



Gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose

Systematische Literaturübersicht

Verfasst von:
Eveline Imsand
Alpenblick
3985 Münster

Begleitung:
Renata Jost
Master of Nursing Science MNS, Pflegeexpertin

Fachhochschule Westschweiz - Standort Visp - Studiengang Pflege - Kurs 04

November 2008

Danksagung

An dieser Stelle bedanke ich mich bei Frau Renata Jost für die wertvolle Begleitung bei dieser systematischen Literaturübersicht, bei allen, die mir beim Übersetzen behilflich waren, insbesondere bei Andrea Hottinger, bei den Korrekturlesern, den CF-Familien, für das Ausleihen von Büchern und Unterlagen und bei meinen Eltern für die liebevolle und motivierende Unterstützung. Besonders danken möchte ich meinem CF-betroffenen Bruder, meinem grossen Vorbild.

Zusammenfassung

Problembeschreibung: Die Cystische Fibrose ist die häufigste, bislang unheilbare Stoffwechselerkrankung der weissen Rasse. Sie betrifft multiple Organe und hat dadurch schwerwiegende Konsequenzen für die Betroffenen. Dank verbesserten und neueren Erkenntnissen und Behandlungsmethoden erreichen immer mehr CF-Patienten das Erwachsenenalter. Mit der gewonnenen Lebenszeit stellt sich verstärkt die Frage nach der gesundheitsbezogenen Lebensqualität dieser Patientengruppe und den beeinflussenden Aspekten auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität.

Ziel: Das Ziel der vorliegenden Literaturübersicht besteht in der Beschreibung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten sowie der Identifizierung von Einflussfaktoren. Zur Erreichung dieser Zielsetzung wurde folgende Forschungsfrage formuliert: Wie wird die, anhand des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire/ Cystic Fibrosis Questionnaire erhobene, gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose in der wissenschaftlichen Literatur beschrieben und welche beeinflussenden Aspekte auf deren gesundheitsbezogene Lebensqualität lassen sich identifizieren? Die Sensibilisierung, Verständnisförderung und das Abgeben von Empfehlungen zu Pflegeinterventionen, die der Erhaltung und Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität dienlich sein könnten, waren weitere Absichten dieser Arbeit.

Methode: Zur Beantwortung der Forschungsfrage wurde eine systematische Literaturübersicht erstellt. Nach relevanter Literatur wurde in den Datenbanken PubMed, Cinahl und Cochrane Library gesucht. Durch die verwendete Suchstrategie und den definierten Auswahlkriterien wurden insgesamt acht aussagekräftige Studien gefunden.

Ergebnisse: Die Studienresultate zeigten eine insgesamt gute gesundheitsbezogene Lebensqualität bei CF-Jugendlichen. Zu einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität neigten weibliche CF-Betroffene, CF-Patienten, welche ihre intravenöse Antibiotikakur stationär durchführten, nicht-problemfokussierte Copingstrategien anwandten, depressive Symptome, psychische Erkrankungen, eine schlechtere Lungenfunktion oder invasivere Behandlungsmassnahmen aufwiesen.

Schlussfolgerung: Eine Sensibilisierung und Verständnisförderung kann sich entwickeln, wenn Pflegefachpersonen bereit sind, sich mit der Thematik Cystische Fibrose auseinander zu setzen. Beeinflussen können die Pflegenden die Lebensqualität von CF-Patienten vorwiegend durch die Aufgabenbereiche Patientenedukation, interdisziplinäre Koordination, durchzuführende Pflegeinterventionen und Kommunikation. Zukünftige Forschungen sind nötig, um die allgemeine Lebensqualität zu beschreiben, die Studienresultate zu bestätigen, weitere Einflussfaktoren zu identifizieren und eine evidenzbasierte Pflege zu entwickeln.

Key words: cystic fibrosis - quality of life - cystic fibrosis questionnaire – cfq - cystic fibrosis quality of life questionnaire – cfqol

Inhaltsverzeichnis

1 Einleitung	1
1.1 Problembeschreibung.....	1
1.2 Fragestellung.....	4
1.3 Zielsetzungen.....	4
2 Theoretischer Rahmen	5
2.1 Cystische Fibrose.....	5
2.1.1 Definition	5
2.1.2 Diagnose	5
2.1.3 Pathophysiologie	6
2.1.4 Symptome	6
2.1.5 Behandlung	8
2.1.6 Komplikationen.....	11
2.1.7 Prognose	12
2.2 Gesundheitsbezogene Lebensqualität.....	13
2.2.1 Begriffserklärungen.....	13
2.2.2 Lebensqualitätsmessung	14
2.2.3 Lebensqualitätsmessung bei CF-Patienten.....	14
2.2.4 Krankheitspezifische Messinstrumente für CF-Patienten	15
3 Methodenbeschreibung	17
3.1 Forschungsdesign	17
3.2 Datensammlung	18
3.3 Datenauswahl.....	18
3.4 Datenanalyse	19
4 Ergebnisse	20
4.1 Ergebnisse der Studiensuche.....	20
4.2 Überblick über die analysierten Studien.....	21
4.3 Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität.....	23
4.3.1 Psychosoziale Einflussfaktoren.....	23
4.3.2 Klinische Einflussfaktoren.....	26
4.3.3 Behandlungsbezogene Einflussfaktoren.....	27
4.3.4 Demografische Einflussfaktoren	30
4.4 Qualität der Studien.....	31
5 Diskussion	32
5.1 Psychosoziale Einflussfaktoren	32
5.2 Klinische Einflussfaktoren.....	36
5.3 Behandlungsbezogene Einflussfaktoren.....	41
5.4 Demografische Einflussfaktoren	46
5.5 Kritische Bewertung der Studien.....	47
5.6 Kritische Würdigung der Literaturübersicht	55
6 Schlussfolgerungen	57
6.1 Empfehlungen für die Pflegepraxis	57
6.2 Empfehlungen für die Pflegeausbildung	67
6.3 Empfehlungen für die Pflegeforschung.....	68
7 Literaturverzeichnis	69

8. Anhang	73
Anhangsverzeichnis	73
Anhang A: Suchstrategie	74
Anhang B: Zusammenfassungen.....	76
Anhang C: Beurteilungsbögen	85
Anhang D: Evidenzstufeneinteilung	88
Anhang E: Überblick über die berücksichtigten Studien.....	90
Anhang E: Überblick über die ausgeschlossenen Studien	92

1 Einleitung

1.1 Problembeschreibung

Die Cystische Fibrose (Cystic Fibrosis, CF) oder Mukoviszidose ist die häufigste, bislang noch unheilbare, angeborene Stoffwechselerkrankung der weissen Rasse (Donaldson & Boucher, 2006).

Abhängig vom ethnischen Ursprung einer Bevölkerungsgruppe tritt die Cystische Fibrose mit unterschiedlicher Inzidenz auf. In Deutschland, Österreich und der Schweiz ist mit der Geburt eines an Cystischer Fibrose erkrankten Kindes auf 2000 bis 2500 Geburten zu rechnen (Hauber, Reinhardt & Pforte, 2008). Unter der afrikanischen und asiatischen Population tritt die Cystische Fibrose sehr viel seltener auf (Cutting, 2006).

Weltweit sind schätzungsweise 60'000 Personen von der Erkrankung betroffen (Cutting, 2006). In Europa sind es mehr als 12'000 Menschen, wobei es eine grosse Dunkelziffer von nicht diagnostizierten Fällen zu berücksichtigen gilt (Hauber et al., 2008). Laut der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose (2008) leben in der Schweiz ungefähr 1'000 CF-Patienten¹.

Das durch den Gendefekt geprägte Krankheitsbild führt zu einer Elektrolyttransportstörung, bei der konsekutiv alle exokrinen Drüsen des Körpers ein wasserarmes, zähes Sekret absondern. (Lindemann, Tümmler & Dockter, 2004). Dieser Pathomechanismus führt zu einer Multiorganerkrankung, besonders betroffen sind Lunge und Bauchspeicheldrüse (Donaldson & Boucher, 2006).

Chronische bakterielle Infekte und Entzündungen der Lunge sind das Hauptproblem der Cystischen Fibrose. Die Lungenerkrankung verläuft unweigerlich progressiv und wirkt sich dadurch einschränkend auf die Lebensdauer und Lebensqualität der CF-Patienten aus (De Boeck, 2006). Haupttodesursache von CF-Patienten ist die zunehmende respiratorische Insuffizienz mit chronischem Sauerstoffmangel und Erschöpfung der Atemmuskulatur (Lindemann et al., 2004).

Gemäss Lindemann et al. (2004) weisen 90% der CF-Patienten eine exokrine Pankreasinsuffizienz auf und leiden daher an Maldigestion und Malabsorption der Nährstoffe.

Mit zunehmendem Alter nehmen die Komplikationen generell zu. Von den jungen erwachsenen CF-Patienten leiden rund 20% an einem mit der Cystischen Fibrose in Zusammenhang stehenden Diabetes mellitus (De Boeck, 2006). Weitere häufige Komplikationen des Erwachsenenalters sind Osteoporose, CF-Arthritis, Hämoptyse, Pneumothorax, Leberzirrhose und Gallensteine (Lindemann et al., 2004).

¹ Die männliche Bezeichnung gilt auch immer für die weibliche Form

Abbott, Hart, Morton, Gee und Conway (2008) weisen darauf hin, dass die Behandlung der Cystischen Fibrose sehr komplex und zeitaufwändig ist. Die Medikamentenpalette schliesst Antibiotika, Mukolytika, Bronchodilatoren und Kortikosteroide ein. Die Applikation erfolgt oral, durch Verneblersysteme und auf intravenösem Weg. Um eine ausreichende Nährstoffabsorption sicherzustellen, ist die Einnahme von Verdauungsenzymen bei jeder Nahrungsaufnahme unabdingbar. Die Behandlung wird zusätzlich ergänzt durch tägliche Physiotherapien und körperliche Betätigung. Je nach spezifischen CF-Komplikationen sind weitere Behandlungen und Therapien erforderlich.

Bezüglich der Lebenserwartung von CF-Betroffenen sind erste Hinweise in Hexenbüchern des 17. Jahrhunderts zu finden. Lindemann et al. (2004) erwähnen in ihrem geschichtlichen Rückblick, dass in Überlieferungen des betreffenden Jahrhunderts die Rede von verhexten, beim Küssen nach Salz schmeckenden Kindern ist. Diese Kinder verstarben, gemäss diesen historischen Zeugnissen, meist schon kurz nach der Geburt. In den 40er Jahren des 20. Jahrhunderts, nachdem die Cystische Fibrose bereits als eigenständige Krankheit beschrieben wurde, starb die Mehrheit der CF-Patienten noch vor ihrem ersten Geburtstag. Zurückzuführen war die Todesursache mehrheitlich auf die Mangelernährung, die durch die exokrine Pankreasinsuffizienz verursacht wurde. Die Möglichkeit, die exokrine Pankreasinsuffizienz mit einer Enzymersatztherapie zu behandeln, führte zu einer Steigerung der Lebenserwartung (Cutting, 2006). Im Jahre 1960 erreichten viele CF-Patienten das zehnte Lebensjahr (Hauber et al., 2008). In den Vereinigten Staaten und in Westeuropa liegt die mittlere Überlebenszeit gegenwärtig bei 25 Jahren (Strandvik, 2006). Die Angaben bezüglich der durchschnittlichen Lebenserwartung schwanken in der Literatur heute meist zwischen 30 und 40 Jahren. Hauber et al. (2008) sind aufgrund prospektiver Berechnungen der Meinung, dass in naher Zukunft die Lebenserwartung von CF-Patienten auf 45 bis 50 Jahre steigen wird.

Die Cystische Fibrose gehört mittlerweile zu den chronischen Erkrankungen, die durch den medizinischen Fortschritt immer besser behandelbar sind. Sie auferlegt den betroffenen Jugendlichen und Erwachsenen dabei jedoch dauerhaft erhebliche krankheits- sowie behandlungsbedingte Belastungen. Angesichts dieser Entwicklung gewinnt die Frage nach der subjektiv empfundenen gesundheitsbezogenen Lebensqualität von CF-Patienten immer mehr an Bedeutung (Goldbeck, Schmitz & Buck, 1999). Zusätzliches Interesse wird mit Blick auf die gewonnene Lebenszeit ebenfalls den sich teilweise verändernden und erweiternden Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität dieser heranwachsenden CF-Patienten geschenkt.

Anstrengungen die Lebensqualität von chronisch Kranken zu verbessern, haben dazu geführt, dass eine Vielzahl von psychometrischen Lebensqualitäts-Messinstrumenten entwickelt wurden (Goldbeck et al., 1999). Es wird zunehmend anerkannt, dass gesundheitsbezogene Messinstrumente einzigartige Informationen über die Auswirkungen einer Krankheit und deren Behandlung liefern (Quittner, 1998). Gemäss Goldbeck et al. (1999) sind bei den Bemühungen um ein bestmögliches Behandlungsergebnis nicht nur objektiv messbare medizinische Parameter von Interesse. Ein unter den gegebenen Bedingungen optimales seelisches und körperliches Befinden der Patienten sowie die Möglichkeit zur aktiven Teilnahme am sozialen und gesellschaftlichen Leben sollen denselben Stellenwert einnehmen. Das Ziel der Lebensqualitätsmessung bei Patienten mit Cystischer Fibrose sollte, gemäss Abbott, Webb und Dodd (1997) in der Evaluierung der krankheits- und behandlungsspezifischen Auswirkungen auf weitgefaste Aspekte des Patientenlebens bestehen.

King und Hinds (2001) betonen, dass auf dem Gebiet der Pflegepraxis Perspektiven der Lebensqualität von besonderer Relevanz sind. Durch psychometrische Messinstrumente lassen sich körperliche, psychische, soziale und funktionelle Aspekte des Befindens und Verhaltens differenziert erfassen und zu einem Gesamtbild der Lebensqualität integrieren (Goldbeck et al., 1999). Das Konzept der Lebensqualitätsmessung begünstigt folglich eine ganzheitliche Sicht auf den Patienten und hilft dadurch die Pflege zu individualisieren. Die bei der Lebensqualitätsmessung gewonnenen Daten können wertvolle Informationen für das Pflege-Assessment liefern (King & Hinds, 2001). Die Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und das Wissen um die Einflussfaktoren hilft den Pflegenden, die individuellen Probleme und Anliegen der CF-Patienten zu erkennen und die persönlichen Ressourcen der Betroffenen zu fördern. Aufbauend auf dieser Grundlage können, gemeinsam mit den Patienten, spezifische Pflegeinterventionen, die zu einer positiven Beeinflussung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität führen, ausgearbeitet werden. Des Weiteren dient die Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität dazu, dass die Pflegenden sensibilisiert und deren Verständnis für CF-Patienten gefördert wird.

Die Lebensqualität von CF-Patienten hat in den letzten Jahren grosse Aufmerksamkeit auf sich gezogen. In der wissenschaftlichen Literatur sind etliche Studien zu finden, die sich dem Thema Lebensqualität bei CF-Patienten widmen. Viele Beiträge befassen sich mit Lebensqualitätsergebnissen generischer Messinstrumente. Diese Studien sind allerdings sowohl methodisch als auch bezüglich ihrer Zielsetzung sehr heterogen. In der CF-Forschung werden generische Messinstrumente häufig kritisiert. Krankheitsunspezifische Messinstrumente sind zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von CF-Patienten nicht spezifisch und für kleine, aber wesentliche Veränderungen im Gesundheitszustand nicht empfänglich genug. In einer Übersichtsarbeit zum Einsatz von

Lebensqualitäts-Messinstrumenten von Abbott et al. (1997) wird bemängelt, dass es keine krankheitsspezifischen Messinstrumente für CF-Patienten gibt. In der Zwischenzeit wurde Literatur zur Konstruktion und Validierung von krankheitsspezifischen Instrumenten veröffentlicht. Mittlerweile sind erste Studien erschienen, die zur Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität krankheitsspezifische Messinstrumente einsetzen. Derzeit existiert jedoch keine systematische Literaturübersicht, die sich mit der Beschreibung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und der Identifizierung von beeinflussenden Faktoren bei jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten durch krankheitsspezifische Messinstrumente auseinandersetzt und das aktuellste Wissen diesbezüglich zusammenfasst.

1.2 Fragestellung

Daraus ergibt sich folgende Fragestellung:

Wie wird die, anhand des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire/ Cystic Fibrosis Questionnaire erhobene, gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose in der wissenschaftlichen Literatur beschrieben und welche beeinflussenden Aspekte auf deren gesundheitsbezogene Lebensqualität lassen sich identifizieren?

1.3 Zielsetzungen

Mit dieser systematischen Literaturübersicht werden mehrere Ziele verfolgt: Die Arbeit soll eine durch krankheitsspezifische Messinstrumente erhobene Bestandesaufnahme zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose liefern. Des Weiteren wird die Darstellung beeinflussender Faktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten beabsichtigt.

Angestrebt wird durch diese Übersichtsarbeit eine kritische, ausführliche und wissenschaftlich aktuelle Zusammenfassung des derzeitigen Wissensstands zu diesem Thema.

Durch das Herausfiltern von Einflussfaktoren sollen Pflegeinterventionen, die zur Erhaltung oder Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von CF-Betroffenen beitragen könnten, herausgearbeitet werden.

Die Resultate und Erkenntnisse dieser Arbeit sollen dazu beitragen, dass Pflegende hinsichtlich der CF-Thematik sensibilisiert und dadurch das Verständnis für diese Patientengruppe gefördert wird.

2 Theoretischer Rahmen

2.1 Cystische Fibrose

2.1.1 Definition

„Die Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) ist die bei Menschen weisser Hautfarbe am häufigsten auftretende, tödlich verlaufende genetische Erkrankung. Über die Mutation im CFTR (Cystic Fibrose Transmembran Regulator) -Gen, das sich auf dem langen Arm von Chromosom 7 befindet, wird die Krankheit autosomal rezessiv vererbt“ (Donaldson & Boucher, 2006, S.103).

Nach der Internationalen Klassifikation der Krankheiten (ICD-10/ International statistical classification of diseases and related health problems) wird die Cystische Fibrose den endokrinen Ernährungs- und Stoffwechselkrankheiten zugeordnet.

2.1.2 Diagnose

Die Diagnose wird durch eine sorgfältige Anamnese, die Beobachtung des Patienten sowie durch klinische Untersuchungen gestellt (Lindemann et al., 2004).

Schweisstest

Der Standardtest bei der Diagnose der Cystischen Fibrose ist der Schweisstest (De Boeck, 2006). Durch das Anbringen eines pilocarpin-getränkten Gelatine-Pads und einer Gleichstromelektrode auf der Innenseite des Unterarms wird die Schweißproduktion maximal stimuliert. Mit Hilfe von Kapillarkollektoren wird der Schweiß anschliessend gesammelt. Die Konzentration von Chlorid und Natrium erreicht bei Gesunden einen Wert von unter 30 mmol/l. Sind die Werte höher als 60 mmol/l, gelten sie als pathologisch (Lindemann et al., 2004).

Genanalyse/ Vererbung

Durch eine Genanalyse kann die Krankheit zweifelsfrei diagnostiziert werden (Lindemann et al., 2004). Bis jetzt konnten über 1400 Mutationen identifiziert werden (Donaldson & Boucher, 2006). In der Schweiz sind laut Lindemann et al. (2004) vor allem die drei Mutationen F508del, R553 X und 3905 insT verbreitet.

Gemäss Hauber et al. (2008) gibt es in der weissen Bevölkerung eine grosse Zahl an Erbträgern der Cystischen Fibrose, das Verhältnis beträgt 1:10 bis 1:25. Diese Menschen sind nur Träger eines defekten Gens, infolgedessen kommt die Krankheit bei ihnen nicht zum Ausbruch. Aufgrund der Häufigkeit an Erbträgern kommt es in schätzungsweise jeder 400. Ehe dazu, dass zwei solcher Erbträger aufeinander treffen. Zeugen diese zwei Personen Kinder, ist nach dem Gesetz des autosomal rezessiven Erbgangs statistisch

gesehen eines von vier Kindern von der Cystischen Fibrose betroffen. Dieses Kind hat den Gendefekt sowohl von der Mutter als auch vom Vater vererbt bekommen. Zwei weitere Kinder wären Erbträger, aber gesund und ein Kind wäre gesund und kein Erbträger (Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose, 2008).

Wieso die Erbträgerfrequenz so hoch ist, ist unklar. Gemäss einigen Theorien weisen Träger nur eines mutierten Gens eine höhere Resistenz gegenüber bestimmten Infektionskrankheiten auf (Ratjen, Grasemann, Staab & Worlitzsch, 2004).

2.1.3 Pathophysiologie

Der Gendefekt hat schwerwiegende Auswirkungen auf den Elektrolyttransport. Für die Störung dieses Transportvorganges ist das fehlende oder defekte CFTR- („Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator“) Protein verantwortlich. Es führt zur Verminderung der Chloriddurchlässigkeit von Zellmembranen. Die im Körper gebildeten Sekrete sind zähflüssig und dicken ein (Lindemann et al., 2004). Dieses visköse Sekret verlegt die Ausführungsgänge der exokrinen Drüsen und ruft dadurch Gangobstruktionen und komplexe Entzündungsreaktionen hervor. Daraus resultiert ein zystischer Umbau und eine Bindegewebeinlagerung ins Gewebe, was letztendlich schwere Organfunktionsstörungen zur Folge hat (Donaldson & Boucher, 2006). Dieser Pathomechanismus hat Auswirkungen auf den Respirationstrakt, die Bauchspeicheldrüse, den Magen-Darm-Trakt, die Leber und Galle sowie auf das Fortpflanzungssystem (Lindemann et al., 2004).

2.1.4 Symptome

Atemwege

Die Viskosität des Bronchialsekrets hat zur Folge, dass die Reinigungsfunktion der Flimmerhärchen und die Hustenclearance signifikant beeinträchtigt sind und somit das zähflüssige Sekret nicht abtransportiert werden kann. Es entwickelt sich ein Teufelskreis: Die Sekretretention führt zu rezidivierenden Infektionen (Bronchitis, Pneumonien). Diese chronischen Entzündungen führen langfristig zur Instabilität der Bronchialwände und Bildung von Bronchiektasen. Diese Entwicklung begünstigt die Neigung zum Bronchialkollaps, der wiederum die Sekretretention und Infektneigung fördert. Die Schädigung des Lungengewebes führt zur zystisch-fibrotischen Degeneration der Lunge mit zunehmender respiratorischer Insuffizienz (Lindemann et al., 2004). Folge der fortgeschrittenen Lungenerkrankung und dem anhaltendem Sauerstoffmangel ist die Entwicklung eines Cor pulmonale (De Boeck, 2006).

Die mit diesen Pathomechanismen einhergehenden Symptome sind wiederkehrender oder persistierender produktiver Husten und immer wiederkehrende Infektionen der Lunge, die mit sporadisch akuten Exazerbationen einhergehen. Zunehmende Dyspnoe mit Zyanose, Entwicklung eines Fassthoraxes und Ausbildung von Trommelschlegelfingern sowie

Uhrglasnägel sind Krankheitszeichen des späteren Krankheitsstadiums (Lindemann et al., 2004). Etwa die Hälfte der CF-Patienten weisen des Weiteren eine Überempfindlichkeit des Bronchialsystems im Sinne eines Asthma bronchiale auf (Ratjen et al., 2004).

Nicht nur die unteren, sondern auch die oberen Atemwege sind von der Erkrankung betroffen. Gemäss Ratjen et al. (2004) leiden 15 bis 35% der CF-Patienten unter Nasenpolypen. Die häufigsten damit in Verbindung stehenden Symptome sind eine behinderte Nasenatmung und ein chronischer Schnupfen (Ratjen et al., 2004). Bei fast allen Betroffenen sind zudem auf den Röntgenbildern Anzeichen einer weit reichenden Entzündung der Nasennebenhöhlen zu sehen (De Boeck, 2006).

Pankreas

Im Pankreas wirkt sich der Gendefekt auf die Viskosität der Pankreassekrete aus. Die Sekrete sind wasserarm, enthalten zu wenig Bicarbonat, sind zähflüssig und fliessen nicht ins Duodenum ab (Lindemann et al., 2004). Die Ausführungsgänge sind verlegt, die sekretproduzierenden Zellen bilden sich zurück und eine weitgehende Fibrosierung des Pankreas findet statt (Steinkamp, 2001). Diese Fehlmechanismen führen dazu, dass die im Speisebrei enthaltenen Nährstoffe nur ungenügend verdaut und in den Blutkreislauf aufgenommen werden können.

Leitsymptome sind massige, fettglänzende und übelriechende Stühle sowie Gedeihstörungen trotz guten Appetits (Ratjen et al., 2004). Bei Lindemann et al. (2004) werden bei der Auflistung der Symptome ergänzend Abdominalschmerzen beschrieben.

Magen-Darm-Trakt

Zur Entwicklung eines normallumigen Dickdarms und der Darmmotorik ist die Bildung des pränatalen Stuhls wichtig. Ab der 22. Schwangerschaftswoche verdaut der Fetus das im Fruchtwasser enthaltene Albumin mit Hilfe von eiweisspaltenden Enzymen des Pankreas und bildet dadurch den Mekonium. Da jedoch bei vielen CF-Kranken die Störung der Pankreasfunktion bereits während der Schwangerschaft weit fortgeschritten ist, entwickelt sich ein klebriger Mekoniumileus. Wird der Ileus nach der Geburt nicht erkannt, tritt ohne Behandlung nach zwei bis drei Tagen der Tod ein (Lindemann et al., 2004). Die Häufigkeit des Mekoniumileus bei CF-Patienten liegt zwischen 10 und 20%. Die Mehrzahl der CF-Patienten mit Mekoniumileus sind pankreasinsuffizient (Ratjen et al., 2004). Später, meist ab dem zweiten Lebensjahrzehnt, können ähnliche Symptome wieder auftreten. Dieses Phänomen, früher Mekoniumileusäquivalent genannt, ist heute unter dem Begriff distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS) bekannt. Die dazu führende Pathophysiologie ist noch nicht vollständig geklärt, als verursachende Faktoren werden Unregelmässigkeiten in der Enzymsubstitution oder mangelnde Flüssigkeitsaufnahme angesehen (Ratjen et al., 2004).

Leber und Galle

Die Gallensäure wird in der Leber aus Cholesterin gebildet und ist für die Fettverdauung sowie –resorption unabdingbar. Die Mutation des CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) -Gens führt ebenfalls zu krankhaft veränderten Gallensekreten. Infolgedessen wird die Entstehung von Gallensteinen begünstigt (Lindemann et al., 2004). Gemäss Ratjen et al. (2004) werden Gallensteine bei 3 bis 25% der CF-Patienten gefunden. In der Leber kann die Fibrosierung des Gewebes zur Entwicklung einer Leberzirrhose führen. Eine klinisch ausgeprägte Leberzirrhose tritt bei 2 bis 5% der CF-Patienten auf. Der daraus resultierende Pfortaderhochdruck und die Vergrösserung der Milz sind ernsthafte Probleme. Die gefährlichste Komplikation ist die Entstehung von Ösophagusvarizen und deren Blutung (Ratjen et al., 2004). Eine schwerwiegende Leberzirrhose erfordert eine Lebertransplantation (De Boeck, 2006).

Reproduktives System

Nahezu alle männlichen CF-Patienten sind aufgrund der Obstruktion des Samenleiters, der zum Fehlen reifer Spermien im Sperma führt, zeugungsunfähig. Nach Ratjen et al. (2004) betrifft die Zeugungsunfähigkeit 98% der CF-Männer. Die Fruchtbarkeit der Frauen ist bei fortgeschrittener Erkrankung durch Mangelernährung, sekundärer Amenorrhö und durch den verminderten Wassergehalt im Gebärmutterschleim, der zu einer erschwerten Spermienpassage führt, vermindert. Eine Schwangerschaft ist aber trotz reduzierter Fruchtbarkeit nicht ausgeschlossen (Lindemann et al., 2004).

2.1.5 Behandlung

Antibiotika

Strandvik (2006) weist darauf hin, dass der Behandlung der Atemwegsinfektionen die grösste Aufmerksamkeit zuteil wird, da die Lungenerkrankung bei der Cystischen Fibrose für 95% der Todesfälle verantwortlich ist. Die häufigsten mit der Lungeninfektion in Verbindung stehenden Bakterien sind *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia* Stämme (Lindemann et al., 2004).

Liegt der Nachweis von *Burkholderia cepacia* vor, kann der klinische Verlauf unterschiedlich ausfallen. Die Lungenfunktion kann über Jahre weiterhin stabil bleiben, zu einer deutlich beschleunigten Reduktion der Lungenfunktion oder zu einer akuten Pneumonie mit Sepsis führen. Das so genannte Cepacia-Syndrom, also die nekrotisierende Lungenentzündung mit Sepsis, führt bei rund 20% der CF-Patienten innerhalb von Wochen oder Monaten zum Tod (Aebi, Bauernfeind, Döring, Przyklenk, Schneider & Schöni, 2008).

Je nach Schweregrad der Infektion werden die Antibiotika oral eingenommen oder inhaliert. Viele CF-Patienten werden nicht nur intermittierend, sondern, vor allem junge Erwachsene, dauerhaft mit Antibiotika behandelt (Hauber et al., 2008). Bei akuten Exazerbationen sind

intravenöse Antibiotikatherapien erforderlich (Lindemann et al., 2004). Bei der intravenösen Verabreichung werden in der Regel zwei Antibiotika aus unterschiedlichen Substanzgruppen eingesetzt. Die Antibiotikadosen sind dabei im Vergleich zu anderen Erkrankungen deutlich höher gewählt (Ratjen et al., 2004). Die intravenöse Antibiotikaverabreichung dauert zwischen zwei und drei Wochen. Sie kann stationär oder bei entsprechend instruierten Patienten auch ambulant durchgeführt werden. Bei schlechten Venenverhältnissen und Zunahme der intravenösen Therapien ist die Implantation eines Portkatheters in Erwägung zu ziehen. Mit zunehmender Frequenz der Antibiotikatherapien häufen sich die Probleme. Allergien und Resistenzbildungen sind gefürchtete Komplikationen (Lindemann et al., 2004).

Inhalationstherapie

Die Inhalationen werden mehrmals täglich durchgeführt. Die Inhalationstherapie hat den Vorteil, dass die verabreichten Substanzen in hoher Konzentration lokal wirken und dadurch systemische Nebenwirkungen reduziert werden. Bronchodilatoren führen zu einer Atemwegserweiterung während Sekretolytika eine Verflüssigung des zähen Schleims bewirken. Durch die Inhalation mit benannten Medikamenten lässt sich der Schleim besser abhusten. Alleinige Inhalationen mit mehrprozentiger Kochsalzlösung bewirken ebenfalls eine Verflüssigung des zähen Schleims. Inhalative Antibiotika reduzieren die Häufigkeit von Exazerbationen und verringern die Keimzahl im Sputum. Kortikosteroide werden bei Lungenentzündungen eingesetzt (Lindemann et al., 2004).

Physiotherapie

Die täglichen Physiotherapien dienen der Sekretolyse und der Verbesserung des Sekretabtransports. Zudem soll die Thoraxbeweglichkeit und Dehnung erhalten und die Kräftigung der Atemmuskulatur durch gezielte Übungen gefördert werden (Lindemann et al., 2004). Zur Realisierung dieser Ziele stehen laut Lindemann et al. (2004) mehrere krankengymnastische Techniken zur Verfügung:

Bei der Lagerungsdrainage sind die CF-Patienten auf fremde Hilfe angewiesen. Durch Klopfen oder Vibrieren in entsprechend geeigneten Lagerungen soll das Sekret von der Peripherie in die zentralen Atemwege mobilisiert und anschliessend abgehustet werden.

Die Autogene Drainage ist eine spezielle Atemtechnik, bei welcher der Sekrettransport aus den peripheren in die zentralen Atemwege unterstützt wird. Der Hustenreiz ist möglichst lange zu unterdrücken, da durch den Hustenreflex die oralwärts gerichteten Sekretbewegungen beeinträchtigt werden. Erst bei einer ausreichenden Sekretansammlung wird mittels Hüsteln die Sekretabgabe vollzogen.

Bei der Physiotherapieform der PEP-Atmung (Positive Expiratory Pressure) atmet der Patient über eine Maske oder ein Mundstück gegen einen Widerstand aus. Dieser Widerstand führt zu einer Druckerhöhung zwischen Mund und Alveolarbereich, in der Folge

wird der Sekrettransport erleichtert. Sehr häufig eingesetzt wird der „Flutter“. Während der Patient in das Gerät ausatmet, wird eine 28g schwere Kugel in Schwingungen versetzt. Durch die dabei entstehenden Druckschwankungen wird der Schleimtransport gefördert.

Sportliche Betätigungen sind ebenfalls zu fördern. Sie gehen mit einer vertieften Atmung einher und unterstützen damit den Sekrettransport und die Thoraxmobilisation.

Sauerstofflangzeittherapie/ nicht-invasive Beatmung

Bei chronischer Hypoxie und Erschöpfung der Atemmuskulatur ist eine Sauerstofflangzeittherapie indiziert. Mit dieser Behandlungsmassnahme wird eine Reduzierung der Atemarbeit durch die Erhöhung der arteriellen Sauerstoffsättigung auf etwa 90-92% angestrebt (Lindemann et al., 2004). Die nicht-invasive Beatmung (NIB) kann sich bei Patienten, die auf eine Lungentransplantation warten, als hilfreich erweisen (Strandvik, 2006). Lindemann et al. (2004) halten die BIPAP- (bilevel positive airway pressure)-Beatmung als sehr geeignet, da diese Beatmung den Patienten unterstützt und die von ihm zu leistende Atemarbeit vermindert.

Ernährung

Bei CF-Patienten ist der Kalorienbedarf deutlich erhöht. Dieser ist bedingt durch die vermehrte Atemarbeit infolge der Gasaustauschstörung, der ständig wiederkehrenden Infektionen, der chronischen Entzündung und durch Energieverluste aufgrund von Stuhlfettausscheidungen. Abhängig vom Schweregrad der Erkrankung brauchen CF-Patienten 100 bis 150% der Kalorien eines gleichaltrigen Gesunden (Ratjen et al., 2004). Die Betroffenen leiden häufig an Untergewicht, was sich wiederum ungünstig auf den Allgemeinzustand der Patienten auswirkt (Lindemann et al., 2004). Die Erreichung und Erhaltung eines altersgemässen Normalgewichts ist daher ein sehr wichtiges Therapieziel in der Behandlung von CF-Patienten (Ratjen et al., 2004). Bei der Cystischen Fibrose ist folglich eine hochkalorische Ernährung indiziert. Die Patienten haben jedoch oft Probleme eine ausreichende Energiezufuhr mit normaler Kost zu erreichen. Verschlechtert sich der Ernährungszustand, werden Nahrungsergänzungsmittel empfohlen. Eventuell muss zur Erhöhung der Energiezufuhr eine nasogastrale Sonde (NG) oder eine perkutan-endoskopische Gastrostomie (PEG) platziert werden (Lindemann et al., 2004). Durch die exokrine Pankreasinsuffizienz müssen Enzympräparate verabreicht werden. Durch die oral aufgenommenen Enzyme können die Nährstoffe verdaut und über den Darm in die Blutbahn aufgenommen werden (Lindemann et al., 2004). Alle Patienten erhalten zusätzlich fettlösliche Vitamine substituiert (Ratjen et al., 2004).

Lungentransplantation

Im Endstadium der Erkrankung ist die letzte Therapieoption die zweiseitige Lungentransplantation (Lindemann et al., 2004). Gemäss der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose (2008) liegt die Ein-Jahres-Überlebenschance bei 85%. Nach zwei Jahren sind noch 70% der Patienten und acht Jahre später noch 60% der Transplantierten am Leben. Eine Herz-Lungentransplantation wird heute nur noch selten durchgeführt (Ratjen et al., 2004). Hauptkomplikationen nach der Lungentransplantation sind die akute Abstossungsreaktion sowie Infektionen. Die Bronchiolitis obliterans (OB) ist die häufigste Todesursache nach der Transplantation. Laut Lindemann et al. (2004) erkranken 50% aller Transplantierten an einer Bronchiolitis obliterans. In über 30% ist die Bronchiolitis obliterans die Todesursache nach dem dritten postoperativen Jahr (Lindemann et al., 2004). Die erhöhte Infektneigung resultiert aus der Einnahme von Immunsuppressiva (Lindemann et al., 2004).

2.1.6 Komplikationen

Die Cystische Fibrose ist eine komplexe Multiorganerkrankung die mit einer hohen Morbidität einhergeht. Im Folgenden wird auf die am häufigsten auftretenden Komplikationen kurz eingegangen.

Gastroösophagealer Reflux

Genauere Prävalenzdaten bezüglich des gastroösophagealen Reflux liegen nicht vor. Der Reflux ist jedoch ein häufiges Problem. Schätzungsweise ein Drittel aller CF-Patienten sind betroffen. Als pathogenetische Faktoren angeschuldigt werden ein erhöhter abdomineller Druck beim Husten, Lagerungsdrainagen bei der Physiotherapie und durch die chronische Lungenerkrankung tiefstehende Zwerchfelle. Behandelt wird der Reflux in der Regel durch Protonenpumpenhemmer (Ratjen et al., 2004).

Diabetes mellitus

Durch die langsame Zerstörung der endokrinen Pankreasfunktion aufgrund der fortschreitenden Pankreasfibrose entwickelt sich zunächst eine verzögerte und verminderte Insulinausschüttung. Später stellt sich ausserdem eine zunehmende Insulinresistenz ein. Einen behandlungsbedürftigen Diabetes entwickeln zwischen 15 bis 30% der CF-Patienten (Ratjen et al., 2004). Die Therapie besteht in der Insulinsubstitution (Lindemann et al., 2004).

Osteoporose

Mit zunehmender Lebenserwartung werden bei CF-Patienten Mineralisationsstörungen des Knochens immer häufiger beobachtet (Ratjen et al., 2004). Die Osteoporose ist wahrscheinlich durch Unterernährung und Untergewicht bedingt. Das verminderte Körpergewicht führt dazu, dass die Knochen durch die zu geringe Gewichtsbelastung zu wenig zur Neubildung und zum Wachsen stimuliert werden. Ein möglicher Vitamin-D- und Vitamin-K-Mangel hat ebenfalls negative Auswirkungen auf die Knochendichte. Der Schwerpunkt liegt auf der Prävention der Osteoporose durch hochkalorische Ernährung (Lindemann et al., 2004).

CF-Arthropathie

Bei erwachsenen CF-Patienten sind Gelenkschmerzen ein häufig anzutreffendes Problem. Die Beschwerden treten sporadisch auf, die Dauer kann zwischen wenigen Tagen bis ein, zwei Wochen variieren. Dauerhafte Einschränkungen oder ein Funktionsverlust der betroffenen Gelenke treten im Gegensatz zum Rheuma nicht auf. Die Ätiologie der CF-Arthritis ist noch nicht vollständig geklärt. Angenommen wird, dass durch die chronische Entzündung der Lunge Immunkomplexe gebildet werden. Diese Antigen-Antikörper-Komplexe werden über die Blutbahn zu den Gelenken transportiert und provozieren dort eine Entzündung der Gelenkhäute. Die Therapie besteht in der Einnahme von nichtsteroidalen Antirheumatika (Lindemann et al., 2004).

2.1.7 Prognose

Bis heute ist es nicht möglich, die Cystische Fibrose kausal zu behandeln. Die Prognose kann durch eine frühzeitig beginnende und kontinuierliche Therapie jedoch positiv beeinflusst werden. Zur Verbesserung der Langzeitprognose haben vor allem die konsequente antimikrobielle Behandlung, der Einsatz mikroverkapselter, säurestabiler Pankreasenzyme und die Durchführung von intensiver Physiotherapie beigetragen. Eine weitere Ursache der Prognoseverbesserung liegt in der fachmännischen Betreuung der CF-Kranken durch spezialisierte CF-Zentren (Lindemann et al., 2004).

2.2 Gesundheitsbezogene Lebensqualität

2.2.1 Begriffserklärungen

King und Hinds (2001) weisen darauf hin, dass es keine einheitliche Definition von Lebensqualität gibt. Stellvertretend wird auf die Definition, die durch Mitglieder der Weltgesundheitsorganisation (WHO) beschrieben wurde, hingewiesen: „Lebensqualität ist eine individuelle Wahrnehmung des Lebens im Kontext der Kultur und der Wertsysteme, in denen jemand lebt, in Beziehung zu den Zielen, Erwartungen, Standards und Sorgen dieser Person“ (WHO, 2002, zit. in Baartmans, 2003, S. 338). Diese allgemeine Definition von Lebensqualität ist sehr weit gefasst und lässt Raum für persönliche Interpretationen. Für gesunde Personen gehören unter Umständen nicht die Gesundheit, sondern soziale Beziehungen, finanzieller Erfolg oder ein befriedigender Beruf zu den bedeutsamen Merkmalen von Lebensqualität. Im Gegensatz zur gesunden Population integrieren Personen mit akuten oder chronischen Krankheiten den Einfluss von Gesundheitsstörungen, Gesundheitszustand, Gesundheitsversorgung und gesundheitsfördernden Aktivitäten mit grösster Wahrscheinlichkeit ebenfalls in die Definition von Lebensqualität (King & Hinds, 2001). Eine Anpassung des allgemeinen Begriffs Lebensqualität an das Gebiet der Gesundheitsversorgung scheint daher sinnvoll.

Im Jahre 1948 definierten die Mitglieder der Weltgesundheitsorganisation Gesundheit nicht nur als blosse Abwesenheit von Krankheit, sondern als Zustand des vollkommenen körperlichen und sozialen Wohlbefindens (Quittner, 1998). Seit dieser Zeit sind bezüglich dem Definieren und Messen von gesundheitsbezogener Lebensqualität enorme Fortschritte erzielt worden. Obwohl es keine einheitliche Definition gibt, weist Quittner (1998) darauf hin, dass sich im Laufe der Jahre ein Konsens bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität abgezeichnet hat: Die gesundheitsbezogene Lebensqualität ist ein multidimensionales Konstrukt mit einigen Kerndimensionen wie beispielsweise körperliche Funktion, Symptome, psychologischer und emotionaler Zustand sowie soziale Beziehungen. Gesundheitsbezogene Lebensqualität ist nicht arzt- sondern patientenbezogen und gibt zudem Auskunft über die subjektive Evaluation des täglichen Lebens und des psychologischen Wohlbefindens der Patienten. Schipper et al., 1996, zit. in Quittner, 1998, versucht Lebensqualität auf dem Gebiet der Gesundheitsversorgung als die Auswirkungen einer Krankheit und deren Behandlung auf den Patienten, wahrgenommen durch dessen Perspektive, zu definieren. Diese mögliche Definition von gesundheitsbezogener Lebensqualität legt den Akzent eindeutig auf die subjektive Patientenwahrnehmung.

2.2.2 Lebensqualitätsmessung

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wird meist gemessen, indem Patienten einen Fragebogen ausfüllen. Die gebräuchlichsten gesundheitsbezogenen Messinstrumente sind Nützlichkeitsinstrumente, Gesundheitsprofile und krankheitsspezifische Messinstrumente.

Nützlichkeitsinstrumente werden vorzugsweise eingesetzt, wenn zwei Behandlungen miteinander verglichen oder die Auswirkungen von verschiedenen Krankheiten einzuschätzen sind. Der Vorteil von Gesundheitsprofilen liegt darin, dass Patienten aus mehreren Diagnosegruppen oder Kranke mit gesunden Kontrollgruppen im Hinblick auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität gegenübergestellt werden können. Krankheitsspezifische Messinstrumente hingegen werden speziell für bestimmte Erkrankungen entwickelt. Sie sind darauf ausgelegt, die für Patienten bedeutsamen Probleme und Anliegen zu erfassen. Zudem sind die krankheitsspezifischen Messinstrumente auch zur Registrierung von kleinen aber relevanten Veränderungen geeignet (Quittner, 1998).

2.2.3 Lebensqualitätsmessung bei CF-Patienten

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität sollte bei Patienten mit Cystischer Fibrose aus mehreren Gründen routinemässig evaluiert werden: Die Einschätzung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ist ein hervorragender Weg, die Auswirkungen der Krankheit und deren Behandlungen auf die Gefühlswelt der Patienten und das tägliche Leben zu erfassen. Klinische Messungen, wie beispielsweise die Messung der Lungenfunktion, sind, aufgrund des prognostischen Wertes unentbehrlich, doch stimmt der objektiv gemessene Gesundheitszustand oft nicht mit der subjektiv empfundenen Wahrnehmung der Patienten überein. Des Weiteren sind Ergänzungen der klinisch festgestellten Werte durch Lebensqualitätsangaben viel umfassender als einzelne klinische Messungen, wie beispielsweise das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV₁). Das medizinische Personal erhält durch die Lebensqualitätserhebung folglich eine bessere Grundlage für Therapieentscheidungen. Die Abstimmung der Therapie auf die individuelle Situation der Patienten und deren Familien wird gefördert. Die erhaltenen schriftlichen Ergebnisse der Lebensqualitätsmessungen sind nicht nur für medizinisches Fachpersonal, sondern auch für die Patienten aussagekräftig (Abbott et al., 1997). Quittner (1998) vermutet, dass die wahrgenommenen Veränderungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei CF-Patienten die Compliance bezüglich den komplexen und zeitaufwändigen Therapien fördern könnte.

2.2.4 Krankheitsspezifische Messinstrumente für CF-Patienten

Durch die Literaturrecherche konnte festgestellt werden, dass viele Forscher den Einsatz von generischen Messinstrumenten bei der CF-Population kritisieren. Diese Messinstrumente zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei CF-Patienten seien zu wenig veränderungssensibel und dadurch für viele Fragestellungen wie beispielsweise Vorher- und Nachher-Vergleiche nicht geeignet. Zudem decken die allgemeinen Messinstrumente die CF-spezifischen Probleme und Anliegen nicht in ausreichendem Masse ab. Aus diesen Gründen fokussiert diese systematische Literaturübersicht auf die Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität durch spezifische CF-Messinstrumente. Zur Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität stehen derzeit zwei krankheitsspezifische Messinstrumente zur Verfügung: Der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL) und der Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ). Beide Messinstrumente werden nachgehend genauer erläutert.

Beim Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire handelt es sich um ein patientenabgeleitetes, krankheitsspezifisches Messinstrument, welches in England entwickelt wurde (Gee, Abbott, Conway, Etherington & Webb, 2000). Neben der englischen Version existiert der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire zusätzlich in einer italienischen Fassung (Monti, Lupi, Gobbi, Agostini, Miano, Gee, Abbott, 2007). Der Fragebogen besteht insgesamt aus 52 Items und neun Lebensqualitäts-Dimensionen und wurde speziell für erwachsene Patienten mit Cystischer Fibrose erstellt (Gee et al., 2000). Tabelle 1 gibt einen Überblick über die neun Lebensqualitäts-Dimensionen, die Anzahl der Items und die Inhaltsschwerpunkte des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire.

Lebensqualitäts-Dimensionen	Items	Inhaltsschwerpunkte
Körperliche Funktion	10	Körperliche Leistungsfähigkeit, Mobilität, Freizeitaktivitäten, Sport, Energie
Soziale Funktion	4	Soziale Kontakte
Emotionale Reaktionen	8	Groll, Ärger, Gefühle der Verlegenheit, Reizbarkeit, Gefühl von satt haben, Angstgefühle, Frust
Behandlungsbezogene Anliegen	3	Zeitaufwendigkeit der Behandlungen, Eingreifen der Behandlungen ins tägliche Leben
Thoraxsymptome	4	Kurzatmigkeit, Husten
Körperbild	3	Grösse und Gewicht
Zwischenmenschliche Beziehungen	10	Aufbauen und Aufrechterhalten von Beziehungen/ Freundschaften, intime Beziehungen, Sexualleben, Andersartigkeit von Gleichaltrigen, Isolation, Unabhängigkeit
Berufliche Anliegen	4	Schule und Beruf
Zukunftsangelegenheiten	6	Kinderwunsch, Transplantation, begrenzte Lebenserwartung, allgemeine Zukunft

Tabelle 1

In Frankreich begann 1995 die Entwicklung des krankheitsspezifischen Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ14+) für Jugendliche und Erwachsene. Dieser Fragebogen setzt sich ebenfalls aus neun Lebensqualitäts-Dimensionen zusammen, umfasst jedoch nur 47 Items (Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003). Zwischenzeitlich wurde dieses Messinstrument in die deutsche, holländische, portugiesische, spanische und italienische Sprache übersetzt. Der Cystic Fibrosis Questionnaire ist zudem in einer Kinder- und Elternversion erhältlich (Quittner, Buu, Messer, Modi & Watrous, 2005).

An dieser Stelle wird auf die amerikanische, auf dem französischen Originalfragebogen aufbauende, jedoch erweiterte Version des Cystic Fibrosis Questionnaire näher eingegangen. Zwei für die Beantwortung der Forschungsfrage verwendete Studien stützen sich auf diese und nicht die französische Version. Der amerikanische krankheitsspezifische Cystic Fibrosis Questionnaire baut auf 44 Items auf und umfasst 12 Lebensqualitäts-Dimensionen. Dieser Fragebogen ist für die Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten geeignet (Quittner et al., 2005). Eine kurze Zusammenfassung des Fragebogens gibt Tabelle 2.

Lebensqualitäts-Dimensionen	Items	Inhaltsschwerpunkte
Körperliche Funktion	8	Fähigkeit sich körperlich zu betätigen
Rolle	2	Schule und Arbeit
Vitalität	4	Müde, aktiv
Emotionale Funktion	5	Traurigkeit, Sorgen, Nutzlosigkeit
Soziale Einschränkungen	5	Geselligkeit, Ausgrenzung
Körperbild	3	Wahrnehmung der körperlichen Erscheinung
Essstörungen	3	Essverhalten
Behandlungsbelastungen	2	Einbezug der Behandlungen ins tägliche Leben, Zeitaufwendigkeit der Behandlungen
Gesundheitswahrnehmung	3	Normale Lebensführung
Gewicht	1	Gewicht
Respiratorische Symptome	6	Keuchen, husten
Verdauungssymptome	2	Abdominalschmerzen, Obstipation, Diarrhö, Luft

Tabelle 2

Beide Fragebögen, sowohl der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und der Cystic Fibrosis Questionnaire messen die Antworten anhand von Likert-Skalen. Dabei werden die Werte der Items einer Dimension summiert und anschliessend in Dimensionswerte von 0 bis 100 standardisiert. Die Zahl 0 steht dabei für die schlecht möglichste und 100 für die bestmöglichste Lebensqualität. Aus der wissenschaftlichen Literatur ist ersichtlich, dass die zwei Versionen des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und alle Exemplare des Cystic Fibrosis Questionnaire valide und reliabel sind (Gee et al., 2000; Monti et al., 2007; Henry et al., 2003; Quittner et al., 2005).

3 Methodenbeschreibung

3.1 Forschungsdesign

Die Forschungsfrage wurde anhand einer systematischen Literaturübersicht beantwortet. Dadurch konnte der aktuellste Forschungsstand im Hinblick auf die Forschungsfrage strukturiert zusammengefasst und kritisch bewertet werden.

Um die Güte dieser qualitativen Forschungsarbeit zu erhöhen, wurden mehrere Schritte unternommen:

Die Forschungsfrage wurde präzise und verständlich formuliert, das Ziel der Arbeit auf die Problembeschreibung abgestimmt. Relevante Literatur wurde durch die fünf Monate dauernde systematische Suche in drei verschiedenen pflegespezifischen Datenbanken identifiziert. Klar definierte Ein- und Ausschlusskriterien dienten der Auswahl der Studien. Bei Übersetzungsschwierigkeiten wurde die Hilfe von Personen, die mit der englischen Sprache bestens vertraut waren, in Anspruch genommen. Die Studien wurden gelesen und in Tabellenform, nach festgelegten Kriterien, zusammengefasst. Anhand der adäquaten „Kriterien für die kritische Bewertung“ von LoBiondo-Wood und Haber (2005) wurde die Qualität der ausgewählten Studien beurteilt. Das Klassifizierungsschema nach Fischer und Bartens (1999) wurde genutzt, um die Evidenzstufe einer jeden Studie zu bestimmen.

Die dichte Beschreibung der Ergebnisse wurde durch das Herausfiltern von Einflussflussfaktoren, welche die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten beeinflussen, sichergestellt. Die Ergebnisse der Studien wurden gründlich und nachhaltig diskutiert. Indem Empfehlungen zu Pflegeinterventionen abgegeben werden, nimmt die Schlussfolgerung Bezug zur Praxis. Im Abschnitt „kritische Würdigung“ werden die Schwächen und Grenzen dieser Arbeit erläutert. Regelmässige Sitzungen, moderiert durch zwei geschulte Dozentinnen, boten eine gute Plattform für konstruktive Rückmeldungen und Verbesserungsvorschläge. Zudem wurde die Vertrauenswürdigkeit dieser Arbeit durch die professionelle Unterstützung und Beratung der Begleitperson gesteigert.

Die verwendeten acht Studien wurden daraufhin geprüft, ob ethische Aspekte Berücksichtigung fanden. Das Hauptaugenmerk lag einerseits auf der informierten Zustimmung und andererseits wurde darauf geachtet, ob die Studien einer externen Überprüfung (Ethikkommission) unterzogen und genehmigt wurden. Da es sich bei der vorliegenden systematischen Arbeit um eine Literaturübersicht handelt, ist eine Genehmigung durch eine Ethikkommission nicht notwendig. Um der ethischen Verantwortung jedoch gerecht zu werden, wurde nur veröffentlichte Literatur berücksichtigt. Plagiate wurden durch konsequente und präzise Literaturangaben vermieden.

3.2 Datensammlung

Der Datenerhebungszeitraum erstreckte sich von Dezember 2007 bis Ende April 2008. Die Suche nach relevanten Studien erfolgte über die Datenbanken PubMed (Public Medline), Cinahl (Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature Print Index, 1990) und Cochrane (Cochrane Library). Basierend auf den Begriffen „cystic fibrosis“, „quality of life“, „cystic fibrosis questionnaire“, „cfq“, „cystic fibrosis quality of life questionnaire“ und „cfqol“ wurde die systematische Suche durchgeführt. In allen drei Datenbanken wurde die in Tabelle 3 ersichtliche Suchstrategie angewandt. Detaillierte Ausführungen zur genauen Suchstrategie inklusive der erhaltenen Resultate sind im Anhang A einsehbar.

# 1	cystic fibrosis [Mesh] oder [Thesaurus]
# 2	quality of life [Mesh] oder [Thesaurus]
# 3	cystic fibrosis questionnaire
# 4	cfq
# 5	cystic fibrosis quality of life questionnaire
# 6	cfqol
# 7	#1 AND 2
# 8	# 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6
# 9	# 7 AND # 8

Tabelle 3

3.3 Datenauswahl

Um die Forschungsfrage gezielt beantworten zu können, wurden Ein- und Ausschlusskriterien festgelegt. Unter Berücksichtigung dieser Kriterien wurden alle Titel und Abstracts der durch die Suchstrategie erhaltenen Ergebnisse durchgelesen. Für die Datenanalyse wurden nur Artikel ausgewählt, welche im Titel oder Abstract die Suchbegriffe „cystic fibrosis“, „quality of life“, „cystic fibrosis questionnaire“, „cfq“, „cystic fibrosis quality of life questionnaire“ oder „cfqol“ enthielten. Zusätzlich wurde, aufgrund der Forschungsfrage, darauf geachtet, dass es sich bei der Stichprobenpopulation um jugendliche oder erwachsene CF-Patienten handelte. Um keine relevanten Studien zu versäumen, wurden auch diejenigen Studien bestellt, bei denen nicht ersichtlich war, welcher Fragebogen zur Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität gebraucht wurde oder solche, bei denen das Alter der Studienteilnehmer nicht vermerkt war. Trotz der systematischen Suche nach den zwei benannten krankheitsspezifischen Messinstrumenten befanden sich in den Suchergebnissen auch Studien, die zur Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität generische Fragebögen benutzten. Betreffende Studien wurden von der Bestellung ausgeschlossen. Keine Berücksichtigung fanden des Weiteren Studien, welche die

gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten vor und nach der Behandlung mit spezifischen Antibiotika oder anderen Medikamenten betrachteten. Bei dem Auswahlverfahren wurden im Übrigen nur Artikel berücksichtigt, die entweder in englischer, französischer oder deutscher Sprache verfasst wurden.

3.4 Datenanalyse

Die ausgewählten Studien wurden gelesen, übersetzt und zusammengefasst. Die Zusammenfassungen beinhalten die Aspekte Design, Setting, Stichprobe, Frage/ Absicht, Methode, Ethik, Hauptergebnisse, Schlussfolgerung, Schwächen, Forschung und Evidenzgrad. Im Anhang B sind die Zusammenfassungen der einzelnen Studien in Tabellenform dargestellt.

Die Qualitätseinschätzung der einzelnen Studien wurde anhand der jeweils geeigneten „Kriterien zur kritischen Bewertung“ nach LoBiondo-Wood und Haber (2005) beurteilt. Schwerpunktaspekte zur Beurteilung der nicht-experimentellen Forschungsdesigns waren unterschiedliche Fragen bezüglich des Designs, der Ursache-Wirkung-Beziehung, möglicher anderer Erklärungen für die Studienergebnisse, der Gefahren für die interne und externe Validität sowie des Umgangs mit Beschränkungen der Studien.

Die Beurteilung des quasi-experimentellen Designs berücksichtigte die Kriterien Design, Gefahren für die Validität, Thematisierung anderer plausibler Erklärungen und die Grenzen der Studie.

Kernmerkmale der experimentellen Studie bezogen sich auf das Design, die Randomisierung, Kontrolle und Manipulation, denkbare andere Erklärungen für die Studienresultate, Gefahren für die Validität und die Übertragbarkeit der Ergebnisse.

Die entsprechenden „Kriterien zur kritischen Bewertung“ nach LoBiondo-Wood und Haber (2005) sind im Anhang C aufgeführt. Die Einteilung der Evidenzstärke erfolgte nach der Evidenzhierarchie von Fischer und Bartens (1999), die entsprechende Tabelle befindet sich im Anhang D.

4 Ergebnisse

Der folgende Ergebnisteil ist in mehrere Unterkapitel gegliedert: Zunächst werden die Erträge der Studiensuche dargelegt. Anschliessend wird ein kurzer Überblick über die acht analysierten Studien wiedergegeben. Um die Studienresultate, die zur Beantwortung der Forschungsfrage beigetragen haben, verständlich und zusammenfassend darzulegen, wurden anhand der Konzepte, welche die gesundheitsbezogene Lebensqualität beeinflussen, vier Kategorien gebildet. Nach der Ergebnisdarstellung wird die Qualität der acht ausgewählten Studien beschrieben.

4.1 Ergebnisse der Studiensuche

Durch die definierte Suchstrategie wurden in den verschiedenen Datenbanken insgesamt 61 Dokumente gefunden. Durch eine erste Reduktion anhand der festgelegten Ein- und Ausschlusskriterien verblieben noch 20 Artikel. Eine Studie wurde sowohl in der Datenbank PubMed als auch in der Datenbank Cinahl gefunden. Dadurch blieb eine Gesamtzahl von 19 Studien, die allesamt zur Bestellung aufgegeben wurden. Von diesen 19 Studien befassten sich sechs mit der Entwicklung und/ oder Validierung der krankheitsspezifischen Fragebögen. Bei der Recherche nach relevanter Literatur konnte bei zwei Artikeln nicht auf Anhalt festgestellt werden, welche Fragebögen zur Lebensqualitätserhebung verwendet wurden. Diese zwei Studien mussten nachträglich verworfen werden, da sie keinen der zwei gewünschten krankheitsspezifischen CF-Fragebögen benutzten. Eine weitere Studie verwendete den Cystic Fibrosis Questionnaire, diente jedoch nicht der Beantwortung der Forschungsfrage, da das Ziel darin bestand, eine Skala zur Einschätzung des Körperbildes zu entwickeln. Ebenfalls aussortiert wurde eine unsystematische Review, in der mögliche allgemeine und krankheitsspezifische Messinstrumente zur Erhebung der Lebensqualität bei CF-Patienten beschrieben wurden. Ein kleiner, zweiseitiger Artikel informierte über die Lebensqualität bei CF-Patienten im Generellen, entsprach daher nicht den gewünschten Ein- und Ausschlusskriterien und wurde infolgedessen ausgeschlossen. Zur Analyse verblieben somit insgesamt acht Studien. Einen Überblick über die berücksichtigten beziehungsweise nicht berücksichtigten Studien sind dem Anhang E zu entnehmen.

4.2 Überblick über die analysierten Studien

Die acht analysierten Studien gliedern sich in eine randomisierte, placebo-kontrollierte Crossover-Studie, sechs Querschnittsstudien und eine quasi-experimentelle Studie. Diese Studiendesigns entsprechen der Evidenzeinteilung nach Fischer und Bartens (1999) einem Evidenzgrad von 1b, 2a und 2b. Die Mehrheit der Studien, nämlich fünf, stammt aus England. Zwei wurden in Australien und eine in Amerika durchgeführt. Veröffentlicht wurden die Studien im Zeitraum zwischen 2003 und 2008. Sieben der acht Studien wurden durch eine Ethikkommission genehmigt. Fünf erwähnten zudem die informierte Zustimmung der Probanden zur Teilnahme an der Studie und drei verwiesen ergänzend auf die Wahrung der Anonymität durch die Kodierung der Patientendaten hin.

Die sechs Querschnittsstudien waren bestrebt, unterschiedlichste Beziehungen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten zu untersuchen. Bei der quasi-experimentellen und der Crossover-Studie hingegen standen die Vergleiche zwischen verschiedenen Behandlungsoptionen und den eventuellen Veränderungen in der gesundheitsbezogenen Lebensqualität im Vordergrund. Sämtliche Autoren beschrieben Auswahlkriterien, welche die Grundlage für die Teilnahmeberechtigung bildeten. Die Stichprobengrösse schwankte zwischen acht und 223 Probanden. Zur Einschätzung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurde von den Teilnehmern entweder der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire oder der Cystic Fibrosis Questionnaire ausgefüllt. Die gewonnenen Daten wurden mit Hilfe von deskriptiven und analytischen Verfahren ausgewertet. Die Studienresultate brachten nur spärliche Angaben zur allgemeinen gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten hervor. Hingegen konnte durch die Ergebnisanalyse eine Vielzahl an Konzepten herauskristallisiert werden. Detaillierte Angaben sind in der nachfolgenden Tabelle 4 zu entnehmen.

Autor	Design	Ziel	Stichprobe	Instrument	Land	Jahr	Evidenzgrad	Ethik	Konzepte
Gee et al.	Querschnitts-studie	Beziehung gesundheitsbezogener Lebensqualität, Geschlecht und Krankheitsschwere untersuchen	223	-CFQoL	England	2003	2a	-Nicht beschrieben	-Geschlecht -FEV ₁
Szyndler et al.	Querschnitts-studie	Beziehung zwischen Lebensqualität, familiärem Funktionieren, individueller Psychopathologie und Optimismus betrachten	52	-CFQ	Australien	2005	2a	-Ethikkommission -Informierte Zustimmung	-Alter -Psychopathologie -Hoffnung -familiäre Charakteristika
Gee et al.	Querschnitts-studie	Beziehungen zwischen klinischen, demografischen Variablen und der gesundheitsbezogener Lebensqualität untersuchen	223	-CFQoL	England	2005	2a	-Ethikkommission	-FEV ₁ -Body-Mass-Index -Diabetes mellitus -Burkholderia cepacia -intravenöse Zugänge -ernährungsbedingte Interventionen -Lungentransplantation -Geschlecht
Esmond et al.	Quasi-experimentelles Design	Ambulante und stationäre i.v. Antibiotikatherapie bezüglich der Lebensqualität vergleichen	30	-CFQoL	England	2006	2b	-Ethikkommission -Datenkodierung	-intravenöse Antibiotikatherapie
Abbott et al.	Querschnitts-studie	CF-Patienten mit ernährungsbedingten Interventionen mit CF-Kontrollgruppe ohne ernährungsbedingte Interventionen und gesunder Kontrollgruppe hinsichtlich Lebensqualität vergleichen	221	-CFQoL	England	2007	2a	-Ethikkommission -Informierte Zustimmung -Datenkodierung	-Ernährungsbedingte Interventionen -Geschlecht
Riekert et al.	Querschnitts-studie	Beziehung zwischen Krankheitsschwere, depressiven Symptomen und gesundheitsbezogener Lebensqualität	76	-CFQ	Amerika	2007	2a	-Ethikkommission -Informierte Zustimmung	-FEV ₁ -depressive Symptome
Abbott et al.	Querschnitts-studie	Beziehungen zwischen Copingstrategien und Lebensqualität	116	-CFQoL	England	2008	2a	-Ethikkommission -Informierte Zustimmung -Datenkodierung	-Copingstrategien
Young et al.	Randomisiert, placebo-kontrollierte Studie	Effekte der nicht-invasiven Beatmung auf die Lebensqualität untersuchen	8	-CFQoL	Australien	2008	1b	-Ethikkommission -Informierte Zustimmung	-nicht-invasive Beatmung -Sauerstofftherapie -Lufttherapie (Placebo)

Tabelle 4

4.3 Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität

Die Ergebnisse in der wissenschaftlichen Literatur beschreiben vor allem die Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten. Durch die Kategorienbildung psychosoziale-, klinische-, behandlungsbezogene- und demografische Einflussfaktoren können die einzelnen Studien kurz vorgestellt und die Ergebnisse übersichtlich dargestellt werden. Da einige Studien zu mehreren Konzepten Stellung beziehen, werden sie nur bei erstmaliger Nennung ausführlich beschrieben, nachfolgend werden nur noch die entsprechenden Autoren genannt.

Die anschliessende Ergebnisdarstellung nimmt ausschliesslich Bezug auf die für die Forschungsfrage relevanten Ergebnisse. Angestrebt wurde nicht nur die Darstellung der Einflussfaktoren, sondern auch die Beschreibung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten. Die Studienanalysen förderten zwar nicht umfassende allgemeine Lebensqualitätsbeschreibungen zu Tage, doch Einblicke in die gesundheitsbezogene Lebensqualität konnten aber dennoch gewonnen werden. Die aufgeführte Ergebnisdarstellung berücksichtigt die positiven und negativen Tendenzen von bestimmten CF-Patienten in gewissen Bereichen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität.

4.3.1 Psychosoziale Einflussfaktoren

Riekert, Bartlett, Boyle, Krishnan und Rand (2007) evaluierten in ihrer Studie die Beziehung zwischen der Krankheitsschwere (Lungenfunktion), depressiven Symptomen und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose. Die 76 Probanden füllten zur Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität den Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und zur Einschätzung der Depressionssymptomatik die Beck Depression Inventory aus. Den medizinischen Berichten wurden die Werte zur Lungenfunktion (FEV_1) entnommen. Anhand der Lungenfunktionswerte (FEV_1) und der Depressionswerte wurden die Teilnehmer in vier Gruppen eingeteilt.

Die Autoren stellten in ihrer Studie fest, dass insgesamt 30% der erwachsenen CF-Patienten depressive Symptome aufwiesen. Alle Lebensqualitäts-Dimensionen korrelierten mit den Depressionswerten. Höhere Depressionswerte waren mit einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität verbunden. Diese Verbindungen zwischen depressiven Symptomen und den Lebensqualitäts-Dimensionen blieben selbst nach Schichtung der Teilnehmer entsprechend den forcierten expiratorischen Volumina in einer Sekunde in die Gruppen mild ($FEV_1 >70\%$), mässig ($FEV_1 =40-69\%$) und schwer ($FEV_1 <40\%$) erhalten. Niedrige Depressionswerte korrelierten mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Die körperliche Funktion zeigte als einzige einen statistisch signifikanten Unterschied zwischen der Gruppe 1 (niedrige Depression/ gute Lungenfunktion) und der Gruppe 3 (niedrige Depression/ schlechte Lungenfunktion)

($p < 0.05$). Teilnehmer der Gruppe 4 (depressive Symptome/ schlechte Lungenfunktion) hatten eine signifikant schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität in allen Dimensionen im Vergleich zu den Teilnehmern der Gruppe 1 (niedrige Depression/ gute Lungenfunktion) ($p < 0.01$). Ähnliche Resultate wurden beim Vergleich der Teilnehmer mit schlechter Lungenfunktion mit und ohne depressive Symptome gefunden (Gruppe 3 und 4). Hier hatten die Teilnehmer mit depressiven Symptomen statistisch signifikant tiefere gesundheitsbezogene Lebensqualitäts-Werte in allen neun Lebensqualitäts-Dimensionen als jene Teilnehmer ohne depressive Symptome ($p < 0.01$).

Die Beziehung zwischen Lebensqualität, familiärem Funktionieren, individueller Psychopathologie und Optimismus zu betrachten, um eine verständliche Darstellung dieser Faktoren zu entwickeln, war die Absicht der Autoren Szyndler, Towns, van Asperen und McKay (2005). Zusätzlich wollten die Autoren der Querschnittsstudie eine verständliche Darstellung dieser Faktoren entwickeln und mögliche positive Kombinationen auf das psychologische Wohlbefinden und die Lebensqualität aufzeigen. Neben den altergemässen Versionen des Cystic Fibrosis Questionnaire wurde von den 52 CF-Patienten die Family Environment Scale-3rd edition zur Einschätzung des familiären Funktionierens, die Hunter Opinions and Personal Expectations Scale zur Erhebung der Zukunftshoffnung und die Symptom Checklist-90-Revised zur Erfassung der allgemeinen psychopathologischen Symptome ausgefüllt. Um das Mass der Psychopathologie zu erkennen, wurde ergänzend der Global Severity Index hinzugezogen. Die demografische und klinische Datenerhebung erfolgte während der Kontrolluntersuchungen in den Kliniken.

Bei den über 13-jährigen CF-Patienten konnten Szyndler et al. (2005), obwohl die Prävalenz der Psychopathologie mit 12.5% tief ausfiel, zwischen dem Global Severity Index (Psychopathologie) und der Mehrheit der Lebensqualitäts-Dimensionen Korrelationen nachweisen. Der Global Severity Index zeigte signifikant starke negative Korrelationen zu den Dimensionen Vitalität, Behandlungsbelastungen, Rolle, soziale Einschränkungen und Gesundheitswahrnehmung. Für die Dimensionen emotionale Funktion, Essstörung und Körperbild konnte eine mässige, für die körperliche Funktion, das Gewicht und die respiratorischen Symptome nur eine geringe Beziehung nachgewiesen werden. Bei den unter 13-jährigen Teilnehmern ($n=4$) konnten keine Korrelationen zwischen dem Global Severity Index und den Lebensqualitäts-Dimensionen aufgezeigt werden.

Szyndler et al. (2005) beschrieben weiter Zusammenhänge zwischen familiären Charakteristika und den Lebensqualitätsdimensionen. Signifikante Beziehungen konnten zwischen familiärem Zusammenhalt und den Lebensqualitäts-Dimensionen körperliche Funktion, emotionale Funktion, Vitalität, Körperbild und Essstörung nachgewiesen werden. Familiärer Konflikt war negativ mit körperlicher Funktion, Körperbild und Essstörung

verbunden. Aktive Freizeitorientierung korrelierte signifikant mit körperlicher Funktion, sozialen Einschränkungen und Körperbild. Unabhängigkeit zeigte eine Verbindung zur Dimension Gesundheitswahrnehmung.

Die Beziehungen zwischen Copingstrategien und den Lebensqualitäts-Dimensionen des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire, unter Berücksichtigung von demografischen und klinischen Faktoren, untersuchten 2008 Abbott, Hart, Morton, Gee und Conway. Ein ergänzendes Ziel der Autoren bestand in der Identifizierung von Einflussvariablen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität. Nach der klinischen Einschätzung füllten die 116 Probanden den Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und die Cystic Fibrosis Coping Scale aus. Die klinische Einschätzung umfasste die Erhebung des forcierten expiratorischen Volumens in einer Sekunde (FEV_1), den Body-Mass-Index (BMI), das Vorhandensein von Burkholderia cepacia und Diabetes sowie den Ernährungs- und Lungentransplantationsstatus.

Die Autoren der Querschnittsstudie kamen zum Ergebnis, dass die Copingstrategien Vermeidung und Hoffnung keine statistisch signifikante Beziehung zu den Lebensqualitäts-Dimensionen hatten. Szyndler et al. (2005) konnten bei den 13- und 12-jährigen CF-Patienten ebenfalls keine signifikanten Beziehungen zwischen Hoffnung und den Lebensqualitäts-Dimensionen nachweisen. Bei den Teilnehmern über 14 Jahren korrelierte Hoffnung laut Szyndler et al. (2005) jedoch mit körperlicher- und emotionaler Funktion und sozialen Einschränkungen ($p's < 0.001$). Starke Assoziationen konnte Abbott et al. (2008) zwischen den Copingstrategien Akzeptanz und Ablenkung und den Dimensionen soziale- und emotionale Funktion, zwischenmenschliche Beziehungen und Zukunftsangelegenheiten nachweisen. Höhere Werte für Akzeptanz waren mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität verbunden, höhere Werte für Ablenkung hingegen wurden mit einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität assoziiert. Akzeptanz korrelierte ebenfalls positiv mit körperlicher Funktion und behandlungsbezogenen Anliegen. Ablenkung zeigte eine starke Beziehung zu emotionalen Reaktionen, zwischenmenschlichen Beziehungen und in geringem Umfang auch zur sozialen Funktion. Ebenfalls nachgewiesen werden konnten Korrelationen zwischen Copingstrategien und den Lebensqualitäts-Dimensionen Thoraxsymptome und Körperbild.

4.3.2 Klinische Einflussfaktoren

Gee, Abbott, Hart, Conway, Etherington und Webb (2005) untersuchten in ihrer Querschnittsstudie die Beziehungen zwischen verschiedenen demografischen und klinischen Variablen und den gesundheitsbezogenen Lebensqualitäts-Dimensionen. Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wurde anhand des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire erhoben. Während der ambulanten Kontrolltermine wurden die benötigten demografischen und klinischen Daten der 223 teilnehmenden CF-Patienten erhoben.

In der Studie von Gee et al. (2005) konnte keine Beziehung zwischen der Besiedelung der Lunge mit *Burkholderia cepacia* und irgendeiner Lebensqualitäts-Dimension hergestellt werden.

CF-Patienten mit geringerem Body-Mass-Index (BMI) wiesen in derselben Studie ein negativeres Körperbild auf als diejenigen Teilnehmer mit höherem Gewicht.

Auch das Vorhandensein eines mit der Cystischen Fibrose induzierten Diabetes wurde bei Gee et al. (2005) mit einem negativeren Körperbild in Verbindung gebracht.

Das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV_1) korrelierte positiv mit allen neun Lebensqualitäts-Dimensionen (Gee et al. 2005). Dieses Phänomen beobachteten ebenfalls Riekert et al. (2007). In ihrer Studie zeigten alle Lebensqualitäts-Dimensionen eine positive Verbindung zum FEV_1 . Die Korrelationen zu den Lebensqualitäts-Dimensionen emotionale Funktion und Verdauungssymptome waren allerdings nicht signifikant ausgeprägt. Ausführlicher wurde diese Beziehung zwischen FEV_1 und den Lebensqualitäts-Dimensionen in der Querschnittsstudie von Gee et al. (2003) unter die Lupe genommen.

Gee, Abbott, Hart, Conway, Etherington und Webb (2003) setzten sich zum Ziel, die gesundheitsbezogene Lebensqualität als Funktion des Geschlechts und der Krankheitsschwere zu untersuchen. Zusätzlich überprüften sie, ob es Abweichungen bezüglich der Gesundheitswahrnehmung, klinischen Indikatoren und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität zwischen Frauen und Männern gibt. 223 Probanden füllten den Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und zwei zusätzliche Fragebögen zur Einschätzung der allgemeinen Gesundheitswahrnehmung aus. Die demografische und klinische Datenerhebung erfolgte routinemässig während der ambulanten Kontrollbesuche. Gemäss den FEV_1 - Werten wurden die CF-Patienten in drei Gruppen eingeteilt.

In dieser Querschnittsstudie zeigten Vergleiche zwischen der milden ($FEV_1 >70\%$) und der mässigen ($FEV_1 =41\%-69\%$) Krankheitsgruppe signifikante Unterschiede bei den Dimensionen Körperbild, zwischenmenschliche Beziehungen und Zukunftsangelegenheiten. Eine Gegenüberstellung der mässigen ($FEV_1 =41\%-69\%$) und schweren ($FEV_1 <40\%$) Krankheitsgruppe brachte signifikante Unterschiede bei den Dimensionen Thoraxsymptome, körperliche- und soziale Funktion hervor. Der Vergleich zwischen der milden ($FEV_1 >70\%$)

und der schweren ($FEV_1 < 40\%$) Krankheitsgruppe offenbarte statistisch relevante Unterschiede für die Mehrzahl der Lebensqualitäts-Dimensionen, ausgenommen der Dimension Zukunftsangelegenheiten, deren Werte durchgehend tief ausfielen.

4.3.3 Behandlungsbezogene Einflussfaktoren

Esmond, Butler und McCormack (2006) untersuchten in ihrer quasi-experimentellen Studie die ambulante und stationäre Antibiotikatherapie bei erwachsenen CF-Patienten mit akuten respiratorischen Exazerbationen. Die Autoren verglichen die beiden Therapieoptionen hinsichtlich den klinischen Ergebnissen und der Lebensqualität. Ein zusätzliches Ziel bestand in der Bestimmung, ob der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire in der Lage ist, vorübergehende Veränderungen hinsichtlich des Gesundheitszustands während einer intravenösen Antibiotikatherapie zu erfassen. Überdies wollten die Autoren über allgemeine Ressourcen informieren, um die stationäre und ambulante Antibiotikatherapie zu optimieren. Sämtliche benötigten klinischen Daten und die Angaben zum Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire wurden in der Klinik von 30 CF-Patienten durch einen Prä- und Posttest erhoben.

Zu Beginn der intravenösen Antibiotikatherapie konnten in der Spitalgruppe hohe negative Werte für die Dimensionen körperliche Funktion, soziale Funktion, behandlungsbezogene Anliegen, emotionale Reaktionen und berufliche Anliegen festgestellt werden. Nach vollendeter Antibiotikabehandlung konnten in acht der neun Lebensqualitäts-Dimensionen Verbesserungen vermerkt werden. Nur die Dimension zwischenmenschliche Beziehungen konnte keine Verbesserung vorweisen. Statistisch signifikante Unterschiede zwischen Prä- und Posttest liessen sich allerdings nur für Thoraxsymptome und Zukunftsangelegenheiten ($p < 0.05$) feststellen. Die Heimgruppe ihrerseits wies im Prätest hohe negative Werte bei Zukunftsangelegenheiten, zwischenmenschlichen Beziehungen und Körperbild auf. Bei der zweiten Datenerhebung waren in allen neun Lebensqualitäts-Dimensionen Verbesserungen zu erkennen. Ein statistisch signifikantes Ausmass erreichten körperliche Funktion, Thoraxsymptome, emotionale Reaktionen, zwischenmenschliche Beziehungen und berufliche Anliegen ($p < 0.05$). Durch die intravenöse Antibiotikabehandlung wurde eine allgemeine Reduktion der negativen Punkte erreicht, die Werte für Zukunftsangelegenheiten, zwischenmenschliche Beziehungen, Körperbild und berufliche Anliegen blieben jedoch hoch. Einzig die Thoraxsymptome erreichten in beiden Gruppen statistisch signifikante Veränderungen ($p < 0.05$). Bei der geschlechtsspezifischen Trennung der Daten konnten keine Unterschiede zwischen der Heim- und der Spitalgruppe erkannt werden.

Eine interessante Ergänzung bieten die Teilstudienergebnisse von Gee et al. (2005) wonach das Vorhandensein von intravenösen Zugängen mit einem negativeren Körperbild in Verbindung gebracht wurde und sich Patienten mit intravenösen Zugängen bezüglich beruflichen Anliegen besorgter zeigten als andere CF-Kranke.

Die Querschnittsstudie von Abbott, Morton, Musson, Conway, Etherington, Gee, Fitzjohn und Webb (2007) beschäftigte sich mit ernährungsbedingten Interventionen. Die 221 CF-Patienten wurden in drei Gruppen eingeteilt. Zusätzlich wurde eine 148 Personen umfassende gesunde Kontrollgruppe rekrutiert. CF-Patienten, die ernährungsbedingte Interventionen erhielten, das heisst Sondenernährung mit oraler Nahrungsergänzung und jene mit alleiniger oraler Nahrungsergänzung wurden mit CF-Patienten, die keine ernährungsbedingten Interventionen benötigten sowie der gesunden Kontrollgruppe verglichen. Mitberücksichtigt wurden klinische und demografische Daten, das Essverhalten und die Essgewohnheiten, die Wahrnehmung des Körperbilds, die Körperzufriedenheit, das Selbstwertgefühl und die Lebensqualität. Die klinische und demografische Datenerhebung fand in der Klinik statt. Der Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und die Rosenberg's Self-esteem Scale zur Einschätzung des Selbstwertgefühls wurden ausschliesslich von CF-Patienten ausgefüllt. Der Eating Attitudes Test zur Erfassung der Essgewohnheiten und Essverhaltens, der Body Test zur Wahrnehmung des Körperbilds und der Body Image Questionnaire zur Beurteilung der Körperzufriedenheit wurden von allen Teilnehmern vervollständigt.

Die Autoren Abbott et al. (2007) konnten im Vergleich zwischen Patienten, die keine ernährungsbedingten Interventionen brauchten mit Patienten, die Sondenernährung erhielten eine progressive Verschlechterung der Wahrnehmung des Körperbilds nachweisen ($p < 0.001$). Die enterale Ernährung wurde auch in der Studie von Gee et al. (2005) mit einem negativeren Körperbild assoziiert. Zudem zeigten sich, laut Abbott et al. (2007), enteral ernährte Patienten bezüglich beruflichen Anliegen besorgter als Probanden der CF-Kontrollgruppe, die keine ernährungsbedingte Interventionen benötigten ($p < 0.05$). Ein Vergleich zwischen Patienten, die über nasogastrale Sonden (NG) und denjenigen Teilnehmern, die über perkutan-endoskopische Gastrostomien (PEG) ernährt wurden, führte in der Studie von Abbott et al. (2007) zum Resultat, dass einzig bei der Dimension Körperbild ein Unterschied zwischen den Gruppen besteht: Die CF-Patienten aus der Gruppe mit perkutan-endoskopischen Gastrostomien wiesen ein schlechteres Körperbild auf als die Probanden mit nasogastralen Sonden ($p < 0.01$). In dieser Studie konnte keine signifikante Beziehung zwischen der Verweildauer der enteralen Sonden und irgendeiner psychosozialen Dimension nachgewiesen werden.

Young, Wilson, Kotsimbos und Naughton (2008) beschäftigten sich in ihrer randomisierten, placebo-kontrollierten Crossover-Studie mit der Beatmung von acht erwachsenen CF-Patienten. Die Autoren prüften die Effekte der häuslichen, nächtlichen nicht-invasiven Beatmung (NIB) auf die Lebensqualität, funktionellen und physiologischen Outcomes von CF-Patienten mit Hyperkapnie. Jeder CF-Patient führte während sechs Wochen jeweils die Lufttherapie (Placebo), Sauerstofftherapie und die nicht-invasive Beatmungstherapie durch. Zwischen den einzelnen Behandlungen wurde jeweils eine Auszeit von zwei Wochen eingehalten. Die Probanden wurden den drei Behandlungen randomisiert zugeteilt. Die Lebensqualität wurde mit dem Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire, die Schläfrigkeit mit der Epworth Sleepiness Scale und dem Global Pittsburgh Sleep Quality Index, die Dyspnoe anhand der Medical Research Council Dyspnoea sowie dem Transitional Dyspnoea Index und die subjektiven Schlafstörungssymptome mit dem Cystic Fibrosis Subjective Sleep Disturbance Questionnaire erhoben. Die klinischen Daten wurden mit Hilfe verschiedener Tests gemessen. Zusätzlich fand bei den Probanden eine neurokognitive Untersuchung statt.

Im Vergleich zur Placebo, also der Behandlung mit Luft, führte die nicht-invasive Beatmung laut Young et al. (2008) zu einer signifikanten Zunahme der Thoraxsymptom-Werte ($p=0.002$). Sechs der sieben CF-Patienten, welche die nicht-invasive Beatmung tolerierten, verbesserten, verglichen mit der Placebobehandlung, die Thoraxsymptom-Werte um mehr als fünf Punkte.

Signifikante Veränderungen bezüglich der Lebensqualitäts-Dimensionen konnten weder bei der Placebobehandlung noch bei der Sauerstoffbehandlung verzeichnet werden.

Die Autoren Gee et al. (2005) fanden heraus, dass Patienten, die sich einer Lungentransplantation unterzogen hatten, höhere Lebensqualitäts-Werte für die körperliche und soziale Funktion, Thoraxsymptome und behandlungsbezogene Anliegen aufwiesen als diejenigen CF-Patienten, die nicht transplantiert waren.

4.3.4 Demografische Einflussfaktoren

Die Autoren Szyndler et al. (2005) berichteten in ihrer Studie über eine insgesamt gute Lebensqualität bei jugendlichen CF-Patienten. Zur Veranschaulichung wurde auf einige Durchschnittswerte für die Lebensqualitäts-Dimensionen verwiesen. Der Durchschnittswert für die körperliche Funktion lag beispielsweise bei 70, für die Atmungssymptome bei 63.1 und für das Körperbild bei 71.2 Punkten.

Die Autoren Gee et al. (2003) beschäftigten sich neben der Krankheitsschwere schwerpunktmässig ebenfalls mit dem Geschlechtsaspekt. Geschlechtsunterschiede zeichneten sich für die Dimensionen Körperbild ($p=0.001$), Thoraxsymptome ($p=0.003$) berufliche Anliegen ($p=0.013$), emotionale Reaktionen ($p=0.013$) und Zukunftsangelegenheiten ($p=0.038$) ab. Auch die Autoren Abbott et al. (2007) beobachteten Unterschiede zwischen Frauen und Männer. Sie berichten über eine bessere Lebensqualität bei Männern in den Dimensionen Zukunftsangelegenheiten, berufliche Anliegen, Thoraxsymptome, emotionale Reaktionen und körperliche Funktion. Mit Ausnahme des Körperbilds wiesen Frauen in der Studie von Gee et al. (2003) eine schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität auf. Unterstützt wurden diese Ergebnisse ebenfalls von den Autoren Gee et al. (2005) wonach Frauen eine geringere Lebensqualität in den Dimensionen Thoraxsymptome und emotionale Funktion aufwiesen.

In der Querschnittsstudie von Gee et al. (2003) konnten geschlechtsspezifische Unterschiede in der Beziehungsherstellung zwischen Body-Mass-Index und den Lebensqualitäts-Dimensionen nachgewiesen werden. Männer wiesen einen signifikanten Zusammenhang zwischen Body-Mass-Index und Körperbild ($p=0.001$) auf. Diese Beziehung konnte auch bei Frauen, allerdings in einem noch ausgeprägterem Ausmass ($p=0.001$) nachgewiesen werden. Bei Frauen konnte zusätzlich ein schwacher Zusammenhang zwischen Body-Mass-Index und Zukunftsangelegenheiten ($p=0.02$) beobachtet werden.

Geschlechtsspezifische Unterschiede präsentierten sich ebenfalls in den Beziehungen zwischen forciertem expiratorischen Volumen in einer Sekunde (FEV_1) und den Lebensqualitäts-Dimensionen. Die stärkste Beziehung konnte bei Männern laut Gee et al. (2003) zwischen FEV_1 und körperlicher Funktion ($p=0.001$), bei Frauen hingegen zwischen FEV_1 und emotionaler Funktion ($p=0.001$) beobachtet werden.

Korrelationen zwischen der Gesundheitswahrnehmung und den Lebensqualitäts-Dimensionen waren bei Männern und Frauen sehr ähnlich. Ein einziger erwähnenswerter Unterschied kristallisierte sich bei zwischenmenschlichen Beziehungen heraus; bei Frauen war diesbezüglich eine stärkere Beziehung nachzuweisen (Gee et al., 2003).

4.4 Qualität der Studien

Den verschiedenen Studiendesigns entsprechend dienen unterschiedliche „Kriterien für die kritische Bewertung“ von LoBiondo-Wood und Haber (2005) zur differenzierten Beurteilung der ausgewählten Studien. Die der Beantwortung der Forschungsfrage dienlichen Studien sind methodisch von guter Qualität. Bei den sechs nicht-experimentellen Forschungsdesigns handelt es sich jeweils um Querschnittsstudien (Abbott et al., 2008; Abbott et al., 2007; Riekert et al. 2007; Szyndler et al., 2005; Gee et al., 2005; Gee et al., 2003).

Die Entscheidung der Autoren zur Durchführung von nicht-experimenteller Forschung im Querschnittsdesign lässt sich aus den jeweiligen theoretischen Bezugsrahmen ableiten. Die gewählten Designs stimmen ebenfalls mit den Absichten der Studien, den Forschungsproblemen, den Methoden der Datensammlung und den Ergebnisdarstellungen überein. Die Arbeiten gehen nicht über die Beziehungsparameter hinaus, die Autoren vermeiden es, fälschlicherweise Ursache-Wirkung-Beziehungen zwischen den Variablen abzuleiten. Bedingt durch die Querschnittsdesigns allerdings besteht bei all diesen Studien die Möglichkeit, dass noch weitere oder andere Erklärungen für die Ergebnisse der Forschungsarbeiten plausibel sind. Sämtliche Forscher diskutieren relevante Gefahren für die interne und externe Validität, jedoch nicht immer alle an geeigneter Stelle. Die Autoren sind sich den Beschränkungen ihrer Arbeiten bewusst, beschreiben diese, verweisen auf Verbesserungsvorschläge und geben Empfehlungen hinsichtlich künftiger Forschungsarbeiten ab.

Die Studie von Esmond et al. (2006) gründet auf einem quasi-experimentellen Design. Die Autoren verweisen auf typische Gefahren für die Validität der Ergebnisse, einige Aspekte, die ebenfalls beeinflussend wirken, werden in der Studie allerdings vergebens gesucht. Bemühungen, andere plausible Erklärungen für die Studienergebnisse zu thematisieren, sind in der Arbeit dargelegt. Die aufgeführten Erklärungen zu den Gefahren für die Validität sind akzeptabel, da sie logisch und nachvollziehbar erörtert sind. Die Grenzen der Studie werden besprochen, es liegen keine zusätzlichen, durch das Design bedingten Grenzen vor, die nicht Erwähnung gefunden hätten.

Young et al. (2008) bedienten sich der experimentellen Forschung, sie führten zur Beantwortung ihrer Forschungsfrage eine randomisierte, placebo-kontrollierte Crossover-Studie durch. Alle drei typischen Merkmale eines Experiments, die Randomisierung, Kontrolle und Manipulation werden in der Studie beschrieben. Obwohl dieses Design die besten Voraussetzungen erfüllt, um andere Begründungen für die Studienresultate auszuschliessen, sind dennoch einige andere mögliche Erklärungen für die Ergebnisse denkbar. Der Bericht erwähnte nicht alle Gefahren für die Validität, bezüglich der Mortalität wurde jedoch Stellung bezogen. Die Ergebnisse der Studie sind leider, aufgrund der nicht repräsentativen Stichprobe, nicht auf eine grössere Population übertragbar.

5 Diskussion

Im Diskussionsteil werden sämtliche Ergebnisse erneut aufgegriffen und einer kritischen Betrachtung unterzogen. Zunächst werden die Ergebnisse zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten diskutiert und anschliessend wird die Aussagekraft der in dieser Arbeit verwendeten acht Studien genauer unter die Lupe genommen. Im Abschnitt kritische Würdigung werden die Schwächen und Grenzen dieser systematischen Literaturübersicht dargelegt.

5.1 Psychosoziale Einflussfaktoren

Im psychosozialen Bereich liessen sich die vier Einflussfaktoren Depression, Psychopathologie, familiäre Charakteristika und Copingstrategien identifizieren.

Riekert et al. (2007) zeigten in ihrer Studie auf, dass depressive Symptome bei erwachsenen CF-Patienten relativ häufig sind. In dieser Studie berichteten Patienten mit depressiven Symptomen über eine schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität, ungeachtet in welchem Krankheitsstadium sie sich befanden. Beim Gruppenvergleich konnte beobachtet werden, dass sich Patienten mit niedrigen Depressionswerten und einer guten Lungenfunktion nur in der Dimension körperliche Funktion von Patienten mit niedrigen Depressionswerten aber einer schlechteren Lungenfunktion signifikant unterschieden. Entsprechend diesen Resultaten muss folglich eine schlechtere Lungenfunktion nicht zwangsläufig zu einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität führen. Die Erklärungen hierfür liegen vermutlich in der schleichenden Abnahme der Lungenfunktion und einer kontinuierlich stattfindenden Anpassung an die Veränderungen (Riekert et al., 2007). Die Autoren wiesen in ihrer Studie zudem darauf hin, dass bei anderen chronischen Krankheiten die zusätzliche Diagnose Depression für eine schlechtere Therapietreue, für die Zunahme der Mortalität sowie Inanspruchnahme medizinischer Versorgung und für steigende Gesundheitskosten verantwortlich gemacht werden konnte. Die Identifizierung von CF-Patienten mit Anzeichen von depressiven Symptomen ist daher von enormer Wichtigkeit. Mit grösster Wahrscheinlichkeit würden die Betroffenen von einer Depressionsbehandlung profitieren und die gesundheitsbezogene Lebensqualität dadurch eine positive Wende nehmen.

Die Studie von Szyndler et al. (2005) beschäftigte sich stark mit der Psychopathologie von jugendlichen CF-Patienten. Bei den unter 13-Jährigen konnte keine Verbindung zwischen der Psychopathologie und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität nachgewiesen werden. Dieses Resultat führen die Autoren bei den unter 13-Jährigen auf die zu kleine Stichprobe zurück. Bezüglich der Psychopathologie lagen einzig von vier unter 13-jährigen CF-Patienten

Informationen vor. Bei den über 13-Jährigen, welche die Mehrheit der Stichprobengrösse ausmachten, zeigte die Psychopathologie vor allem starke negative Auswirkungen auf die psychosozialen Lebensqualitäts-Dimensionen. Auf die körperliche Funktion und die krankheitsspezifischen Symptombereiche hatte die Psychopathologie nur mässige bis geringe Effekte.

Eine Umfrage zeigte, dass in Australien 15-20% der gesunden Jugendlichen an einer psychischen Erkrankung leiden. Interessanterweise viel die Prävalenz der Psychopathologie bei den über 13-jährigen CF-Patienten mit 12.5% tiefer aus als erwartet. Diesem Ergebnis zufolge haben Jugendliche mit Cystischer Fibrose ein geringeres Risiko psychische Probleme zu entwickeln als ihre gesunden Gleichaltrigen (Szyndler et al., 2005). Die Autoren haben dafür gleich mehrere Erklärungen:

Einige Fachexperten auf dem Gebiet der Cystischen Fibrose vertreten den Standpunkt, dass CF-Patienten im Gegensatz zu ihren gesunden Gleichaltrigen später in die Pubertät eintreten und daher die psychologische Entwicklung und kognitive Reife nicht mit gesunden Jugendlichen verglichen werden kann. Wainwright et al., 2003, zit. in Szyndler et al., 2005 vertreten in ihrer Studie jedoch die Meinung, dass die Pubertät, gemessen anhand des Knochenalters und dem Ausbruch der Menarche, bei CF-Patienten nicht später einsetzt als bei Gesunden. Demzufolge hätten junge Menschen mit Cystischer Fibrose eine vergleichbare Reife und eine Gegenüberstellung der beiden Populationen wäre durchaus möglich. Weiter könnte argumentiert werden, dass Jugendliche mit Cystischer Fibrose aufgrund ihrer chronischen Erkrankung eine besondere mentale Stärke entwickelt haben und daher weniger für psychische Probleme anfällig sind als gesunde Jugendliche. Das Durchführungsland könnte ebenfalls zu diesem erstaunlichen Ergebnis beigetragen haben. In Australien existiert seit 1981 ein Neugeborenen-Screening-Programm für Cystische Fibrose. Die Diagnosestellung im frühen Säuglingsalter gewährleistet, dass die Eltern schon früh unterstützt und in ein fachmännisches Betreuungsnetz eingebunden werden können. Wird dieser Weg rechtzeitig eingeschlagen, sind die Eltern besser in der Lage, ihre Kinder effektiv zu betreuen. Zwei der fünf CF-Jugendlichen deren gesundheitsbezogene Lebensqualität durch eine psychische Erkrankung beeinträchtigt wurde, erhielten die Diagnose Cystische Fibrose verspätet, erst im Alter von zehn Jahren. Eine solch späte Diagnose kann bei den Betroffenen zu traumatischen Reaktionen führen (Szyndler et al., 2005).

Die Studienresultate von Szyndler et al. (2005) zeigten auf, dass familiäre Charakteristika wie Zusammenhalt, Konflikt, aktive Freizeitorientierung und Unabhängigkeit Auswirkungen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen CF-Patienten haben.

Für die Mehrheit der jungen CF-Kranken ist die elterliche und geschwisterliche Unterstützung und der familiäre Zusammenhalt äusserst wichtig. Die Autoren konnten in ihrer Studie nachweisen, dass der Zusammenhalt innerhalb der Familie mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität in der Mehrzahl der Lebensqualitäts-Dimensionen einhergeht (Szyndler et al., 2005).

Demgegenüber führt laut Szyndler et al. (2005) familiärer Konflikt vor allem in den Dimensionen Essstörung, Körperbild und körperliche Funktion zu einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Das Thema Essen ist in CF-Familien ein häufiger Anlass zum Konflikt. Durch den erhöhten Energiebedarf und die schlechte Nahrungsausnützung besteht bei CF-Betroffenen die Gefahr der Unterernährung. Viele jugendliche CF-Patienten können diesen erhöhten Nährstoffbedarf jedoch trotz Bemühungen nicht in ausreichendem Mass decken. Der damit einhergehende Gewichtsverlust steigert den Druck auf die Eltern und der Teufelskreis beginnt. Die Eltern wiederum erhöhen den Druck auf die Jugendlichen und der dadurch entstehende Essenszwang führt zwischen den Beteiligten nicht selten zu Auseinandersetzungen (Mannhardt, 2000). Untergewicht und Gedeihstörungen können sich natürlich negativ auf das Körperbild auswirken, durch die Mangelernährung erhöht sich allerdings auch die Infektanfälligkeit. Diese Verschlechterung des Gesundheitszustands hat ebenfalls nachteilige Auswirkungen auf die körperliche Funktion.

Aktive Freizeitorientierung konnte in der Studie von Szyndler et al. (2005) mit den Lebensqualitäts-Dimensionen körperliche Funktion, soziale Einschränkungen und Körperbild in Verbindung gebracht werden. In der Behandlung von CF-Patienten hat die körperliche Aktivität in den letzten Jahren zunehmend an Bedeutung gewonnen. Viele CF-Familien wenden sich deswegen in der Freizeit sportlichen Aktivitäten zu. Sport führt bei CF-Patienten zu einer Verbesserung der Ventilation, Förderung der Sputummobilisation, Steigerung der Leistungsfähigkeit, Muskelkraft, Koordination und Widerstandsfähigkeit (Leister, de Boer & Drouve, 1995). Aufgrund dieser körperlichen Effekte ist es nicht erstaunlich, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität im Bereich der körperlichen Funktion eine positive Beeinflussung erfährt. Die aktive Freizeitorientierung bringt natürlich auch im sozialen Bereich Vorteile. Durch sportliche oder spielerische Aktivitäten innerhalb der Familie, im Freundeskreis und in Vereinen können Kontakte geschlossen und die Krankheit zeitweilig in den Hintergrund gedrängt werden. Eine aktive Freizeitgestaltung fördert des Weiteren den Aufbau von Selbstvertrauen und Selbstbewusstsein und dadurch kann unter Umständen

auch die Krankheit besser bewältigt und das körperliche Erscheinungsbild besser akzeptiert werden.

Unabhängigkeit korrelierte in der Querschnittsstudie von Szyndler et al. (2005) signifikant mit der Dimension Gesundheitswahrnehmung. Unter dieser Dimension wird im Cystic Fibrosis Questionnaire der Schwerpunkt auf eine normale Lebensführung gelegt. Immer mehr junge CF-Patienten streben danach, im Erwachsenenalter unabhängig und selbständig zu leben. Gemäss Ullrich (1993) bedeutet Lebensqualität für viele Betroffene trotz der Erkrankung in einer eigenen Wohnung zu leben, berufstätig zu sein, ein annähernd „normales“ Leben zu führen. Umso schwieriger wird es für viele CF-Kranke, wenn sie diese „Normalität“ aufgrund der gravierenden Auswirkungen der Cystischen Fibrose im fortgeschrittenen Stadium aufgeben und als schwer Kranke zu den Eltern zurückziehen (Ullrich, 1993). Dieser Verlust der Selbständigkeit und Unabhängigkeit stellt die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Betroffenen auf eine harte Probe.

Die Studienergebnisse von Abbott et al. (2008) konnten beweisen, dass Copingstrategien einen bedeutenden Einfluss auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von erwachsenen CF-Patienten haben. Die Copingstrategie Vermeidung zeigte nur eine geringe Beziehung zu den Lebensqualitäts-Dimensionen. Abbott et al. (2008) beschreiben Vermeidung als eine passive Bewältigungsstrategie. Menschen, die diese Art der Krankheitsbewältigung nutzen, bagatellisieren oder verleugnen ihre Krankheit und führen ihre Behandlungen nicht in angemessener Weise aus. Vermutlich machen nicht allzu viele CF-Patienten von dieser Copingstrategie gebrauch, da die Cystische Fibrose eine zu schwerwiegende Erkrankung ist, als das sie einfach ignoriert werden könnte.

Ebenfalls keine signifikante Beziehung konnte zwischen Hoffnung und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität nachgewiesen werden (Abbott et al., 2008; Szyndler et al., 2005). Dieses Ergebnis ist äusserst erstaunlich, ist doch die Hoffnung gerade bei unheilbaren Krankheiten ein wesentlicher Aspekt. Gerade die Hoffnung auf ein „heilendes Medikament“ ist für manche Patienten ein Ansporn die verordneten Therapien durchzuführen, mit dem Ziel, die Lunge in „möglichst optimalem“ Zustand zu halten. Da die Erkrankung derzeit jedoch noch immer zu einem vorzeitigen Tod führt, ruhen die Hoffnungen vieler Kranker im Endstadium auf der Lungentransplantation. Durch diese Behandlungsmassnahme erhoffen sich die Betroffenen eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Lindemann et al., 2004).

Akzeptanz und Ablenkung hingegen zeigten sich als wichtige Bewältigungsformen. Während Ablenkung mit einer schlechteren gesundheitsbezogenen Lebensqualität einherging, wurde Akzeptanz mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität in Beziehung gebracht. Problemfokussierte Bewältigungsstrategien erwiesen sich bei CF-Patienten als förderlich.

Demnach sind Menschen, die ihre Krankheit akzeptieren, besser in der Lage, mit krankheitsspezifischen Stressoren umzugehen, die Behandlungsanweisungen zu befolgen und motivierter ihre Therapien durchzuführen. Im Gegensatz dazu zeigen CF-Patienten mit ablenkenden Copingstrategien eine schlechtere Compliance. Hohe Ablenkungs-Werte werden mit höherem emotionalem Leid und depressiven Symptomen assoziiert. Nicht-problemfokussierte Copingstrategien führen des Weiteren dazu, dass körperliche Empfindungen verstärkt wahrgenommen und demzufolge der Gesundheitszustand schlechter eingeschätzt wird, als er objektiv tatsächlich ist (Abbott et al., 2008). Gemäss diesen Erklärungsansätzen ist es einleuchtend, dass Copingstrategien einen enormen Einfluss auf die psychosozialen Aspekte der gesundheitsbezogenen Lebensqualität haben, aber auch die körperliche Funktion sowie die Krankheitssymptome nicht ohne Auswirkungen bleiben.

5.2 Klinische Einflussfaktoren

Als klinische Einflussfaktoren erkannt werden konnten Burkholderia cepacia, das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV_1), der Body-Mass-Index (BMI) und Diabetes mellitus.

In der Studie von Gee et al. (2005) wurde vermutet, dass eine Infektion mit Burkholderia cepacia die gesundheitsbezogene Lebensqualität ebenfalls tangiert. In einem Textausschnitt der Autorin Steinkamp (2001) wird erwähnt, dass sich eine chronische Infektion mit Burkholderia cepacia prognostisch ungünstig auswirkt. Die mittlere Überlebenszeit liegt bei nur 16 Jahren im Vergleich zu 37 Jahren ohne Keimbeseidlung. Strandvik (2006) erklärt, dass unter der Bezeichnung Burkholderia cepacia eine grosse Anzahl von Bakterien zusammengefasst wird, von denen einige Stämme mit einer schweren und ansteckenden Lungeninfektion in Verbindung gebracht werden. Burkholderia cepacia ist resistent gegen viele Antibiotika, ein Eradikationserfolg durch intravenöse Therapien liegt bei rund 50%. Die Besiedlung kann rasch zu einer Verschlechterung des klinischen Zustands führen, die Entwicklung des Cepacia Syndroms kann sogar tödlich verlaufen. Gemäss Strandvik (2006) bringt die Infektion mit Burkholderia cepacia für die betroffenen Patienten grosse psychische Belastungen mit sich. Einerseits durch das Bewusstsein, dass sich der Gesundheitszustand rapide verschlechtern kann, andererseits werden Patienten mit Burkholderia Cepacia Stämmen von gemeinsamen Ausflügen und Ferienlager ausgeschlossen und bei stationärer Aufnahme von anderen CF-Kranken räumlich isoliert. Diese Trennung und Isolierung von Burkholderia cepacia positiven CF-Patienten von nicht Burkholderia cepacia Betroffenen wird in einem im Jahre 2002 veröffentlichter Bericht von Duff, 2002, zit. in Gee et al., 2005, thematisiert. Die Separation könnte demnach die Lebensqualität negativ beeinflussen. Eine Verbindung von Burkholderia cepacia und den Lebensqualitäts-Dimensionen scheint folglich

logisch, konnte aber in der Studie von Gee et al. (2005) nicht nachgewiesen werden. Die Autoren weisen jedoch daraufhin, dass die Auswirkungen, die eine Infektion mit *Burkholderia cepacia* auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität hat, noch weiterer Untersuchung bedarf.

Die Lungenfunktion, die anhand des FEV₁ gemessen wird, ist ein wichtiger Indikator zur Beurteilung des objektiv messbaren Gesundheitszustandes (Gee et al., 2005). Die Einteilung der Krankheitsschwere erfolgt mittlerweile bei der Cystischen Fibrose laut Riekert et al. (2007) weltweit standardisiert unter anderem durch die Messung der Lungenfunktionswerte in mild (FEV₁ >70%), mässig (FEV₁ =40%-69%) und schwer (FEV₁ <40%). Zudem dient das FEV₁ als Prognosewert, liegt der Wert unter 30% ist durchschnittlich noch mit einer zweijährigen Überlebenszeit zu rechnen (Steinkamp, 2001).

Die Autoren Gee et al. (2005) und Riekert et al. (2007) wiesen in ihren Studien auf positive Beziehungen zwischen dem FEV₁ und sämtlichen Lebensqualitäts-Dimensionen hin. Die weitaus grösste Zahl der Todesfälle geht auf die pulmonale Beteiligung zurück (Steinkamp, 2001). Die Lungenerkrankung ist demgemäss die wichtigste lebensbegrenzende Komponente und hat dadurch ein enormes Potential beeinträchtigend auf das tägliche Leben und einschränkend auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten zu wirken (Abbott et al., 2008). Die Beziehungen zwischen den FEV₁- Werten und sämtlichen Lebensqualitäts-Dimensionen sind folglich, angesichts der bislang unheilbaren, progressiv verlaufenden Krankheit keineswegs überraschend.

Gee et al. (2003) konnten feststellen, dass sich mit zunehmender Abnahme der FEV₁-Werte, also bei Verschlimmerung des Gesundheitszustands, auch die gesundheitsbezogene Lebensqualität verschlechtert. Erläuterungen zu dieser Beobachtung sind in der Studie nicht zu finden, mit dem theoretischen Hintergrundwissen zur Krankheit und den jeweiligen Inhaltsschwerpunkten der einzelnen Lebensqualitäts-Dimensionen lassen sich aber plausible Erklärungen ableiten:

Die Dimension Thoraxsymptome/ respiratorische Symptome nimmt mit zunehmender Lungenbeteiligung einen immer wichtigeren Stellenwert ein. Chronischer produktiver Husten und wiederkehrende virale und bakterielle Bronchitiden und Bronchopneumonien sind die auffälligsten Beschwerden bezüglich des Respirationstrakts. In späteren Stadien der Erkrankung muss zum Atmen die Atemhilfsmuskulatur und das Zwerchfell eingesetzt werden. Die Betroffenen haben mit vermehrter Sputumproduktion, Ruhetachypnoe und Atemnot zu kämpfen und sind auf Sauerstoffzufuhr angewiesen (Lindemann et al, 2004). Diese gravierenden Krankheitszeichen können nachvollziehbarerweise enorme negative Auswirkungen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität bewirken.

Durch die zunehmende respiratorische Insuffizienz wird auch die Dimension körperliche Funktion zusehends beeinträchtigt. Mit zunehmender Verschlechterung der Lungenfunktion wird die Möglichkeit Sport zu treiben oder sich körperlich zu betätigen stark eingeschränkt (De Boeck, 2006). Die Mobilität bereitet immer mehr Mühe und die gesamte körperliche Leistungsfähigkeit lässt nach. In schweren Krankheitsstadien mit sehr tiefen FEV₁-Werten bedarf es selbst zur Bewältigung kleiner alltäglicher körperlicher Verrichtungen grosser Anstrengung.

Die Auswirkungen der fortschreitenden Erkrankung haben gleichzeitig Einfluss auf die Dimension behandlungsbezogene Anliegen/ Behandlungsbelastungen. Mit der Zeit wird die Intensität und Häufigkeit antimikrobieller Therapien gesteigert, die Durchführung der Inhalationen sowie die aktive und passive Physiotherapie verstärkt, die gesamte Behandlung wird immer mühseliger und viel zeitaufwendiger (Lindemann et al., 2004).

Es liegt nahe, dass eine schlechtere Lungenfunktion mit chronischem Sauerstoffmangel sich ebenfalls nachteilig auf die Dimension Vitalität auswirkt. Während und nach körperlichen Betätigungen brauchen CF-Patienten, deren Krankheit bereits weit fortgeschritten ist, längere Ruhe- und Erholungsphasen.

Die Dimension soziale Funktion/ soziale Einschränkung wird durch die fortschreitende Zerstörung der Lunge ebenso in Mitleidenschaft gezogen. Bedingt durch den sich verschlechternden Gesundheitszustand und die Zunahme der Klinikaufenthalte wird es immer schwieriger, die sozialen Kontakte aufrechtzuerhalten, Freunde zu besuchen oder generell am gesellschaftlichen Leben teilzunehmen.

Die Dimension zwischenmenschliche Beziehungen beschäftigt sich nicht nur mit Freundschaften und Beziehungen sondern auch mit dem Sexualleben, dem Andersein von Gleichaltrigen, der Isolation und der Unabhängigkeit. In diesen Bereichen treffen CF-Kranke auf etliche Schwierigkeiten, die sich negativ auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität auswirken können. Neue Freundschaften zu knüpfen oder einen Lebenspartner zu suchen ist für die Mehrheit der CF-Betroffenen ein leidiges Thema. In unserer durch Schönheitsnormen geprägten Kultur spielt die körperliche Erscheinung, die auch mit Gesundheit assoziiert wird, eine zentrale Rolle. CF-Patienten sind häufig im körperlichen Erscheinungsbild auffällig, husten viel und fühlen sich infolgedessen bei Begegnungen mit anderen Menschen stigmatisiert. Sie befürchten, dadurch gemieden oder sogar abgelehnt zu werden. Das Andersein als Gesunde ist bedingt durch die Erkrankung und deren Symptome allgegenwärtig. Dadurch können leicht Gefühle des Ausgegrenzt-Seins entstehen, einige laufen sogar Gefahr sich vollständig zurückzuziehen. Ist die erste Hürde der Beziehungsherstellung überwunden, ergibt sich die Frage ob und wann die Freunde über die Krankheit informiert werden sollen. Insbesondere bei einer neuen Partnerschaft ist der Zeitpunkt der Bekanntgabe der Diagnose mit all ihren Konsequenzen für die Betroffenen

eine herausfordernde und belastende Aufgabe. Gemäss Lindemann et al. (2004) steht, aus medizinischer Sicht, einer befriedigenden Sexualität nichts im Weg. Aufgrund der Wahrnehmung der körperlichen Erscheinung oder des aktuellen Gesundheitszustands können sich CF-Patienten dennoch in ihrem Sexualleben eingeschränkt fühlen. Die Erreichung einer vollständigen Unabhängigkeit bleibt für CF-Betroffenen natürlich eine Utopie, sie sind auf die täglichen Therapien, auf Kontrolluntersuchungen und vor allem bei sehr schlechtem Gesundheitszustand auf die Hilfe von Drittpersonen angewiesen.

Die Dimension Gesundheitswahrnehmung beschäftigt sich mit der Möglichkeit ein normales Leben zu führen. Ein ausgeprägter Wille zur „Normalität“ ist sicherlich bei allen CF-Kranken vorhanden. Bei noch leichter Krankheitssymptomatik ist eine Annäherung an dieses „normale Leben“ weitgehend möglich. Eine ganz normale Lebensführung ist aber, solange die Krankheit nicht geheilt werden kann und besonders in schweren Krankheitsstadien, nicht realisierbar.

Unter der Dimension berufliche Anliegen/ Rolle fallen die Themen Schule und Beruf. Der angeschlagene Gesundheitszustand in Ergänzung mit den immer wiederkehrenden infektiösierten Exazerbationen führt während der Schule oder des Studiums zu häufigen Fehlzeiten. Ist es aufgrund der Cystischen Fibrose nicht möglich, den Wunschberuf zu erlernen oder muss die Berufsausbildung verlängert werden, kann dies die gesundheitsbezogene Lebensqualität nachteilig beeinflussen. Auch die Arbeitssuche kann sich als sehr hürdenreich erweisen. Arbeitgeber, die bereit sind, bei Verschlechterung des Gesundheitszustands das Arbeitspensum an die Möglichkeiten der Patienten anzupassen, sind, in unserer leistungsorientierten Gesellschaft, nicht leicht zu finden (Baumann, 2001).

Bei progredientem Krankheitsgeschehen verändert sich die Thoraxform zu einem Faszthorax, die Muskulatur des Schultergürtels verkürzt sich, die Schultern sind hochgezogen, die Wirbelsäule ist mehr oder weniger nach hinten gekrümmt. Bei fortgeschrittener Cystischer Fibrose sind Uhrglasnägel und Trommelschlägelfinger und eine generalisierte Zyanose typisch (Lindemann et al., 2004). Durch diese körperlichen Veränderungen lässt sich während des Krankheitsverlaufs die negative Einstellung zur Dimension Körperbild erklären. Durch die Studienergebnisse konnte nachgewiesen werden, dass nicht nur die körperlichen Veränderungen, die vor allem bedingt sind durch die zunehmende Zerstörung der Lunge, sondern auch der Body-Mass-Index (BMI) eine beeinflussende Komponente ist. Die Autoren Gee et al. (2005) konnten beobachten, dass CF-Patienten mit einem geringeren BMI mit ihrem Körperbild unzufriedener waren als jene, die einen höheren BMI vorzuweisen hatten. Als dritter Einflussfaktor bezüglich der Dimension Körperbild identifiziert werden konnte die Zusatzerkrankung Diabetes mellitus. Gee et al. (2005) wiesen darauf hin, dass an Diabetes erkrankte CF-Patienten ebenfalls über ein schlechteres Körperbild berichteten. Die diesbezügliche Erklärung wird jedoch wiederum

auf den BMI zurückgeführt. Von den Autoren vertreten wird die Meinung, dass CF-Patienten mit Diabetes zugleich oft untergewichtig sind, die Erklärung für das negative Körperbild folglich beim Körpergewicht zu suchen ist.

Der Zustand der Lunge kann mit dem Körpergewicht ebenfalls in Zusammenhang gebracht werden. Beim Cystic Fibrosis Questionnaire wird das Thema Gewicht als zentraler Bestandteil angesehen, wurde doch das Gewicht in diesem Fragebogen zu einer eigenständigen Dimension. Der Ernährungszustand von CF-Patienten verschlechtert sich generell mit fortschreitender Erkrankung. Die Steigerung des Energiebedarfs ist bedingt durch die zunehmenden Infektionen der Lungen, zudem führt die pulmonale Verschlechterung zu einer Erhöhung der Atemfrequenz (Strandvik, 2006). Laut dieser Autorin kann sich möglicherweise auch ein durch die Infektion hervorgerufener Zytokinanstieg appetithemmend auswirken und daher das Körpergewicht negativ beeinflusst werden. Bei stark untergewichtigen Patienten sind invasive Ernährungsinterventionen wie nasogastrale Sonden und perkutan-endoskopische Gastrostomien indiziert. Sowohl das zu tiefe Körpergewicht an sich, als auch die invasiven Behandlungsmassnahmen können für die Betroffenen sehr belastend sein. Die Gefahr, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität dadurch abnimmt, ist gegeben.

Zwischen der Dimension Verdauungssymptome und der Lungenfunktion konnte nur eine geringe Beziehung nachgewiesen werden (Riekert et al, 2007). In der Praxis kann beobachtet werden, dass ein kleiner Prozentsatz der CF-Patienten (5-10%) pankreassuffizient ist. Die Fett- und Kohlenhydratabsorption ist bei ihnen auch ohne Enzymersatztherapie ausreichend. Bei dieser Patientengruppe, so Cutting (2006), verläuft die Krankheit im Allgemeinen milder, das heisst die Lungenerkrankung ist weniger stark ausgeprägt und es treten weniger gastrointestinale Symptome auf.

Etliche veröffentlichte Fachartikel weisen darauf hin, dass CF-Patienten aufgrund des reduzierten Gesundheitszustands dem Risiko emotionaler und psychischer Probleme ausgesetzt sind. Gefühlsreaktionen wie beispielsweise Ärger, Groll, Zorn, Angst und Frustration über die abnehmende Lungenfunktion wären nachvollziehbar, erstaunlicherweise konnten die Autoren Riekert et al. (2007) aber keine signifikante Verbindung zwischen der Dimension emotionale Funktion und dem Lungenfunktionsstatus nachweisen. Eine mögliche Erklärung für dieses Phänomen könnte in der schleichenden Verschlechterung der Lungenfunktion liegen oder in der Art der Bewältigung.

Die durch alle drei Krankheitsgruppen auffallend tiefen Werte bezüglich der Dimension Zukunftsangelegenheiten sind verständlich (Gee et al., 2003). Die fortschreitende Zerstörung der Lunge führt zu einer begrenzten Lebenserwartung und einer ungewissen Zukunft mit der sich an Cystischer Fibrose Leidende schon sehr früh auseinandersetzen müssen. In diese Dimension gehört zudem der Wunsch nach Kindern. Laut Lindemann et al. (2004) gibt es

inzwischen einige Veröffentlichungen über den Verlauf von CF-Schwangerschaften und deren Einfluss auf den Gesundheitszustand. Demnach zeigen Schwangerschaften bei stabilen, nicht massiv lungenfunktionell eingeschränkten Patientinnen keinen negativen Einfluss auf die Sterblichkeit und die Lungenfunktion. Bei einigen Frauen wäre eine Schwangerschaft jedoch medizinisch gesehen nicht verantwortbar. In Partnerschaften, bei denen die Männer von der Erkrankung betroffen sind, ist die Nachkommensezeugung, da nahezu alle männlichen Patienten unfruchtbar sind, ebenso ein schwieriges Thema. Laut Ullrich (1993) bleibt für CF-Betroffene der Kinderwunsch ein ethisches Dilemma. Ein Kind bedeutet auf der einen Seite das grösste Glück der Welt, Selbstverwirklichung und ein Hoffnungszeichen, dass sich der alltägliche Kampf gegen das Voranschreiten der Krankheit lohnt. Auf der anderen Seite dürfen die Interessen des Kindes nicht ausser Acht gelassen werden. Die Last, die ein Kind auf sich nehmen muss, wenn es vielleicht schon im jungen Alter den alltäglichen Therapiekampf eines vielleicht schon schwer erkrankten Elternteils miterleben oder von ihm Abschied nehmen muss, darf nicht unterschätzt werden. Eventuell wollen die Betroffenen aber auch den Partnern nicht zumuten, gegebenenfalls das Kind alleine grosszuziehen. Der letzte Aspekt der Dimension Zukunftsangelegenheiten befasst sich mit der Transplantation. Früher oder später müssen sich CF-Betroffene mit fortgeschrittener pulmonaler Manifestation auch mit der belastenden Entscheidung auseinandersetzen, ob sie sich auf die Warteliste für eine Lungentransplantation aufnehmen lassen oder sich dagegen entscheiden.

5.3 Behandlungsbezogene Einflussfaktoren

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten wird entscheidend von behandlungsbezogenen Faktoren beeinflusst. In den acht analysierten Studien behandelt wurden die Antibiotikatherapie, intravenöse und ernährungsbedingte Interventionen, die nicht-invasive Beatmung/ Sauerstofftherapie und die Lungentransplantation.

In der Studie von Esmond et al. (2006), in der die stationäre und die ambulante Antibiotikatherapie verglichen wurden, waren im Prätest sowohl für die Spital- als auch die Heimgruppe für die Mehrzahl der gesundheitsbezogenen Lebensqualitäts-Dimensionen hohe negative Werte zu verzeichnen. Diese Beobachtung erstaunt keineswegs, hat doch eine akute Exazerbation schwerwiegende negative Auswirkungen auf den Gesundheitszustand, was wiederum Beeinträchtigungen im psychosozialen Bereich nach sich zieht.

Die erreichten Veränderungen in der gesundheitsbezogenen Lebensqualität deuten darauf hin, dass CF-Patienten, die ihre Antibiotikakur zu Hause durchführen, grössere Verbesserungen bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität erfahren.

In der Dimension Thoraxsymptome fiel die signifikante Verbesserung nach vollendeter Antibiotikatherapie nicht überraschend aus. Die Werte, die nach der rund 2 Wochen dauernden intravenösen Antibiotikabehandlung gesammelt wurden, zeugen von der Wirksamkeit der Therapie. Die Antibiotikabehandlungen reduzieren die Infektionen, führen konsekutiv zur Zunahme der Lungen- und Sauerstoffkapazität, was wiederum zur Verminderung der Kurzatmigkeit und des Hustens führt (Esmond et al., 2006). Die Verbesserungen der krankheitsspezifischen Symptome der Kurzatmigkeit und des Hustens wirken sich ihrerseits ebenfalls begünstigend auf die Bereiche der körperlichen Funktion aus. Die gewonnene förderliche Beeinflussung des Gesundheitszustands hinterlässt mit grosser Wahrscheinlichkeit auch im psychosozialen Bereich positive Spuren.

Die Verbesserungen in der Dimension berufliche Anliegen erklären Esmond et al. (2006) dadurch, dass einige CF-Patienten, welche die Antibiotikakur ambulant durchführen, trotz den Infusionen wieder im Unterricht teilnehmen oder arbeiten gehen können.

Die zwischenmenschlichen Beziehungen sind vermutlich in der Heimgruppe besser, weil diese Patienten nicht durch einen stationären Krankenhausaufenthalt von ihren Familien, Angehörigen und Freunden getrennt werden (Esmond et al., 2006). Bei der Spitalgruppe war die Dimension zwischenmenschliche Beziehungen die einzige, die von den neun Lebensqualität-Dimensionen keine Verbesserung erfuhr. Im Gegenteil, beim Posttest konnten noch stärkere negative Werte festgestellt werden. Diese Verschlechterung ist mit Verweis auf die Trennung von nahe stehenden Personen nachvollziehbar.

Entgegen den Erwartungen zeigte die Heimgruppe keine signifikante Verbesserung in der Dimension soziale Funktion. Erklärungen gründen in der Tatsache, dass bei der Spitalgruppe im Prätest höhere negative Werte in dieser Dimension zu verzeichnen waren. Die Teilnehmer der Heimgruppe schienen also im Vorfeld weniger Probleme im sozialen Bereich zu erfahren, demnach hatte diese Gruppe laut Esmond et al. (2006) ein geringeres Verbesserungspotential.

Insgesamt konnte eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität in der Heim- und Spitalgruppe festgestellt werden, doch sollen diese Resultate nicht über die Problembereiche von CF-Betroffenen hinwegtäuschen. Bei den Dimensionen Zukunftsangelegenheiten, zwischenmenschliche Beziehungen, Körperbild und berufliche Anliegen blieben hohe negative Werte auch nach durchgeführter Antibiotikakur in beiden Gruppen vorhanden.

Im Zusammenhang mit der Antibiotikatherapie ist das Thema intravenöse Zugänge ebenfalls von Interesse. Gee et al. (2005) fanden heraus, dass CF-Kranke mit intravenösen Zugängen im Allgemeinen bezüglich beruflichen Anliegen besorgter sind als die anderen CF-Patienten. Dieser negative Effekt von intravenösen Zugängen auf die gesundheitsbezogene

Lebensqualität kann mehrere Gründe haben. Wird während der Infusionstherapie die Berufstätigkeit weitergeführt, ist es unabdingbar, einige Vorbereitungen zu treffen. Meistens lässt es sich nicht vermeiden, den Arbeitgeber und die Arbeitskollegen über die Behandlung zu informieren. Zudem müssen die benötigten Ressourcen auch am Arbeitsplatz bereitgestellt werden. Patienten mit einem Portkatheter sind meistens in schlechterer gesundheitlicher Verfassung. Zudem sind bei ihnen häufig eine Reduzierung des Arbeitspensums, eine eventuelle Umschulung oder finanzielle Belange, die Invalidenbeiträge oder –renten, Anlass zur Sorge.

CF-Patienten mit Zugängen berichteten in derselben Studie ebenfalls über ein negativeres Körperbild. Wie bereits erwähnt, sind Patienten mit schlechterem Gesundheitszustand und meist damit einhergehendem Untergewicht häufiger mit intravenösen Zugängen konfrontiert. Schwierigkeiten können jedoch auch die Zugänge an sich bereiten, je nach Lokalisation können sie nicht immer durch Kleider kaschiert werden. Portkatheter können, da sie durch eine Hauterhebung sichtbar sind, für die Betroffenen ebenfalls zum Problem werden.

Ernährungsbedingte Interventionen entpuppten sich in zwei verwendeten Studien ebenfalls als beeinflussende Faktoren im Bezug auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten (Abbott et al., 2007; Gee et al. 2005). Von ernährungsbedingten Interventionen tangiert wurden besonders die Dimensionen Körperbild und berufliche Anliegen.

Erwachsene CF-Patienten, die keine ernährungsbedingten Interventionen oder einzig orale Nahrungsergänzungsmittel einnahmen, erzielten bezüglich des Körperbilds die besseren Werte als jene CF-Patienten, die über Sonden ernährt wurden (Abbott et al., 2007). Hier gilt es zu berücksichtigen, dass CF-Patienten, die über Sonden ernährt werden, stark untergewichtig sind und sich meist in einem fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung befinden. Ein schlechterer Gesundheitszustand bringt ferner körperliche Veränderungen mit sich und daher kann das körperliche Erscheinungsbild im Verlauf der Erkrankung negativer aufgefasst werden als in früheren Krankheitsstadien. Laut Gee et al. (2005) können die negativen Effekte auf das Körperbild auch durch den invasiven Charakter der Interventionen bedingt sein. Innerhalb der Sondenernährten ergaben sich zwischen den beiden Gruppen, das heisst denjenigen, die über perkutan-endoskopische Gastrostomien und jenen, die über nasogastrale Sonden ernährt wurden, bezüglich des Körperbilds ebenfalls Unterschiede. Patienten mit einer perkutanen-endoskopischen Gastrostomie waren mit ihrem Bauch weniger zufrieden als jene, mit einer nasogastralen Sonde. Eine plausible Erklärung hierfür liefert Howarth et al., 1998, in. aus Abbott et al., 2007. Diese Autoren beschrieben, dass sich die Fettmassen bei Patienten mit perkutan-endoskopischen Gastrostomien ungleichmässig, bevorzugt im Bauchbereich, verteilen.

Die beruflichen Befürchtungen bei enteral ernährten Patienten basieren mit grosser Wahrscheinlichkeit auf denselben Schwierigkeiten wie die beruflichen Schwierigkeiten bei CF-Patienten mit intravenösen Zugängen. Sondenernährte befinden sich in einer schlechteren körperlichen Verfassung und sind untergewichtig. Die ernährungsbedingten Interventionen haben zudem ebenfalls einen invasiven Charakter und sind für die Betroffenen und teilweise auch für Aussenstehende sichtbar.

Abbott et al. (2007) konnten in ihrer Studie keinen signifikanten Zusammenhang zwischen der Verweildauer der Sonden und irgendeiner psychosozialen Dimension nachweisen. Die mit der Sondenernährung einhergehenden Schwierigkeiten scheinen daher bereits schon bei einer kurzen Liegedauer Bedeutung zu haben.

Die nicht-invasive Beatmung (NIB) gewann in den letzten Jahren auch in der Behandlung von CF-Patienten zunehmend an Bedeutung (Lindemann et al. 2004). Laut Lindemann et al. (2004) gibt es immer häufiger CF-Patienten, bei denen diese Methode als Möglichkeit zur Überbrückung bis zur Lungentransplantation mit Erfolg eingesetzt wird. Young et al. (2008) führten auf, dass Studien, die sich mit der nicht-invasiven Beatmung bei CF-Patienten beschäftigten, Verbesserungen des Gasaustausches, Verminderung der vom Patient zu leistenden Atemarbeit und eine verbesserte Sauerstoffzufuhr während der Physiotherapie erfolgreich demonstrieren konnten. Die Studienergebnisse fielen allerdings sehr ernüchternd aus. Einzig die Thoraxsymptome konnten durch die nicht-invasive Beatmung verbessert werden. Diese Art von Beatmung zeigte keine weiteren Verbindungen zu den Lebensqualitäts-Dimensionen. Erstaunlicherweise konnten nicht einmal zu den Dimensionen körperliche Funktion, emotionale Reaktionen oder behandlungsbezogene Anliegen Verbindungen nachgewiesen werden. Die plausibelste Erklärung liegt in der zu geringen Stichprobe, ausgewertet werden konnten nur die Daten von sieben Teilnehmern.

Ebenso überraschend fiel die Auswertung der Sauerstoffbehandlung aus. In unterschiedlichen Literaturquellen werden Sauerstofftherapien mit verlängerter Lebenserwartung, verminderter Atemnot, verbesserter Leistungsfähigkeit sowie verbesserter Lebensqualität in Verbindung gebracht. In der Studie von Young et al. (2008) zeigte jedoch keine einzige Lebensqualitäts-Dimension eine signifikante Verbindung zu der Sauerstofftherapie. Erklärungsversuche können darin gründen, dass die Stichprobengrösse zu klein oder die Dauer der Sauerstofftherapie in der Studie zu kurz war. Eine Sauerstofftherapie wird eigentlich als Dauertherapie eingesetzt. Zudem sollte die Behandlung während mindestens 15 Stunden pro 24 Stunden durchgeführt werden (Lindemann et al., 2004). Verständlich dagegen ist, dass die Teilnehmer während der Placebobehandlung keine Veränderungen in der gesundheitsbezogenen Lebensqualität erfuhren.

Da die Cystische Fibrose nicht kausal behandelt werden kann, ist die Lungentransplantation ein enorm wichtiger Einflussfaktor, der die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten massiv verändern kann. Gemäss Ratjen et al. (2004) ist die Prognose bei CF-Patienten insgesamt eher besser als bei anderen Indikationen zur Lungentransplantation. CF-Patienten sind meist jünger als andere Lungenkranke. Obwohl die Lungentransplantation als palliative Therapie angesehen werden muss, weisen auch Lindemann et al. (2004) darauf hin, dass verschiedene Studien zeigen, dass gerade bei CF-Patienten die Überlebenszeit nach der Transplantation und die Lebensqualität deutlich zunehmen.

Von den acht analysierten Studien schenken einzig die Autoren Gee et al. (2005) der Lungentransplantation Beachtung. Sie konnten nachweisen, dass Lungentransplantierte in den Dimensionen Thoraxsymptome, körperliche Funktion, behandlungsbezogene Anliegen und soziale Funktion eine bessere gesundheitsbezogene Lebensqualität aufwiesen als nicht transplantierte CF-Patienten. Die Transplantation scheint in erster Linie für solche Bereiche wichtig zu sein, die in stärkerer Beziehung zum funktionellen Gesundheitszustand stehen. Dies ist keineswegs überraschend, ist doch die Transplantation bei den klinischen Verbesserungen die grösstmögliche durchzuführende Intervention (Gee et al., 2005). Nach den überstandenen massiven Belastungen in der Klinik beginnt für die Betroffenen nach der Lungentransplantation ein ganz neuer Lebensabschnitt. Die gewonnene körperliche Leistungsfähigkeit eröffnet den zuvor schwerstkranken CF-Patienten ganz neue Lebensperspektiven. Die Betroffenen bleiben jedoch auch nach der Transplantation chronisch krank. Transplantierte müssen lebenslang Immunsuppressiva einnehmen, sind daher stark infektfällig und zudem besteht die Cystische Fibrose in den anderen Organen fort. Pankreasinsuffiziente müssen also weiterhin Pankreasenzyme einnehmen. Im Falle eines bereits entwickelten Diabetes mellitus sind die Betroffenen auf die Verabreichung von Insulin angewiesen. Gee et al. (2005) konnten in ihrer Studie erstaunlicherweise nicht alle Lebensqualitäts-Dimensionen mit der Lungentransplantation zusammenbringen. Äusserst verwunderlich sind die fehlenden Verbindungen zu den Dimensionen emotionale Reaktionen und Zukunftsangelegenheiten, ist doch die Thematik Lungentransplantation psychisch sehr belastend und ausserordentlich komplex. Lungentransplantierte müssen ihr krankes, aber eigenes, vertrautes Organ loslassen und akzeptieren, dass ihre neue Lunge das Organ eines verstorbenen, ihnen fremden Menschen ist. Zudem bleibt die Zukunft für die Betroffenen trotz der Lungentransplantation ungewiss, für viele ist die chronische Abstossungsreaktion ein sehr belastendes Thema.

5.4 Demografische Einflussfaktoren

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten ist stark alters- und geschlechtsabhängig.

Szynder et al. (2005) konnte in seiner Studie aufzeigen, dass Jugendliche im Alter von 12 bis 18 Jahren trotz der Belastungen, welche ihnen durch die Cystische Fibrose auch schon in jungen Jahren auferlegt werden, eine insgesamt gute Lebensqualität aufweisen. In der frühen Adoleszenz gelingt es meist, die Krankheit mit intensiver Behandlung – wenn auch mit Schwankungen – über Jahre stabil zu halten (Steinkamp, 2006). Die fatalen, komplexen Auswirkungen der Krankheit werden mehrheitlich jedoch erst im Erwachsenenalter problematisch, so dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität überwiegend in späteren Lebensjahren abzunehmen droht.

Die Wichtigkeit der Thematik rund um das Körperbild wird dadurch deutlich, dass für die CF-Population eigens eine Skala zur Einschätzung des Körperbilds entwickelt wurde (Wenniger, Weiss, Wahn & Staab). Frauen weisen bezüglich des Körperbilds eine bessere gesundheitsbezogene Lebensqualität als Männer auf (Gee et al., 2003). Diese Ergebnisse stehen auch im Einklang mit der Studie von Abbott et al. (2007), wonach Frauen mit Cystischer Fibrose im Vergleich zu CF-Männern mit ihrem Körper zufriedener sind, während Männer gerne schwerer wären. Zurückzuführen sind diese Ergebnisse mit grösster Wahrscheinlichkeit auf die kulturellen Stereotypen. Frauen möchten gerne dem vorherrschenden schlanken Körperbild entsprechen, während Männern von muskulös gebauten Körpern träumen (Gee et al., 2003). Willis et al., 2001, zit. in Gee et al., 2005, zeigten, dass bei Frauen eine Betonung der schlanken Körperform mit einer gewissen Passivität einhergeht. Gekoppelt mit der Tatsache, dass sich Frauen weniger an Ernährungsrichtlinien halten, weist dies darauf hin, dass Frauen ihre dünne Körperform nicht nur lieber haben, sondern aktiv darauf hinarbeiten. Dies mit grösster Wahrscheinlichkeit, um dem aktuellen Schönheitsideal noch mehr zu entsprechen. Dieses schlechtere Befolgen der Ernährungsrichtlinien geht gemäss Collins et al., 1998, zit. in Gee et al., 2005 im Vergleich zu Männern mit einer tieferen mittleren Lebenserwartung einher.

Gee et al. (2003) konnten bei Frauen nicht nur eine Beziehung zwischen dem BMI und der Dimension Körperbild, sondern auch zwischen BMI und der Dimension Zukunftsangelegenheiten nachweisen. Da die Ernährung bei CF-Patienten ein wesentliches Therapieziel ist, ist anzunehmen, dass die Frauen um die negativen Auswirkungen eines zu niedrigen Körpergewichts wissen. Obwohl viele weibliche CF-Patienten bewusst auf eine schlanke Linie achten, könnte das Wissen um die damit verbundene Gefährdung des Gesundheitszustandes Ängste und Sorgen bezüglich der Zukunft auslösen.

Gee et al. (2003) führen in ihrer Studie auf, dass weibliche CF-Patienten eine etwas schlechtere Prognose haben als Männer. Demako et al., 1995, zit. in Gee et al., 2005 haben herausgefunden, dass bei CF-Frauen die chronische Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* durchschnittlich 1.7 Jahre früher auftritt als bei Männern. Dieses Phänomen hoben auch Sawyer et al., 1995, zit. in Gee et al., 2005 hervor. Laut diesen Autoren weisen Frauen eine ernsthaftere respiratorische Beteiligung auf. Durch diesen Hintergrund und das Bewusstsein der Konsequenzen, die sich durch einen schlechteren Gesundheitszustand ergeben, ist es nicht verwunderlich, dass die weiblichen CF-Patienten in der Mehrzahl der Lebensqualitäts-Dimensionen, vor allem aber bei den Dimensionen Thoraxsymptome, emotionale Reaktionen, beruflichen Anliegen und Zukunftsangelegenheiten, schlechter abschneiden als Männer.

Diese Erklärung ist aber nicht die einzig Mögliche. Gee et al. (2003) weisen in ihrer Diskussion darauf hin, dass Frauen, auch wenn der Krankheitszustand, erhoben durch objektive klinische Messungen, denen der Männer entsprach, eine schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität angaben. Demgemäss wäre es auch plausibel, wenn die Unterschiede in den Lebensqualitäts-Dimensionen statt auf dem objektiven Gesundheitszustand auf die subjektiven Wahrnehmungen zurückzuführen sind.

Geschlechtsspezifische Unterschiede kristallisierten sich auch zwischen dem forcierten expiratorischen Volumen in einer Sekunde (FEV_1), der Gesundheitswahrnehmung und den Lebensqualitäts-Dimensionen heraus. Bei Frauen konnte die stärkste Beziehung zwischen FEV_1 und der emotionalen Funktion, bei Männern zwischen FEV_1 und der körperlichen Funktion nachgewiesen werden. Bei der Gesundheitswahrnehmung und den Lebensqualitäts-Dimensionen zeigten Frauen eine stärkere Beziehung zu den zwischenmenschlichen Beziehungen. Diese Ergebnisse deuten an, dass die Lungenfunktion für Frauen tiefgreifendere Auswirkungen im emotionalen Bereich und für Männer im Bereich der körperlichen Funktion hat. Zudem scheinen die weiblichen CF-Patienten grössere Probleme im zwischenmenschlichen Bereich zu haben als ihre männlichen Kollegen (Gee et al., 2003).

5.5 Kritische Bewertung der Studien

Die Fragestellung dieser systematischen Literaturübersicht verlangt nach quantitativen Forschungsarbeiten. Die acht, in diese Facharbeit integrierten Studien, wurden zwischen 2003 und 2008 veröffentlicht. Die Aktualität der Wissensbasis ist demzufolge gewährleistet. Nach der Evidenzhierarchie von Fischer und Bartens (1999) werden die verwendeten Studien entweder dem Evidenzgrad 1b, 2a oder 2b zugeteilt. Alle Studien weisen entsprechend diesem Klassifizierungsschema eine hohe Evidenzstufe auf. Eine hohe Evidenz ist jedoch nicht gleichbedeutend mit einer guten Studienqualität. Aus diesem Grund wurden die einzelnen Studien anhand der „Kriterien für die kritische Bewertung“ nach

LoBiondo-Wood und Haber (2005) überprüft. Nachstehend ist die kritische Betrachtung der quantitativen Forschungsarbeiten zusammenfassend dargestellt:

Sämtliche Autoren der acht Studien wählten unter Berücksichtigung ihrer Fragestellungen und aufgrund der theoretischen Bezugsrahmen geeignete Studiendesigns aus. Die Ziele und Absichten der Autoren sowie die zu untersuchenden Forschungsprobleme wurden in den Studien sorgfältig beschrieben. Durch die Entscheidungen für die richtigen Designs und die ausführlichen und logisch aufgebauten Problembeschreibungen wird die Glaubwürdigkeit und Nachvollziehbarkeit gefördert.

Um quantitative Forschungsarbeiten kritisch zu betrachten sollte, laut LoBiondo-Wood und Haber (2005), unter anderem auf die Durchführbarkeit geachtet werden. Die Zeitspanne in der die Daten gesammelt wurden, bewegte sich in allen Studien in einem angemessenen Rahmen. Esmond et al. (2006) und Gee et al. (2003; 2005) sammelten die Patientendaten während einem halben Jahr. Szyndler et al. (2005) in einen acht monatigen Zeitraum und Rickert et al. (2007) während einem Jahr und sieben Monaten. Nicht erwähnt wurden die Datensammlungszeiträume bei Abbott et al. (2007), Young et al. (2008) und Abbott et al. (2008).

Zur Aufgabe von Forschern gehört es zudem, so LoBiondo-Wood und Haber (2005), für eine ausreichende Anzahl geeigneter Untersuchungsteilnehmer zu sorgen. Um diesem Auftrag gerecht zu werden, rekrutierten sämtliche Autoren der acht Studien ihre Teilnehmer aus spezifischen CF-Kliniken. Angestrebt wurde immer die grösstmögliche Stichprobegrösse, daher wurden stets alle CF-Patienten, die den definierten Auswahlkriterien der Autoren entsprachen, zur Studienteilnahme angefragt. Die Antwortraten lagen zwischen 55 und 93%. Einzig in der Studie von Esmond et al. (2006) wurde die Anzahl angefragter Personen nicht mitgeteilt.

Ein weiterer wichtiger Aspekt der Durchführbarkeit ist die Ethik. Um zu gewährleisten, dass die ethischen Standards für den Schutz der Untersuchungsteilnehmer eingehalten werden, sind Forschungsprojekte von Ethikkommissionen zu überprüfen. Die informierte Zustimmung sichert für die Probanden das Recht auf Selbstbestimmung, sie erhalten dadurch die Möglichkeit, die Studienbedingungen zu akzeptieren oder abzulehnen (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Ausgenommen die Studie von Gee et al. (2003) in der keine Angaben über die Ethik gemacht wurden, erwähnten alle die Genehmigung der Studien durch ein oder mehrere Ethikkommissionen. In fünf Studien war zu lesen, dass die Probanden ihre informierte Zustimmung zur Teilnahme gaben. In den Studien von Gee et al. (2003), Gee et al. (2005) und Esmond et al. (2006) lagen bezüglich dieses Aspekts keine Informationen vor. Ausdrücklich auf die Zusicherung der Anonymität wurde in drei Studien hingewiesen

(Esmond et al., 2006; Abbott et al., 2007; Abbott et al., 2008). In diesen Studien wurden die Patientendaten numerisch kodiert.

Als letzten Punkt der Durchführbarkeit erwähnen LoBiondo-Wood und Haber (2005) die Datenanalyse. Sämtliche Autoren beschrieben die Auswertungen der Daten im Methodenteil oder in einem eigenen Abschnitt. Die Datenanalysen wurden jeweils anhand verschiedener statistischer Tests ausgewertet.

Je präziser und umfassender der Prozess der Durchführbarkeit in einer Studie erläutert wird, desto höher wird die Stellung der Glaubwürdigkeit und Aussagekraft.

Kritischer Untersuchung bedarf es ebenfalls der Kontrolle über die geprüften Variablen. Erste Kontrollmassnahme ist die Rekrutierung einer homogenen Stichprobenpopulation (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Zur Kontrolle dieses Kriteriums erwähnten alle Autoren der acht Studien definierte Ein- und Ausschlusskriterien, welche die Probanden, um teilnahmeberechtigt zu sein, zu erfüllen hatten.

Eingeschlossen wurden in den Studien von Gee et al. (2003) und (2005) jugendliche und erwachsene CF-Patienten, welche durch die CF-spezialisierten Kliniken in Manchester und Leeds betreut wurden. Des Weiteren fanden in der Datenanalyse nur Fragebögen Berücksichtigung, die innerhalb der festgelegten Frist von einer Woche zurückgeschickt wurden. Ausschlusskriterien werden nicht erwähnt.

Bei Abbott et al. (2007) bestand das einzige Aufnahmekriterium darin, dass die CF-Patienten ebenfalls entweder durch die Klinik in Manchester oder Leeds behandelt wurden. Über allfällige Ausschlusskriterien wird in der Studie nicht informiert.

In der Studie von Abbott et al. (2008) konnten CF-Patienten, die 16 Jahre oder älter waren, eine schriftliche Einwilligungserklärung unterzeichneten, den Fragebogen ausfüllten und die Zustimmung zur Verwendung der medizinischen Daten gaben, teilnehmen. Formulierungen über Ausschlusskriterien sind bei Abbott et al. (2008) keine zu finden.

Szyndler et al. (2005) schlossen CF-Jugendliche im Alter von 12 bis 18 Jahren ein. Diese nahmen entweder einen ambulanten Termin in der CF-Kinderklinik in Westmead wahr oder wurden in demselben Krankenhaus stationär aufgenommen. Definiertes Ausschlusskriterium war eine bekannte geistige Behinderung.

Bei Esmond et al. (2006) umfassten die Studienanforderungen die Bestätigung der Diagnose Cystische Fibrose durch einen Schweisstest oder eine Genanalyse. Zudem mussten die Teilnehmer mindestens 18 Jahre alt sein und eine akute respiratorische Exazerbation aufweisen. Eine Lungenfunktion unter 30%, Patienten auf der Warteliste für eine Herz-Lungentransplantation, Patienten mit einem Pneumothorax oder massiver Hämoptyse wurden nicht in die Studie eingeschlossen.

Einschlusskriterien wurden auch in der Studie von Riekert et al. (2007) formuliert. Die Teilnehmer waren 18 Jahre alt oder älter und Patienten des CF-Zentrums in Baltimore. Als Voraussetzung erwies sich zudem die bestätigte Diagnose Cystische Fibrose. Über Ausschlusskriterien sind in der Studie keine Angaben zu finden.

Um den Studienanforderungen von Young et al. (2008) zu genügen, waren eine Reihe von Einschlusskriterien zu erfüllen: Das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV_1) musste unter 70% liegen, die oximetrisch gemessene Sauerstoffsättigung (SpO_2) sollte unter 90% während mehr 5% der Nacht liegen. Die Polysomnografie verlangte Werte von unter 90% Sauerstoffsättigung für mehr als 5% der Gesamtschlafzeit und/ oder einen Anstieg des transkutan gemessenen Kohlendioxids ($PtcCO_2$) von mehr als 5mmHg von den Non Rapid Eye Movement- zu den Rapid Eye Movement- Schlafphasen. Lagen die am Tag gemessenen Kohlendioxidpartialdrücke ($PaCO_2$) höher als 45mmHg, so erfüllten die Probanden das Einschlusskriterium der Hyperkapnie. In die Studie wurden des Weiteren nur Teilnehmer eingeschlossen, die klinisch stabil waren. Waren die Probanden bereits von Sauerstoff abhängig, nahmen Sedativa ein, litten an kardiologischen oder neurologischen Krankheiten oder wiesen eine obstruktive Schlafapnoe auf, so wurden sie von der Studie ausgeschlossen.

Um die Ähnlichkeit der Studienteilnehmer darzustellen, wurden in allen Studien Beschreibungen der Teilnehmercharakteristika hinsichtlich klinischer und/ oder demografischer Variablen aufgeführt.

Eine weitere grundlegende Kontrolle ist für LoBiondo-Wood und Haber (2005) die Konstanz der Datensammlung. Demzufolge sollten die Verfahren der Datensammlung für alle Studienteilnehmer identisch sein. Dieses Kriterium wurde in fünf der acht Studien berücksichtigt. In der Crossover-Studie von Young et al. (2008) erfolgte die Datenerhebung unter standardisierten Bedingungen jeweils vor und nach den einzelnen Behandlungen.

In der quasi-experimentellen Studie von Esmond et al. (2006) wurde zur Erhebung der benötigten Daten in der Klinik ein Prä- und Posttest durchgeführt. Die Forscher Gee et al. (2003; 2005) gaben sämtliche auszufüllende Fragebögen während der ambulanten Termine in der Klinik ab und baten um Rücksendung per Post. In die Datenanalyse einbezogen wurden jeweils nur Fragebögen, die innerhalb der festgesetzten Frist von einer Woche zurückgesandt wurden. Die klinischen und demografischen Daten wurden in beiden Studien während der ambulanten Kontrollbesuche erhoben.

Abbott et al. (2008) erhoben nicht nur die klinischen Daten während der ambulanten Termine, sondern liessen zugleich auch die gewünschten Fragebögen in der Klinik ausfüllen. In zwei weiteren Studien muss die Konstanz der Datensammlungsmethoden angezweifelt werden. Die Autoren Abbott et al. (2007) beschreiben die Durchführung der klinischen und demografischen Datenerhebung in der Klinik, die psychosoziale Datensammlung findet

jedoch keine Erwähnung. Da nicht ersichtlich ist, ob die auszufüllenden Fragebögen in der Klinik und/ oder zu Hause vervollständigt wurden, kann nicht mit Sicherheit behauptet werden, dass die Verfahren der Datenerfassung für alle Untersuchungsteilnehmer gleich waren. Szyndler et al. (2005) beschreiben die klinische Datenerhebung im Krankenhaus ebenfalls nachvollziehbar, Unklarheiten allerdings ergeben sich wieder aus der Beschreibung der psychosozialen Datenerfassung. Die ambulanten Probanden füllten die Fragebögen zu Hause aus und schickten sie per Briefpost zurück an die Klinik. Diese Studie erwies sich als einzige Studie, die auch stationär aufgenommene Patienten zuliess. Da nicht spezifisch erwähnt, ist anzunehmen, dass diese Stichprobenpopulation die erhaltenen Fragebögen während der Zeit des Klinikaufenthalts ausgefüllt haben. Entspräche diese Annahme der Realität, wäre die wichtige Komponente der Konstanz in der Datensammlung bei dieser Studie nicht gegeben.

Den Studienteilnehmern von Riekert et al. (2007) wurden die Fragebögen zugemalt. Die Werte zum forcierten expiratorischen Volumen in einer Sekunde (FEV_1) wurden den medizinischen Berichten entnommen. Dabei ist zu berücksichtigen, dass die zeitliche Differenz zwischen dem Lungenfunktionstest und dem Ausfüllen der Fragebögen teilweise zwischen mehreren Monaten differiert. Um eine Beeinflussung der Ergebnisse durch diesen Umstand zu verhindern, wurden die Teilnehmer anhand des Zeitpunkts der Lungenfunktionsmessung in zwei Gruppen eingeteilt. Diejenigen Teilnehmer, die bis zu vier Wochen vor dem Ausfüllen des Fragebogens einen durchgeführten Lungenfunktionstest vorweisen konnten, bildeten die erste Gruppe. Der zweiten Gruppe wurden die Teilnehmer zugeteilt, deren FEV_1 -Werte älter als vier Wochen waren. Beide Gruppen zeigten laut den Autoren ähnliche Werte, doch eine Beeinflussung der Ergebnisse lässt sich dadurch nicht vollständig ausschliessen.

Das dritte Mittel der Kontrolle, die Manipulation, konnte nur bei der quasi-experimentellen und der experimentellen Studie berücksichtigt werden.

Esmond et al. (2006) verzichteten auf die Einteilung nach Zufallsprinzip. Die Autoren berufen sich auf die Selbstbestimmung der Probanden, sie sollten die Entscheidungsfreiheit haben, ob sie die Antibiotikatherapie lieber zu Hause oder in der Klinik durchführen möchten. Zudem befürchteten die Autoren, dass die Randomisierung zu einem künstlichen Setting geführt hätte. In der Crossover-Studie hingegen erfolgte die Zuteilung der Teilnehmer randomisiert (Young et al., 2008).

Eine gute Konstanz in den Datensammlungsmethoden verhilft zu einer repräsentativen Stichprobe und wirkt Verfälschungen der Studienergebnisse entgegen. Sie verdeutlicht, dass sich die Studienresultate nur auf ähnliche Populationen übertragen lassen, führt dazu, dass Schlussfolgerungen gezogen, über die Forschungsergebnisse diskutiert und Verbesserungsvorschläge für zukünftige Forschungen abgegeben werden können.

Um auf valide und präzise Ergebnisse schliessen zu können, bedarf es einer näheren Betrachtung der internen und externen Validität. Zur Feststellung ob die unabhängige Variable tatsächlich die abhängige Variable beeinflusst hat, dient die interne Validität. Gefährlich werden können ihr die Störfaktoren aktuelles Geschehen, Reifung, Testübung, mangelnde Zuverlässigkeit der Instrumente, Mortalität und Selektionsfehler (LoBiondo-Wood & Haber, 2005).

In keiner der Studien wird auf eine mögliche Bedrohung der internen Validität durch ein aktuelles Geschehen hingewiesen. Ob sich neben den unabhängigen Variablen andere spezifische Ereignisse auf die abhängigen Variablen ausgewirkt haben, lässt sich zeitversetzt von unabhängigen Begutachtern auch nur schwer einschätzen und kann somit an dieser Stelle nicht beurteilt werden.

Die nächsten zwei Störfaktoren die Reifung und Testübung beziehen sich auf quasi-experimentelle und experimentelle Designs. In der Studie von Young et al. (2008) und Esmond et al. (2006) besteht hypothetisch die Möglichkeit, dass zwischen den Prä- und Posttests infolge des Zeitverlaufs biologische Prozesse stattgefunden haben. Denkbar wären Veränderungen im Gesundheitszustand, die natürlich bedingt und nicht behandlungsinduziert sind.

Die Auswirkungen, die ein Prätest auf die Ergebnisse eines Posttests haben kann, bezeichnet man als Testübung. Unter Umständen werden die Studienteilnehmer im Vortest sensibilisiert und dadurch die Ergebnisse des Posttests verbessert (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Vorstellbar ist dieses Phänomen auch in der Studien von Young et al. (2008) und Esmond et al. (2006). Da sich CF-Patienten durch die verschiedenen Behandlungen eine Verbesserung ihres Zustandes erhoffen, ist eine bewusste oder unbewusste Verzerrung beim Ausfüllen der Fragebögen beim Posttest denkbar. Des Weiteren könnte in der Studie von Esmond et al. (2006) auch die Auswahl des Settings die Ergebnisse der Lebensqualitäts-Erhebung beeinflusst haben. Die Probanden hatten eventuell voreingenommene Meinungen, wo (ambulant oder stationär) die gesundheitsbezogene Lebensqualität ihrer Meinung nach besser ist. Diese Ansicht könnten die CF-Patienten durch die Antworten im Fragebogen bekräftigt haben.

LoBiondo-Wood und Haber (2005) erklären, dass die mangelnde Zuverlässigkeit der Instrumente abweichende Messergebnisse zur Folge haben kann. Die acht analysierten Studien weisen ausdrücklich auf die gute Validität und Reliabilität des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire beziehungsweise des Cystic Fibrosis Questionnaire hin. Ebenfalls valid und verlässlich ist die Cystic Fibrosis Coping Scale, die eigens für die CF-Population entwickelt wurde. Bei sämtlichen anderen, zur Erhebung psychosozialen Daten eingesetzten Fragebögen, handelt es sich um standardisierte und gebräuchliche Messinstrumente. Zu

bedenken gilt es jedoch, dass die Validität und Reliabilität dieser Instrumente für die CF-Population derzeit noch nicht überprüft wurde.

In der quasi-experimentellen Studie von Esmond et al. (2006) waren zwischen dem Zeitpunkt der ersten Datensammlung und dem Posttest keine Teilnehmerverluste zu verzeichnen. Bei Young et al. (2008) hingegen war die Mortalität ein Thema, da es Datenverluste zu beklagen gab. Ein Patient entwickelte in der ersten Behandlungsrunde unter der Placebobehandlung einen Pneumothorax, diese Komplikation hatte den Ausschluss aus der Studie zur Folge. Von den verbleibenden acht Teilnehmern verweigerte ein Patient die nicht-invasive Beatmung nicht und daher standen zur Datenanalyse bei dieser Therapieform nur Informationen von sieben und nicht von acht Probanden zur Verfügung.

Fünf Studien führten, um sicherzustellen, dass ihre Stichproben repräsentativ sind, Vergleiche zwischen Teilnehmern und Nicht-Teilnehmern durch. Drei Studien konnten dabei keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich der demografischen und klinischen Variablen der beiden Gruppen feststellen. Obwohl kein Matching der Gruppen stattfand, konnten Esmond et al. (2006), welche die Heim- und Spitalgruppe verglichen, ebenfalls keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen feststellen. Bei Gee et al. (2003) herrschte ein Geschlechtermissverhältnis, in ihrer Studie haben mehr Frauen als Männer teilgenommen. Young et al. (2008) vermerkten, dass die Nicht-Teilnehmer jünger und eine mildere Form der Hyperkapnie aufwiesen. In der Studie von Riekert et al. (2007) und Abbott et al. (2008) sind keine Vergleiche zwischen Teilnehmern und Nicht-Teilnehmern aufgeführt.

Je mehr Gefahrenquellen sich für die interne Validität ausschliessen lassen, desto höher ist der Grad der Glaubwürdigkeit und Zuverlässigkeit der Studienresultate. Zusätzlich kann durch die kritische Betrachtung der internen Validität auf die Verallgemeinerbarkeit der Ergebnisse geschlossen werden.

Die externe Validität untersucht, unter welchen Bedingungen und mit welcher Art von Untersuchungsteilnehmern gleiche Ergebnisse zu erwarten sind. Gefährlich werden können der externen Validität unter anderem Selektionseffekte wie beispielsweise eine zu geringe Anzahl Untersuchungsteilnehmer (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Dies ist in drei Studien der Fall. Mit einer Stichprobe von 30 Probanden (Esmond et al., 2006) beziehungsweise acht CF-Patienten in der Studie von Young et al. (2008) ist die Anzahl der Untersuchungsteilnehmer in beiden Studien zu gering. Wird die Stichprobe von Szyndler et al. (2005) genauer analysiert, muss auch diese kritisiert werden. Zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und der psychosozialen Daten wurden insgesamt vier Fragebögen abgegeben. Da einige Fragebögen jedoch nicht, unvollständig oder von einem Elternteil ausgefüllt zurückgeschickt wurden, ist die ursprüngliche Stichprobengröße von 52

Teilnehmern in einigen Bereichen deutlich tiefer. Akzeptable Stichprobengrößen weisen die restlichen Studien auf, ihre Teilnehmeranzahl schwankt zwischen 76 und 223.

Unter Studienbedingungen kann es vorkommen, dass die Probanden nicht auf die experimentellen Bedingungen reagieren, sondern weil sie Gegenstand einer Untersuchung sind. Dieser Reaktivitätseffekt ist unter dem Fachbegriff Hawthorne-Effekt bekannt (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Es wäre durchaus möglich, dass in den Studien von Esmond et al. (2006) und Young et al. (2008) nicht nur die Behandlungen zu Veränderungen des Gesundheitszustands geführt haben, sondern auch die Reaktionen der Teilnehmer. Vielleicht haben sich die CF-Patienten solange die Studie andauerte konsequenter an ihre Therapien gehalten und diese mit mehr Engagement als gewöhnlich durchgeführt. Dieser Reaktionseffekt hätte somit ebenfalls das Potential den Gesundheitszustand der Teilnehmer beeinflusst zu haben.

Verändern die Teilnehmer ihre Haltung vom Prä- zum Posttest, so beeinflusst dies die Ergebnisse im Hinblick auf die Verallgemeinerbarkeit und Übertragbarkeit (LoBiondo-Wood & Haber, 2005). Dieser Messeffekt war bei der Mehrzahl der analysierten Studien nicht relevant, da bei Querschnittsstudien die Datenerhebung einmalig erfolgt. Bei Esmond et al. (2006) und Young et al. (2008) könnte sich theoretisch die Einstellung der Probanden zwischen der ersten und zweiten Datenerhebung verändert haben. Die innere Haltung der Studienteilnehmer kann von aussenstehenden Kritikern jedoch nicht beurteilt werden.

Durch die kritische Betrachtung der Gefahren für die externe Validität kann abgeschätzt werden, inwieweit die Ergebnisse sich verallgemeinern und auf andere Populationen und Situationen übertragen lassen.

In allen acht Studien machen die Autoren darauf aufmerksam, dass für die Studienresultate andere Faktoren oder Störfaktoren für die interne und externe Validität als konkurrierende Erklärungsmöglichkeiten für die Beziehungen zwischen den Variablen in Betracht kommen könnten. Dies macht die Forschungsarbeiten jedoch keineswegs wertlos. Annäherungen an die jeweiligen Studienziele konnten trotzdem erreicht werden. Zudem konnten durch das Erkennen von Schwachstellen Verbesserungsvorschläge für künftige Forschungsarbeiten abgeleitet werden.

5.6 Kritische Würdigung der Literaturübersicht

Obwohl die Forschungsfrage präzise formuliert wurde, konnte sie nur teilweise beantwortet werden. Die Frage dieser systematischen Literaturübersicht zielte unter anderem auf die Beschreibung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten durch krankheitsspezifische Messinstrumente. Die acht verwendeten Studien lieferten leider nur sehr spärliche Informationen zur allgemeinen Lebensqualität dieser Patientengruppe. Einzig in der Studie von Szyndler et al. (2005) findet sich eine generelle Angabe zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Die Autoren führten in ihrer Studie auf, dass die jugendlichen CF-Patienten eine insgesamt gute Lebensqualität aufwiesen. Bei den restlichen Studien kam die allgemeine Lebensqualität nicht zum Ausdruck. Aussagen und Vergleiche über die generelle gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten konnten folglich in dieser Arbeit nicht dargelegt werden. Die Studienergebnisse liessen allerdings spezifische Beschreibungen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität zu. Natürlich können die Resultate nicht pauschal verallgemeinert werden, doch konnten gewisse Tendenzen hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität aufgezeigt werden. Die Studienresultate deuten an, dass CF-Patienten mit depressiven Symptomen, psychischen Erkrankungen, ablenkenden Copingstrategien, schlechterer Lungenfunktion oder invasiven Behandlungsmassnahmen eine schlechtere gesundheitsbezogene Lebensqualität haben. Mit grösster Wahrscheinlichkeit erfahren CF-Patienten, die ihre intravenöse Antibiotikatherapie zu Hause durchführen, eine bessere gesundheitsbezogene Lebensqualität als bei stationärer Behandlung. Ausserdem scheinen Frauen tendenziell eine schlechtere gesundheitsbezogenere Lebensqualität aufzuweisen als ihre männlichen Kollegen.

Durch die Studienanalysen konnten zahlreiche Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten identifiziert werden. Realistischerweise konnten jedoch in diesen acht Studien nicht alle beeinflussenden Aspekte berücksichtigt werden. Der Einschluss von generischen Messinstrumenten mit der damit verbundenen umfassenderen Literaturrecherche, hätte ermöglicht, dass weitere Einflussfaktoren zum Vorschein gekommen wären.

Die Ziele dieser Arbeit wurden erreicht, da diese Literaturübersicht das derzeit vorhandene, aktuellste Wissen in Kohärenz zur Fragestellung darlegt. Ferner konnten Pflegeinterventionen, die beeinflussend auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten wirken, abgeleitet werden. Durch die Ausführungen zur Cystischen Fibrose und der Lebensqualität werden Pflegenden sensibilisiert und deren Verständnis für CF-Patienten verbessert.

Die Suche nach Forschungsliteratur erfolgte in drei spezifischen Datenbanken. Durch das Hinzuziehen weiterer Datenbanken und eine Handsuche hätten womöglich weitere relevante

Dokumente gefunden werden können. Die Formulierung der Suchstrategie mit anderen oder ergänzenden Suchbegriffen sowie die Definierung anderer Ein- und Ausschlusskriterien hätte andere Suchergebnisse zur Folge haben können.

Aufgrund der kritischen Einschätzung der Studien anhand den „Kriterien für die kritische Bewertung“ nach LoBiondo-Wood und Haber (2005) konnte festgestellt werden, dass die verwendeten Studien von guter Qualität sind. Die differenzierte Bewertung der Studienqualität jedoch bereitete teilweise Schwierigkeiten, da in einigen Bereichen tiefgreifenderes Forschungswissen von Nöten gewesen wäre.

Mühe gelang die Einschätzung der Evidenzstufen bei sieben der acht Studien. Probleme bereitete die Einteilung der Crossover-Studie, da im Klassifizierungsschema nach Fischer und Bartens (1999) nicht ausdrücklich auf Crossoverdesigns hingewiesen wird.

Diese Literaturübersicht setzte den Interessensschwerpunkt auf die Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität durch krankheitsspezifische Messinstrumente. Um einen tieferen Einblick in die gesundheitsbezogene Lebensqualität zu gewinnen, wurde entschlossen, sowohl Studien, die den Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire und Studien, die den Cystic Fibrosis Questionnaire benutzten, in die Analyse einzuschliessen. Die beiden Fragebögen unterscheiden sich jedoch teilweise in der Art und Anzahl der Lebensqualitäts-Dimensionen, in deren begrifflichen Bezeichnungen und in der Menge der Items. Bei der Validitätsstudie des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire war der Fragebogen im Anhang zu finden, der Cystic Fibrosis Questionnaire konnte leider, trotz Kontaktaufnahme mit den Autoren, nicht rechtzeitig organisiert werden. Inwieweit diese beiden Fragebögen inhaltlich übereinstimmen, konnte folglich nicht geklärt werden. Um die Studienergebnisse jedoch verständlich präsentieren zu können, wurden die Ergebnisse ähnlicher Dimensionen von beiden Fragebögen dennoch zusammenfassend dargestellt. Diese Gegenüberstellung der Studienergebnisse könnte daher zu einer Beeinflussung der Resultate geführt haben.

Diese systematische Literaturübersicht enthält möglicherweise ein Sprachbias. Die krankheitsspezifischen Fragebögen wurden in eine Vielzahl Sprachen übersetzt, durch die Beschränkung auf englische, französische und deutsche Literatur wurden mit grosser Wahrscheinlichkeit relevante Studien versäumt. Durch die Übersetzung der englischen Studien in die deutsche Sprache kann es unter Umständen zu Fehlinterpretationen gekommen sein. Bei Unklarheiten wurde die Hilfe von englisch sprechenden Personen in Anspruch genommen, da diese jedoch nicht im Gesundheitssektor tätig sind, kann nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden, dass Fehlschlüsse gezogen wurden.

Die Autoren Gee et al. (2003) veröffentlichten im Jahre 2005 eine zweite Studie. In beiden Studien erfolgte die Rekrutierung der Teilnehmer in den CF-Zentren in Manchester und Leeds und die Stichprobengrösse umfasste jeweils 223 Teilnehmer. Folglich ist mit sehr

grosser Wahrscheinlichkeit anzunehmen, wenn auch nicht spezifisch erwähnt, dass sich beide Studien auf dieselbe Studienpopulation beziehen. Die Autoren Abbott et al. (2007) und Abbott et al. (2008) erwähnten in ihren Studien ebenfalls, dass ihre Teilnehmer aus den CF-Zentren in Manchester und Leeds stammten. Vermutlich verwendeten diese Autoren zur Analyse dieselbe Stichprobenpopulation. Der Stichprobenumfang ist jedoch nicht gleich gross, da aufgrund der Auswahlkriterien nicht mehr alle Teilnehmer in Frage kamen.

Des Weiteren wiesen die Studien von Szyndler et al. (2005), Esmond et al. (2006) und Young et al. (2008) zu kleine Stichprobengrössen auf. Aufgrund dieser Selektionseffekte und dem mehrmaligen Gebrauch derselben Stichprobe wird die Aussagekraft dieser systematischen Literaturübersicht vermindert.

6 Schlussfolgerungen

6.1 Empfehlungen für die Pflegepraxis

Neben dem Hauptziel, nämlich der Beschreibung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten, wurde ergänzend die Sensibilisierung und Verständnisförderung der Pflegenden und die Abgabe von Pflegeinterventionen, welche zur Erhaltung oder Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität beitragen können, angestrebt.

Bezüglich der Sensibilisierung sind drei Schwerpunkte, die verbesserte Prognose, die Zielgruppe und der heute weiter gefasste CF-Fokus zu berücksichtigen. Dank enormen Fortschritten in der Erforschung und Behandlung der Cystischen Fibrose konnten bezüglich der Lebenserwartung eindrucksvolle Erfolge erzielt werden. Laut Ratjen et al. (2004) erreichen über 40% der CF-Patienten das Erwachsenenalter. Die noch weit verbreitete Meinung, dass sich die Cystische Fibrose lediglich auf die Pädiatrie beschränkt, ist heute nicht mehr aktuell. Die hauptsächliche Betreuung und Pflege von Patienten mit Cystischer Fibrose findet sicherlich in spezialisierten CF-Zentren statt, doch gilt es zu bedenken, dass diese CF-Ambulanzen häufig ausserkantonale angesiedelt sind. Aufgrund der Vielfältigkeit der Erkrankung können jedoch viele notwendige Behandlungen und operative Eingriffe auch in anderen Krankenhäusern vorgenommen werden. Zudem entsprechen die regionalen Spitäler oft dem Wunsch der Patienten, die Distanz zwischen ihnen und den Angehörigen, gerade bei weit fortgeschrittener Erkrankung, wenn die Hospitalisationen zunehmen, zu verkürzen. Demgemäss richten sich die Erkenntnisse dieser Arbeit keineswegs nur an Pflegenden der CF-Zentren sondern auch an jene, die in Allgemeinkrankenhäusern tätig sind. Mit der steigenden Lebenserwartung hat sich gemäss Ratjen et al. (2004) inzwischen auch die Thematik geändert. Neben der verkürzten Lebenserwartung gehören in der CF-Szene Studium oder Berufsausbildung, eine eigene Wohnung, Partnerschaften und Kinderwunsch ebenfalls zu ganz normalen Themen.

Grundlegung für die Verständnisförderung ist die Aneignung umfassender Informationen über das äusserst komplexe Krankheitsbild und dessen Konsequenzen auf das tägliche Leben und die gesundheitsbezogene Lebensqualität. Trotz den erzielten Fortschritten bleibt die Cystische Fibrose vorerst unheilbar und gekennzeichnet durch aufwendige Therapien, zahlreiche Hürden und eine Vielzahl zu bewältigender Lebenskrisen. Nur Pflegende, die diesen Hintergrund kennen, können das nötige Feingefühl im Umgang mit CF-Patienten entwickeln und den Betroffenen mit Respekt und Empathie begegnen.

Die vorliegende systematische Literaturübersicht konnte aufzeigen, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten durch eine Vielzahl von Einflussfaktoren bestimmt wird. Pflegefachpersonen können bei der Versorgung und Betreuung von CF-Patienten durch professionelles Handeln diese Einflussfaktoren beeinflussen und dadurch zur Erhaltung und Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität dieser Patientengruppe beitragen.

Die Hauptaufgaben von Pflegefachpersonen liegen im Bereich der Patientenedukation, Koordination mit anderen Fachpersonen innerhalb des interdisziplinären Teams, der Durchführung der benötigten Pflegeinterventionen und der Kommunikation. Gemäss King und Hinds (2001) können Pflegefachpersonen Patienten auch helfen, die Lebensqualität zu bewahren, indem sie die Patienten in der Umsetzung der notwendigen Veränderungen unterstützen. Dadurch sollen sich die Patienten an die nicht zu ändernden gesundheitlichen Verschlechterungen anpassen können.

Änderungen bedürfen meist einer Patientenedukation. Die Patientenschulung und –beratung dient dazu, Patienten zur Selbstpflege zu befähigen und ihnen Autonomie, Würde und Selbstkontrolle im Alltag zurückzugeben. Weiter hilft sie der Wissensvermittlung, der Motivation und emotionalen Unterstützung (Menche et al., 2004). Demgemäss sind Schulungen ein idealer Ansatzpunkt zur Erhaltung und Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Aus diesen erwähnten Gründen wird nachfolgend, bei den Bezugsherstellungen zu den entsprechenden Patientenedukationen immer ausführlich auf die Schwerpunkte der einzelnen Schulungen eingegangen.

Die Versorgung und Betreuung von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten erfordert, aufgrund der Komplexität des Krankheitsbilds, die Zusammenarbeit mit dem interdisziplinären Team. Die Kontaktherstellung zu anderen Berufsangehörigen gehört in den Aufgabenbereich der Pflegenden. Gemäss King und Hinds (2001) gewährleistet der Einbezug von Fachwissen anderer Berufsangehöriger für die Patienten eine qualitativ hochwertige Pflege. Folglich kann die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Betroffenen durch die interdisziplinäre Zusammenarbeit eine positive Beeinflussung erfahren.

Die durchzuführenden Pflegeinterventionen sind natürlich meist unangenehm und schmerzlich, können aber zu einer Verbesserung des Gesundheitszustands führen. Dadurch haben sie das Potenzial, in einem oder mehreren Bereichen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität förderlich zu wirken.

Weiter bieten Pflegehandlungen immer auch eine gute Möglichkeit, mit den CF-Patienten in Kontakt zu treten. Die kommunikative Ebene ist in der Pflege von grosser Bedeutung. Durch das aktive Zuhören und gemeinsame Gespräche können Wünsche, Bedürfnisse, Sorgen und Probleme diskutiert und dadurch die gesundheitsbezogene Lebensqualität verbessert werden.

Anhand der in dieser Arbeit identifizierten psychosozialen-, klinischen-, behandlungsbezogenen- und demografischen Einflussfaktoren werden nachfolgend mögliche Pflegeinterventionen vorgestellt. Diese könnten womöglich der Anpassung, Erhaltung und Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten dienlich sein. Die vorgestellten Pflegemassnahmen dienen als Grundlage für das pflegerische Handeln, müssen aber immer individuell an die Bedürfnisse der CF-Patienten angepasst werden. Idealerweise erfolgt die Pflegeplanung laut King und Hinds (2001) anhand der ausgefüllten krankheitsspezifischen Lebensqualitäts-Messinstrumente, auf deren Ursprung wertvolle Informationen für das Pflege-Assessment gewonnen werden können. Gemeinsam mit dem Patienten können dadurch Prioritäten gesetzt und Problemlösungsstrategien ausgearbeitet werden.

Im Bereich der psychosozialen Einflussfaktoren wirken sich depressive Symptome und das Vorhandensein von psychopathologischen Erkrankungen generell negativ auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten aus.

Aufgabe der Pflegenden ist es daher, auf Anzeichen solcher Erkrankungen wie beispielsweise Niedergeschlagenheit, Traurigkeit, Freudlosigkeit, Angstzustände und Zwangshandlungen zu achten. Pflegenden sind aufgefordert, auf die Gefühlszustände und Sorgen der Patienten einzugehen und nach Absprache mit den Betroffenen gegebenenfalls den Kontakt zu Psychotherapeuten herzustellen. Riekert et al. (2007) weisen in ihrer Studie darauf hin, dass eine medikamentöse Therapie und Psychotherapie in Kombination bei chronisch kranken Menschen wirksame Behandlungsmethoden sind und zur Förderung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität beitragen können.

Die Familie entpuppte sich als wichtige Unterstützung für jugendliche und erwachsene CF-Patienten. Um die Familie in ihrer Unterstützungsfunktion zu fördern ist es wichtig, die Familie in die Pflege zu integrieren und bei Patientenedukationen mit einzubeziehen. Dadurch erhalten sie die nötige Sicherheit und können die Patienten, beispielsweise bei der

intravenösen Heimtherapie, besser unterstützen. Die Familienmitglieder sind meist in chronischer Sorge um das Wohl der Patienten. Pflegende sollen sie deshalb als vulnerable Gruppe wahrnehmen, mit ihnen Probleme besprechen, sie auf die Wichtigkeit von kleinen Auszeiten und Entspannungsphasen aufmerksam machen. Sind die Angehörigen erholt und ausgeglichen, können sie die CF-Patienten effektiver unterstützen und tragen dadurch zu deren Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei.

Eine aktive Freizeitorientierung wurde bei CF-Patienten mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität in Verbindung gebracht. Um deren Verschlechterung bei einem Krankenhausaufenthalt entgegenzuwirken, können Pflegende über die hausinternen Beschäftigungsmöglichkeiten Auskunft geben. Nach Absprache mit der Physiotherapie können sich die Patienten beispielsweise im Physiotherapieraum sportlich betätigen.

Viele CF-Patienten empfinden durch Unabhängigkeit eine bessere gesundheitsbezogene Lebensqualität. Pflegende sollten den Prozess der Unabhängigkeit auch während des Krankenhausaufenthaltes unterstützen. Vielen Betroffenen ist es angenehmer soviel wie möglich alleine zu erledigen, die Patienten sollen aber ermutigt werden, falls sie Hilfe brauchen, diese anzufordern. CF-Patienten, die alleine in einer eigenen Wohnung leben, aber aufgrund des gesundheitlichen Zustands zukünftig auf Unterstützung angewiesen sind, sollen Informationen über die Spitex und Haushaltshilfe erhalten. Durch diese Hilfsorganisationen ist es meist möglich, weiterhin eine gewisse Unabhängigkeit zu bewahren.

Menche et al. (2004) beschreiben Coping im medizinischen Bereich als Anstrengungen, die ein Mensch auf sich nehmen muss, um äussere und innere Anforderungen zu meistern. Des Weiteren gehört zum Coping auch die Suche nach neuen Verhaltensweisen, wenn die bisherigen Ressourcen zur Bewältigung nicht mehr ausreichen. Die Cystische Fibrose mit all ihren Konsequenzen stellt hohe Anforderungen an die Betroffenen. Um diese Ansprüche zu bewältigen, ist eine hohe Fähigkeit zur Anpassung und Problemlösung erforderlich. Laut Menche et al. (2004) sind vermeidende Bewältigungsstrategien kurzfristig hilfreich, indem sie helfen, Spannungen zu verringern, aber auf langfristige Sicht wirken sie sich ungünstig auf die Anpassung aus. Um die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten zu verbessern sind problemfokussierte Copingstrategien erforderlich (Abbott et al., 2008).

Pflegende können Patienten mit Cystischer Fibrose in der Bewältigung der Erkrankung erst unterstützen, wenn ihnen die angewandten Copingstrategien bekannt sind. Werden problemfokussierte Strategien eingesetzt, gilt es diese positiv zu verstärken. Beim Auftreten von neuen Stressoren, die seitens der CF-Betroffenen Anpassungen erfordern, sollen Pflegende situationsangepasst informieren und beraten sowie mit den Patienten gemeinsam

nach Problemlösungen suchen. Bei vermeidenden Copingstrategien ist die Pflegediagnose „Unwirksames Coping“ gerechtfertigt. Zu Beginn müssen Pflegende ein Verständnis dafür entwickeln, inwieweit die Patienten die momentane Situation realistisch einschätzen. Anschliessend soll der Patient auf seine unwirksame Bewältigungsstrategie angesprochen werden. Die Betroffenen sind aber für ihre Art, zu reagieren, vom Pflegepersonal nicht zu verurteilen, sondern sollen ermutigt werden, ihre Verhaltensweisen zu erklären und Gefühle verbal zu äussern. Die Patienten sind darüber aufzuklären, dass dies alles normale und verständliche Reaktionen sind. Ist eine vertrauensvolle Beziehung entstanden, können die CF-Patienten ermuntert werden, neue Bewältigungsformen auszuprobieren. Pflegende sollen die Betroffenen stets über die aktuelle Situation informieren und alle durchzuführenden Handlungen erklären. Wissen trägt dazu bei, Ängste und Befürchtungen zu reduzieren und sich mit der Realität auseinanderzusetzen. Bei starker Überforderung des Patienten empfiehlt es sich einen Psychologen hinzuzuziehen (Doenges, Moorhouse & Geissler-Murr, 2002).

Problemkeime könnten eine potentielle Gefahr für die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten darstellen. Gewisse Problemkeime wie *Burkholderia cepacia* und *Pseudomonas aeruginosa* werden mit einer schlechteren Lebenserwartung in Verbindung gebracht (DeBoeck, 2006). Diese Bakterienarten sind besonders gefährlich, weil sie gegenüber vielen Antibiotika und Desinfektionsmittel unempfindlich sind. Übertragen werden die Bakterien vor allem als Tröpfchen- und Schmierinfektion von Patient zu Patient und über die Hände des medizinischen Personals. Daher muss der Prävention besondere Beachtung geschenkt werden (Eckhardt & Ross-Liegmann, 2003).

Pflegende müssen deshalb strikte auf einige Hygienemassnahmen achten. CF-Patienten dürfen, aufgrund der Gefahr von Kreuzinfektionen, nicht gemeinsam in einem Zimmer untergebracht werden. Die Trennung von anderen Patienten mit Problemkeimen ist ebenfalls unverzichtbar. Vor und nach Patientenkontakt müssen die Pflegenden eine sorgfältige Händedesinfektion durchführen. Bei Kontakt mit potentiell infektiösem Material wie Sputum, Blut, Stuhl und Urin und bei chirurgischen Verbandswechseln sind Einmalhandschuhe zu tragen. Zur Versorgung von zentralvenösen Kathetern werden sterile Handschuhe getragen. *Burkholderia cepacia* und *Pseudomonas aeruginosa* vermehren sich gerne im feuchten Milieu bei Temperaturen unter 37°C. Aufgrund dessen ist auch im Krankenhaus darauf zu achten, dass beim Einsatz von Luftbefeuchtern kein abgestandenes Wasser gebraucht wird (Eckhardt & Ross-Liegmann, 2003).

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wird bei CF-Patienten ebenfalls durch den Body-Mass-Index (BMI) beeinflusst, wobei sich vor allem zu geringes Körpergewicht nachteilig

auswirkt. Eine Gewichtszunahme könnte daher mit einer besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität in Verbindung gebracht werden.

Mit Hilfe der Pflegediagnose „Mangelernährung“ die bei Patienten mit Cystischer Fibrose vorwiegend aufgrund der Maldigestion und Malabsorption der Nährstoffe auftritt, können Pflegende bezüglich des Körpergewichts ebenfalls Pflegeinterventionen ableiten. Um eine ausgewogene und hochkalorische Ernährung im Krankenhaus zu gewährleisten, sollten Pflegende sobald wie möglich nach stationärer Aufnahme ein Zusammentreffen zwischen den CF-Patienten und der Ernährungsberatung organisieren. Mit der Ernährungsberatung können die Betroffenen die persönlichen Vorlieben, Abneigungen und Unverträglichkeiten besprechen und die Anreicherung der normalen Mahlzeiten diskutieren (Doenges et al., 2002). Zur Anreicherung eignet sich beispielsweise das relativ geschmacksneutrale Maltodextrin (Kohlenhydrate). Es besteht zudem die Möglichkeit der Anreicherung mit Fett in Form von Butter, Rahm oder Öl. Werden wenig tierische Produkte eingenommen, empfiehlt sich bei CF-Patienten eine Anreicherung des Essens durch Protein Instant (Proteinpulver) (Mannhardt, 2000). Zusätzlich geklärt werden sollte die Art und Anzahl der Zwischenmahlzeiten und der hochkalorischen Zusatzgetränke. Pflegende sind ihrerseits aufgefordert, die Patienten zum Essen zu motivieren, die verschriebenen Enzym- und Multivitaminpräparate abzugeben und das Gewicht der Patienten zur Verlaufskontrolle zu dokumentieren. Ist die Gewichtszunahme nicht ausreichend erfolgreich, ist eine zusätzliche Sondenernährung in Betracht zu ziehen. Im Hinblick auf die Entlassung sind die Patienten darüber zu informieren, falls sie dies nicht bereits schon wissen, dass die Nahrungsanreicherungspulver und die hochkalorischen Getränke (Resource, Meritene...) in verschiedensten Geschmacksorten in den Apotheken bezogen werden können. Bei sehr hohem Verbrauch der hochkalorischen Getränke besteht die Möglichkeit, diese auch direkt nach Hause liefern zu lassen.

Durch die langsame Zerstörung des endokrinen Pankreas entwickelt sich bei vielen erwachsenen CF-Patienten ein Diabetes mellitus. In den Studienergebnissen wird Diabetes als Einflussfaktor auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität nur am Rande erwähnt. Die Entwicklung des Diabetes ist aber eine schwere zusätzliche Bürde, die durchaus Konsequenzen bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität haben kann. Der CF-induzierte Diabetes ist erst mit zunehmender Lebenserwartung zu einem wichtigen Langzeitproblem geworden und inzwischen wurden diabetische Komplikationen auch bei CF-Patienten beschrieben (Lindemann et al., 2004). Um akute oder langfristige negative Konsequenzen des Diabetes zu vermeiden und die Lebensqualität zu erhalten ist es gemäss Kulzer, Albus, Herpertz, Kruse, Lange und Petrak (2007) wichtig, dass durch Erlangen von

Fertigkeiten und Kenntnissen über die Erkrankung und deren Behandlung die Patienten in die Lage versetzt werden, den Diabetes bestmöglich ins Leben zu integrieren.

Bei diagnostiziertem Diabetes sind Pflegende dazu aufgefordert, für die Patienten einen Termin bei der Diabetesberatung zu vereinbaren. Damit es zu keinen Missverständnissen kommt, müssen auch die Pflegenden davon Kenntnis nehmen, dass bei CF-Patienten die Ernährung gleich bleibend hochkalorisch fortgeführt wird. Die Patienten sind aufgefordert kleinere Mahlzeiten zu sich zu nehmen. Zucker soll durch gleichzeitige Aufnahme von schwer resorbierbaren Kohlenhydraten und Fett verzerrt werden (Ratjen et al., 2004). Gemäss Lindemann et al. (2004) wird die medikamentöse Therapie noch recht kontrovers diskutiert. Ob zu Beginn eine Therapie mit oralen Antidiabetika zum Einsatz kommen oder primär Insulin verwendet werden sollte, ist umstritten und wird derzeit durch Studien evaluiert (Ratjen et al., 2004). Je nach Vereinbarung mit der Diabetesberatung kann die Patientenschulung bezüglich den Blutzuckerkontrollen und Insulininjektionen auch durch das Pflegepersonal erfolgen. Die Blutzuckerwerte sollten vor dem Essen zwischen 4.4 und 6.7 mmol/l und zwei Stunden nach dem Essen unter 10 mmol/l liegen. Schwerpunkte der Instruktion zur Blutzuckerkontrolle liegen sicherlich auf der Hygiene, Wahl und Pflege der Einstichstelle, Anweisungen bezüglich des Gebrauchs der Blutzuckermessgeräte und der Interpretation der Messergebnisse. Die Schulung der Insulininjektion umfasst die Vermittlung der korrekten Injektionstechnik. Von grosser Bedeutung ist zudem die Besprechung der einzuleitenden Massnahmen bei Hyper- und Hypoglykämien.

Das forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV_1) liess sich als bedeutsamer klinischer Einflussfaktor identifizieren. Die Pflegeinterventionen zielen in diesem Bereich vorwiegend auf den Erhalt und die Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität durch die Beeinflussung der Lungenfunktion und der Vermeidung von daraus resultierenden Komplikationen ab. Die Ursachen von Atemschwierigkeiten können bei der Cystischen Fibrose bedingt sein durch akute oder chronische Gasaustauschstörungen, Sekretstau, Knochen- und Brustkorbdeformationen und/ oder Erschöpfung der Atemmuskulatur.

Gemäss diesen Ursachen können die Pflegediagnosen „Beeinträchtigter Gasaustausch“, „Unwirksame Selbstreinigungsfunktion der (unteren) Atemwege“ und „Unwirksamer Atemvorgang“ gestellt werden. Patienten mit Atemschwierigkeiten gilt besondere Aufmerksamkeit. Um Komplikationen frühzeitig zu erkennen ist es wichtig, die Atmung (Atemfrequenz und -tiefe) und die Vitalzeichen (Tachykardie, Tachypnoe) regelmässig zu kontrollieren und auf den Gebrauch von atemunterstützenden Massnahmen (Atemhilfsmuskulatur, Körperstellung) zu achten. Zudem sind Zeichen von Zyanose, Somnolenz oder Unruhe und das Klagen über Kopfschmerzen zu berücksichtigen. Bei der Aufnahme von CF-Patienten soll unbedingt eine Anmeldung bei der Physiotherapie erfolgen.

Durch gezielte krankengymnastische Übungen kann die Thoraxbeweglichkeit und Kräftigung der Atmungsmuskulatur und durch Lagerungstechniken und Atemübungen der Sekretabtransport gefördert werden. Die Pflegenden sind zudem zuständig, die notwendigen Inhalationen mit den entsprechenden Medikamenten (Brochodilatoren, Antibiotika) bereitzustellen. Besonders profitierten die Patienten von Inhalationen, wenn diese nach vorhergehender Physiotherapie erfolgen. Die Lungen sind besser von Sekret befreit und die Medikamente können dadurch besser wirken. Patienten sollen des Weiteren aufgefordert werden, genügend Flüssigkeit zu sich zu nehmen, um die Mobilisation der Sekrete zu verbessern. Gegebenenfalls sind die Atemwege durch Absaugen von Sekret zu befreien oder eine Sauerstofftherapie einzuleiten. Besonders bei weit fortgeschrittener Erkrankung ist darauf zu achten, dass die Patienten bei der Durchführung der Körperpflege nicht überfordert werden. Dementsprechend sind genügend Ruhepausen einzuschalten (Doenges et al., 2002). Bei Dyspnoe ist es bedeutend, dass Pflegende Ruhe bewahren und Sicherheit vermitteln. Zudem sind atemerleichternde Massnahmen durch Veränderung der Lage (Oberkörperhochlagerung, Kutschersitz) sowie die Benachrichtigung des Arztes einzuleiten (Menche et al., 2004).

Mitbestimmt wird die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten auch durch eine Anzahl behandlungsbedingter Einflussfaktoren.

Die intravenösen Antibiotikatherapien sind bei der Behandlung der Cystischen Fibrose zentral. Bei der Wahl der Einstichstelle sind, sofern die Venenverhältnisse dies zulassen, die Patientenwünsche zu berücksichtigen. Findet die Antibiotikabehandlung im Krankenhaus statt, führen die Pflegenden die Infusionstherapie gemäss dem Infusionsplan, den hygienischen Richtlinien und den hausinternen Standards aus. Besonderer Aufmerksamkeit bedürfen natürlich die systemischen und lokalen Komplikationen und Nebenwirkungen. Inzwischen wird die intravenöse Antibiotikakur häufig auch zu Hause durchgeführt. Die Studienresultate von Esmond et al. (2006) deuten darauf hin, dass intravenöse Heimtherapien ein Gewinn für die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten sind. Eine gründliche Schulung von Patienten und Angehörigen ist dabei unabdingbar (Lindemann et al., 2004).

Aufgabe der Pflegepersonen ist die Einweisung der Betroffenen in das aseptische Arbeiten, die Medikamentenzubereitung und Programmierung der Infusionspumpe. Die Pflegenden sind zudem dafür zuständig, dass die Patienten einen individuellen Infusionsplan und genügend Medikamente und Ersatzmaterial erhalten. Obwohl die CF-Patienten in der Regel die ersten zwei Tage im Krankenhaus verbringen, um die Medikamentenverträglichkeit zu testen, kann die Möglichkeit von allergischen Reaktionen nicht vollständig ausgeschlossen werden. Die Patienten sollen dazu angeleitet werden, im Falle von auftretenden Symptomen wie Juckreiz,

Hautausschlag, Kopf-, Gelenk- und Gliederschmerzen, Unruhe, Angst, Übelkeit und Erbrechen, Temperaturanstieg, Hitzewallungen und Atemnot die Infusion sofort zu stoppen. Der Zugang soll belassen werden, zusätzlich ist der Hausarzt zu konsultieren. Ausserdem sollen die CF-Patienten zur Beobachtung der Einstichstelle aufgefordert werden. Phlebitiden sind aufgrund der hochdosierten, stark venenreizenden Antibiotika relativ häufig. Bei schmerzender Einstichstelle, Rötung, Überwärmung, Schwellung und/ oder Funktionseinschränkung soll beim Hausarzt oder durch die Spitex eine neue Vene punktiert werden. Haben die Patienten das Gefühl, dass die Infusion daneben läuft, ist die Infusion schnellstens zu stoppen und der Arzt aufzusuchen, da Antibiotika schwere Gewebeschädigungen verursachen können. Die Mitteilung, dass die Patienten sich strikte an die zeitlichen Fixpunkte halten sollen, ist sehr bedeutend. Unregelmässigkeiten in der Antibiotikaverabreichung begünstigen Resistenzen.

Gemäss den Studienergebnissen von Young et al. (2008) verbessert die nicht-invasive Beatmung die Thoraxsymptome von erwachsenen CF-Patienten. Bei dieser Beatmungsform wird das Beatmungsgerät und die Maske von erfahrenen Ärzten optimal auf den Patienten eingestellt (Lindemann et al. 2004). Sind die Patienten aufgrund der chronischen Hypoxie länger auf die Beatmung angewiesen, wird meist auf die Sauerstoff-Langzeittherapie zurückgegriffen. Obwohl diesbezüglich keine näheren Angaben zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität vorliegen, werden die wichtigsten Pflegemassnahmen in diesem Zusammenhang beschrieben.

Um bei einer Sauerstofftherapie Komplikationen frühzeitig zu erkennen, müssen die Patienten sorgfältig beobachtet werden. Kontrolliert werden Atmung, Puls und Blutdruck, Bewusstseinslage, Haut, Nasen- und Mundschleimhaut und die verordnete Sauerstoffdosierung. Besondere Aufmerksamkeit muss der Kohlendioxidnarkose, die, falls sie nicht bemerkt wird, tödlich verläuft, geschenkt werden. Als Zeichen eines Kohlendioxid-Anstiegs muss die Eintrübung des Patienten gewertet werden. Wird dieses Anzeichen wahrgenommen, ist der Sauerstoff sofort abzustellen und der Arzt zu benachrichtigen. Soll bei einem CF-Patient die Sauerstofftherapie zu Hause fortgeführt werden, ist eine ausführliche Schulung notwendig. Bei der Patientenschulung nehmen die Sicherheitsmassnahmen, insbesondere der Verweis auf die Explosionsgefahr, einen zentralen Stellenwert ein. Weiter werden die Patienten und seine Angehörigen über die Gefahr einer Atemlähmung und die daraus resultierende Notwendigkeit, die verordnete Flussrate genau einzuhalten, informiert. Die Pflegenden besprechen darüber hinaus mit den Betroffenen die Luftbefeuchtung, den hygienischen Umgang mit dem Sauerstoff-System sowie die Schleimhautinspektion und -pflege (Menche et al., 2004). Pflegende sollen ausserdem den Erstkontakt zur Lungenliga herstellen. Mitarbeiter der regionalen Lungenliga

liefern die Geräte an die Patienten aus und betreuen sie durch regelmässige Hausbesuche. Menche et al. (2004) beschreibt, dass als Behälter Sauerstoffkonzentrationen, -flaschen oder Systeme mit Flüssigsauerstoff dienen. Der Sauerstoff wird meistens über die Sauerstoffbrille oder -maske verabreicht. Gemäss Lindemann et al. (2004) trägt bei zunehmender Einschränkung der Mobilität die zusätzliche Ausstattung mit Flüssig-Sauerstoff in einem kleinen tragbaren Kanister (0.5-2l), der jeweils aus einem Standgerät aufgefüllt werden kann, erheblich zur Verbesserung der Lebensqualität bei.

Ist durch die orale Zufuhr die nutritive Versorgung nicht mehr in ausreichendem Masse zu garantieren, muss eine enterale Ernährung über nasogastrale Sonden (NG) oder perkutan-endoskopische Gastrostomien (PEG) eingeleitet werden (Lindemann et al., 2004). Nasogastrale Sonden eignen sich eher für eine kurzzeitige Anwendung, für die Langzeitbehandlung hat sich die perkutan-endoskopische Gastrostomie besser bewährt. Die Art und Menge der Sondenkost ist auf die individuelle Situation des Patienten abzustimmen. Bei CF-Patienten sind vor Beginn der Sondenernährung ausreichend Pankreasenzyme zu geben. Die Verabreichung der Sondennahrung erfolgt kontinuierlich oder im Bolus (Lindemann et al., 2004). Menche et al. (2004) weisen darauf hin, dass bei der Bolus-Gabe Komplikationen wie Völlegefühl, Übelkeit, Erbrechen und Diarrhoe jedoch häufiger zu beobachten sind. Vorzugsweise erfolgt die enterale Ernährung während der Nacht, am Tag sollte normal gegessen werden (Lindemann et al., 2004). Die Nahrungsapplikation während der Nachtstunden hat den Vorteil, dass die Sonde tagsüber von der Pumpe abgestöpselt werden kann und die Patienten dadurch mobiler sind. Meist fühlen sich die Betroffenen mit einer perkutanen-endoskopischen Gastrostomie im Alltag wohler als mit einer nasogastralen Sonde, da die Sonde unter der Kleidung versteckt werden kann (Menche et al., 2004).

Pflegepersonen sind dazu verpflichtet, die Pflege der Sonden nach hausinternen Standards und die Verabreichung der Sondenkost nach den Grundprinzipien der enteralen Ernährung auszuführen. Soll die enterale Ernährung zu Hause fortgeführt werden, bemühen sich die Pflegenden um die bestmögliche Schulung der Patienten und Angehörigen. Wichtige Merkmale der Patientenedukation sind die Hinweise zur Nahrungsapplikation, das streng aseptische Arbeiten, die Sondenmobilisation und die Inspektion der Eintrittsstelle. Gemäss Menche et al. (2004) sind Wundinfektionen die häufigsten Komplikationen. Die CF-Patienten sollen daher bei Beobachtung von Entzündungszeichen den Arzt aufsuchen. Durch die Gewichtszunahme wird eine positive Beeinflussung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität erhofft.

Für viele CF-Patienten mit fortgeschrittener Erkrankung ruhen alle Hoffnungen auf einer möglichen Lungentransplantation. Sich auf die Warteliste setzen zu lassen setzt voraus, sich

damit arrangiert zu haben, nur noch eine sehr begrenzte Lebenserwartung zu haben. Dies stellt für die Betroffenen und die gesamte Familie eine massive psychische Belastung dar. Die CF-Betroffenen kämpfen meist mit starken Ambivalenzgefühlen. Auf der einen Seite ist die Hoffnung, auf der anderen Seite die Angst zu sterben (Lindemann et al., 2004). Pflegende sind herausgefordert, die CF-Patienten während dieser belastenden Phase zu begleiten und zu unterstützen. Gemäss Lindemann et al. (2004) gehört in die Vorbereitungszeit auch die Vermittlung eines realistischen Verständnisses für die Zeit nach der Transplantation. Thematisiert werden sollen nicht nur die massiven körperlichen und seelischen Belastungen unmittelbar nach dem Eingriff (Beatmung, Schmerzen, Müdigkeit), sondern auch die Möglichkeit, durch den Eingriff zu sterben. Ebenfalls besprochen werden soll die Eventualität, dass sich durch eine chronische Abstossungsreaktion die Lebensqualität, die sich laut Gee et al. (2005) vor allem im körperlichen Bereich verbessern sollte, nicht wunschgemäss verändert (Lindemann et al., 2004).

Bezüglich der demografischen Einflussfaktoren können Pflegende nicht viel Einfluss auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten nehmen. Die Studienresultate deuten jedoch darauf hin, dass die pflegerischen Massnahmen zur Beeinflussung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität mit zunehmenden Alter und bei weiblichen CF-Patienten zu intensivieren sind (Gee et al., 2003).

6.2 Empfehlungen für die Pflegeausbildung

Um CF-Patienten in der Praxis professionell pflegen zu können und deren gesundheitsbezogene Lebensqualität positiv zu beeinflussen, sind mehrere Voraussetzungen notwendig. Da die Cystische Fibrose die häufigste Stoffwechselerkrankung ist, ist deren Integration in die Pflegeausbildung unverzichtbar. Die Pflegestudenten sollen in ihrer Ausbildung umfassend über das Krankheitsbild und dessen Komplikationen informiert werden. Zusätzlich ist eine ausführliche Einführung in das Konzept gesundheitsbezogene Lebensqualität unentbehrlich. Da sich die Pflege von CF-Patienten vorwiegend im Bereich der Patientenedukation abspielt, bieten im Unterricht gesammelte Informationen zu Patientenschulungen enorme Vorteile.

6.3 Empfehlungen für die Pflegeforschung

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten anhand von krankheitsspezifischen Messinstrumenten zu erheben ist ein noch relativ junges Gebiet. Dementsprechend wird weitere Forschung dringend benötigt. Im Hinblick auf internationale Forschungen wären konzeptuell und sprachlich ausgewogene Übersetzungen der krankheitsspezifischen Fragebögen wünschenswert. Ein Vergleichen der Resultate wäre dadurch besser möglich. Zukünftige Forschungen sollen dazu dienen, die bereits vorhandenen Ergebnisse mit Hilfe von grösseren Stichproben zu bestätigen respektive zu ergänzen und weitere Einflussfaktoren auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten zu bestimmen. Wertvoll wären zudem Studien, die Aussagen über die allgemeine gesundheitsbezogene Lebensqualität von jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten wiedergeben würden.

Die Mehrheit der in dieser systematischen Literaturübersicht integrierten Studien sind Querschnittsuntersuchungen, welche die gesundheitsbezogene Lebensqualität folglich zu einem einzigen Zeitpunkt erhoben haben. Dadurch konnten wenig Aussagen zu zeitlichen Veränderungen in der gesundheitsbezogenen Lebensqualität gemacht werden. Longitudinalstudien würden es ermöglichen, solche Veränderungen über die Zeit hinweg zu erfassen.

Ergänzend sind Forschungen nötig, die sich mit den Auswirkungen konkreter Patientenedukationen und Pflegeinterventionen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität von CF-Patienten befassen. Ergebnisse in diesem Bereich würden die Entwicklung einer evidenzbasierten Pflege ermöglichen.

7 Literaturverzeichnis

Abbott, J., Hart, A., Morton, A., Gee, L. & Conway, S. (2008). Health-related quality of life in adults with cystic fibrosis: The role of coping. *Journal of Psychosomatic Research*, 64, 149-157.

Abbott, J., Morton, A. M., Musson, H., Conway, S. P., Etherington, C., Gee, L., Fitzjohn, J. & Webb, A. K. (2007). Nutritional status, perceived body image and eating behaviours in adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*, 26, 91-99.

Abbott, J., Webb, K. & Dodd, M. (1997). Quality of life in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 31 (90), 37-42.

Aebi, C., Bauernfeind, A., Döring, G., Przyklenk, B., Schneider, I. & Schöni M. H. (2008). Mikrobiologie. In D. Reinhardt, M. Götz, R. Kraemer & M. H. Schöni (Hrsg.), *Cystische Fibrose* (S. 75-112). Berlin: Springer.

Baartmans, P. C. M. (2003). Lebensqualität trotz Erkrankung. Wie verändert die Erkrankung Diabetes Typ 2 die Lebensqualität der Betroffenen und wie wäre dies zu beeinflussen? *Pflege*, 16, 337-341.

Baumann, L. (2001). Rund ums Arbeitspensum. *Bulletin*, 2, 7-10.

Cutting, R. C. (2006). Ursachen der Variationen bei den Phänotypen der Mukoviszidose. In O. H. Umea (Hrsg.), *Annales Nestlé. Cystische Fibrose* (S. 113-120). Basel – Freiburg – Paris – London – New York – Bangalore – Bangkok – Singapore – Tokyo - Sydney: Medizin und Naturwissenschaften.

De Boeck, K. (2006). Diagnostische Verfahren, klinische Merkmale und Beratung bei Mukoviszidose (cystischer Fibrose, CF). In O. H. Umea (Hrsg.), *Annales Nestlé. Cystische Fibrose* (S. 121-132). Basel – Freiburg – Paris – London – New York – Bangalore – Bangkok – Singapore – Tokyo - Sydney: Medizin und Naturwissenschaften.

DIMDI – Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information. (2008). ICD-10 GM Version 2008 – Kapitel IV – Endokrine, Ernährungs –und Stoffwechselkrankheiten (E00-E90). Gefunden am 06.10.2008 unter: <http://www.dimdi.de/static/de/klassi/diagnosen/icd10/htmlgm2008/fr-icd.htm>

Doenges, E., Moorhouse, M. F. & Geissler-Murr, A. C. (Hrsg.). (2003). *Pflegediagnosen und Massnahmen*. (3. Aufl.). Bern – Göttingen – Toronto – Seattle: Hans Huber.

Donaldson, H. S. & Boucher, C. R. (2006). Die Pathophysiologie der Mukoviszidose. In O. H. Umea (Hrsg.), *Annales Nestlé. Cystische Fibrose* (S. 103-111). Basel – Freiburg – Paris – London – New York – Bangalore – Bangkok – Singapore – Tokyo - Sydney: Medizin und Naturwissenschaften.

Eckhardt, S. & Roos-Liegmann. (2003). Teil 2: Pflegeleitlinien: Hygienemassnahmen bei stationären und ambulanten Patienten mit Problemkeimen. *CF-Report*, 1, 38-39.

Esmond, G., Butler, M. & McCormack, A. M. (2006). Comparison of hospital and home intravenous antibiotic therapy in adults with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Nursing*, 15, 52-60.

Fischer, M. R. & Bartens, W. (Hrsg.). (1999). *Zwischen Erfahrung und Beweis – medizinische Entscheidungen und Evidence-Based Medicine*. Bern: Hans Huber.

Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2000). Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*, 55, 946-954.

Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2003). Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2, 206-213.

Gee, L., Abbott, J., Hart, A., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2005). Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, (4), 59-66.

Goldbeck, L., Schmitz, T. G. & Buck, C. (1999). Lebensqualität von Jugendlichen und Erwachsenen mit Mukoviszidose. *Monatszeitschrift Kinderheilkunde*, 9 (99), 823-829.

Hauber, H.-P., Reinhardt, D. & Pforte, A. (2008). Epidemiologie der CF-Erkrankung. In D. Reinhardt, M. Götz, R. Kraemer & M. H. Schöni (Hrsg.), *Cystische Fibrose* (S. 255-260). Berlin: Springer.

Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C. & Goehrs, J.-M. (2003). Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Quality of Life Research*, 12, 63-76.

King, C. R. & Hinds, P. S. (Hrsg.). (2001). *Lebensqualität. Pflege- und Patientenperspektiven*. (1. Aufl.). Bern – Göttingen – Toronto – Seattle: Hans Huber.

Kulzer, B., Albus, C., Herpertz, S., Kruse, J., Lange, K. & Petrak, F. (2006). Psychosoziales und Diabetes mellitus. Deutsche Diabetesgesellschaft Praxis-Leitlinie. *Diabetologie*, 2 Suppl 2, 184-190.

Leister, E., de Boer, P. & Drouve, U. (1995). Sport und Cystische Fibrose. *Bulletin*, 1, 12-23.

Lindemann, H., Tümmler, B. & Dockter, G. (2004). *Mukoviszidose – Zystische Fibrose*. (4. Aufl.). Stuttgart – New York: Georg Thieme KG.

LoBiondo-Wood, G. & Haber, J. (2005). *Pflegeforschung: Methoden, Bewertung und Anwendung*. (2. Aufl.). München - Jena: Urban & Fischer.

Mannhardt, S. (2000). Ernährung bei CF – im Spannungsfeld zwischen Theorie und Praxis. *Bulletin*, 3, 16-25.

Menche, N. (Hrsg.). (2004). *PFLEGE HEUTE*. (3. Aufl.). München: Urban & Fischer.

Monti, F., Lupi, F., Gobbi, F., Agostini, F., Miano, A., Gee, L. & Abbott, J. (2007). Validation of the Italian version of the Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL), a disease specific measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 1-7.

Quittner, A. L. (1998). Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 4, 326-331.

Quittner, A. L., Buu, A., Messer, M. A., Modi, A. C. & Watrous, M. (2005). Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States. *CHEST*, 128 (4), 2348-2354.

Ratjen, F., Grasemann, H., Staab, D. & Worlitzsch, D. (2004). *Aktuelle Aspekte zu Diagnostik und Therapie der Mukoviszidose*. Bremen: UNI-MED.

Riekert, K. A., Bartlett, S. J., Boyle, M. P., Krishnan, J. A. & Rand, C. S. (2007). The Association Between Depression, Lung Function, and Health-Related Quality of Life Among Adults With Cystic Fibrosis. *CHEST*, 132 (1), 231-237.

Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (SFCH) (2008). Gefunden am 12.04.2008 unter: <http://www.cfch.ch/>

Steinkamp, G. (2001). Klinik und Therapie der Mukoviszidose. In G. Ullrich (Hrsg.), *Mukoviszidose* (2. Aufl., S. 11-27). Stuttgart: Koch, Neff & Oettinger & Co. – Verlagsauslieferung GmbH.

Strandvik, B. (2006). Die Versorgung von Mukoviszidose-Patienten. In O. H. Umea (Hrsg.), *Annales Nestlé. Cystische Fibrose* (S. 133-143). Basel – Freiburg – Paris – London – New York – Bangalore – Bangkok – Singapore – Tokyo – Sydney: Medizin und Naturwissenschaften.

Szyndler, J. E., Towns, S. J., van Asperen, P. P. & McKay, K. O. (2005). Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, (4), 135-144.

Ullrich, G., (1993). Kinderwunsch und CF. *Mukoviszidose im Erwachsenenalter. Teil II Psychosoziale Aspekte*, 51-57.

Wenniger, K., Weiss, C., Wahn, U. & Staab, D. (2003). Body Image in Cystic Fibrosis – Development of a Brief Diagnostic Scale. *Journal of Behavioral Medicine*, 26 (1), 81-94.

Young, A. C., Wilson, J. W., Kotsimbos, T. C. & Naughton, M. T. (2008). Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax*, 63, 72-77.

8. Anhang

Anhangsverzeichnis

Anhang A:

- Suchstrategie

Anhang B:

- Zusammenfassungen der Studien

Anhang C:

- Beurteilungsbögen

Anhang D:

- Evidenzstufeneinteilung

Anhang E:

- Überblick über die berücksichtigten Studien
- Überblick über die ausgeschlossenen Studien

Anhang A: Suchstrategie

Datenbank	Such-Nr.	Such-strategie	Treffer	Reduktion 1 anhand Auswahlkriterien	Doppel-funde	Reduktion 2 nach Bestellung	Relevante Studien
PubMed	# 1	cystic fibrosis [Mesh]	22299				
	# 2	quality of life [Mesh]	65630				
	# 3	cystic fibrosis questionnaire	446				
	# 4	cfq	58				
	# 5	cystic fibrosis quality of life questionnaire	77				
	# 6	cfqol	8				
	# 7	# 1 AND # 2	236				
	# 8	# 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6	495				
	# 9	# 7 AND # 8	54	18		10	8
Cinahl	# 1	cystic fibrosis [Thesaurus]	2191				
	# 2	quality of life [Thesaurus]	18826				
	# 3	cystic fibrosis questionnaire	6				
	# 4	cfq	51				
	# 5	cystic fibrosis quality of life questionnaire	1				
	# 6	cfqol	0				
	# 7	# 1 AND # 2	84				
	# 8	# 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6	54				
	# 9	# 7 AND # 8	6	2	1	1	0
Cochrane	# 1	cystic fibrosis [Mesh]	828				
	# 2	quality of life [Mesh]	8066				
	# 3	cystic fibrosis questionnaire	31				
	# 4	cfq	3				
	# 5	cystic fibrosis quality of life questionnaire	5				
	# 6	cfqol	0				
	# 7	# 1 AND # 2	27				
	# 8	# 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6	33				
	# 9	# 7 AND # 8	1	0			0
Total			61	20	1	11	8

Anhang B: Zusammenfassungen

Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severityAutoren: Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2003). *Journal of Cystic Fibrosis*, 2, 206-213.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnittsstudie</p> <p>Setting 2 CF-Zentren in Manchester und Leeds, England</p> <p>Stichprobe 223 Jugendliche und Erwachsene mit CF</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -Teilnehmer sind Patienten der Kliniken -Zurückschicken der Fragebögen innerhalb einer Woche</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Nicht beschrieben</p>	<p>Absichten -Untersuchung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HRQoL), unter Berücksichtigung des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire, als Funktion des Geschlechts und der Krankheitsschwere</p> <p>-Überprüfung, ob es Abweichungen bezüglich Gesundheitswahrnehmung, klinischen Indikatoren und der HRQoL zwischen Frauen und Männern gibt</p>	<p>Datenerhebung Datenerhebung erfolgte über einen 6-monatigen Zeitraum</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Erhebung HRQoL -2 zusätzliche Fragebogen: Einschätzung Gesundheitswahrnehmung</p> <p>Abgabe der Fragebögen während ambulanten Terminen, Zurücksendung per Post</p> <p><u>Klinische und demographische Daten</u> -Erhebung Geschlecht, Alter, forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁) und Body-Mass-Index (BMI)</p> <p>Einteilung der Krankheitsschwere in 3 Gruppen: Mild: FEV₁ >70% Mässig: FEV₁ =41-69% Schwer: FEV₁ <40%</p> <p>Klinische und demografische Datenerhebung an ambulanten Terminen</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik Nicht beschrieben</p>	<p><u>Antwortrate</u> 55%. Von den 223 Teilnehmern waren 102 Männer und 121 Frauen</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich Alter, FEV₁ oder BMI. Missverhältnis zwischen Männern (68%) und Frauen (46%), die nicht antworteten</p> <p><u>Klinische und demografische Daten im Zusammenhang mit der Krankheitsschwere</u> Statistisch signifikante Unterschiede hinsichtlich FEV₁ (p<0.001), BMI (p<0.001) und Alter (p=0.03). FEV₁ und BMI verschlechterten sich bei fortschreitendem Krankheitsverlauf. Patienten mit schlechterem Gesundheitszustand höheres Lebensalter. Bezüglich klinischen Werten und Alter keine geschlechtsspezifischen Unterschiede feststellbar</p> <p><u>Gesundheitsbezogene Lebensqualität im Zusammenhang mit der Krankheitsschwere</u> -Vergleich milde und mässige Krankheitsgruppe: Signifikante Unterschiede bei Körperbild, zwischenmenschlichen Beziehungen, Zukunftsangelegenheiten -Vergleich mässige und schwere Krankheitsgruppe: Signifikante Unterschiede bei körperlicher- und sozialer Funktion, Thoraxsymptome -Vergleich mässige und schwere Krankheitsgruppe: Statistisch relevante Unterschiede für die Mehrzahl der Dimensionen; Ausnahme Zukunftsangelegenheiten Mit zunehmender Schwere der Krankheit Verschlechterung der HRQoL beobachtbar</p> <p><u>Gesundheitsbezogene Lebensqualität im Zusammenhang mit Geschlecht</u> Geschlechtsunterschiede: Signifikante Unterschiede bei Körperbild (p=0.001), Thoraxsymptome (p=0.003), beruflichen Anliegen (p=0.013), emotionale Funktion (p=0.013), Zukunftsangelegenheiten (p=0.038) Männer: Negativeres Körperbild Frauen: Grössere Befürchtungen bei beruflichen Anliegen, tiefere HRQoL bezüglich Thoraxsymptome und Zukunftsangelegenheiten</p> <p><u>Gesundheitsbezogene Lebensqualität im Zusammenhang mit Body-Mass-Index</u> Männer: Signifikante Beziehung zwischen BMI und Körperbild (p<0.001). Frauen: Dieselbe Beziehung in stärkerem Ausmass (p=0.001). Zusätzlich schwacher Zusammenhang zwischen BMI und Zukunftsängsten (p=0.02)</p> <p><u>Gesundheitsbezogene Lebensqualität im Zusammenhang mit forciertem expiratorischen Volumen</u> Männer: Starke Beziehung zwischen FEV₁ und körperlicher Funktion (p=0.001) Frauen: Starke Beziehung zwischen FEV₁ und emotionaler Funktion (p=0.001)</p> <p><u>Gesundheitsbezogene Lebensqualität im Zusammenhang mit allgemeiner Gesundheitswahrnehmung</u> Zwischen Frauen und Männern sehr ähnlich. Frauen stärkere Beziehung zwischen allgemeiner Gesundheitswahrnehmung und zwischenmenschlichen Beziehungen</p> <p><u>Klinische Daten im Zusammenhang mit allgemeiner Gesundheitswahrnehmung</u> Frauen stärkere Beziehung zwischen allgemeiner Gesundheitswahrnehmung und FEV₁ (p=0.001) sowie allgemeiner Gesundheitswahrnehmung und BMI (p=0.001) als Männer</p>	<p>Patienten mit CF erfahren, während der Schweregrad der Krankheit zunimmt, eine progressive Verschlechterung in der Mehrzahl der CFQoL-Dimensionen. Zukunftsangelegenheiten waren durchwegs tief, unabhängig des Krankheitszustandes. Frauen wiesen bezüglich Thoraxsymptomen, emotionaler Funktion, Zukunftsangelegenheiten und beruflichen Anliegen eine schlechtere HRQoL auf, während Männer niedrigere Werte hinsichtlich des Körperbildes hatten. Frauen und Männer nahmen ihren Gesundheitszustand unterschiedlich wahr, wobei Frauen ihren klinischen Gesundheitszustand genauer einschätzten</p> <p>Schwächen -Antwortrate 55% -Höherer Frauenanteil</p> <p>Forschung -Zukünftige Studien könnten sich mit Copingstrategien, Kontrollüberzeugungen, Optimismus/ Pessimismus und sozialer Unterstützung befassen</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosisAutoren: Szyndler, J. E., Towns, S. J., van Asperen, P. P. & McKay, K. O. (2005). *Journal of Cystic Fibrosis*, (4), 135-144.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnittsstudie</p> <p>Setting CF-Kinderklinik in Westmead, Australien</p> <p>Stichprobe 52 Jugendliche mit CF</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -Teilnahmealter zwischen 12 und 18 Jahren</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Bekannte geistige Behinderung</p>	<p>Ziel Beziehung zwischen Lebensqualität (LQ), familiärem Funktionieren, individueller Psychopathologie und Optimismus zu betrachten, um eine verständliche Darstellung dieser Faktoren zu entwickeln und mögliche positive Kombinationen auf das psychologische Wohlbefinden und die LQ aufzuzeigen</p>	<p>Datenerhebung Datensammlung erfolgte über einen 8-monatigen Zeitraum</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ): Erhebung Lebensqualität -Family Environment Scale-3rd edition (FES): Einschätzung familiären Funktionierens -Symptom Checklist-90-Revised (SCL-90-R): Erhebung allgemeiner psychopathologischer Symptome -Global Severity Index (GSI): Mass der Psychopathologie -Hunter Opinions and Personal Expectations (HOPES): Einschätzung Optimismus bezüglich der Zukunft</p> <p>Abgabe der Fragebögen während ambulanten Terminen oder stationärer Aufnahme, Rückgabe per Post; evtl. in der Klinik</p> <p><u>Demografische Daten</u> Alter, Geschlecht und Wohnort entnommen von den medizinischen Aufzeichnungen</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Shwachman Score: Mass für Krankheitsschwere (maximale Punktzahl 100, d.h. keine CF-typischen Symptome vorhanden) -Forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁): Einschätzung Lungenfunktion</p> <p>Klinische Datenerhebung erfolgte in der Klinik</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission -Informierte Zustimmung der Teilnehmer, bei unter 16-Jährigen durch Eltern</p>	<p><u>Antwortrate</u> 65%. Von den 52 Teilnehmern waren 27 Männer und 25 Frauen (Die verschiedenen Fragebögen wurden nicht immer von allen Teilnehmern ausgefüllt)</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Keine signifikanten Unterschiede bezüglich demografischen und klinischen Daten</p> <p><u>Lebensqualität</u> Insgesamt gute Lebensqualität. Durchschnittswert körperliche Funktion 70.0, Atmungssymptome 63.1, Körperbild 71.2.</p> <p><u>Psychopathologie</u> Daten von 44 Teilnehmern: 3 zeigten Angstsymptome, 2 eine Zwangserkrankung und 3 von ihnen hohe Werte hinsichtlich zwischenmenschlicher Empfindlichkeit. Diese Patienten wuchsen nicht bei ihren leiblichen Eltern auf, Diagnose CF wurde verspätet festgestellt oder hatten verstorbene CF-Geschwister. Prävalenz der Psychopathologie bei 12.5%. Teilnehmer <13 Jahre (n=4) nicht auffällig. Keine signifikante Korrelation zwischen GSI und Shwachman Score (p>0.05) Bei >13-Jährigen zwischen GSI und Mehrheit der LQ-Dimensionen signifikante negative Korrelationen: Starke negative Beziehung zu Vitalität, Behandlungsbelastungen, Rolle, soziale Einschränkungen und Gesundheitswahrnehmung. Mässige Korrelation zu emotionaler Funktion, Essstörung und Körperbild. Geringe Beziehung zu körperlicher Funktion, Gewicht und respiratorischen Symptomen. Bei <13-Jährigen keine signifikante Korrelation zwischen GSI und LQ-Dimensionen</p> <p><u>Zukunftshoffnung</u> Daten von 51 Patienten: 69% (n=35) optimistisch bezüglich Zukunft. Hoffnung korrelierte negativ mit GSI (p<0.001). Keine signifikante Beziehung zwischen Hoffnung und Shwachman Score (p>0.05) Hoffnung korrelierte bei >14-Jährigen signifikant mit körperlicher-, sozialer- und emotionaler Funktion (p's <0.001). Bei <13-Jährigen keine signifikante Beziehung zwischen Hoffnung und LQ-Dimension.</p> <p><u>Familiäre Charakteristika</u> Daten von 30 Teilnehmern: Zusammenhalt, Ausdrucksfähigkeit, Leistungsorientierung, Organisation signifikante Korrelationen zu Optimismus (p's <0.01), Zusammenhalt (p<0.01), Ausdrucksfähigkeit (p<0.05) und Organisation (p<0.01) negativ korreliert zum GSI. Familiärer Konflikt in negativer Beziehung zum FEV₁ (p<0.05) und Shwachman Score (p<0.05) Signifikante Beziehung zwischen familiärem Zusammenhalt und körperlicher- und emotionaler Funktion, Vitalität, Körperbild und Essstörung. Familiärer Konflikt negative Beziehung zu körperlicher Funktion, Körperbild und Essstörung. Aktive Freizeitorientierung signifikante Beziehung zu körperlicher- und sozialer Funktion und Körperbild. Unabhängigkeit korrelierte signifikant mit Gesundheitswahrnehmung</p>	<p>Schlussfolgerung Junge Menschen mit CF scheinen trotz den krankheitsbedingten Belastungen allgemein eine gut funktionierende und ausgeglichene Gruppe zu sein. Prävalenz der Psychopathologie war tiefer als erwartet. Mehrheit der Jugendlichen hatten eine gute LQ und waren bezüglich ihrer Zukunft optimistisch.</p> <p>Schwächen -Typ-II-Fehler</p> <p>Forschung -Bestätigung der Ergebnisse</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosisAutoren: Gee, L., Abbott, J., Hart, A., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2005). *Journal of Cystic Fibrosis*, (4), 59-66.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnittsstudie</p> <p>Setting 2 CF-Zentren für Erwachsene in Manchester und Leeds, England</p> <p>Stichprobe 223 Erwachsene CF-Patienten</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -Teilnehmer sind Patienten der Kliniken -Zurückschicken der Fragebögen innerhalb einer Woche</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Nicht beschrieben</p>	<p>Ziel Beziehungen zwischen den Variablen Alter, Geschlecht, forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁), Body-Mass-Index (BMI), Diabetes, Burkholderia cepacia, ernährungsbedingten Interventionen, vorhandenen Zugängen, Lungentransplantationsstatus und den gesundheitsbezogenen Lebensqualitäts-Dimensionen untersuchen</p>	<p>Datenerhebung Datenerhebung erfolgte über einen 6-monatigen Zeitraum</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Erhebung gesundheitsbezogener Lebensqualität (HRQoL)</p> <p>Abgabe der Fragebögen in der Klinik, Rücksendung per Post</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Erhebung FEV₁, BMI, Diabetes, Burkholderia cepacia, vorhandenen Zugängen, Ernährungsstatus und Lungentransplantationsstatus</p> <p>Zusätzliche Einteilung des Ernährungszustand in: -orale Nahrungsergänzung in Kombination mit perkutan-endoskopischen Gastrostomien -orale Nahrungsergänzung -keine ernährungsbedingten Interventionen</p> <p>Zusätzliche Klassifikation des Lungentransplantationsstatus in: -Posttransplantationsstatus -Warteliste für Lungentransplantation -Patienten, die sich nicht auf einer Lungentransplantationsliste befanden</p> <p>Klinische Datenerhebung während den ambulanten Terminen in den Kliniken</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission</p>	<p><u>Antwortrate</u> 57%. Von den 223 Teilnehmer waren 102 Männer und 121 Frauen</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Keine signifikanten Unterschiede bezüglich klinischen Variablen</p> <p><u>Beziehungen zwischen Einflussvariablen</u> Meisten Einflussvariablen standen miteinander in Beziehung; Ausnahme Burkholderia cepacia</p> <p><u>Beziehung Einflussvariablen und gesundheitsbezogene LQ</u> FEV₁ korrelierte positiv mit allen 9 CFQoL-Dimensionen. Nach Lungentransplantation bessere Lebensqualität für körperliche- und soziale Funktion, behandlungsbezogene Anliegen Frauen höhere Werte für Körperbild, geringere Werte für Thoraxsymptome, emotionale Funktion Frauen und CF-Patienten mit höherem BMI positiveres Körperbild Patienten mit Diabetes, enteraler Ernährung oder Zugängen negativeres Körperbild Bezüglich beruflichen Anliegen hatten Patienten mit vorhandenen Zugängen mehr Schwierigkeiten Beziehung zwischen Burkholderia cepacia und irgendeiner der CFQoL-Dimensionen nicht nachweisbar</p>	<p>Viele klinische Variablen standen zueinander in Beziehung was, aufgrund der progressiven Krankheit, nicht überraschend war. Trotz dieser Beziehungen konnte die Studie wichtige Korrelationen zwischen klinischen Variablen und der HRQoL aufzeigen. Besonders wichtige Aspekte waren Körperbild, BMI, Geschlecht und Lungentransplantation. Die Studienresultate zeigten nicht auf, dass bei Patienten mit Burkholderia cepacia signifikante Unterschiede in den HRQoL-Dimensionen bestehen</p> <p>Schwächen -Antwortrate von 57% -Patienten, die nicht auf einer Lungentransplantationsliste sind, bilden keine homogene Gruppe</p> <p>Forschung -Andere klinische und psychosoziale Variablen, die in dieser Studie nicht untersucht wurden, welche aber die HRQoL ebenfalls tangieren, z.B. die Auswirkungen von spezifischen Behandlungen, die Compliance und psychologische Faktoren wie Copingstrategien, Kontrollüberzeugung oder soziale Unterstützung untersuchen -Durchführung von Longitudinalstudien, um Veränderungen über die Zeit zu beobachten</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

Comparison of hospital and home intravenous antibiotic therapy in adults with cystic fibrosisAutoren: Esmond, G., Butler, M. & McCormack, A. M. (2006). *Journal of Clinical Nursing*, 15, 52-60.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Quasi-experimentelles Design (Pilotstudie)</p> <p>Setting Klinik in London, England</p> <p>Stichprobe 30 CF-Patienten</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -Bestätigte Diagnose CF durch Schweisstest oder Genanalyse -Alter: 18 Jahre oder älter -Akute respiratorische Exazerbation (definiert als Zunahme des Hustens oder Kurzatmigkeit, vermehrte Sputumproduktion und Abnahme des forcierten expiratorischen Volumens in einer Sekunde)</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Lungenfunktion <30% -Warteliste für Herz-Lungentransplantation -Pneumothorax -Massive Hämoptyse</p>	<p>Ziele -Ambulante und stationäre intravenöse (i.v.) Antibiotikatherapie bei erwachsenen CF-Patienten mit akuten respiratorischen Exazerbationen hinsichtlich klinischen Ergebnissen und der Lebensqualität (LQ) vergleichen</p> <p>-Bestimmen, ob der CFQoL-Fragebogen in der Lage ist, vorübergehende Veränderungen bezüglich des Gesundheitszustandes während einer i.v. Antibiotikakur aufzuzeigen</p> <p>-Über menschliche und finanzielle Ressourcen informieren, um stationäre und ambulante Behandlung zu optimieren</p>	<p>Datenerhebung Datenerhebung erfolgte über einen 6-monatigen Zeitraum</p> <p><u>Intervention</u> 15 Patienten führten die i.v. Antibiotikatherapie zu Hause und 15 Patienten im Krankenhaus durch Keine randomisierte Zuteilung</p> <p><u>Psychoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Einschätzung LQ</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Erhebung forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁), forcierte Vitalkapazität (FVC), Sauerstoffsättigung (SaO₂), Gewicht und Body-Mass-Index (BMI)</p> <p>Zur Messung der klinischen Daten und der Lebensqualität wurde in der Klinik ein Prä- und Posttest durchgeführt</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission -Datenkodierung</p>	<p><u>Vergleich Heim- und Spitalgruppe</u> Zwischen Gruppen bezüglich FEV₁, FVC, SaO₂, BMI zu Beginn der Studie keine statistisch signifikanten Unterschiede</p> <p><u>Lebensqualität</u> Spitalgruppe: Höhere negative Werte für körperliche- und soziale Funktion, behandlungsbezogene Anliegen, emotionale Reaktionen und berufliche Belange</p> <p>Nach der Antibiotikabehandlung Verbesserungen in 8 der 9 Dimensionen; bei zwischenmenschlichen Beziehungen keine Verbesserung nachweisbar. Statistisch signifikante Unterschiede nur für Thoraxsymptome und Zukunftsangelegenheiten (p<0.05)</p> <p>Heimgruppe: Höhere negative Werte bei Zukunftsangelegenheiten, zwischenmenschlichen Beziehungen und Körperbild Nach der Antibiotikabehandlung Verbesserungen in allen 9, mit statistisch signifikanten Veränderungen in 5 Dimensionen: körperliche Funktion, Thoraxsymptome, emotionale Reaktionen, zwischenmenschliche Beziehungen und berufliche Anliegen (p<0.05)</p> <p>Allgemeine Reduktion der negativen Punkte nach ambulanter und stationärer Antibiotikabehandlung feststellbar. Bei Zukunftsangelegenheiten, zwischenmenschlichen Beziehungen, Körperbild und beruflichen Anliegen blieben hohe negative Werte</p> <p><u>Vergleiche zwischen den Gruppen</u> Nur Thoraxsymptome signifikante Veränderung in beiden Gruppen (p<0.05) Geschlechtsspezifische Trennung: Keine Unterschiede zwischen Heim- und Spitalgruppe</p> <p><u>Empfänglichkeit des Fragebogens</u> Bei Heim- als auch Spitalgruppe während der i.v. Antibiotikakur Veränderungen hinsichtlich den 9 Dimensionen des CFQoL-Fragebogens beobachtbar</p> <p><u>Klinische Ergebnisse</u> Nach i.v. Antibiotikakur: Bei allen klinischen Ergebnissen Verbesserungen, unabhängig ob ambulant oder stationär. Verbesserung Lungenfunktion (FEV₁, FVC) statistisch signifikant grösser bei Spitalgruppe. Obwohl Messungen des FEV₁ und der FVC in der Spitalgruppe signifikante Verbesserungen hervorbrachte, beim direkten Vergleich der beiden Gruppen nur statistisch signifikanter Unterschied für FVC (p=0.01). SaO₂ und BMI in beiden Gruppen ähnlich</p>	<p>Schlussfolgerung Lungenfunktion verbesserte sich in der Spitalgruppe mehr als in der Heimgruppe. Dies deutet darauf hin, dass akute Exazerbationen zu Hause weniger erfolgreich behandelt werden. Direkte Vergleiche der beiden Gruppen hinsichtlich der LQ zeigten keine Unterschiede. Die Veränderungen deuten jedoch an, dass Patienten, welche die Behandlung ambulant durchführen bezüglich der LQ grössere Verbesserungen erzielen. Falls klinisch keine Einwände, Patienten zwischen den beiden Behandlungsoptionen entscheiden lassen. CFQoL-Fragebogen war in der Lage vorübergehende Veränderungen im Gesundheitszustand wahrzunehmen</p> <p>Schwächen -Kleine Stichprobe</p> <p>Forschung -Untersuchen, ob ambulante Behandlung von akuten respiratorischen Exazerbationen ineffektiver ist als die Behandlung im Krankenhaus</p> <p>Evidenzgrad 2b</p>

Nutritional status, perceived body image and eating behaviours in adults with cystic fibrosisAutoren: Abbott, J., Morton, A. M., Musson, H., Conway, S. P., Etherington, C., Gee, L., Fitzjohn, J. & Webb, A. K. (2007). *Clinical Nutrition*, 26, 91-99.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnitts- studie</p> <p>Setting CF-Zentren für Erwachsene in Manchester und Leeds, England</p> <p>Stichprobe 221 CF- Patienten, Kontroll- gruppe von 148 gesunden Personen</p> <p><u>Einschluss- kriterien:</u> -Teilnehmer sind Patienten der Kliniken</p> <p><u>Ausschluss- kriterien:</u> -Nicht beschrieben</p>	<p>Absicht -Psychosoziales Profil anbieten -CF-Patienten, die ernährungsbedingte Interventionen benötigen (enterale Sondenernährung mit Nahrungsergänzung und alleinige Nahrungsergänzung) mit CF-Kontrollgruppe ohne irgendwelche ernährungsbedingten Interventionen und gesunder Kontrollgruppe hinsichtlich (a) demografischen und klinischen Variablen Alter, BMI und Lungenfunktion (b) Essverhalten und - gewohnheiten (c) Wahrnehmung des Körperbildes durch Vergleich des tatsächlichen, wahrgenommenen und gewünschten BMI (d) Zufriedenheit mit dem Körper sowie Selbstwertgefühl und (e) Lebensqualität zu vergleichen</p>	<p>Datenerhebung Keine Angaben über die Datenerhebung</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Eating Attitudes Test: Einschätzung Essgewohnheiten und -verhaltens -The Body Test: Wahrnehmung Körperbild, BMI -Body Image Questionnaire: Einschätzung Zufriedenheit Körperstatur und Gesicht -Rosenberg's Self-esteem Scale: Einschätzung Selbstwertgefühl -Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Einschätzung Lebensqualität (LQ)</p> <p>Nicht ersichtlich, ob Probanden die Fragebögen in der Klinik oder zu Hause ausgefüllt haben</p> <p><u>Demografische und klinische Daten</u> -Erhebung Alter, Geschlecht, forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁), Grösse, Gewicht, Body-Mass-Index (BMI)</p> <p>Datenerhebung erfolgte in der Klinik</p> <p>Einteilung CF-Patienten in 3 Ernährungsgruppen: -28 mit enteraler Ernährung über nasogastrale Sonden (NG) oder perkutan- endoskopische Gastrostomien (PEG) in Kombination mit Nahrungsergänzung -98 mit alleiniger oraler Nahrungsergänzung -95 ohne ernährungsbedingten Interventionen= CF-Kontrollgruppe</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch 3 Ethikkommissionen -Informierte Zustimmung; Datenkodierung</p>	<p><u>Antwortrate</u> CF-Patienten: 76%. Gesunde: 61%. Von den teilnehmenden CF-Patienten waren 104 männlich und 117 weiblich. Die gesunde Kontrollgruppe bestand aus 74 Männer und 74 Frauen</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Keine signifikanten Unterschiede bezüglich demografischen und klinischen Daten</p> <p><u>Demografische und klinische Daten</u> FEV₁ bei gesunder Kontrollgruppe am höchsten (Durchschnittswert 90.15%), am tiefsten bei Sondenernährten (37.56%). BMI signifikante Unterschiede in allen Gruppen (p's<0.001); ausgenommen zwischen den Kontrollgruppen. Gesunde Kontrollgruppe (p<0.001) und CF-Kontrollgruppe (p<0.003) wogen mehr als Personen mit irgendwelchen ernährungsbedingten Interventionen. Alle CF-Patienten kleiner als gesunde Kontrollgruppe (p's<0.001). Frauen tiefere Werte bei BMI, Gewicht und Grösse. Keine signifikanten Unterschiede zwischen NG- und PEG-Gruppe</p> <p><u>Essverhalten</u> CF-Patienten meist geregelte Essenszeiten. Sondenernährte und Patienten mit Nahrungsergänzung beschäftigten sich weniger mit diätischem Verhalten als beide Kontrollgruppen (p's<0.001). Alle CF-Patienten, besonders die enteral Ernährten wurden in grösserem Ausmass von anderen zum Essen angehalten als gesunde Kontrollgruppe (p<0.004 bis <0.001). Frauen: höheres diätisches Verhalten, Beschäftigung mit Essen grösser, von anderen mehr zum Essen angehalten. NG- und PEG-Gruppe ähnliches Essverhalten und -gewohnheiten</p> <p><u>Wahrnehmung des Körperbildes</u> Patienten mit ernährungsbedingten Interventionen wären gerne schwerer (p's<0.001). Gesunde Kontrollgruppe und CF-Kontrollgruppe wünschten und nahmen BMI geringer wahr, als tatsächlicher Wert. Gesunde Frauen und Frauen der CF-Kontrollgruppe nahmen BMI geringer wahr als aktueller Wert, wären gerne dünner (p's<0.001). Frauen mit Nahrungsergänzung nahmen BMI tiefer wahr als eigentlicher Wert, wären gerne schwerer. Frauen mit Sondenernährung schätzten BMI korrekt ein, wären jedoch gerne schwerer. Gesunde Männer verfügten über eine gute BMI-Einschätzung und waren mit Gewicht zufrieden. Alle CF-Männer wären gerne schwerer, v.a. Männer mit Sondenernährung bzw. Nahrungsergänzung (p's<0.001). Zwischen NG- und PEG-Gruppe keine Unterschiede</p> <p><u>Zufriedenheit mit dem Körper</u> Sondenernährte mit Körper weniger zufrieden im Vergleich zu allen anderen (p's<0.05). Gesunde Kontrollgruppe mit Attraktivität des Gesichts weniger zufrieden als CF-Patienten (p's<0.05 bis <0.01). Frauen generell mit Körper/ Gesicht weniger zufrieden. PEG-Gruppe mit Abdomen weniger zufrieden als NG-Gruppe (P<0.008)</p> <p><u>Selbstwertgefühl</u> Enteral Ernährte geringeres Selbstwertgefühl als alle anderen Gruppen (p's< 0.04 bis <0.01). Frauen allgemein schlechteres Selbstwertgefühl. PEG-Gruppe geringeres Selbstwertgefühl als NG-Gruppe (p<0.05)</p> <p><u>Lebensqualität</u> Patienten mit Ernährungs sonden bezüglich beruflichen Anliegen besorgter als CF-Kontrollgruppe (p<0.05). Wahrnehmung des Körperbildes verschlechterte sich progressiv von CF-Kontrollgruppe zu enteral Ernährten (p's< 0.001). Männer bessere LQ bei Zukunftsangelegenheiten, beruflichen Anliegen, Thoraxsymptomen, emotionalen Reaktionen und körperlicher Funktion. PEG-Gruppe schlechteres Körperbild als NG-Gruppe (p<0.01). Keine signifikante Beziehung zwischen Verweildauer der Sonden und psychosozialen Dimensionen</p>	<p>Schlussfolgerung Ernährungsstatus von Jugendlichen und Erwachsenen mit CF ist verbunden mit Essgewohnheiten, Körperzufriedenheit und Lebensqualität, ergänzt durch die klinischen Variablen Alter, FEV₁, BMI und Grösse. Patienten mit schlechterem Krankheitszustand zeigen bezüglich Körperbild grössere Schwierigkeiten</p> <p>Schwächen -Selektionsfehler bei gesunder Kontrollgruppe</p> <p>Forschung -Überprüfung der Effektivität von enteraler Ernährung bei CF-Patienten durch randomisierte, kontrollierte Studien, unter Berücksichtigung der durch die Patienten wahrgenommenen Outcomes, um ganzheitliche Auswirkungen zu erfassen</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

The Association Between Depression, Lung Function, and Health-related Quality of Life Among Adults With Cystic Fibrosis

Autoren: Riekert, K. A., Bartlett, S. J., Boyle, M. P., Krishnan, J. A. & Rand, C. S. (2007). *CHEST*, 132 (1), 231-237.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnittsstudie</p> <p>Setting CF-Zentrum in Baltimore, Amerika</p> <p>Stichprobe 76 erwachsene CF-Patienten</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> - 18 Jahre oder älter - Bestätigung Diagnose CF - Teilnehmer sind Patienten des CF-Zentrums</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> - Nicht beschrieben</p>	<p>Ziel Beziehung zwischen Krankheitsschwere (Lungenfunktion), depressiven Symptomen und gesundheitsbezogener Lebensqualität (HRQoL) von Erwachsenen mit CF evaluieren</p> <p>Hypothese Vorhandensein von depressiven Symptomen ist mit einer signifikant schlechteren HRQoL verbunden, unabhängig des Krankheitsstadiums</p>	<p>Datenerhebung Datensammlung dauerte vom April 2002 bis November 2003</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ): Einschätzung HRQoL -Beck Depression Inventory (BDI): Erfassung und Einschätzung der Depressionssymptomatik</p> <p>Fragebögen wurden den Teilnehmern per Mail zugesandt</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Aufzeichnung des forcierten expiratorischen Volumens in einer Sekunde (FEV₁)</p> <p>Lungenfunktion unterteilt in 3 Gruppen: Mild: FEV₁ >70% Mässig: FEV₁ =40% bis 69% Schwer: FEV₁ <40%</p> <p>Einteilung Studienteilnehmer in 4 Gruppen: 1= niedrige Depression (BDI<10)/ gute Lungenfunktion (FEV>70%) 2= hohe Depression (BDI >10)/ gute Lungenfunktion (FEV>70%) 3= niedrige Depression/ schlechte Lungenfunktion (FEV<70%) 4=hohe Depression/ schlechte Lungenfunktion</p> <p>FEV₁ wurde von den medizinischen Berichten entnommen</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission -Informierte Zustimmung</p>	<p><u>Antwortrate</u> 57%. Von den 76 Teilnehmer waren 34 Männer und 42 Frauen</p> <p><u>Depressive Symptome</u> 30% der Teilnehmer zeigten depressive Symptome</p> <p><u>Depressive Symptome und gesundheitsbezogene LQ</u> Alle CFQ-Dimensionen korrelierten mit Depressionswerten. Höhere Depressionswerte: schlechtere HRQoL, ungeachtet des Lungenfunktionsstatus Niedrige Depressionswerte: bessere HRQoL</p> <p>Gruppenvergleiche: Einzig körperliche Funktion statistisch signifikanter Unterschied zwischen Gruppe 1 und 3 (p< 0.05) Teilnehmer der Gruppe 4 signifikant schlechtere HRQoL in allen CFQ-Dimensionen im Vergleich zu Teilnehmer der Gruppe 1 (p< 0.01). Vergleich der Gruppe 3 und 4: Teilnehmer mit depressiven Symptomen statistisch signifikant tiefere HRQoL-Werte in allen CFQ-Dimensionen als Teilnehmer ohne depressive Symptome (p< 0.01)</p> <p><u>Lungenfunktion und gesundheitsbezogene LQ</u> Alle Lebensqualitäts-Dimensionen zeigten eine positive Verbindung zu FEV₁-Werten</p>	<p>Schlussfolgerung Depressive Symptome sind bei Erwachsenen mit CF häufig. Fehlen depressive Symptome, berichteten Patienten mit einer besseren Lungenfunktion im Vergleich zu Patienten mit einer schlechteren Lungenfunktion über eine bessere körperliche HRQoL. Patienten mit depressiven Symptomen und schlechter Lungenfunktion hatten im Vergleich zu Patienten ohne depressive Symptomen, ungeachtet des Lungenfunktionsstatus, eine signifikant schlechtere HRQoL in allen CFQ-Dimensionen. Einsatz von systematischen und effektiven Screenings nach depressiven Symptomen wäre wichtig, da Patienten identifiziert werden könnten, die von einer Behandlung profitieren würden</p> <p>Schwächen -Antwortrate 57% -Erhebung der FEV₁-Werte zeitlich unterschiedlich -BDI ist für CF-Population noch nicht validiert</p> <p>Forschung -Evaluieren, ob die Diagnose Depression bei CF-Patienten mit schlechteren medizinischen Ergebnissen in Verbindung steht -Überprüfen, welchen Effekt die Behandlung von depressiven Symptomen bei CF-Patienten hat -Nicht nur Krankheitsschwere, sondern auch andere wichtige Variablen (Anzahl Exazerbationen, Ernährungsstatus) untersuchen</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

Health-related quality of life in adults with cystic fibrosis: The role of copingAutoren: Abbott, J., Hart, A., Morton, A., Gee, L. & Conway, S. (2008). *Journal of Psychosomatic Research*, 64, 149-157.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Querschnittsstudie</p> <p>Setting Regionales CF-Zentrum für Erwachsene in Leeds, England</p> <p>Stichprobe 116 CF-Patienten</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -16 Jahre oder älter -Ausfüllen der Fragebögen -Zustimmung zur Verwendung der medizinischen Daten -Schriftliche Einwilligungserklärung</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Nicht beschrieben</p>	<p>Ziele -Untersuchung der Beziehungen zwischen Copingstrategien und den Lebensqualitäts-Dimensionen des Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire, unter Berücksichtigung der demografischen und klinischen Faktoren -Identifizierung von Coping-Einflussvariablen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL)</p> <p>Hypothese -Coping ist stark assoziiert mit emotionalen und sozialen HRQoL-Dimensionen -Vermutung, dass Akzeptanz einen starken Einfluss und positiv mit den HRQoL-Dimensionen assoziiert sein wird, während Ablenkung eine negative Assoziation zu den HRQoL-Dimensionen zeigt</p>	<p>Datenerhebung Datenerhebungszeitraum nicht beschrieben</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> - Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Einschätzung HRQoL - Cystic Fibrosis Coping Scale: Erhebung Copingstrategien</p> <p>Fragebögen wurden während den ambulanten Terminen ausgefüllt</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Aufzeichnung Lungenfunktion (FEV₁), Body-Mass-Index (BMI), Burkholderia cepacia, Diabetes, Ernährungs- und Transplantationsstatus</p> <p>Datenerhebung während den ambulanten Terminen</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission -Informierte Zustimmung -Datenkodierung</p>	<p><u>Antwortrate</u> 93%. Von den 116 Teilnehmer waren 44 männlich und 72 weiblich</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Wurde nicht durchgeführt</p> <p><u>Interassoziationen</u> -Geringe Korrelationen zwischen einzelnen Copingstrategien (Akzeptanz, Hoffnung, Ablenkung, Vermeidung) -Schwache Beziehung zwischen klinischen Variablen und Copingstrategien -Klinische Variablen erwartungsgemäss gegenseitig verbunden</p> <p><u>Copingstrategien und gesundheitsbezogene Lebensqualität</u> Keine statistisch signifikante Beziehung zwischen Hoffnung oder Vermeidung und CFQoL-Dimensionen Soziale Funktion, emotionale Reaktionen, zwischenmenschliche Beziehungen, Zukunftsangelegenheiten starke Korrelationen zu Akzeptanz und Ablenkung Koeffizienten für Akzeptanz positiv und Koeffizienten für Ablenkung in ähnlicher Intensität negativ. Hohes Mass an Akzeptanz mit besserer HRQoL und hohes Mass an Ablenkung mit schlechterer HRQoL verbunden Akzeptanz korrelierte ebenfalls positiv mit körperlicher Funktion und behandlungsbezogenen Anliegen Ablenkung starke Beziehung zu emotionalen Reaktionen, zwischenmenschlichen Beziehungen und in geringerem Umfang auch zu sozialer Funktion Ebenfalls vorhanden Korrelationen zwischen Copingstrategien und Thoraxsymptome, Körperbild</p>	<p>Schlussfolgerung Akzeptanz und Ablenkung haben bei CF-Patienten einen signifikanten Einfluss auf die HRQoL. Akzeptanz war mit einer besseren und Ablenkung mit einer schlechteren HRQoL verbunden. Coping hatte einen beachtlichen Einfluss auf die psychosozialen CFQoL-Dimensionen, aber nur einen geringfügigen Einfluss auf Dimensionen, welche die Symptome und Aspekte der körperlichen Funktion berücksichtigen</p> <p>Schwächen -Nicht verallgemeinerbar auf Teenager, andere Kulturen -Andere, nicht untersuchte klinische und psychologische Variablen (Anzahl Exazerbationen, soziale Unterstützung) und deren Verbindungen könnten ebenfalls von Bedeutung sein</p> <p>Forschung -Grössere Stichprobe würde eine Evaluation der klinischen Variablen und Interaktionen ermöglichen -Longitudinalstudien würden weitere Auswirkungen bezüglich den Beziehungen über die Zeit erlauben -Weitere Forschung ist nötig, um die Komplexität von Coping und den Einflussvariablen auf die HRQoL zu erläutern</p> <p>Evidenzgrad 2a</p>

Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosisAutoren: Young, A. C., Wilson, J. W., Kotsimbos, T. C. & Naughton, M. T. (2008). *Thorax*, 63, 72-77.

Design/ Setting/ Stichprobe	Frage/ Absicht	Methode/ Ethik	Hauptergebnisse	Schlussfolgerung/ Schwächen/ Forschung/ Evidenzgrad
<p>Design Randomisierte, placebo-kontrollierte Crossover-Studie</p> <p>Setting CF-Zentrum für Erwachsene in Melbourne, Australien</p> <p>Stichprobe 8 erwachsene CF-Patienten</p> <p><u>Einschlusskriterien:</u> -Forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde (FEV₁) <70% -klinisch stabile Patienten (definiert als keine Hospitalisation und Einnahme von neuen Antibiotika 2 Wochen vor Studienbeginn) -Oximetrie: Sauerstoffsättigung (SpO₂) <90% für mehr als 5% der Nacht -Polysomnografie: SpO₂ <90% für mehr als 5% der Gesamtschlafzeit und/ oder Anstieg des transkutan gemessenen Kohlendioxids (PtcCO₂) mehr als 5 mmHg von den Non Rapid Eye Movement- zu den Rapid Eye Movement- Schlafphasen -Hyperkapnie: Kohlendioxidpartialdruck (PaCO₂) >45mmHg</p> <p><u>Ausschlusskriterien:</u> -Sauerstoffabhängigkeit -Einnahme von Sedativa -Kardiologische oder neurologische Krankheiten -Obstruktive Schlafapnoe</p>	<p>Absicht Effekte der häuslichen, nächtlichen, nicht-invasiven Beatmung (NIB) auf die Lebensqualität (LQ), funktionellen und physiologischen Outcomes einschätzen</p> <p>Hypothese -Nächtliche NIB verbessert die LQ, die funktionellen und physiologischen Outcomes bei stabilen CF-Patienten -NIB hat Auswirkungen auf Gasaustausch und die Hyperkapnie am Tag</p>	<p>Datenerhebung Datensammlungszeitraum nicht erwähnt</p> <p><u>Intervention</u> Jeder CF-Patient erhielt während 6 Wochen jeweils die Lufttherapie (Placebo), die Sauerstofftherapie (O₂) und die nicht-invasive Beatmungstherapie (BiPAP= biphasic positive airway pressure) Zwischen den Behandlungen Auszeit von jeweils 2 Wochen</p> <p><u>Psychosoziale Daten</u> -Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL): Einschätzung LQ -Epworth Sleepiness Scale (ESS)/ Global Pittsburgh Sleep Quality Index (global PSQI): Erhebung Schläfrigkeit -Medical Research Council Dyspnoea (MRC) und Transitional Dyspnoea Index (TDI): Einschätzung Dyspnoe -Cystic Fibrosis Subjective Sleep Disturbance Questionnaire (CSQ): Einschätzung subjektive Schlafstörungssymptome</p> <p><u>Klinische Daten</u> -Polysomnografie: SpO₂, PtcCO₂, Schlafarchitektur -Spirometrie: Lungenfunktion -Modified Shuttle Test: Körperliche Leistungsfähigkeit -Neurokognitive Untersuchung</p> <p>Datenerhebung erfolgte in der Klinik vor und nach den einzelnen Behandlungen Randomisierte Zuteilung zu den Behandlungen</p> <p>Datenanalyse -Deskriptive Statistik -Analytische Statistik</p> <p>Ethik -Genehmigung durch Ethikkommission -Informierte Zustimmung</p>	<p><u>Antwortrate</u> 57%. Von den 8 Teilnehmern waren 6 männlich und 2 weiblich</p> <p><u>Vergleich Teilnehmer und Nicht-Teilnehmer</u> Bezüglich FEV₁, BMI, Sauerstoffpartialdruck (PaO₂) ähnlich. Nicht-Teilnehmer jedoch jünger und mildere Hyperkapnie</p> <p><u>Lebensqualität</u> NIB im Vergleich zu Placebo signifikante Zunahme der Thoraxsymptom-Werte (p=0.002) und der Transition Dyspnoe Index (TDI) Gesamtwerte (p=0.01). 6 der 7 CF-Patienten, welche die NIB tolerierten, verbesserten, verglichen mit Placebo, Thoraxsymptom-Werte mehr als 5 Punkte. Bei 5 Patienten Anstieg von mehr als 2 Punkten auf der TDI. Keine signifikanten Veränderungen bei Placebo-Behandlung oder O₂-Behandlung. Bezüglich anderen LQ-Messungen (CSQ, ESS, global PSQI, MRC) keine signifikanten Veränderungen</p> <p><u>Klinische Variablen</u> Placebo: Keine signifikanten Veränderungen Sauerstoff: Keine signifikanten Effekte auf Schlafarchitektur, Blutgase, PtcCO₂-Werte, Lungenfunktion oder körperliche Leistung, aber während des Schlafs Zunahme SpO₂ und PaCO₂ NIB: Keine signifikante Auswirkung auf Schlafarchitektur, Blutgase und Lungenfunktion. Zunahme SpO₂, aber statistisch nicht signifikant</p> <p>NIB im Vergleich zu Placebo: Signifikante Reduktion des PtcCO₂-Wertes (p=0.005), Abschwächung Anstieg PtcCO₂ vom NREM- zum REM-Schlaf (p=0.017) und Reduktion der nächtlichen Herzfrequenz (p=0.05) NIB im Vergleich zu Sauerstoff: Reduktion PtcCO₂ (p=0.015), verminderter Anstieg PtcCO₂ vom NREM- zur REM-Schlaf (p=0.006) und Reduktion der nächtliche Herzfrequenzrate (p=0.003)</p> <p><u>Modified Shuttle Test</u> NIB im Vergleich zu Placebo signifikante Ausweitung der Shuttle-Distanz (p=0.016). 6 der 7 Patienten erweiterten ihre Shuttle-Distanz mehr als 50m</p> <p><u>Neurokognitive Untersuchung</u> Bei allen Behandlungsformen keine signifikante Veränderung beobachtbar</p>	<p>Schlussfolgerung Nächtliche NIB während 6 Wochen führte bei CF-Patienten mit Hyperkapnie zur Verbesserung der Hypoventilation, Dyspnoe, Thoraxsymptome, körperlichen Leistungsfähigkeit und Abnahme der Herzfrequenz. Obwohl eine nächtliche Reduktion des CO₂-Wertes beobachtet wurde, waren die Autoren unfähig, eine Reduktion der Hyperkapnie am Tag festzustellen</p> <p>Schwächen -Typ-II-Fehler -Kleine Stichprobe</p> <p>Forschung -Bestätigung der Ergebnisse durch grössere Stichprobe -Überprüfen, ob nächtliche Entlastung der Atemmuskulatur körperliche Leistungsfähigkeit am Tag verbessert -Feststellen, ob die NIB Überleben von CF-Patienten verlängert</p> <p>Evidenzgrad 1b</p>

Anhang C: Beurteilungsbögen

Kriterien für die kritische Bewertung von Querschnittstudien

1. Welches nicht-experimentelle Design wird in der Studie verwendet?
1. Wird auf der Basis des theoretischen Bezugsrahmens der Grund für die Wahl des Designs deutlich?
2. Stimmt das Design mit der Absicht der Studie überein?
3. Ist das Design für das Forschungsproblem geeignet?
4. Ist das Design auf die Methoden der Datensammlung abgestimmt?
5. Stimmt die Darstellung der Ergebnisse mit dem gewählten Design überein?
6. Geht die Arbeit über die Beziehungsparameter der Ergebnisse hinaus und leitet fälschlicherweise Ursache-Wirkung-Beziehungen zwischen den Variablen ab?
7. Gibt es Gründe für die Annahme, dass es noch andere Erklärungen für die Ergebnisse gibt?
8. Wie diskutiert der Forscher – an geeigneter Stelle – die Gefahren für die interne und externe Validität?
9. Wie geht der Autor mit den Beschränkungen der Studie um?

(LoBiondo-Wood & Haber, 2005)

Kriterien für die kritische Bewertung von quasi-experimentellen Designs

1. Welches quasi-experimentelle Design wird in der Studie verwendet? Ist es geeignet?
2. Welches sind die typischen Gefahren für die Validität der Ergebnisse bei diesem Design?
3. Gibt es andere plausible Erklärungen und wurden sie thematisiert?
4. Sind die Erklärungen zu den Gefahren für die Validität akzeptabel?
5. Werden die Grenzen der Studie angesprochen?
6. Gibt es noch andere, durch das Design bedingte Grenzen, die nicht erwähnt wurden?

(LoBiondo-Wood & Haber, 2005)

Kriterien für die kritische Bewertung von experimentellen Designs

1. Welches experimentelle Design wird in der Studie verwendet? Ist es geeignet?
2. Wie werden Randomisierung, Kontrolle und Manipulation eingesetzt?
3. Gibt es auch andere mögliche Erklärungen für die Ergebnisse?
4. Geht der Bericht auf alle Gefahren für die Validität, einschliesslich Mortalität, ein?
5. Unabhängig davon, ob das Experiment im Labor oder in einem klinischen Setting durchgeführt wurde, sind die Ergebnisse auf die grössere Population, um die es geht, übertragbar?

(LoBiondo-Wood & Haber, 2005)

Anhang D: Evidenzstufeneinteilung

Studiendesign	Härtegrad der Evidenz
Meta-Analysen (systematische quantitative Übersichtsarbeiten). Von (mehreren) kontrollierten klinischen Studien (KKS, randomized clinical trial, RCT) werden die Effektstärken statistisch gepoolt und inferenzstatistisch Schlüsse auf die Effektivität von Interventionen gezogen	1a
Mindestens eine KKS	1b
Interventionsstudie mit Vergleichsgruppe (Querschnittsstudie)	2a
Quasi-experimentelle Studie (z.B. Prätest-Posttest-Design: Längsschnittsstudie mit Intervention, Vergleich in sich)	2b
Experimentum crucis („dramatic results in uncontrolled experiments“)	3a
Nicht randomisierte, prospektive Studie mit Vergleichsgruppe; Kohortenstudien	3b
Interventionsstudien im Posttest-Design	4a
Nicht experimentelle (nicht interventionelle) deskriptive Studien; Beobachtungsstudien (Fall-Kontrollstudien);	4b
Prospektiv geplante Studien ohne Kontrollgruppe	5a
Konsensus-Protokolle aus definierten Konsensfindungsverfahren (z.B. Delphi-Verfahren)	5b
Unsystematische Review (Literaturüberblick), Fallbericht (Kasuistik), Expertenmeinung	6

(Fischer & Bartens, 1999)

Anhang E: Überblick über die berücksichtigten Studien

Titel	Autor	Ziel	Design	Jahr	Land
Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity	Gee et al.	Beziehung gesundheitsbezogener Lebensqualität, Geschlecht und Krankheitsschwere	Querschnittsstudie	2003	England
Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis	Szyndler et al.	Beziehung zwischen Lebensqualität, familiärem Funktionieren, individueller Psychopathologie und Optimismus	Querschnittsstudie	2005	Australien
Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis	Gee et al.	Beziehungen zwischen klinischen, demografischen Variablen und gesundheitsbezogener Lebensqualität	Querschnittsstudie	2005	England
Comparison of hospital and home intravenous antibiotic therapy in adults with cystic fibrosis	Esmond et al.	Ambulante und stationäre i.v. Antibiotikatherapie bezüglich der Lebensqualität vergleichen	Quasi-experimentelles Design	2006	England
Nutritional status, perceived body image and eating behaviours in adults with cystic fibrosis	Abbott et al.	CF-Patienten, die ernährungsbedingte Interventionen benötigen mit CF- und gesunder Kontrollgruppen hinsichtlich Lebensqualität vergleichen	Querschnittsstudie	2007	England
The association between depression, lung function, and health-related quality of life among adults with cystic fibrosis	Riekert et al.	Beziehung zwischen Krankheitsschwere, depressiven Symptomen und gesundheitsbezogener Lebensqualität	Querschnittsstudie	2007	Amerika
Health-related quality of life in adults with cystic fibrosis: The role of coping	Abbott et al.	Beziehungen zwischen Copingstrategien und Lebensqualität	Querschnittsstudie	2008	England
Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis	Young et al.	Effekte der nicht-invasiven Beatmung auf die Lebensqualität	Randomisierte, placebo-kontrollierte Crossover-Studie	2008	Australien

Anhang E: Überblick über die ausgeschlossenen Studien

Titel	Autor	Ausschlusskriterium	Jahr	Land
Quality of life in cystic fibrosis	French	Überblick über Lebensqualität im Allgemeinen	1998	Australien
Measurement of quality of life in cystic fibrosis	Quittner	Übersichtsstudie über allgemeine und krankheitsspezifische Messinstrumente	1998	Amerika
Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis	Quittner et al.	Übersetzungs- und Validitätsstudie	2000	Amerika
Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis	Gee et al.	Entwicklungs- und Validitätsstudie	2000	England
Body image in cystic fibrosis – development of a brief diagnostic scale	Wenniger et al.	Entwicklung einer Skala zur Einschätzung des Körperbildes	2003	Deutschland
Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients	Henry et al.	Entwicklungs- und Validitätsstudie	2003	Frankreich
Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults	Kilijn et al.	Validitätsstudie	2004	Holland
Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis	Festini et al.	Lebensqualität wurde nicht mit gewünschten Fragebögen erhoben	2004	Italien
Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis	Quittner et al.	Entwicklungs- und Validitätsstudie	2005	Amerika
Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires	Rozov et al.	Validitätsstudie	2006	Amerika
Cross-infection in cystic fibrosis: the knowledge and behaviour of adult patients	Waine et al.	Lebensqualität wurde nicht mit gewünschten Fragebögen erhoben	2007	England