Zufriedenheit mit ihrer derzeitigen Situation beruht unter anderem darauf, dass sie in der veränderten Situation auch positive Aspekte sehen können. Dazu gehört, dass die Familie durch die Krankheit des Kindes und die gemeinsame Bewältigung der Situation zusammengewachsen ist und dass das Familienleben wichtiger geworden ist. Das wird auch von Knafl et al. (2015) so beschrieben.

Eine Familie versucht derzeit noch, die Probleme des älteren Bruders einer Patientin aufgrund der dramatischen Zeit nach der Geburt des kranken Kindes mit psychologischer Hilfe aufzuarbeiten. Die Balance zwischen den Bedürfnissen kranker und gesunder Kinder kann für Eltern eine Herausforderung sein (Emiliani et al., 2011; Kratz et al., 2009). Wenn Eltern weniger Zeit für gesunde Geschwisterkinder haben, sind innerfamiliäre Konflikte möglich (Knafl et al., 2015).

Die Versuche junger Erwachsener, die Auswirkungen ihrer Krankheit auf den Alltag zu reduzieren, sind nur teilweise erfolgreich, wie auch von Atkin und Ahmad (2001) dargelegt wird. Die in dieser Studie beschriebenen Compliance-Probleme mit oralen Chelatoren können als Ausdruck des Wunsches nach Unabhängigkeit und Autonomie verstanden werden (Conrad, 1987; Salema et al., 2011). Durch die Nicht-Einnahme versuchen PatientInnen aber auch, die Krankheit im Alltag zu vergessen und ein ihren Peers vergleichbares Leben zu führen (Erskine, 2012). Der langfristige Nutzen der Chelattherapie ist für Jugendliche und junge Erwachsene nur schwer nachvollziehbar (Salema et al., 2011).

Um die Perspektive von jugendlichen und jungen erwachsenen PatientInnen im FMSF besser darstellen zu können, könnte eine Erweiterung der Komponente *family focus* um die „Bewertung inwieweit eine Balance zwischen Krankheitsmanagement und den Entwicklungsaufgaben der Adoleszenz und des jungen Erwachsenenalters gelingt und wie zufrieden PatientInnen und Eltern in Bezug auf diese erreichte Balance sind“ in Betracht gezogen werden.

Future expectation

Für Eltern ist die Ungewissheit, wie sich die Symptomatik mit zunehmendem Alter auf das Leben des Kindes auswirken wird, ständig im Hintergrund präsent. Sie sind zuversichtlich, dass ihr Kind ein halbwegs normales Leben führen wird können, sie wissen aber auch, wie unvorhersehbar und wie wenig planbar die Zukunft ist.

Den interviewten PatientInnen ist es sehr wichtig, ein „normales Leben“ zu führen. Sie wollen sich durch die Krankheit und Behandlung möglichst wenig beeinträchtigen lassen und denken nicht an die Konsequenzen ihres Verhaltens. Damit gleichen sie den von Atkin und Ahmad (2001) befragten Jugendlichen und jungen Erwachsenen, die sich auf das Hier und Jetzt konzentrieren, weil es nichts bringe, mit dem Schicksal zu hadern und die versuchen, die negativen Aspekte der Krankheit herunterzuspielen, solange keine Komplikationen oder Probleme auftreten.

6.2.5. Outcomes – Family Management Styles

Die Management-Stile der befragten Familien können am ehesten als „gedeihend/funktionierend“ (thriving) und als „sich anpassend“ (accomodating) (Knafl et al., 1996) bezeichnet werden.

6.3. Grenzen der Studie und weiterer Forschungsbedarf

Grenzen der Studie

Eine Limitation dieser Studie ist, dass nur relativ wenige Familien interviewt werden konnten. Die in Wien behandelten PatientInnen mit B-TM stammen vor allem aus der Türkei und dem Nahen Osten. Es wurden keine Eltern von PatientInnen mit B-TM gefunden, die ausreichend gut Deutsch sprechen können. Die Übersetzung durch DolmetscherInnen war aufgrund finanzieller und organisatorischer Gründe nicht geplant. Die Perspektiven von Eltern mit Migrationshintergrund und unterschiedlich langer Aufenthaltsdauer in Österreich fehlen deshalb in dieser Arbeit. Damit konnte auch nicht analysiert werden, inwieweit sich die Perspektiven von Personen mit Migrationshintergrund und mit deutscher Muttersprache unterscheiden bzw. gleichen. Die Darstellung der PatientInnenperspektive beruht auf den Interviews von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit B-TM, also von Personen mit Migrationshintergrund. Die Kinder mit anderen hämolytischen Anämien waren zu jung für die Teilnahme an der Studie. Es liegen damit Daten von PatientInnen mit Migrationshintergrund und von Eltern/Bezugspersonen, die ihre Wurzeln in Österreich haben, vor. Es ist nicht auszuschließen, dass die Befragung von Eltern jugendlicher und junger erwachsener PatientInnen die Interpretation der Ergebnisse verändert hätte.

Eine andere potentielle Limitation ist, dass die Interviewführung durch Wissen, Erfahrungen und Vorannahmen der Interviewerin in Bezug auf Abläufe im Krankenhaus, auf Möglichkeiten der Chelattherapie und auf häufig vorkommende Probleme beeinflusst worden ist. Durch möglichst offene Interviewführung wurde angestrebt, diese Art der Einflussnahme möglichst hintanzuhalten. Das Wissen der teilnehmenden Personen, dass die Interviewerin in dem Krankenhaus arbeitet, in dem sie behandelt werden, bzw. in dem ihr Kind behandelt wird, könnte trotz der versicherten Vertraulichkeit der Gespräche zu Befangenheit und sozial erwünschten Antworten geführt haben. Andererseits könnte sich dadurch auch eher eine vertrauensvolle Beziehung zu PatientInnen und Eltern entwickelt haben. Auch die Kontakte zu den interviewten Personen im Rahmen der Planung der Interviews (Information über die Studie und in manchen Fällen mehrmalige Telefonate zur Terminvereinbarung) könnte dazu beigetragen haben.

Weiterer Forschungsbedarf

Bisherige qualitative Studien aus dem westlichen Kulturraum über das Krankheitsmanagement bei seltenen hämatologischen Erkrankungen und transfusionsbedingter Häm siderose beschreiben die Probleme, die sich durch die Desferal-Infusionen ergeben. In dieser Studie wurde das Krankheitsmanagement in Bezug auf die Behandlung mit oralen Chelatoren untersucht. Diese Behandlung wird als wesentlich leichter umsetzbar und besser tolerierbar beschrieben.

Es hat sich gezeigt, dass die Chelattherapie in Familien mit jüngeren Kindern gut funktioniert. Problematisch ist die Compliance von jungen erwachsenen PatientInnen. Die vorliegende Studie fasst die verschiedenen, von PatientInnen genannten Gründe für ihre Noncompliance mit der Chelattherapie zusammen und sie stellt die möglicherweise dahinterliegenden Ursachen zur Diskussion. Eine definitive Antwort auf die Frage nach Ursachen und beeinflussenden Faktoren der Noncompliance bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit transfusionsbedingter Häm siderose ist nicht möglich – auch weil keine Eltern von PatientInnen mit niedriger Compliance interviewt werden konnten.

Um analysieren zu können, wie Familien mit dieser Problematik umgehen, müssten auch Eltern von jungen erwachsenen PatientInnen befragt werden. Dafür wäre die Übersetzung durch DolmetscherInnen oder die Interviewführung in der Muttersprache der Familien erforderlich. Wünschenswert wäre auch eine genauere Analyse der subjektiven Krankheitstheorien (Gordon, Smith, & Dhillon, 2007; Vermeire, Hearnshaw, Van Royen, & Denekens, 2001) von jungen erwachsenen PatientInnen mit transfusionsbedingter Häm siderose und von deren Eltern. Daraus gewonnenes Wissen über die Einstellung und das sich daraus ergebende Verhalten von Jugendlichen in Bezug auf die Behandlung von Anämie und Häm siderose könnte für die Entwicklung effektiver Interventionen zur Förderung der Compliance bei dieser PatientInnengruppe herangezogen werden.

Weiterer Forschungsbedarf ergibt sich durch die Änderung der Zubereitungsform von Deferasirox. Deferasirox in Tablettenform muss nicht mehr aufgelöst werden. Es kann im Ganzen und gemeinsam mit einer leichten Mahlzeit eingenommen werden (Novartis, 2015). Das neue Medikament wird demnächst auch in Österreich zur Verfügung stehen. Zu untersuchen wäre, wie die Veränderung der Chelattherapie von Familien erlebt wird und welche Auswirkungen die Medikamentenumstellung auf die Lebensqualität der PatientInnen und auf deren Compliance hat.

Das Family Management Style Framework wurde bisher vor allem für Studien herangezogen, die die Perspektive der Eltern chronisch erkrankter Kinder untersuchen. Das Erleben und das

Krankheitsmanagement von Eltern jüngerer Kinder sind damit gut darstellbar. Wollenhaupt et al. (2012) zeigten in ihrer Untersuchung des Krankheitsmanagements von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Spina bifida, dass das FMSF durch die Hereinnahme der Sichtweise von Jugendlichen und jungen Erwachsenen bereichert werden kann.

In dieser Studie zeigte sich, dass die besonderen Herausforderungen von Familien mit chronisch kranken Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit der Struktur des FMSF (definition of the situation, management behaviors und perceived consequences) darstellbar sind. Die Definitionen des FMSF sind teilweise weniger geeignet für die Beschreibung des familiären Krankheitsmanagements von Familien, wenn jugendliche und junge erwachsene PatientInnen selbst für die Medikamenteneinnahme „zuständig“ sind, wenn sie gemeinsam mit Familienangehörigen Entscheidungen treffen oder aufgrund ihres Alters Selbstverantwortung für ihr Krankheitsmanagement übernehmen.

Die in der Diskussion vorgeschlagenen Erweiterungen des FMSF beruhen ausschließlich auf den Daten von Interviews mit wenigen PatientInnen. Erforderlich sind Studien, in denen sowohl Eltern adoleszenter und junger erwachsener PatientInnen, als auch diese PatientInnen selbst teilnehmen. Damit könnten neue Erkenntnisse über den Übergang von Verantwortung in Bezug auf das Krankheitsmanagement und über familiäre Entscheidungsprozesse gewonnen werden.

6.4. Relevanz für die Pflegepraxis

Vertrauensvolle Beziehungen zum Behandlungsteam und Kontinuität der Betreuung werden von Familien mit einem an transfusionsbedingter Häm siderose erkrankten Kind als das Krankheitsmanagement erleichternd wahrgenommen. Die derzeitige Behandlung in der hämatologischen Ambulanz wird von allen teilnehmenden Familien sehr positiv dargestellt. Neben der fachlichen Kompetenz des Betreuungsteams ist für Eltern die Qualität der Kommunikation zwischen ÄrztInnen/Pflegepersonen und Eltern/PatientInnen sehr wichtig. Dazu gehört, dass sich das Kind in der Ambulanz wohl fühlt und sich auf die Termine freut und dazu gehört verständliche Information von ÄrztInnen.

Unterstützungsbedarf besteht vor allem in der turbulenten Anfangsphase bevor es zu Stabilisierung und Normalisierung gekommen ist. Eltern wünschen sich in dieser Phase eine Person, die sich Zeit nimmt, die ihre familiäre Situation erfasst, sie auf möglicherweise entstehende innerfamiliäre Probleme hinweist und über Unterstützungsmöglichkeiten informiert. Eine hilfreiche Intervention in dieser ersten Phase wäre das Erheben eines Familienassessments und die Betreuung und Begleitung durch eine primär verantwortliche Pflegeperson im Sinne von

Primary Nursing. Dadurch wäre eine gewisse Kontinuität der Betreuung gewährleistet, elterliche Ängste und Sorgen würden gehört und die spezifische Familiensituation könnte bei Gesprächen berücksichtigt werden. Im Sinne von familienorientierter Pflege wäre nicht nur das akut kranke Kind, sondern die ganze Familie im Fokus der Pflege.

Es hat sich auch gezeigt, dass junge erwachsene PatientInnen Unterstützung benötigen würden, damit sie die medikamentöse Behandlung besser in ihren Alltag integrieren können, bzw. damit sie ihren Widerwillen gegen die Medikamente überwinden lernen. Welche Interventionen wirksam sein könnten, kann aufgrund der in dieser Studie erhobenen Daten nicht gesagt werden. Mögliche Maßnahmen wären Förderung der Motivation, gezielte Information über die Wirkungsweise und Wirksamkeit der Medikamente und die entsprechende Anpassung der Behandlung bei Unverträglichkeiten. Es ist auch vorstellbar, dass sich die Compliance der PatientInnen mit der Weiterentwicklung der Chelatoren verbessern wird.

7. Fazit

Die Studie versuchte zu beantworten, wie Familien bzw. einzelne Familienmitglieder die transfusionsbedingte Häm siderose eines Kindes und die dadurch erforderliche Chelattherapie erleben, wie sie mit den damit verbundenen Herausforderungen umgehen und welche Faktoren das Krankheitsmanagement beeinflussen.

Die Ergebnisse zeigen, dass die Wiederherstellung bzw. Aufrechterhaltung von Normalität für betroffene Familien einen hohen Stellenwert hat. Normalisierung wurde in zahlreichen Studien als relevantes Konzept (auch unabhängig vom FMSF) in Bezug auf das Krankheitsmanagement bei chronischen Krankheiten benannt bzw. erkannt (Bray, 2014; Dogba et al., 2014; Emiliani et al., 2011; Knafl et al., 2010; Waldböck, Patch, Mahrer-Imhof, & Metcalfe, 2016; Williams et al., 2009). In dieser Arbeit wird dargestellt, welche unterschiedliche Bedeutung *Normalität* für PatientInnen, die mit der Krankheit geboren wurden und die nichts anderes kennen, und für Eltern kranker Kinder, die erst eine neue Normalität herstellen mussten, haben kann.

Damit aufgewachsene Normalität von jungen erwachsenen PatientInnen zeigt sich daran, dass sich diese als „nicht krank“ bezeichnen. Sie kennen die Symptome der Anämie. Die damit verbundenen Einschränkungen und die regelmäßigen Ambulanzbesuche gehören zu ihrem Alltag. Die PatientInnen fühlen sich durch die Krankheit nicht beeinträchtigt. Für Familien mit

kleineren Kindern ist das Krankheitsmanagement zum Bestandteil einer neu konstruierten, *hineingewachsenen Normalität* geworden. Für Familien sind die Krankheit, die damit verbundenen Einschränkungen und die Behandlung selbstverständlich geworden. Belastend sind für Familien mit jüngeren Kindern die regelmäßigen Venenpunktionen. Für junge erwachsene PatientInnen ist dagegen die orale Chelattherapie problematisch.

Zu den Strategien, wie *hineingewachsene Normalität* erreicht und aufrechterhalten wird, gehören Routinen und Rituale und die möglichst angenehme Gestaltung der Ambulanzbesuche. Die Akzeptanz der Kinder für notwendige Maßnahmen erleichtert das elterliche Krankheitsmanagement. Die kindliche Abwehr gegen die Venenpunktionen belastet dagegen auch deren Eltern, die es als ihre Aufgabe sehen, dem Kind in diesen schwierigen Situationen beizustehen. Wahrgenommene Konsequenz der *hineingewachsenen Normalität* ist elterliche Zufriedenheit, dass es gelingt, das Beste für das Kind zu tun und dem Kind ein möglichst normales Aufwachsen zu ermöglichen.

Die Strategien von jungen erwachsenen PatientInnen zur Aufrechterhaltung *damit aufgewachsener Normalität* sind weniger zielgerichtet. Ein gutes Leben zu führen bedeutet für sie, das zu tun, was man möchte und der Krankheit so wenig Beachtung wie möglich zu schenken. Die jungen erwachsenen PatientInnen kennen die Komplikationen der Häm siderose und wissen, wie hoch die Eisenüberladung ihres Körpers ist. Von ihnen angegebene Gründe für ihre trotzdem bestehende Noncompliance mit der Chelattherapie sind Vergessen, Widerwille gegen Geschmack und Textur des Medikaments bzw. Widerwille gegen das Medikament an sich, das Auftreten von Nebenwirkungen und die nicht spürbare Wirkung des Medikaments. Von den PatientInnen nicht ausgesprochene, aber möglicherweise dahinterliegende Ursachen sind der Wunsch, die Krankheit zu vergessen und ein den Peers vergleichbares Leben führen zu können, sowie alterstypisches Verhalten – das heißt, das Ausloten von Grenzen und ein Gefühl der Unverwundbarkeit. Die Folge sind Konflikte mit besorgten Eltern, die wenig Einfluss auf das Verhalten ihrer erwachsenen Kinder haben. Die Folge sind hohe Eisenbelastung von Herz und Leber, die in einem Fall schon zu einer Kardiomyopathie geführt hat.

Diese Studie erweitert das Wissen über familiäres Krankheitsmanagement um die Perspektive von Familien und PatientInnen mit chronischer Anämie, transfusionsbedingter Häm siderose und oraler Chelattherapie und sie zeigt die Anwendbarkeit des FMSF bei betroffenen Familien. Aufgrund der Symptomlosigkeit der Häm siderose, der nicht spürbaren Wirksamkeit der Chelattherapie und der mit der Einnahme verbundenen Unannehmlichkeiten erfordert die Behandlung der Häm siderose hohe Motivation und Disziplin von PatientInnen und Bezugspersonen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit beschreiben das familiäre Krankheitsmanagement mit den derzeit vorhandenen Behandlungsmöglichkeiten. Es ist davon auszugehen, dass die Vereinfachung der Einnahmевorschriften der oralen Chelatoren den Alltag und das familiäre Krankheitsmanagement verändern wird.

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Abbildung 1: Original Family Management Style Framework (Knafl & Deatrick, 2003, S. 235)	13
Abbildung 2: Revised Family Management Framework (Knafl & Deatrick, 2003, S. 239)	14
Abbildung 3: Revised Family Management Framework (Knafl et al., 2012, S. 25)	15
Abbildung 4: Kodierparadigma "Das Beste daraus machen"	36
Abbildung 5: Damit aufgewachsene und hineingewachsene Normalität	40
Abbildung 6: Prozess des Hineinwachsens	43
Abbildung 7: Ursächliche Bedingungen	45
Abbildung 8: Intervenierende Bedingungen	47
Abbildung 9: Kontext	52
Abbildung 10: Handlung/Strategie	57
Abbildung 11: Konsequenzen	62
Tabelle 1: Teilnehmende PatientInnen/Familien	32
Tabelle 2: Daten und Codes (P = PatientIn, M = Mutter, V = Vater)	33

Literatur

- Abetz, L., Baladi, J. F., Jones, P., & Rofail, D. (2006). The impact of iron overload and its treatment on quality of life: results from a literature review. *Health Qual Life Outcomes*, 4, 73. doi:10.1186/1477-7525-4-73
- Al-Kloub, M. I., Salameh, T. N., & Froelicher, E. S. (2014). Impact of psychosocial status and disease knowledge on deferoxamine adherence among thalassaemia major adolescents. *Int J Nurs Pract*, 20(3), 265-274. doi:10.1111/ijn.12143
- Anie, K. A., & Massaglia, P. (2014). Psychological therapies for thalassaemia. *Cochrane Database Syst Rev*, 3, Cd002890. doi:10.1002/14651858.CD002890.pub2
- Armstrong, F. D. (2005). Thalassaemia and learning: Neurocognitive functioning in children. *Ann N Y Acad Sci*, 1054, 283-289. doi:10.1196/annals.1345.036
- Astedt-Kurki, P., Paavilainen, E., & Lehti, K. (2001). Methodological issues in interviewing families in family nursing research. *J Adv Nurs*, 35(2), 288-293.
- Atkin, K., & Ahmad, W. (2000). Family care-giving and chronic illness: how parents cope with a child with a sickle cell disorder or thalassaemia. *Health Soc. Care Community*, 8(1), 57-69.
- Atkin, K., & Ahmad, W. (2001). Living a 'normal' life: Young people coping with thalassaemia major or sickle cell disorder. *Social Science and Medicine*, 53(5), 615-626.
- Auerbach, A. (2011). Fanconi-Anämie. Retrieved from http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=634&Disease_Search_diseaseGroup=Fanconi-Anemie&Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite%28n%29/Krankheitsgruppe=Fanconi-Anemie&title=Fanconi-Anemie&search=Disease_Search_Simple
- Ayoub, M. D., Radi, S. A., Azab, A. M., Abulaban, A. A., Balkhoyor, A. H., Bedair, S. W., . . . Kari, J. A. (2013). Quality of life among children with beta-thalassemia major treated in Western Saudi Arabia. *Saudi Med J*, 34(12), 1281-1286.
- Ball, S. (2011). Diamond Blackfan anemia. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, 2011, 487-491. doi:10.1182/asheducation-2011.1.487
- Beacham, B. L. (2013). *Perspectives of Family Management from School-Aged Children with Chronic Health Conditions: Through the Eyes of the Children*. (Doctor of Philosophy), University of Pennsylvania.
- Beeber, A. S., & Zimmerman, S. (2012). Adapting the family management style framework for families caring for older adults with dementia. *J Fam Nurs*, 18(1), 123-145. doi:10.1177/1074840711427144

- Berdoukas, V., Farmaki, K., Carson, S., Wood, J., & Coates, T. (2012). Treating thalassemia major-related iron overload: the role of deferiprone. *J Blood Med*, 3, 119-129. doi:10.2147/jbm.s27400
- Borgna-Pignatti, C. (2010). The life of patients with thalassemia major. *Haematologica*, 95(3), 345-348. doi:10.3324/haematol.2009.017228
- Borgna-Pignatti, C., & Marsella, M. (2015). Iron Chelation in Thalassemia Major. *Clin Ther*, 37(12), 2866-2877. doi:10.1016/j.clinthera.2015.10.001
- Borhani, F., Najafi, M. K., Rabori, E. D., & Sabzevari, S. (2011). The effect of family-centered empowerment model on quality of life of school-aged children with thalassemia major. *Iran J Nurs Midwifery Res*, 16(4), 292-298.
- Bouso, R. S., Misko, M. D., Mendes-Castillo, A. M., & Rossato, L. M. (2012). Family management style framework and its use with families who have a child undergoing palliative care at home. *J Fam Nurs*, 18(1), 91-122. doi:10.1177/1074840711427038
- Bray, L. (2014). Developing biographies: the experiences of children, young people and their parents of living with a long-term condition. *Sociology of Health & Illness*, 36(6), 823-840.
- Breuer, F. (2010). *Reflexive Grounded Theory. Eine Einführung für die Forschungspraxis* (2. Auflage ed.). Wiesbaden: VS Verlag für Sozialwissenschaften.
- Brittenham, G. M., Griffith, P. M., Nienhuis, A. W., McLaren, C. E., Young, N. S., Tucker, E. E., . . . Harris, J. W. (1994). Efficacy of deferoxamine in preventing complications of iron overload in patients with thalassemia major. *N Engl J Med*, 331(9), 567-573. doi:10.1056/nejm199409013310902
- Cappellini, M. D., Bejaoui, M., Agaoglu, L., Porter, J., Coates, T., Jeng, M., . . . Baladi, J. F. (2007). Prospective evaluation of patient-reported outcomes during treatment with deferasirox or deferoxamine for iron overload in patients with beta-thalassemia. *Clin Ther*, 29(5), 909-917. doi:10.1016/j.clinthera.2007.05.007
- Cario, H. (2012). Beta-Thalassämie. Retrieved from www.kinderkrebsinfo.de website:
- Cario, H., Grosse, R., Janssen, G., Jarisch, A., Meerpohl, J., & Strauss, G. (2010). Diagnostik und Therapie der sekundären Eisenüberladung bei Patienten mit angeborenen Anämien. Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, AWMF. Retrieved from http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-029l.pdf, Zugriff am 11.11.2014
- Cario, H., Grosse, R., Jarisch, A., Kulozik, A., Kuntz, J., & Lobitz, S. (2014). *Sichelzellerkrankheit. AWMF-Leitlinie GPOH-Konsortium* (Ed.)
- Centers for Disease Control and Prevention. (2015). Sick Cell Disease (SCD).

- Chalmers, A. W., & Shammo, J. M. (2016). Evaluation of a new tablet formulation of deferasirox to reduce chronic iron overload after long-term blood transfusions. *Ther Clin Risk Manag*, 12, 201-208. doi:10.2147/tcrm.s82449
- Chesla, C. A., & Rungreangkulkij, S. (2001). Nursing Research on Family Processes in Chronic Illness in Ethnically Diverse Families: A Decade Review. *J Fam Nurs*, 7(3), 230-243. doi:10.1177/107484070100700302
- Clarke-Steffen, L. (1997). Reconstructing reality: family strategies for managing childhood cancer. *J Pediatr Nurs*, 12(5), 278-287. doi:10.1016/s0882-5963(97)80045-0
- Clarke, S. A., Skinner, R., Guest, J., Darbyshire, P., Cooper, J., Shah, F., . . . Eiser, C. (2010). Health-related quality of life and financial impact of caring for a child with Thalassaemia Major in the UK. *Child Care Health Dev*, 36(1), 118-122. doi:10.1111/j.1365-2214.2009.01043.x
- Claster, S., & Vichinsky, E. P. (2003). Managing sickle cell disease. *Bmj*, 327(7424), 1151-1155. doi:10.1136/bmj.327.7424.1151
- Compagno, L. M. (2005). Caring for adults with thalassemia in a pediatric world. *Ann N Y Acad Sci*, 1054, 266-272. doi:10.1196/annals.1345.034
- Conrad, P. (1987). The noncompliant patient in search of autonomy. *Hastings Cent Rep*, 17(4), 15-17.
- Corbin, J., & Strauss, A. (2015). *Basics of qualitative research: techniques and procedures for developing grounded theory* (4. ed. ed.). Los Angeles, Calif. [u.a.]: Sage.
- Cramer, J. A., Roy, A., Burrell, A., Fairchild, C. J., Fuldeore, M. J., Ollendorf, D. A., & Wong, P. K. (2008). Medication compliance and persistence: terminology and definitions. *Value Health*, 11(1), 44-47. doi:10.1111/j.1524-4733.2007.00213.x
- Dahlui, M., Hishamshah, M. I., Rahman, A. J., & Aljunid, S. M. (2009). Quality of life in transfusion-dependent thalassaemia patients on desferrioxamine treatment. *Singapore Med J*, 50(8), 794-799.
- Daniel, M. (2014). Familiäre Anpassung bei Familien mit einem jugendlichen Diabetiker/einer jugendlichen Diabetikerin. In S. Metzger & M. Nagl-Cupal (Eds.), *Familienorientierte Pflegeforschung* (1. Auflage ed.). Wien: Facultas Verlags- und Buchhandels AG.
- Davis, F. (1963). *Passage through crisis: Polio victims and their families*. Indianapolis, New York: Bobbs-Merrill.
- De Sanctis, V., Soliman, A. T., Elsedfy, H., Skordis, N., Kattamis, C., Angastiniotis, M., . . . El Kholi, M. (2013). Growth and endocrine disorders in thalassemia: The international network on endocrine complications in thalassemia (I-CET) position statement and guidelines. *Indian J Endocrinol Metab*, 17(1), 8-18. doi:10.4103/2230-8210.107808
- Deatrick, J. A., Knafl, K. A., & Murphy-Moore, C. (1999). Clarifying the concept of normalization. *Image J Nurs Sch*, 31(3), 209-214.

- Deatrick, J. A., Mullaney, E. K., & Mooney-Doyle, K. (2009). Exploring family management of childhood brain tumor survivors. *J Pediatr Oncol Nurs*, 26(5), 303-311.
doi:10.1177/1043454209343210
- Deatrick, J. A., Thibodeaux, A. G., Mooney, K., Schmus, C., Pollack, R., & Davey, B. H. (2006). Family Management Style Framework: a new tool with potential to assess families who have children with brain tumors. *J Pediatr Oncol Nurs*, 23(1), 19-27.
- Delea, T. E., Edelsberg, J., Sofrygin, O., Thomas, S. K., Baladi, J. F., Phatak, P. D., & Coates, T. D. (2007). Consequences and costs of noncompliance with iron chelation therapy in patients with transfusion-dependent thalassemia: a literature review. *Transfusion*, 47(10), 1919-1929. doi:10.1111/j.1537-2995.2007.01416.x
- Diamond-Blackfan-Anämie Selbsthilfegruppe. (28.1.2016). Retrieved from <http://www.diamond-blackfan.de/index.html>
- Dickerhoff, R., & Heimpel, H. (2010). Sichelzellkrankheiten. Retrieved from <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/sichelzellkrankheiten/@@view/html/index.html>
- Dogba, M. J., Rauch, F., Tre, G., Glorieux, F. H., & Bedos, C. (2014). Shaping and managing the course of a child's disease: parental experiences with osteogenesis imperfecta. *Disabil Health J*, 7(3), 343-349. doi:10.1016/j.dhjo.2014.03.002
- Economou, M., Zafeiriou, D. I., Kontopoulos, E., Gompakis, N., Koussi, A., Perifanis, V., & Athanassiou-Metaxa, M. (2006). Neurophysiologic and intellectual evaluation of beta-thalassemia patients. *Brain Dev*, 28(1), 14-18. doi:10.1016/j.braindev.2005.03.006
- Emiliani, F., Bertocchi, S., Potì, S., & Palareti, L. (2011). Process of Normalization in Families With Children Affected by Hemophilia. *Qual Health Res*, 21(12), 1667-1678.
- Erskine, R. (2012). Adolescent boys with sickle cell disease: a qualitative study. *Clin Child Psychol Psychiatry*, 17(1), 17-31. doi:10.1177/1359104511399843
- European Network for Rare and Congenital Anaemias. (2014). *ENERCA recommendations for centres of expertise in rare anaemias. A white book*. Retrieved from <http://www.enerca.org/activities-news/news/index.php?CATEGORY2=0&PAGE=2>.
- European Network for Rare and Congenital Anaemias, Thalassaemia International Federation, & International Organization for Migration. (2013). Haemoglobinopathies on the Move: Is Europe ready.
- Fagioli, F., Quarello, P., Zecca, M., Lanino, E., Corti, P., Favre, C., . . . Prete, A. (2014). Haematopoietic stem cell transplantation for Diamond Blackfan anaemia: a report from the Italian Association of Paediatric Haematology and Oncology Registry. *Br J Haematol*, 165(5), 673-681. doi:10.1111/bjh.12787
- Faxon, D. P., Schwamm, L. H., Pasternak, R. C., Peterson, E. D., McNeil, B. J., Bufalino, V., . . . Shine, K. (2004). Improving quality of care through disease management:

- principles and recommendations from the American Heart Association's Expert Panel on Disease Management. *Circulation*, 109(21), 2651-2654.
doi:10.1161/01.cir.0000128373.90851.7b
- Flick, U. (2012). *Qualitative Sozialforschung. Eine Einführung* (5. Auflage ed.). Reinbek bei Hamburg: Rowohlt Taschenbuch Verlag.
- Gallo, A. M., Knafl, K. A., & Angst, D. B. (2009). Information management in families who have a child with a genetic condition. *J Pediatr Nurs*, 24(3), 194-204.
doi:10.1016/j.pedn.2008.07.010
- Ganzella, M., & Zago, M. M. (2011). The experience of thalassemic adults with their treatment. *Rev Lat Am Enfermagem*, 19(4), 968-976.
- Gattermann, N. (2009). Therapie mit Eisenchelatoren bei chronischen Anämien. *Hämotherapie*(12).
- Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. (2010). Leitlinie Thalassämie: Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften.
- Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. (2015). Diagnostik und Therapie der sekundären Eisenüberladung bei Patienten mit angeborenen Anämien: Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften.
- Gibson-Young, L., Turner-Henson, A., Gerald, L. B., Vance, D. E., & Lozano, D. (2014). The relationships among family management behaviors and asthma morbidity in maternal caregivers of children with asthma. *J Fam Nurs*, 20(4), 442-461.
doi:10.1177/1074840714552845
- Glasgow, R., & Anderson, R. (1999). In diabetes care, moving from compliance to adherence is not enough. Something entirely different is needed. *Diabetes care*, 22(12), 2090-2092.
- Gordon, K., Smith, F., & Dhillon, S. (2007). Effective chronic disease management: patients' perspectives on medication-related problems. *Patient Educ Couns*, 65(3), 407-415.
doi:10.1016/j.pec.2006.09.012
- Goulas, V., Kourakli-Symeonidis, A., & Camoutsis, C. (2012). Comparative effects of three iron chelation therapies on the quality of life of greek patients with homozygous transfusion-dependent Beta-thalassemia. *ISRN Hematol*, 2012, 139862.
doi:10.5402/2012/139862
- Grace, R. F., Zanella, A., Neufeld, E. J., Morton, D. H., Eber, S., Yaish, H., & Glader, B. (2015). Erythrocyte pyruvate kinase deficiency: 2015 status report. *Am J Hematol*, 90(9), 825-830. doi:10.1002/ajh.24088
- Grey, M., Knafl, K. A., & McCorkle, R. (2006). A framework for the study of self- and family management of chronic conditions. *Nurs Outlook*, 54(5), 278-286.
doi:10.1016/j.outlook.2006.06.004

- Hanghoj, S., & Boisen, K. A. (2014). Self-reported barriers to medication adherence among chronically ill adolescents: a systematic review. *J Adolesc Health, 54*(2), 121-138. doi:10.1016/j.jadohealth.2013.08.009
- Hauprich, J. (2015). *Alltagsgestaltung bei einem Cochlea-implantierten Kind in der Phase der Rehabilitation - eine familienorientierte Perspektive*. Universität Wien.
- Heijmans, M., Waverijn, G., Rademakers, J., van der Vaart, R., & Rijken, M. (2015). Functional, communicative and critical health literacy of chronic disease patients and their importance for self-management. *Patient Educ Couns, 98*(1), 41-48. doi:10.1016/j.pec.2014.10.006
- Helfferich, C. (2011). *Die Qualität qualitativer Daten* (4. Auflage ed.). Wiesbaden: VS Verlag für Sozialwissenschaften: Wiesbaden.
- Herzer, M., Godiwala, N., Hommel, K. A., Driscoll, K., Mitchell, M., Crosby, L. E., . . . Modi, A. C. (2010). Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr, 31*(1), 26-34. doi:10.1097/DBP.0b013e3181c7226b
- Hoyer, S. (2004). *Endokrine Komplikationen bei Kindern mit Beta-Thalassaemia major und intermedia*. Fachbereich Medizin der Universität Hamburg.
- Infanti, L., & Krapf, R. (2009). Die transfusionsbedingte Eisenüberlastung. Das Wichtigste in Kürze für Nischthämatologen. . *Schweizerisches Medizin-Forum,, 9*(23), 417-420.
- Ishfaq, K., Bhatti, R., & Naeem S. . (2014). *Mothers' awareness and experiences of having a thalassemic child: a qualitative approach*. . Paper presented at the OCIOINT14-International Conference on Social Sciences and Humanities, Istanbul. http://www.ocerint.org/Socioint14_ebook/papers/443.pdf, Zugriff am 18.11.14
- Ismail, A., Campbell, M. J., Ibrahim, H. M., & Jones, G. L. (2006). Health Related Quality of Life in Malaysian children with thalassaemia. *Health Qual Life Outcomes, 4*, 39. doi:10.1186/1477-7525-4-39
- Kapp, F., Hainmann, I., & Niemeyer, C. (2014, 24. 4. 2014). Diamond-Blackfan-Anämie. *Kompetenznetz Pädiatrische Onkologie und Hämatologie*. Retrieved from http://www.kinderblutkrankheiten.de/content/erkrankungen/rote_blutzellen/anaemien/blutarmut/diamond_blackfan_anaemie_dba/
- Knafl, K., Darney, B. G., Gallo, A. M., & Angst, D. B. (2010). Parental perceptions of the outcome and meaning of normalization. *Res Nurs Health, 33*(2), 87-98. doi:10.1002/nur.20367
- Knafl, K., Deatrick, J., Gallo, A., Dixon, J., & Grey, M. Family Management Measure (FaMM). Retrieved from <http://nursing.unc.edu/research/office-of-research-support-consultation/resources/family-management-measure-famm/>
- Knafl, K., & Deatrick, J. A. (1990). Family management style: concept analysis and development. *J Pediatr Nurs, 5*(1), 4-14.

- Knafl, K., Knafl, G. J., Gallo, A. M., & Angst, D. (2007). Parents' perceptions of functioning in families having a child with a genetic condition. *J Genet Couns*, 16(4), 481-492. doi:10.1007/s10897-006-9084-x
- Knafl, K. A., Breitmayer, B., Gallo, A., & Zoeller, L. (1996). Family response to childhood chronic illness: description of management styles. *J Pediatr Nurs*, 11(5), 315-326. doi:10.1016/s0882-5963(05)80065-x
- Knafl, K. A., & Deatrick, J. (2003). Further refinement of the family management style framework. *Journal of Family Nursing*, 29, 232-256, 29, 232-256.
- Knafl, K. A., & Deatrick, J. A. (1986). How families manage chronic conditions: an analysis of the concept of normalization. *Res Nurs Health*, 9(3), 215-222.
- Knafl, K. A., Deatrick, J. A., Gallo, A., Dixon, J., Grey, M., & O'Malley, J. (2011). Assessment of the psychometric properties of the Family Management Measure. *J Pediatr Psychol*, 36(5), 494-505. doi:10.1093/jpepsy/jsp034
- Knafl, K. A., Deatrick, J. A., Gallo, A. M., Grey, M., & Dixon, J. (2013). Patterns of family management of childhood chronic conditions and their relationship to child and family functioning. *J Pediatr Nurs*, 28(6), 523-535. doi:10.1016/j.pedn.2013.03.006
- Knafl, K. A., Deatrick, J. A., & Havill, N. L. (2012). Continued development of the family management style framework. *J Fam Nurs*, 18(1), 11-34. doi:10.1177/1074840711427294
- Knafl, K. A., & Gilliss, C. L. (2002). Families and chronic illness: A synthesis of current research. *J Fam Nurs*, 8(3), 178-198.
- Knafl, K. A., Leeman, J., Havill, N. L., Crandell, J. L., & Sandelowski, M. (2015). The Contribution of Parent and Family Variables to the Well-Being of Youth With Arthritis. *J Fam Nurs*, 21(4), 579-616. doi:10.1177/1074840715601475
- Kohne, E., & Kleihauer, E. (2010). Hemoglobinopathies: a longitudinal study over four decades. *Dtsch Arztebl Int*, 107(5), 65-71. doi:10.3238/arztebl.2010.0065
- Kratz, L., Uding, N., Trahms, C. M., Villareale, N., & Kieckhefer, G. M. (2009). Managing childhood chronic illness: parent perspectives and implications for parent-provider relationships. *Fam Syst Health*, 27(4), 303-313. doi:10.1037/a0018114
- Krouse, A. M. (2002). The family management of breastfeeding low birth weight infants. *J Hum Lact*, 18(2), 155-165.
- Kurz, R. (2001). Ethik in der pädiatrischen Forschung. Grundsatzpapier der Ethik-Arbeitsgruppe der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde.
- Kwiatkowski, J. L. (2011). Management of transfusional iron overload - differential properties and efficacy of iron chelating agents. *J Blood Med*, 2, 135-149. doi:10.2147/jbm.s13065

- Lasser, J., & Corley, K. (2008). Constructing normalcy: a qualitative study of parenting children with Asperger's Disorder. *Educational Psychology in Practice*, 24(4), 335-346. doi:10.1080/02667360802488773
- Lee, W. S., Toh, T. H., Chai, P. F., & Soo, T. L. (2011). Self-reported level of and factors influencing the compliance to desferrioxamine therapy in multitransfused thalassaemias. *J Paediatr Child Health*, 47(8), 535-540. doi:10.1111/j.1440-1754.2011.02017.x
- Lee, Y. L., Lin, D. T., & Tsai, S. F. (2009). Disease knowledge and treatment adherence among patients with thalassemia major and their mothers in Taiwan. *J Clin Nurs*, 18(4), 529-538. doi:10.1111/j.1365-2702.2007.02150.x
- Lexikon der Psychologie. Retrieved from <http://www.spektrum.de/lexikon/psychologie/krankheitsmanagement/8290>
- Liem, R. I., Gilgour, B., Pelligra, S. A., Mason, M., & Thompson, A. A. (2011). The impact of thalassemia on Southeast Asian and Asian Indian families in the United States: a qualitative study. *Ethn Dis*, 21(3), 361-369.
- Lo Biondo-Wood, G., & Haber, J. (2005). *Pflegeforschung. Methoden, Bewertung, Anwendung* (2. Auflage ed. ed.). München, Jena: Urban & Fischer.
- Mahrer-Imhof, R., & Bruylands, M. (2014). [Is it beneficial to involve family member? A literature review to psychosocial interventions in family-centered nursing]. *Pflege*, 27(5), 285-296. doi:10.1024/1012-5302/a000376
- Matsuoka, S., Tsuchihashi-Makaya, M., Kayane, T., Yamada, M., Wakabayashi, R., Kato, N. P., & Yazawa, M. (2016). Health literacy is independently associated with self-care behavior in patients with heart failure. *Patient Educ Couns*, 99(6), 1026-1032. doi:10.1016/j.pec.2016.01.003
- Mayer, H. (2015). *Pflegeforschung anwenden. Elemente und Basiswissen für das Studium* (4. vollständig überarbeitete Auflage ed.). Wien: Facultas.
- McLeod, C., Fleeman, N., Kirkham, J., Bagust, A., Boland, A., Chu, P., . . . T., W. (2009). Deferasirox for the treatment of iron overload associated with regular blood transfusions (transfusional hemosiderosis) in patients suffering with chronic anaemia: a systematic review and economic evaluation. *Health Technology Assessment*, 13(1).
- Mednick, L., Braunstein, J., & Neufeld, E. (2010). Oral chelation: should it be used with young children? *Pediatr Blood Cancer*, 55(4), 603-605. doi:10.1002/pbc.22727
- Mednick, L., Yu, S., Trachtenberg, F., Xu, Y., Kleinert, D. A., Giardina, P. J., . . . Yamashita, R. (2010). Symptoms of depression and anxiety in patients with thalassemia: prevalence and correlates in the thalassemia longitudinal cohort. *Am J Hematol*, 85(10), 802-805. doi:10.1002/ajh.21826

- Modell, B., & Darlison, M. (2008). Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ*, 86(6), 480-487.
- Modell, B., Khan, M., & Darlison, M. (2000). Survival in beta-thalassaemia major in the UK: data from the UK Thalassaemia Register. *Lancet*, 355(9220), 2051-2052. doi:10.1016/s0140-6736(00)02357-6
- Modell, B., Khan, M., Darlison, M., Westwood, M. A., Ingram, D., & Pennell, D. J. (2008). Improved survival of thalassaemia major in the UK and relation to T2* cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson*, 10, 42. doi:10.1186/1532-429x-10-42
- Monastero, R., Monastero, G., Ciaccio, C., Padovani, A., & Camarda, R. (2000). Cognitive deficits in beta-thalassemia major. *Acta Neurol Scand*, 102(3), 162-168.
- National Institutes of Health. (2016). Study to Evaluate Treatment Compliance, Efficacy and Safety of an Improved Deferasirox Formulation (Granules) in Pediatric Patients (2- <18 Years Old) With Iron Overload Retrieved from <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/record/NCT02435212?term=f2202&rank=1>
- Novartis. (2015). Jadenu. Highlights of Prescribing Information.
- Nutbeam, D. (2000). Health literacy as a public health goal: a challenge for contemporary health education and communication strategies into the 21st century. *Health Promot Int*, 15(3), 259-267.
- Ogle, S. K. (2006). Clinical application of family management styles to families of children with cancer. *J Pediatr Oncol Nurs*, 23(1), 28-31.
- Origa, R., Danjou, F., Cossa, S., Matta, G., Bina, P., Dessi, C., . . . Galanello, R. (2013). Impact of heart magnetic resonance imaging on chelation choices, compliance with treatment and risk of heart disease in patients with thalassaemia major. *Br J Haematol*, 163(3), 400-403. doi:10.1111/bjh.12517
- Österreichischer Apothekerverlag. (2014). Austria Codex Fachinformation
- Payne, K. A., Rofail, D., Baladi, J. F., Viala, M., Abetz, L., Desrosiers, M. P., . . . Proskorovsky, I. (2008). Iron chelation therapy: clinical effectiveness, economic burden and quality of life in patients with iron overload. *Adv Ther*, 25(8), 725-742. doi:10.1007/s12325-008-0085-z
- Porter, J., Bowden, D. K., Economou, M., Troncy, J., Ganser, A., Habr, D., . . . Cappellini, M. D. (2012). Health-Related Quality of Life, Treatment Satisfaction, Adherence and Persistence in beta-Thalassemia and Myelodysplastic Syndrome Patients with Iron Overload Receiving Deferasirox: Results from the EPIC Clinical Trial. *Anemia*, 2012, 297641. doi:10.1155/2012/297641

- Porter, J. B., Evangelaki, M., & El-Beshlawy, A. (2011). Challenges of adherence and persistence with iron chelation therapy. *Int J Hematol*, 94(5), 453-460.
doi:10.1007/s12185-011-0927-3
- Prasomsuk, S., Jetsrisuparp, A., Ratanasiri, T., & Ratanasiri, A. (2007). Lived experiences of mothers caring for children with thalassemia major in Thailand. *J Spec Pediatr Nurs*, 12(1), 13-23. doi:10.1111/j.1744-6155.2007.00085.x
- Protudjer, J. L., Kozyrskyj, A. L., Becker, A. B., & Marchessault, G. (2009). Normalization strategies of children with asthma. *Qual Health Res*, 19(1), 94-104.
doi:10.1177/1049732308327348
- Quinn, C. T., Rogers, Z. R., McCavit, T. L., & Buchanan, G. R. (2010). Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. *Blood*, 115(17), 3447-3452.
doi:10.1182/blood-2009-07-233700
- Raafat, N., El Safy, U., Khater, N., Hassan, T., Hassan, B., Siam, A., . . . El Shabrawy, A. (2015). Assessment of cognitive function in children with beta-thalassemia major: a cross-sectional study. *J Child Neurol*, 30(4), 417-422.
doi:10.1177/0883073814550827
- Raphael, J. L., Bernhardt, M. B., Mahoney, D. H., & Mueller, B. U. (2009). Oral iron chelation and the treatment of iron overload in a pediatric hematology center. *Pediatr Blood Cancer*, 52(5), 616-620. doi:10.1002/pbc.21929
- Rashid, M., & Karimi, M. (2012). Compliance of deferoxamine injection in beta-thalassaemia major patients in Iran. *Transfus Med*, 22(2), 104-107. doi:10.1111/j.1365-3148.2011.01130.x
- Reed-Knight, B., Blount, R. L., & Gilleland, J. (2014). The transition of health care responsibility from parents to youth diagnosed with chronic illness: a developmental systems perspective. *Fam Syst Health*, 32(2), 219-234. doi:10.1037/fsh0000039
- Robinson, C. A. (1993). Managing life with a chronic condition: the story of normalization. *Qual Health Res*, 3(1), 6-28.
- Rofail, D., Abetz, L., Viala, M., Gait, C., Baladi, J. F., & Payne, K. (2009). Satisfaction and adherence in patients with iron overload receiving iron chelation therapy as assessed by a newly developed patient instrument. *Value Health*, 12(1), 109-117.
doi:10.1111/j.1524-4733.2008.00390.x
- Saha, R., Misra, R., & Saha, I. (2015). Health Related Quality of Life and its Predictors among Bengali Thalassemic Children Admitted to a Tertiary Care Hospital. *Indian J Pediatr*, 82(10), 909-916. doi:10.1007/s12098-014-1670-6
- Salema, N.-E. M., Elliott, R. A., & Glazebrook, C. (2011). A Systematic Review of Adherence-Enhancing Interventions in Adolescents Taking Long-term Medicines. *Journal of Adolescent Health*, 49(5), 455-466. doi:10.1016/j.jadohealth.2011.02.010

- Sananreangsak, S., Lapvongwatana, P., Virutsetazin, K., Vatanasomboon, P., & Gaylord, N. (2012). Predictors of family management behavior for children with thalassemia. *Southeast Asian J Trop Med Public Health*, 43(1), 160-171.
- Sapountzi-Krepia, D., Roupas, Z., Gourni, M., Mastorakou, F., Vojiatzi, E., Kouyioumtzi, A., & Van Shell, S. (2006). A qualitative study on the experiences of mothers caring for their children with thalassemia in Athens, Greece. *J Pediatr Nurs*, 21(2), 142-152. doi:10.1016/j.pedn.2005.06.017
- Schaeffer, D., & Moers, M. (2009). Abschied von der Patientenrolle? Bewältigungshandeln im Verlauf chronischer Krankheit. In D. Schaeffer (Ed.), *Bewältigung chronischer Krankheiten im Lebenslauf* (1. Auflage ed., pp. 111-131). Bern: Verlag Hans Huber.
- Schäfer-Keller, P., Garzoni, D., Dickenmann, M., & De Geest, S. (2010). [Medication non adherence - predictive factors and diagnostics]. *Ther Umsch*, 67(6), 283-288. doi:10.1024/0040-5930/a000051
- Schwartz, C. G. (1957). Perspectives on deviance; wives' definitions of their husbands' mental illness. *Psychiatry*, 20(3), 275-291.
- Shaligram, D., Girimaji, S. C., & Chaturvedi, S. K. (2007). Quality of life issues in caregivers of youngsters with thalassemia. *Indian J Pediatr*, 74(3), 275-278.
- Shosha, G. (2014). Needs and Concerns of Jordanian Mothers with Thalassemic Children: A Qualitative Study. . *Journal of American Science*, 10(1), 11-16.
- Singh, D. (2008). *Wie lassen sich Disease-Management-Programme unter Einbeziehung sämtlicher Versorgungsumgebungen und -dienstleister durchführen? : WHO-Regionalbüro für Europa und Europäisches Observatorium für Gesundheitssysteme und Gesundheitspolitik*.
- Sobota, A., Yamashita, R., Xu, Y., Trachtenberg, F., Kohlbry, P., Kleinert, D. A., . . . Neufeld, E. J. (2011). Quality of life in thalassemia: a comparison of SF-36 results from the thalassemia longitudinal cohort to reported literature and the US norms. *Am J Hematol*, 86(1), 92-95. doi:10.1002/ajh.21896
- Steinke, I. (2010). Gütekriterien qualitativer Forschung. In U. Flick, E. von Kardorff, & I. Steinke (Eds.), *Qualitative Forschung. Ein Handbuch* (8. Auflage ed., pp. 319-331). Reinbek bei Hamburg: Rowohlt Taschenbuch Verlag.
- Strauss, A., & Corbin, J. (1996). *Grounded Theory: Grundlagen Qualitativer Sozialforschung*. Mannheim: Psychologie Verlags Union.
- Swallow, V., Lambert, H., Santacroce, S., & Macfadyen, A. (2011). Fathers and mothers developing skills in managing children's long-term medical conditions: how do their qualitative accounts compare? *Child Care Health Dev*, 37(4), 512-523. doi:10.1111/j.1365-2214.2011.01219.x

- Taylor, R. M., Gibson, F., & Franck, L. S. (2008). The experience of living with a chronic illness during adolescence: a critical review of the literature. *J Clin Nurs*, 17(23), 3083-3091. doi:10.1111/j.1365-2702.2008.02629.x
- Tenth Cooley's Anemia Symposium. (2015). Rosemont, Illinois.
- Thalassaemia International Federation. (2014). Guidelines for the management of transfusion dependent thalassaemia, 3rd edition. Cyprus.
- Trachtenberg, F., Gerstenberger, E., Xu, Y., Mednick, L., Sobota, A., Ware, H., . . . Yamashita, R. (2014). Relationship among chelator adherence, change in chelators, and quality of life in thalassemia. *Qual Life Res*, 23(8), 2277-2288. doi:10.1007/s11136-014-0671-2
- Trachtenberg, F., Mednick, L., Kwiatkowski, J. L., Neufeld, E. J., Haines, D., Pakbaz, Z., . . . Yamashita, R. (2012). Beliefs about chelation among thalassemia patients. *Health Qual Life Outcomes*, 10, 148. doi:10.1186/1477-7525-10-148
- Trachtenberg, F., Vichinsky, E., Haines, D., Pakbaz, Z., Mednick, L., Sobota, A., . . . Neufeld, E. J. (2011). Iron chelation adherence to deferoxamine and deferasirox in thalassemia. *Am J Hematol*, 86(5), 433-436. doi:10.1002/ajh.21993
- Treadwell, M. J., Law, A. W., Sung, J., Hackney-Stephens, E., Quirolo, K., Murray, E., . . . Vichinsky, E. (2005). Barriers to adherence of deferoxamine usage in sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 44(5), 500-507. doi:10.1002/pbc.20290
- Tsouana, E., Kaya, B., Gadong, N., Hemmaway, C., Newell, H., Simmons, A., . . . Telfer, P. (2014). Deferasirox for iron chelation in multitransfused children with sickle cell disease; long-term experience in the East London clinical haemoglobinopathy network. *Eur J Haematol*. doi:10.1111/ejh.12435
- Van Wijk, R. (2009). Hämolytische Anämie durch Mangel der erythrozytären Pyruvatkinase. . Retrieved from http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=DE&data_id=3257&Disease_Disease_Search_disease_Group=Pyruvatkinase-Mangel-der-Erythrozyten&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Krankheite%28n%29/Krankheitsgruppe=Hamolytische-Anamie-durch-Mangel-der-erythrozytaren-Pyruvatkinase&title=Hamolytische-Anamie-durch-Mangel-der-erythrozytaren-Pyruvatkinase&search=Disease_Search_Simple
- Vermeire, E., Hearnshaw, H., Van Royen, P., & Denekens, J. (2001). Patient adherence to treatment: three decades of research. A comprehensive review. *J Clin Pharm Ther*, 26(5), 331-342.
- Wacharasin, C., Phaktoop, M., & Sananreangsak, S. (2015a). Examining the usefulness of a Family Empowerment Program guided by the Illness Beliefs Model for families caring

- for a child with thalassemia. *J Fam Nurs*, 21(2), 295-321.
doi:10.1177/1074840715585000
- Wacharasin, C., Phaktoop, M., & Sananreangsak, S. (2015b). A family empowerment program for families having children with thalassemia, Thailand. *Nurs Health Sci*, 17(3), 387-394. doi:10.1111/nhs.12201
- Wahab, I. A., Naznin, M., Nora, M. Z., Suzanah, A. R., Zulaiho, M., Faszrul, A. R., & Kamaruzaman, W. S. (2011). Thalassaemia: a study on the perception of patients and family members. *Med J Malaysia*, 66(4), 326-334.
- Waldboth, V., Patch, C., Mahrer-Imhof, R., & Metcalfe, A. (2016). Living a normal life in an extraordinary way: A systematic review investigating experiences of families of young people's transition into adulthood when affected by a genetic and chronic childhood condition. *Int J Nurs Stud*, 62, 44-59. doi:10.1016/j.ijnurstu.2016.07.007
- Walker, R., Szanton, S. L., & Wenzel, J. (2015). Working Toward Normalcy Post-Treatment: A Qualitative Study of Older Adult Breast and Prostate Cancer Survivors. *Oncol Nurs Forum*, 42(6), E358-367. doi:10.1188/15.onf.e358-e367
- Ward, A., Caro, J. J., Green, T. C., Huybrechts, K., Arana, A., Wait, S., & Eleftheriou, A. (2002). An international survey of patients with thalassemia major and their views about sustaining life-long desferrioxamine use. *BMC Clin Pharmacol*, 2, 3.
- Wiegand, D. L. (2012). Family management after the sudden death of a family member. *J Fam Nurs*, 18(1), 146-163. doi:10.1177/1074840711428451
- Wiegand, D. L., Deatrack, J. A., & Knafl, K. A. (2008). Family management styles related to withdrawal of life-sustaining therapy from adults who are acutely ill or injured. *J Fam Nurs*, 14(1), 16-32. doi:10.1177/1074840707313338
- Williams, B., Corlett, J., Dowell, J., Coyle, J., & Mukhopadhyay, S. (2009). "I've Never Not Had it So I Don't Really Know What it's Like Not to": Nondifference and Biographical Disruption Among Children and Young People With Cystic Fibrosis. *Qual Health Res*, 19(10), 1443-1455.
- Williams, S. (2000). Chronic illness as biographical disruption or biographical disruption as chronic illness? Reflections on a core concept. *Sociology of Health & Illness*, 22(1), 40-67.
- Wise, B. V. (2002). In their own words: the lived experience of pediatric liver transplantation. *Qual Health Res*, 12(1), 74-90.
- Wollenhaupt, J., Rodgers, B., & Sawin, K. J. (2012). Family management of a chronic health condition: perspectives of adolescents. *J Fam Nurs*, 18(1), 65-90.
doi:10.1177/1074840711427545
- World Health Organization. (2003). Adherence to long term therapies. Evidence for action. Retrieved from http://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherence_report/en/

- Wright, L., & Leahey, M. (2009). *Familienzentrierte Pflege. Assessment und familienbezogene Interventionen* (1. Auflage ed.). Bern: Verlag Hans Huber.
- Young, L. (2013). The family experience following bone marrow or blood cell transplantation. *J Adv Nurs*, 69(10), 2274-2284. doi:10.1111/jan.12111

Anhang

I. Interview-Leitfaden

	Eltern	PatientInnen
Demographische Fragen	• Alter der PatientIn • Beschäftigung/Schule/Ausbildung? • Wie oft bekommt die PatientIn Bluttransfusionen? • Welche Medikamente werden zur Eisenbindung eingenommen/verabreicht? • Bestehen noch andere chronische Krankheiten? Müssen noch andere Medikamente eingenommen werden? • Wie oft müssen Sie in die Ambulanz kommen? Waren Sie schon oft im Krankenhaus stationär aufgenommen? • Wer gehört zur engeren Familie? Wie viele Personen leben im Haushalt? Anzahl der Geschwister? • Gibt es noch andere Familienmitglieder mit B-TM? • Seit wann leben Sie in Österreich?	• Erzähle mir bitte zuerst einmal, wie es für Dich ist, mit B-TM zu leben.
Einstiegsfrage	Erzählen Sie mir bitte zuerst einmal, wie es für Sie ist, ein Kind/Kinder mit B-TM zu haben – wie sich die Krankheit und die Behandlung auf Sie selbst und auf Ihre Familie auswirkt und wie Sie damit umgehen.	• Wie würdest Du jemandem, der TM nicht kennt, die Krankheit und die Behandlung erklären? • Wie beeinflusst die Krankheit bzw. die Behandlung Dein Leben? ➢ Wenn Du an die B-TM denkst: Was belastet Dich da am meisten? ➢ Gibt es Dinge, die Du aufgrund der Krankheit nicht machen kannst? ➢ Was – wenn es etwas gibt – ist das Beste an der Krankheit? • Was/wer hilft Dir, welche Unterstützung bekommst Du? • Redest Du mit (Schul-) Freundinnen oder KollegInnen über die Krankheit oder die Behandlung? Bist Du mit anderen Betroffenen befreundet? • Mit wem sprichst Du über die Krankheit?
Fragen zur Krankheit	• Haben Sie die Krankheit gekannt, bevor Sie erfahren haben, dass Ihr Kind/Ihre Kinder die Krankheit haben? • Wie wirkt sich die Krankheit von ... (Pat.) und die notwendige Behandlung auf Ihr Leben bzw. auf das Familienleben aus? Gibt es Dinge, die Sie aufgrund der Krankheit von (Pat.) nicht machen können? • Denken Sie, dass sich ihr Familienleben vom Alltag anderer Familien unterscheidet? • Was – wenn es etwas gibt – ist das Schlimmste für Sie an der Krankheit von ... (Pat.)? Was macht Ihnen die meisten Sorgen? • Was haben Sie als am hilfreichsten empfunden, um mit den Belastungen umzugehen? • Was/wer hilft Ihnen, welche Unterstützung bekommen Sie? • Reden Sie mit Freunden oder Kollegen über die Krankheit oder die Behandlung, über Schwierigkeiten und Probleme? • Ist die Krankheit in der Familie ein Gesprächsthema? • Haben Sie das Gefühl, dass Sie ausreichend über die Krankheit und über die Behandlung informiert sind? Glauben Sie, dass sich ... (Pat.) gut mit der Krankheit auskennt?	
Fragen zur Behandlung	<u>Jüngere PatientInnen:</u> • Ich kann mir vorstellen, dass es schwierig sein kann, die häufigen Krankenhaus- bzw. Ambulanzbesuche im Alltag unterzubringen. Wie ist das bei Ihnen? Wie haben Sie das in der Familie geregelt? • Was ist Ihrer Ansicht nach die Rolle und Verantwortung Ihres Partners bei der gesundheitlichen Betreuung von ... (Pat.)? Was	• Kannst Du mir erklären, warum Du die Medikamente einnehmen musst und was sie in Deinem Körper machen? • Wie wird die Therapie eingenommen bzw. verabreicht? ➢ Gibt es einen Ablauf, der immer gleich ist? ➢ Wie funktioniert die Einnahme bzw. Verabreichung im Alltag? ➢ Wer ist dafür „zuständig“ bzw. verantwortlich?

	ist Ihre eigene Rolle und Verantwortung und wofür ist (Pat.) selbst verantwortlich? - Sind auch andere Familienmitglieder oder andere Personen involviert? - Wie ist es mit der medikamentösen Therapie? Wie wird die Therapie eingenommen bzw. verabreicht? - Gibt es einen Ablauf, der immer gleich ist? - Wie funktioniert die Einnahme bzw. Verabreichung im Alltag? - Wer ist dafür „zuständig“ bzw. verantwortlich? - Vielen PatientInnen, die regelmäßig Medikamente einnehmen müssen, fällt es manchmal schwer, diese einzunehmen bzw. immer daran zu denken? Wie gehen Sie den in der Familie damit um? - Was machen Sie, wenn Sie merken, dass ... (Pat.) das Medikament nicht so einnimmt wie vorgesehen? - Kommt es vor, dass es wegen der Krankheit oder wegen der Therapie Konflikte oder Streit gibt? - Hat sich mit dem Älterwerden von (PatientIn) etwas geändert? <u>Ältere PatientInnen:</u> - Wie war das, als (PatientIn) jünger war: Was hatten Sie da alles zu tun mit der Behandlung? Haben Sie sich um die Medikamenteneinnahme und um Krankenhausstermine gekümmert? - Ab wann hat dann (PatientIn) mehr selbst gemacht? - Was haben Sie jetzt noch mit der Krankheit oder Behandlung zu tun? - Schauen Sie, ob (PatientIn) die Medikamente regelmäßig eingenommen oder Kontrolltermine wahrgenommen werden? - Was machen Sie, wenn Sie merken, dass ... (Pat.) das Medikament nicht so einnimmt wie vorgesehen? - Kommt es vor, dass es wegen der Krankheit oder wegen der Therapie Konflikte oder Streit gibt?	- Für welche Aufgaben sind Sie verantwortlich? Wofür die Eltern? - Wie ist die Übernahme von Verantwortung für die Behandlung abgelaufen? Wofür Deine Eltern? - Was ist besonders schwierig oder mühsam bei der Behandlung und was stört Dich am wenigsten? - Ambulanzbesuche: Allein oder mit Bezugsperson? - Vielen PatientInnen, die täglich Medikamente einnehmen müssen, fällt es manchmal schwer, die Medikamente wirklich einzunehmen und sie nehmen sie dann nicht jeden Tag. Wie war oder ist das bei Dir? - Wie machst Du es, dass Du an die Medikamenteneinnahme denkst, dass Du nicht darauf vergisst? - Was sind bzw. waren Gründe, das Medikament nicht so zu nehmen, wie vorgesehen bzw. verordnet? - Wussten/wissen Deine Eltern immer, ob Du die Medikamente so eingenommen hast, wie vorgesehen? - Kam/kommt es vor, dass Du wegen der Krankheit oder wegen der Therapie mit Deinen Eltern Streit hattest?
Fragen zu den Auswirkungen	- Was macht Ihnen Sorgen wegen der Krankheit oder der Behandlung? - Haben Sie Sorgen über die Zukunft des Kindes?	Hast Du Sorgen wegen der Krankheit oder der Behandlung, bzw. was macht Dir Sorgen?
Abschlussfrage	- Wenn Sie von der Mutter/dem Vater mit einem an TM erkrankten Kind um Rat gefragt würden: Welchen Rat könnten Sie dieser Person bzw. dieser Familie geben, mit der Situation am besten umzugehen? - Gibt es etwas, das Ihnen wichtig ist in Zusammenhang mit der Krankheit oder der Behandlung über das wir nicht gesprochen haben?	- Wenn Du von einem an TM erkrankten Kind um Rat gefragt würdest: Welchen Rat könnten Sie diesem Kind geben, mit der Situation am besten umzugehen? - Gibt es etwas, das Dir wichtig ist in Zusammenhang mit der Krankheit oder der Behandlung über das wir nicht gesprochen haben

II. Informationsschreiben

Liebe Patientin, lieber Patient! Liebe Eltern!

Ich heiße Brigita Schwarz und bin Studentin der Pflegewissenschaft. Derzeit schreibe ich meine Masterarbeit mit dem Titel **Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Hämophilie**.

Darin untersuche ich, wie Kinder und Jugendliche mit transfusionsbedingter Eisenüberladung (Hämophilie) und deren Familien den Alltag mit der Krankheit und die notwendige Behandlung erleben und bewältigen.

Weil das Leben mit einer chronischen Krankheit die ganze Familie betrifft, suche ich **Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene und deren Eltern**, die bereit sind, mit mir ein Gespräch (Interview) zu führen.

Bei den Interviews wird es unter anderem um folgende **Themen** gehen:

- Der Einfluss Deiner/Ihrer Krankheit auf Dein/Ihr Leben
- Wie sieht ein „typischer“ Tag aus?
- Was belastet Dich/Sie besonders an der Krankheit und/oder an der Behandlung?
- Was oder wer hilft Dir/Ihnen? Welche Unterstützung hast Du/haben Sie und welche Unterstützung würdest Du Dir/würden Sie sich wünschen?



Ablauf der Interviews:

- Ich werde ein Interview mit der Patientin/dem Patienten und mit einer Bezugsperson (Mutter oder Vater) führen.
- Diese Interviews werden jeweils etwa 1/2 bis 1 Stunde dauern und bei Ihnen zu Hause oder an einem geeigneten Ort (z. B. in der hämatologischen Ambulanz des St. Anna Kinderspitals im Rahmen von geplanten Terminen) stattfinden.
- Die Gespräche werden auf Tonband aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen. Dabei werden Namen und persönliche Daten anonymisiert, d. h. man erkennt nicht, wer die Interviews gegeben hat.
- Wenn Sie eine Frage nicht beantworten wollen, müssen Sie das nicht tun. Sie können das Gespräch jederzeit abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.
- Die Teilnahme an der Studie ist natürlich freiwillig.

Bitte kontaktieren Sie mich, wenn ich Sie ausführlicher über Inhalt und Ablauf der Studie informieren darf, bzw. wenn Sie Interesse haben, an der Studie teilzunehmen.



Brigita Schwarz
Tel: 0664 7332 1491
E-Mail: brigita_schwarz@hotmail.com

Ein paar Informationen zu meiner Person:

- Ich bin diplomierte Kinderkrankenschwester und arbeite seit vielen Jahren auf einer internen Station im St. Anna Kinderspital.
- Ich bin 49 Jahre alt und lebe in Wien.
- Neben meiner Arbeit im Krankenhaus studiere ich an der Universität Wien Pflegewissenschaft.

Version 4 vom 22.3.2016

III. Einverständniserklärungen

PatientInneninformation¹ und Einwilligungserklärung für Erziehungsberechtigte von Kindern/Jugendlichen zur Teilnahme an der pflegewissenschaftlichen Studie

Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose

Sehr geehrte Erziehungsberechtigte! Sehr geehrter Erziehungsberechtigter!

Ich lade Ihre Tochter/Ihren Sohn ein, an der oben genannten pflegewissenschaftlichen Studie teilzunehmen. Die Information darüber erfolgt in einem ausführlichen Gespräch mit der die Studie durchführenden Pflegeperson.

Die Teilnahme ihres Kindes an dieser klinischen Studie erfolgt freiwillig. Sie bzw. Ihr Kind können jederzeit ohne Angabe von Gründen die Teilnahme an der Studie beenden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für die pflegerische oder medizinische Betreuung Ihres Kindes.

Pflegewissenschaftliche Studien sind notwendig, um pflegerisches Fachwissen über Fragestellungen aus der Praxis zu vermehren. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer pflegewissenschaftlichen Studie ist jedoch, dass Sie Ihr Einverständnis zur Teilnahme an dieser Studie schriftlich erklären. Bitte lesen Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch mit der die Studie durchführenden Pflegeperson durch und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie die Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der Studie vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme Ihres Kindes zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Erziehungsberechtigte/r eines Teilnehmers an dieser Studie im Klaren sind.

Zu dieser pflegewissenschaftlichen Studie, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von der zuständigen Ethikkommission eine befürwortende Stellungnahme abgegeben.

1. Was ist der Zweck der Studie?

Der Zweck dieser pflegewissenschaftlichen Studie ist, das Verständnis über die Situation von Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind, Jugendlichen bzw. jungen

¹ Wegen der besseren Lesbarkeit wird im weiteren Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer beide Geschlechter.

Erwachsenen zu erweitern und insbesondere herauszufinden, wie der Alltag und die notwendige Behandlung erlebt wird.

Das Leben mit einer chronischen Erkrankung betrifft die ganze Familie. Deshalb werden sowohl mit erkrankten Kindern/Jugendlichen/jungen Erwachsenen, als auch mit deren Eltern, bzw. einem Elternteil Interviews geführt.

2. Wie läuft die klinische Studie ab?

Es wird jeweils ein Gespräch (Interview) mit den an der Studie teilnehmenden Familienmitgliedern geführt. Diese Interviews finden an einem Ort Ihrer Wahl (zum Beispiel bei Ihnen zu Hause oder in der hämato-onkologischen Ambulanz des St. Anna Kinderspitals) statt. Ein Interview wird voraussichtlich 30 bis 60 Minuten dauern.

Bei dem Interview wird es um folgende Themen gehen:

- Wie sich die Krankheit und die Behandlung auf das Leben Ihres Kindes auswirken
- Welche Aufgaben Ihr Kind selbständig macht und was Sie und andere Bezugspersonen übernehmen
- Wie die Medikamenteneinnahme zu Hause funktioniert
- Was für Ihr Kind belastend ist
- Was Ihrem Kind hilft, um mit Belastungen umzugehen

Es werden insgesamt ungefähr 10 Personen an dieser Studie teilnehmen.

Folgende Maßnahmen werden ausschließlich aus Studiengründen durchgeführt:

Die Gespräche werden aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen.

3. Worin liegt der Nutzen einer Teilnahme an der Studie?

Es ist nicht zu erwarten, dass Ihre Tochter/Ihr Sohn aus ihrer/seiner Teilnahme an dieser Studie gesundheitlichen Nutzen ziehen wird.

Durch die in der Studie gewonnenen Erkenntnisse kann jedoch festgestellt werden, welchen Unterstützungsbedarf betroffene Familien haben. Auf Grundlage dieses Wissens können in weiterer Folge bedarfsgerechte Interventionen geplant und umgesetzt werden.

4. Gibt es Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen?

Es ist möglich, dass das Gespräch für Ihren Sohn/Ihre Tochter aufgrund der Thematik belastend sein könnte.

Wenn Ihre Tochter/Ihr Sohn eine Frage nicht beantworten möchte, kann sie/er die Antwort verweigern. Sie/Er kann auch das Gespräch jederzeit unterbrechen oder abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.

5. Wann wird die klinische Studie vorzeitig beendet?

Sie und Ihr Kind können jederzeit auch ohne Angabe von Gründen Ihre Teilnahmebereitschaft widerrufen und aus der Studie ausscheiden, ohne dass dadurch irgendwelche Nachteile für die weitere pflegerische oder medizinische Betreuung Ihrer Tochter/Ihres Sohnes entstehen.

6. In welcher Weise werden die im Rahmen dieser klinischen Studie gesammelten Daten verwendet?

Die Interviews werden in eine schriftliche Form gebracht (transkribiert). Dabei werden Namen und persönliche Daten anonymisiert, das heißt, man erkennt dann nicht, wer die Interviews gegeben hat.

Zugang zu den vertraulichen Daten haben nur Personen, die an der Erstellung der Studie beteiligt sind. Diese Personen unterliegen der Schweigepflicht. Auch in etwaigen Veröffentlichungen der Daten dieser klinischen Studie werden Sie und Ihre Tochter/Ihr Sohn nicht namentlich genannt.

7. Entstehen für die Teilnehmer Kosten? Gibt es einen Kostenersatz oder eine Vergütung?

Durch die Teilnahme Ihres Kindes an dieser klinischen Studie entstehen für Sie keine zusätzlichen Kosten. Es erfolgt keine Vergütung für den Zeitaufwand des Interviews.

8. Möglichkeit zur Diskussion weiterer Fragen

Für weitere Fragen im Zusammenhang mit dieser klinischen Studie steht Ihnen Frau Schwarz, die Pflegeperson, die die Studie durchführt, gern jederzeit zur Verfügung. Auch Fragen, die Ihre Rechte als Erziehungsberechtigte/n eines Teilnehmers an dieser klinischen Studie betreffen, werden Ihnen gerne beantwortet.

Name der Kontaktperson: Brigita Schwarz

Ständig erreichbar unter: 0664-73321491

Name der Kontaktperson: Mag. Dr. Martin Nagl-Cupal (Institut für Pflegewissenschaft)

Tagsüber erreichbar unter: +43 (1) 4277 498 12

9. Einwilligungserklärung

Name des Erziehungsberechtigten des Patienten/der Patientin (in Druckbuchstaben):

.....

Ich erkläre mich hiermit damit einverstanden, dass mein Kind (Name des Kindes in Druckbuchstaben).....

Geb. Datum:

Code:

an der klinischen Studie „Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose“ teilnimmt.

Ich bin von Frau Schwarz ausführlich und verständlich über den Ablauf der Studie, über mögliche Belastungen, sowie über Wesen, Bedeutung und Tragweite der klinischen Studie und sich für mein Kind daraus ergebende Anforderungen aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text dieser Patientenaufklärung und Einwilligungserklärung, die insgesamt 4 Seiten umfasst, gelesen. Aufgetretene Fragen wurden mir von Frau Schwarz verständlich und genügend beantwortet. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zu entscheiden. Ich habe zurzeit keine weiteren Fragen mehr.

Ich bin zugleich damit einverstanden, dass die im Rahmen dieser klinischen Studie ermittelten Daten aufgezeichnet werden. Die Bestimmungen des Datenschutzgesetzes in der geltenden Fassung werden eingehalten.

Eine Kopie dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt bei der die Studie durchführenden Pflegeperson.

.....
(Datum und Unterschrift der/des Erziehungsberechtigten)

.....
(Datum, Name und Unterschrift der verantwortlichen Pflegeperson)

PatientInneninformation¹ und Einwilligungserklärung zur Teilnahme an der pflegewissenschaftlichen Studie

Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose

Liebe Patientin, lieber Patient!

Ich lade Dich ein, an der Studie „Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit Beta-Thalassämie und transfusionsbedingter Häm siderose“ teilzunehmen. Brigita Schwarz, die die Studie durchführt, informiert Dich und Deine Eltern in einem ausführlichen Gespräch, worüber es in der Studie geht und warum die Studie gemacht wird.

Deine Teilnahme an dieser Studie ist freiwillig. Du kannst einfach sagen, wenn du nicht mitmachen willst. Wenn du dich jetzt entschließt mitzumachen, aber später nicht mehr willst, ist das auch kein Problem. Du kannst einfach Bescheid sagen.

Die Studie kann nur gemacht werden, wenn Du gut darüber informiert bist und wenn Du Dein Einverständnis dazu gibst. Bitte lies diese Information in Ruhe durch, bevor Du Dich entscheidest, ob Du mitmachen möchtest. Berate Dich mit Deinen Eltern und frage alles, was Dir nicht klar ist.

Warum wird diese Studie gemacht?

Patienten, die regelmäßig Bluttransfusionen benötigen, müssen jeden Tag Medikamente einnehmen oder sie bekommen in der Nacht Infusionen, damit der Eisen-Spiegel im Blut sinkt.

Ich möchte herausfinden,

- wie es Kindern und deren Eltern damit geht,
- was für sie im Alltag besonders schwierig ist und was ihnen hilft und
- wie die Krankheit und die Behandlung den Alltag der einzelnen Familienmitglieder beeinflusst.

Was wird bei dieser Studie gemacht?

Ich werde ein Gespräch (ein Interview) mit Dir führen und ein weiteres Interview mit Deiner Mutter und Deinem Vater. Die Interviews werden ½ bis 1 Stunde dauern. Sie werden an einem Ort Deiner Wahl stattfinden: Zum Beispiel bei Dir zu Hause oder in der Ambulanz des St. Anna Kinderspitals, wenn Du dort einen Termin hast.

¹ Wegen der besseren Lesbarkeit wird im weiteren Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer beide Geschlechter.

Die Interviews werden aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen. Dabei werden die Namen entfernt. Dann kann man nicht erkennen, wer die Interviews gegeben hat. Wenn die Studie veröffentlicht wird, wird nirgends Dein Name oder der Name von Deiner Familie aufscheinen.

Welchen Nutzen habe ich davon, an der Studie teilzunehmen?

Du selbst hast wahrscheinlich keinen Nutzen, wenn Du an der Studie teilnimmst.

Durch Deine Teilnahme kannst Du aber dazu beitragen, dass Krankenschwestern und -pfleger besser verstehen, was es für Kinder und Jugendliche bedeutet, regelmäßig Bluttransfusionen zu bekommen und immer Medikamente einnehmen zu müssen. Dann kann überlegt werden, wie ihre Familien besser unterstützt werden können.

Welche Unannehmlichkeiten könnte es geben?

Es kann sein, dass es Dir nicht angenehm ist, über Deine Krankheit zu sprechen und über die Medikamente, die Du einnehmen musst.

Wenn Du eine Frage nicht beantworten möchtest, musst Du das aber nicht tun und kannst die Antwort verweigern. Du kannst Das Gespräch jederzeit abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.

Muss ich an dieser Studie teilnehmen?

Du kannst ganz frei entscheiden, ob du an der Studie teilnehmen möchtest oder nicht. Und Du kannst auch jederzeit sagen, wenn Du nicht mehr teilnehmen möchtest.

Einwilligungserklärung

Diesen Teil soll der Patient/die Patientin selbst ausfüllen!

Hast Du das Informationsblatt gelesen?	Ja ☐	Nein ☐
Hast du alle Fragen gestellt, die du stellen wolltest?	Ja ☐	Nein ☐
Hat Brigita Schwarz alle deine Fragen beantwortet?	Ja ☐	Nein ☐
Ist Dir bekannt, dass du mit der Studie aufhören kannst, wenn du das möchtest?	Ja ☐	Nein ☐
Möchtest du an der Studie teilnehmen?	Ja ☐	Nein ☐

Patientin/Patient:

Name des Patienten (in Blockschrift):

Geb. Datum:

Unterschrift:

Datum:

Aufklärende Pflegeperson:

Name (in Blockschrift):

Unterschrift:

Datum:

PatientInneninformation¹ und Einwilligungserklärung zur Teilnahme an der pflegewissenschaftlichen Studie

Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose

Liebe Patientin, lieber Patient!

Ich lade Dich ein, an der oben genannten pflegewissenschaftlichen Studie teilzunehmen. Die Information darüber erfolgt in einem ausführlichen Gespräch mit der die Studie durchführenden Pflegeperson, Frau Brigita Schwarz.

Deine Teilnahme an dieser klinischen Studie erfolgt freiwillig. Du kannst die Teilnahme an der Studie jederzeit ohne Angabe von Gründen beenden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für Deine pflegerische oder medizinische Betreuung.

Pflegewissenschaftliche Studien sind notwendig, um pflegerisches Fachwissen über Fragestellungen aus der Praxis zu vermehren. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer pflegewissenschaftlichen Studie ist jedoch, dass Du Dein Einverständnis zur Teilnahme an dieser Studie schriftlich erklärst. Bitte lies den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch und zögere nicht, Fragen zu stellen.

Bitte unterschreibe die Einwilligungserklärung nur

- wenn Du Art und Ablauf der Studie vollständig verstanden hast,
- wenn Du bereit bist, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Du Dir über Deine Rechte als Teilnehmer an dieser Studie im Klaren bist.

Die Teilnahme an dieser Studie ist nur möglich, wenn auch Deine Eltern bzw. die/der Erziehungsberechtigte/r, sein/ihr schriftliches Einverständnis dazu gibt (eigenes Formular für Erziehungsberechtigte).

Zu dieser pflegewissenschaftlichen Studie, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von der zuständigen Ethikkommission eine befürwortende Stellungnahme abgegeben.

1. Was ist der Zweck der Studie?

Der Zweck dieser pflegewissenschaftlichen Studie ist, das Verständnis über die Situation von Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind, Jugendlichen bzw. jungen Erwachsenen zu erweitern und insbesondere herauszufinden, wie der Alltag und die notwendige Behandlung erlebt wird.

¹ Wegen der besseren Lesbarkeit wird im weiteren Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer beide Geschlechter.

Das Leben mit einer chronischen Erkrankung betrifft die ganze Familie. Deshalb werden sowohl mit erkrankten Kindern/Jugendlichen/jungen Erwachsenen, als auch mit deren Eltern, bzw. einem Elternteil Interviews geführt.

2. Wie läuft die klinische Studie ab?

Es wird jeweils ein Gespräch (Interview) mit den an der Studie teilnehmenden Familienmitgliedern geführt. Diese Interviews finden an einem Ort Deiner Wahl (zum Beispiel bei Dir zu Hause oder in der hämato-onkologischen Ambulanz des St. Anna Kinderspitals) statt. Ein Interview wird voraussichtlich 30 bis 60 Minuten dauern.

Bei dem Interview wird es um folgende Themen gehen:

- Wie sich die Krankheit und die Behandlung auf Dein Leben auswirken
- Welche Aufgaben Du selbständig machst und was Deine Eltern oder andere Verwandte übernehmen
- Wie die Medikamenteneinnahme zu Hause funktioniert
- Was für Dich belastend ist
- Was Dir hilft, um mit Belastungen umzugehen
- Welche Tipps Du anderen betroffenen Personen geben könntest

Es werden insgesamt ungefähr 10 Personen an dieser Studie teilnehmen.

Folgende Maßnahmen werden ausschließlich aus Studiengründen durchgeführt:

Die Gespräche werden aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen.

3. Worin liegt der Nutzen einer Teilnahme an der Studie?

Es ist nicht zu erwarten, dass Dir die Teilnahme an dieser Studie gesundheitlichen Nutzen bringt. Durch die in der Studie gewonnenen Erkenntnisse kann jedoch festgestellt werden, welchen Unterstützungsbedarf betroffene Familien haben. Auf Grundlage dieses Wissens können in weiterer Folge bedarfsgerechte Interventionen geplant und umgesetzt werden.

4. Gibt es Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen?

Es ist möglich, dass das Gespräch für Dich aufgrund der Thematik belastend sein könnte. Wenn Du eine Frage nicht beantworten willst, kannst Du die Antwort darauf verweigern. Du kannst das Gespräch auch jederzeit unterbrechen oder abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.

5. Wann wird die klinische Studie vorzeitig beendet?

Du kannst jederzeit auch ohne Angabe von Gründen Deine Teilnahmebereitschaft widerrufen und aus der Studie ausscheiden, ohne dass dadurch irgendwelche Nachteile für Deine weitere pflegerische oder medizinische Betreuung entstehen.

6. In welcher Weise werden die im Rahmen dieser klinischen Studie gesammelten Daten verwendet?

Die Interviews werden in eine schriftliche Form gebracht (transkribiert). Dabei werden Namen und persönliche Daten anonymisiert, das heißt, man erkennt dann nicht, wer die Interviews gegeben hat. Zugang zu den vertraulichen Daten haben nur Personen, die an der Erstellung der Studie beteiligt sind. Diese Personen unterliegen der Schweigepflicht. Auch in etwaigen Veröffentlichungen der Daten dieser klinischen Studie wirst Du nicht namentlich genannt.

7. Entstehen für die Teilnehmer Kosten? Gibt es einen Kostenersatz oder eine Vergütung?

Durch Deine Teilnahme an dieser klinischen Studie entstehen für Dich und Deine Familie keine zusätzlichen Kosten. Es erfolgt keine Vergütung für den Zeitaufwand des Interviews.

8. Möglichkeit zur Diskussion weiterer Fragen

Für weitere Fragen im Zusammenhang mit dieser klinischen Studie steht Dir Brigita Schwarz, die Pflegeperson, die die Studie durchführt, gern jederzeit zur Verfügung. Auch Fragen, die Deine Rechte als Patient und Teilnehmer an dieser klinischen Studie betreffen, wird sie Dir gerne beantworten.

Name der Kontaktperson: Brigita Schwarz

Ständig erreichbar unter: 0664-73321491

Name der Kontaktperson: Mag. Dr. Martin Nagl-Cupal (Institut für Pflegewissenschaft)

Tagsüber erreichbar unter: +43 (1) 4277 498 12

9. Einwilligungserklärung

Name des Patienten (in Druckbuchstaben):

Geb. Datum:

Code:

Ich erkläre mich bereit, an der klinischen Studie „Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose“ teilzunehmen.

Ich bin von Brigita Schwarz ausführlich und verständlich über den Ablauf der Studie, über mögliche Belastungen, sowie über den Sinn der Studie aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text dieser Patientenaufklärung und Einwilligungserklärung, die insgesamt 4 Seiten umfasst, gelesen. Aufgetretene Fragen wurden mir von Frau Schwarz verständlich und genügend beantwortet. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zu entscheiden. Ich habe zurzeit keine weiteren Fragen mehr.

Ich bin zugleich damit einverstanden, dass meine im Rahmen dieser klinischen Studie ermittelten Daten aufgezeichnet werden. Die Bestimmungen des Datenschutzgesetzes in der geltenden Fassung werden eingehalten.

Eine Kopie dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt bei der die Studie durchführenden Pflegeperson.

.....
(Datum und Unterschrift des Patienten)

.....
(Datum, Name und Unterschrift der verantwortlichen Pflegeperson)

**PatientInneninformation¹ und Einwilligungserklärung zur Teilnahme an der
pflegewissenschaftlichen Studie**

Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Hämosiderose

Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient!

Ich lade Sie ein, an der oben genannten pflegewissenschaftlichen Studie teilzunehmen. Die Information darüber erfolgt in einem ausführlichen Gespräch mit der die Studie durchführenden Pflegeperson, Frau Schwarz.

Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie erfolgt freiwillig. Sie können die Teilnahme an der Studie jederzeit ohne Angabe von Gründen beenden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für Ihre pflegerische oder medizinische Betreuung.

Pflegewissenschaftliche Studien sind notwendig, um pflegerisches Fachwissen über Fragestellungen aus der Praxis zu vermehren. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer pflegewissenschaftlichen Studie ist jedoch, dass Sie Ihr Einverständnis zur Teilnahme an dieser Studie schriftlich erklären. Bitte lesen Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie die Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der Studie vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Teilnehmer an dieser Studie im Klaren sind.

Zu dieser pflegewissenschaftlichen Studie, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von der zuständigen Ethikkommission eine befürwortende Stellungnahme abgegeben.

1. Was ist der Zweck der Studie?

Der Zweck dieser pflegewissenschaftlichen Studie ist, das Verständnis über die Situation von Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind, Jugendlichen bzw. jungen Erwachsenen zu erweitern und insbesondere herauszufinden, wie der Alltag und die notwendige Behandlung erlebt wird.

¹ Wegen der besseren Lesbarkeit wird im weiteren Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer beide Geschlechter.

Das Leben mit einer chronischen Erkrankung betrifft die ganze Familie. Deshalb werden sowohl mit erkrankten Kindern/Jugendlichen/jungen Erwachsenen, als auch mit deren Eltern, bzw. einem Elternteil Interviews geführt.

2. Wie läuft die klinische Studie ab?

Es wird jeweils ein Gespräch (Interview) mit den an der Studie teilnehmenden Familienmitgliedern geführt. Diese Interviews finden an einem Ort Ihrer Wahl (zum Beispiel bei Ihnen zu Hause oder in der hämato-onkologischen Ambulanz des St. Anna Kinderspitals) statt. Ein Interview wird voraussichtlich 30 bis 60 Minuten dauern.

Bei dem Interview wird es um folgende Themen gehen:

- Wie sich Krankheit und Behandlung auf Ihr Leben auswirken
- Wie Sie mit der Medikamenteneinnahme zurechtkommen
- Was für Sie belastend ist
- Was Ihnen hilft, um mit Belastungen umzugehen
- Welche Tipps Sie anderen betroffenen Personen geben könnten

Es werden insgesamt ungefähr 10 Personen an dieser Studie teilnehmen.

Folgende Maßnahmen werden ausschließlich aus Studiengründen durchgeführt:

Die Gespräche werden aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen.

3. Worin liegt der Nutzen einer Teilnahme an der Studie?

Es ist nicht zu erwarten, dass Sie aus Ihrer Teilnahme an dieser Studie gesundheitlichen Nutzen ziehen werden.

Durch die in der Studie gewonnenen Erkenntnisse kann jedoch festgestellt werden, welchen Unterstützungsbedarf betroffene Familien haben. Auf Grundlage dieses Wissens können in weiterer Folge bedarfsgerechte Interventionen geplant und umgesetzt werden.

4. Gibt es Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen?

Es ist möglich, dass das Gespräch für Sie aufgrund der Thematik belastend sein könnte.

Wenn Sie eine Frage nicht beantworten möchten, können Sie die Antwort verweigern. Sie können das Gespräch auch jederzeit unterbrechen oder abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.

5. Wann wird die klinische Studie vorzeitig beendet?

Sie können jederzeit auch ohne Angabe von Gründen Ihre Teilnahmebereitschaft widerrufen und aus der Studie ausscheiden, ohne dass dadurch irgendwelche Nachteile für Ihre weitere pflegerische oder medizinische Betreuung entstehen.

6. In welcher Weise werden die im Rahmen dieser klinischen Studie gesammelten Daten verwendet?

Die Interviews werden in eine schriftliche Form gebracht (transkribiert). Dabei werden Namen und persönliche Daten anonymisiert, das heißt, man erkennt dann nicht, wer die Interviews gegeben hat.

Zugang zu den vertraulichen Daten haben nur Personen, die an der Erstellung der Studie beteiligt sind. Diese Personen unterliegen der Schweigepflicht. Auch in etwaigen Veröffentlichungen der Daten dieser klinischen Studie werden Sie nicht namentlich genannt.

7. Entstehen für die Teilnehmer Kosten? Gibt es einen Kostenersatz oder eine Vergütung?

Durch Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie entstehen für Sie keine zusätzlichen Kosten. Es erfolgt keine Vergütung für den Zeitaufwand des Interviews.

8. Möglichkeit zur Diskussion weiterer Fragen

Für weitere Fragen im Zusammenhang mit dieser klinischen Studie steht Ihnen Frau Schwarz, die Pflegeperson, die die Studie durchführt, gern jederzeit zur Verfügung. Auch Fragen, die Ihre Rechte als Patient und Teilnehmer an dieser klinischen Studie betreffen, werden Ihnen gerne beantwortet.

Name der Kontaktperson: Brigita Schwarz

Ständig erreichbar unter: 0664-73321491

Name der Kontaktperson: Mag. Dr. Martin Nagl-Cupal (Institut für Pflegewissenschaft)

Tagsüber erreichbar unter: +43 (1) 4277 498 12

9. Einwilligungserklärung

Name des Patienten (in Druckbuchstaben):

Geb. Datum:

Code:

Ich erkläre mich bereit, an der klinischen Studie „Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose“ teilzunehmen.

Ich bin von Frau Schwarz ausführlich und verständlich über den Ablauf der Studie, über mögliche Belastungen, sowie über Wesen, Bedeutung und Tragweite der klinischen Studie und sich für mich daraus ergebende Anforderungen aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text dieser Patientenaufklärung und Einwilligungserklärung, die insgesamt 4 Seiten umfasst, gelesen. Aufgetretene Fragen wurden mir von Frau Schwarz verständlich und genügend beantwortet. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zu entscheiden. Ich habe zurzeit keine weiteren Fragen mehr.

Ich bin zugleich damit einverstanden, dass meine im Rahmen dieser klinischen Studie ermittelten Daten aufgezeichnet werden. Die Bestimmungen des Datenschutzgesetzes in der geltenden Fassung werden eingehalten.

Eine Kopie dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt bei der die Studie durchführenden Pflegeperson.

.....
(Datum und Unterschrift des Patienten)

.....
(Datum, Name und Unterschrift der verantwortlichen Pflegeperson)

Ich gebe meine Zustimmung, dass meine Mutter/mein Vater/.....

(Name in Druckbuchstaben).....

Geb. Datum:

Code:

gefragt wird, ob sie/er an der Studie teilnehmen möchte.

.....
(Datum und Unterschrift des Patienten)

.....
(Datum, Name und Unterschrift der verantwortlichen Pflegeperson)

PatientInneninformation¹ und Einwilligungserklärung zur Teilnahme an der pflegewissenschaftlichen Studie

Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose

Sehr geehrte Eltern!

Ich lade Sie ein, an der oben genannten pflegewissenschaftlichen Studie teilzunehmen. Die Information darüber erfolgt in einem ausführlichen Gespräch mit der die Studie durchführenden Pflegeperson, Frau Schwarz.

Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie erfolgt freiwillig. Sie können jederzeit ohne Angabe von Gründen die Teilnahme an der Studie beenden. Die Ablehnung der Teilnahme oder ein vorzeitiges Ausscheiden aus dieser Studie hat keine nachteiligen Folgen für Ihre pflegerische oder medizinische Betreuung Ihres Kindes.

Pflegewissenschaftliche Studien sind notwendig, um pflegerisches Fachwissen über Fragestellungen aus der Praxis zu vermehren. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer pflegewissenschaftlichen Studie ist jedoch, dass Sie Ihr Einverständnis zur Teilnahme an dieser Studie schriftlich erklären. Bitte lesen Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie die Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der Studie vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Teilnehmer an dieser Studie im Klaren sind.

Zu dieser pflegewissenschaftlichen Studie, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von der zuständigen Ethikkommission eine befürwortende Stellungnahme abgegeben.

1. Was ist der Zweck der Studie?

Der Zweck dieser pflegewissenschaftlichen Studie ist, das Verständnis über die Situation von Familien mit einem chronisch transfusionspflichtigen Kind, Jugendlichen bzw. jungen Erwachsenen zu erweitern und insbesondere herauszufinden, wie der Alltag und die notwendige Behandlung erlebt wird.

¹ Wegen der besseren Lesbarkeit wird im weiteren Text zum Teil auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Personenbegriffe verzichtet. Gemeint und angesprochen sind – sofern zutreffend – immer beide Geschlechter.

Das Leben mit einer chronischen Erkrankung betrifft die ganze Familie. Deshalb werden sowohl mit erkrankten Kindern/Jugendlichen/jungen Erwachsenen, als auch mit deren Eltern, bzw. einem Elternteil Interviews geführt.

2. Wie läuft die klinische Studie ab?

Es wird jeweils ein Gespräch (Interview) mit den an der Studie teilnehmenden Familienmitgliedern geführt. Diese Interviews finden an einem Ort Ihrer Wahl (zum Beispiel bei Ihnen zu Hause oder in der hämato-onkologischen Ambulanz des St. Anna Kinderspitals) statt. Ein Interview wird voraussichtlich 30 bis 60 Minuten dauern.

Bei dem Interview wird es um folgende Themen gehen:

- Wie sich die Krankheit Ihres Kindes und die Behandlung auf das Leben Ihrer Familie auswirken
- Welche Aufgaben Sie übernehmen und was Ihr Kind selbständig macht
- Wie die Medikamenteneinnahme zu Hause funktioniert
- Was für Sie und Ihre Familie belastend ist
- Was Ihnen hilft, um mit Belastungen umzugehen
- Welche Tipps Sie anderen betroffenen Familien geben könnten

Es werden insgesamt ungefähr 10 Personen an dieser Studie teilnehmen.

Folgende Maßnahmen werden ausschließlich aus Studiengründen durchgeführt:

Die Gespräche werden aufgezeichnet und anschließend in eine schriftliche Form übertragen.

3. Worin liegt der Nutzen einer Teilnahme an der Studie?

Es ist nicht zu erwarten, dass Sie aus Ihrer Teilnahme an dieser Studie gesundheitlichen Nutzen ziehen werden.

Durch die in der Studie gewonnenen Erkenntnisse kann jedoch festgestellt werden, welchen Unterstützungsbedarf betroffene Familien haben. Auf Grundlage dieses Wissens können in weiterer Folge bedarfsgerechte Interventionen geplant und umgesetzt werden.

4. Gibt es Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen?

Es ist möglich, dass das Gespräch für Sie aufgrund der Thematik belastend sein könnte.

Wenn Sie eine Frage nicht beantworten möchten, können Sie die Antwort verweigern. Sie können das Gespräch auch jederzeit unterbrechen oder abbrechen, ohne dafür Gründe zu nennen.

5. Wann wird die klinische Studie vorzeitig beendet?

Sie können jederzeit auch ohne Angabe von Gründen Ihre Teilnahmebereitschaft widerrufen und aus der Studie ausscheiden, ohne dass dadurch irgendwelche Nachteile für die weitere pflegerische oder medizinische Betreuung Ihrer Tochter/Ihres Sohnes entstehen.

6. In welcher Weise werden die im Rahmen dieser klinischen Studie gesammelten Daten verwendet?

Die Interviews werden in eine schriftliche Form gebracht (transkribiert). Dabei werden Namen und persönliche Daten anonymisiert, das heißt, man erkennt dann nicht, wer die Interviews gegeben hat. Zugang zu den vertraulichen Daten haben nur Personen, die an der Erstellung der Studie beteiligt sind. Diese Personen unterliegen der Schweigepflicht. Auch in etwaigen Veröffentlichungen der Daten dieser klinischen Studie werden Sie und Ihre Tochter/Ihr Sohn nicht namentlich genannt.

7. Entstehen für die Teilnehmer Kosten? Gibt es einen Kostenersatz oder eine Vergütung?

Durch Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie entstehen für Sie keine zusätzlichen Kosten. Es erfolgt keine Vergütung für den Zeitaufwand des Interviews.

8. Möglichkeit zur Diskussion weiterer Fragen

Für weitere Fragen im Zusammenhang mit dieser klinischen Studie steht Ihnen Frau Schwarz, die Pflegeperson, die die Studie durchführt, gern jederzeit zur Verfügung. Auch Fragen, die Ihre Rechte als Teilnehmer an dieser klinischen Studie betreffen, werden Ihnen gerne beantwortet.

Name der Kontaktperson: Brigita Schwarz

Ständig erreichbar unter: 0664-73321491

Name der Kontaktperson: Mag. Dr. Martin Nagl-Cupal (Institut für Pflegewissenschaft)

Tagsüber erreichbar unter: +43 (1) 4277 498 12

9. Einwilligungserklärung

Name des Teilnehmers (in Druckbuchstaben):

Geb. Datum:

Code:

Ich erkläre mich bereit, an der klinischen Studie „Krankheitsmanagement von Familien mit Kindern mit transfusionsbedingter Häm siderose“ teilzunehmen.

Ich bin von Frau Schwarz ausführlich und verständlich über den Ablauf der Studie, über mögliche Belastungen, sowie über Wesen, Bedeutung und Tragweite der klinischen Studie und sich für mich daraus ergebende Anforderungen aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text dieser Patientenaufklärung und Einwilligungserklärung, die insgesamt 4

Seiten umfasst, gelesen. Aufgetretene Fragen wurden mir von Frau Schwarz verständlich und genügend beantwortet. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zu entscheiden. Ich habe zurzeit keine weiteren Fragen mehr.

Ich bin zugleich damit einverstanden, dass meine im Rahmen dieser klinischen Studie ermittelten Daten aufgezeichnet werden. Die Bestimmungen des Datenschutzgesetzes in der geltenden Fassung werden eingehalten.

Eine Kopie dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt bei der die Studie durchführenden Pflegeperson.

.....
(Datum und Unterschrift des Teilnehmers)

.....
(Datum, Name und Unterschrift der verantwortlichen Pflegeperson)

IV. Lebenslauf

Persönliche Daten

Geburtsdatum: 02. 01. 1967

Geburtsort: Wien

Ausbildung und Qualifikationen

1981 – 1986	Höhere Bundeslehranstalt für wirtschaftliche Frauenberufe, 1040 Wien, Wiedner Gürtel 68
1986	Reifeprüfung
1986 – 1989	Kinderkrankenpflegeschule am Gottfried von Preyer'schen Kinderspital der Stadt Wien, 1100 Wien, Schrankenberggasse 31
1989	Diplom der Kinderkranken- und Säuglingspflege
1992	University of Cambridge: Certificate of Proficiency in English
1995 – 1996	Sonderausbildungskurs zur Heranbildung von Krankenpflegepersonen für die Pflege von Patienten an Intensivbehandlungsstationen am Allgemeinen Krankenhaus der Stadt Wien
2011-2013	Bachelorstudium Pflegewissenschaft (Schwerpunkt: Pflegepädagogik) an der UMIT-Private Universität für Gesundheitswissenschaften, Medizinische Technik und Informatik
Seit 2013	Masterstudium Pflegewissenschaft an der Universität Wien

Berufserfahrung

1989 – 1991	Gottfried von Preyer'sches Kinderspital der Stadt Wien, 1100 Wien, Schrankenberggasse 31, Allgemein-pädiatrische Station
Seit 1992	St. Anna Kinderspital, 1090 Wien, Kinderspitalgasse 6
1992 – 1993	Allgemein-pädiatrische Station 4B
1993 – 2000	Intensivstation
Seit 2000	Allgemein-pädiatrische Station 4B
Seit 2009	Stabsstelle Pflegequalitätsentwicklung

V. Zusammenfassung

Hintergrund: PatientInnen mit transfusionspflichtigen Hämoglobinopathien benötigen regelmäßig Erythrozytentransfusionen. Die dadurch entstehende Eisenüberladung, die Herz, Leber und endokrine Organe schädigt, wird medikamentös mit Eisenchelatoren behandelt. Obwohl die Therapie der Hämosiderose mit oral einzunehmenden Medikamenten einfacher und weniger belastend ist als die subkutane Infusionstherapie, scheint sie für Adoleszente und junge Erwachsene noch immer problematisch zu sein. Wie Familien mit an transfusionsbedingter Hämosiderose erkrankten Kindern die Krankheit und die Behandlung in ihren Alltag integrieren, ist noch wenig erforscht.

Ziel: Ziel der Studie war, familiäres Krankheitsmanagement bei transfusionsbedingter Hämosiderose zu analysieren und zu verstehen. Es wurde untersucht, wie Familien die transfusionsbedingte Hämosiderose eines Kindes und die dadurch erforderliche Chelattherapie erleben, wie sie mit den damit verbundenen Herausforderungen umgehen und welche Faktoren das Krankheitsmanagement beeinflussen.

Methodik: Es wurden leitfadengestützte qualitative Interviews mit jungen erwachsenen PatientInnen und mit Eltern jüngerer PatientInnen geführt und anhand der Kodier-Regeln der Grounded-Theory Methode analysiert. Die Ergebnisse wurden anhand der Struktur des von Knafl und Deatrick entwickelten Family Management Style Framework (Knafl et al., 2012) diskutiert. Die Durchführung der Studie wurde von der Ethikkommission der Medizinischen Universität Wien genehmigt.

Ergebnisse: Das Krankheitsmanagement ist für Familien mit kleineren Kindern zum Bestandteil einer neu konstruierten, *hineingewachsenen Normalität* geworden. Die Akzeptanz der Kinder für notwendige Maßnahmen erleichtert das Krankheitsmanagement, deren Abwehr gegen Venenpunktionen belastet Eltern dagegen. Krankheit und Behandlung sind im Alltag nicht ständig präsent. Mögliche Medikamentennebenwirkungen, Komplikationen oder notwendige Therapieentscheidungen rücken die Krankheit wieder in den Fokus der Aufmerksamkeit.

Die *damit aufgewachsene Normalität* von jungen erwachsenen PatientInnen, die kein Leben ohne die Krankheit kennen, zeigt sich daran, dass sich diese als „nicht krank“ bezeichnen. Ein gutes Leben zu führen bedeutet für sie, das zu tun, was man möchte und der Krankheit so wenig Beachtung wie möglich zu schenken. Die orale Chelattherapie ist für sie problematisch. Gründe für Noncompliance sind Vergessen, Widerwille gegen Geschmack und Textur des Medikaments bzw. Widerwille gegen das Medikament an sich, das Auftreten von Nebenwirkungen und die nicht spürbare Wirkung des Medikaments. Die Folge sind Konflikte mit besorgten Eltern, die wenig Einfluss auf das Verhalten ihrer erwachsenen Kinder haben.

Strategien, wie *hineingewachsene* und *damit aufgewachsene Normalität* erreicht bzw. aufrechterhalten wird, umfassen die Akzeptanz von krankheits- und behandlungsbedingten Einschränkungen und der Abhängigkeit vom Gesundheitssystem, Entscheidungen zu treffen, das Notwendige zu tun und das Beste daraus zu machen. Familien haben Routinen und Rituale entwickelt. Ihr Fokus liegt auf Alltag und Normalität, um gesunden und kranken Kindern ein möglichst unbeschwertes und normales Aufwachsen zu ermöglichen. Wahrgenommene Konsequenz der *hineingewachsenen Normalität* ist elterliche Zufriedenheit, dass es gelingt, das Beste für das Kind zu tun und dem Kind ein möglichst normales Aufwachsen zu ermöglichen.

Schlussfolgerungen: Die Studie erweitert das Wissen über familiäres Krankheitsmanagement um die Perspektive von Familien und PatientInnen mit transfusionsbedingter Hämosiderose und oraler Chelattherapie und zeigt die Anwendbarkeit des Family Management Framework bei diesen PatientInnen und ihren Familien.

Schlüsselwörter: Hämosiderose, Chelattherapie, Krankheitsmanagement, Family Management Style Framework, *damit aufgewachsene Normalität*, *hineingewachsene Normalität*.

VI. Abstract

Background: People with transfusion-dependent hemoglobinopathies need to be transfused regularly. This leads to an accumulation of iron, which causes cardiac disease, liver damage and endocrinopathies. Oral chelation therapy is less challenging than subcutaneous infusion therapy. However, compliance of adolescents and young adults with chelator therapy is still problematic. There is a lack of recent research on the perspective of affected families, which takes into account current treatment options.

Aim: This study aims at examining how transfusion-induced hemosiderosis and subsequent chelator therapy is experienced by families. It explores, how families deal with the accompanying challenges and which factors are affecting disease management.

Methods: Following approval by the ethics committee of the Medical University Vienna, semi-structured interviews were conducted with young adult patients and with parents of younger patients. Data were analysed using the systematic methods of Grounded Theory. The findings were put into the context of Knafl and Deatrick's (2012) Family Management Style Framework.

Findings: Parents of smaller children have *constructed a new normality, due to having grown into it*. Disease management has become part of everyday life. Acceptance of necessary treatment procedures by children alleviates disease management, their rejection of venous punctures puts pressure on their parents. The occurrence of side effects or complications and the need to decide between different treatment options brings the illness to the fore.

Normality due to having grown up with it applies to young adult patients, who know no other life, because they were born with the disease. They don't regard themselves as ill. Living a good life means to them to do what one likes to do and not to give much attention to the disease. For young adult patients, oral chelation therapy is problematic. Reasons for their non-compliance with chelation therapy are forgetting, an aversion to taste and texture, side effects, an inherent reluctance to take the medication and it's not perceptible effectiveness. This results in conflicts with parents, who have little influence on their grown up child's behavior.

Strategies for attaining and keeping up *normality due to having grown up with it* and *due to having grown into it* are accepting illness- and treatment-related limitations and the dependence on the health care system, deciding and doing what is necessary and trying to make the best of it. Families have devised routines and rituals. They focus on keeping up everyday life to ensure an upbringing as carefree as possible for all their children. Perceived consequences of *normality due to having grown into it* are parental satisfaction with their management efforts to enable their children to grow up normally.

Conclusions: This study widens the knowledge base about the perspective of families and patients with transfusion-induced hemosiderosis and orally administered chelation therapy. It also shows the applicability of the Family Management Style Framework for these patients and their families.

Key Words: Hämosiderosis, chelation therapy, disease management, Family Management Style Framework, normality due to having grown up with it, normality due to having grown into it