

Aus der Klinik für Neurochirurgie  
der Medizinischen Fakultät  
der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Lebensumstände von Erwachsenen mit Spina bifida

**Dissertation**

zur Erlangung des Doktorgrades

Dr. med.

(doctor medicinae)

an der Medizinischen Fakultät  
der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

vorgelegt von     Henriette Reinhardt  
aus                   Halberstadt  
Magdeburg         2018

## **Dokumentationsblatt**

### Bibliographische Beschreibung:

Reinhardt, Henriette:

Lebensumstände von Erwachsenen mit Spina bifida. - 2018. - 94 Bl., 21 Abb., 11 Tab., 6 Anl.

### Kurzreferat

Über die Lebensumstände der zunehmenden Zahl erwachsener Patienten mit Spina bifida gibt es nur unzureichende Kenntnisse. Es wurde ein Fragebogen erarbeitet, der Fragen zur Anamnese, den Barthel-Index sowie Fragen bezüglich der Lebensumstände enthält. Der Fragebogen wurde per Post u.a. allen erwachsenen Mitgliedern einer Selbsthilfegruppenorganisation zugesandt und eine Onlineversion des Fragebogens veröffentlicht. 271 Patienten wurden in die Studie eingeschlossen. Das durchschnittliche Alter beträgt 27 Jahre. Fast 50% der Teilnehmer geben ein lumbales Lähmungsniveau an. Die Befragten machten Angaben zu Operationen aufgrund assoziierter Erkrankungen. Der Median des Barthel Index lag bei 55, was davon zeugt, dass mehr als die Hälfte der Teilnehmer bei den Aktivitäten des täglichen Lebens auf Hilfe angewiesen sind. Je ca. 30% der Teilnehmer arbeiten in einem normalen Arbeitsverhältnis oder in einer beschützenden Werkstatt. Die Arbeitslosenquote liegt deutlich über der Deutschlands. Bezüglich der Wohnsituation und in finanzieller Hinsicht sind viele Teilnehmer auf die Unterstützung ihrer Eltern angewiesen. 89% der Befragten sind mit ihrer gesamten Lebenssituation ausreichend zufrieden. Die drängendsten Probleme der Teilnehmer betreffen Fragen der ärztlichen Versorgung, Arbeit und Wohnsituation. Der Barthel Index korreliert besser als das Lähmungsniveau mit assoziierten Erkrankungen und der Lebenssituation. Es wird deutlich, dass auch erwachsene Patienten mit Spina bifida vielfach auf Hilfe angewiesen und in diversen Lebensbereichen Verbesserungen notwendig sind. In Bezug auf die medizinische Versorgung sehen viele Teilnehmer Defizite. Dies gehört zu den wichtigsten Problemen der Befragten.

### Schlüsselwörter

Spina bifida/Myelomeningozele, Erwachsene, Barthel-Index, Alltagsaktivitäten/Aktivitäten des täglichen Lebens, Outcome

# Inhalt

<b>Inhalt</b> .....	<b>III</b>
<b>Abbildungsverzeichnis</b> .....	<b>VIII</b>
<b>Tabellenverzeichnis</b> .....	<b>IX</b>
<b>Abkürzungsverzeichnis</b> .....	<b>X</b>
<b>1 Einführung</b> .....	<b>1</b>
1.1 Neuralrohrdefekte (NRDs) .....	1
1.1.1 Definition .....	1
1.1.2 Entitäten .....	1
1.1.3 Ätiologie und Pathogenese .....	2
1.2 Spina bifida.....	2
1.2.1 Entitäten .....	2
1.2.2 Epidemiologie.....	4
1.2.3 Embryologie .....	6
1.2.4 Diagnose .....	6
1.2.5 Klinische Symptomatik .....	7
1.2.6 Therapie .....	14
1.2.7 Prävention .....	15
1.2.8 Entwicklung der Lebenserwartung und Todesursachen.....	15
1.3 Fragestellung .....	16
<b>2 Material und Methoden</b> .....	<b>17</b>
2.1 Erstellung der ausgesandten Fragebögen.....	17
2.1.1 Barthel-Index (BI) .....	17
2.1.2 Ergänzende Fragen zu Anamnese und Lebenssituation.....	18
2.2 Datenerhebung.....	18
2.2.1 Postalischer Versand .....	18
2.2.2 Onlinefragebogen.....	19
2.3 Datenverwaltung und statistische Auswertung .....	20
<b>3 Ergebnisse</b> .....	<b>22</b>
3.1 Charakterisierung der Studienteilnehmer .....	22
3.2 Diagnosen .....	23
3.3 Lähmung und Lähmungsniveau .....	24

3.4 Nebenerkrankungen und Operationen.....	25
3.4.1 Hydrozephalus .....	25
3.4.2 Wirbelsäulenoperationen.....	26
3.4.3 Chiari-Fehlbildung Typ II .....	27
3.4.4 Tethered cord-Syndrom .....	28
3.4.5 Andere Operationen .....	28
3.5 Krankenhausaufenthalte .....	29
3.6 Antiepileptische Medikation .....	30
3.7 Psychotherapeutische/psychologische Behandlung.....	31
3.8 Pflegestufe.....	31
3.9 Barthel-Index .....	32
3.9.1 Essen .....	32
3.9.2 Baden/Duschen.....	32
3.9.3 Waschen und Körperpflege .....	33
3.9.4 An- und Auskleiden .....	33
3.9.5 Toilettenbenutzung.....	33
3.9.6 Urinkontrolle .....	33
3.9.7 Stuhlkontrolle .....	33
3.9.8 Bett-/Roll-/Stuhltransfer .....	34
3.9.9 Bewegung .....	34
3.9.10 Treppensteigen .....	35
3.9.11 Ergebnis Barthel-Index.....	35
3.10 Kommunikation .....	37
3.11 Aus- und Weiterbildung .....	37
3.12 Arbeit .....	38
3.13 Freizeit.....	39
3.13.1 Mitgliedschaft in einem Verein .....	39
3.13.2 Mitgliedschaft in einer Selbsthilfegruppe.....	39
3.13.3 Sport .....	39
3.13.4 Regelmäßiger Kontakt zu Freunden .....	40
3.13.5 Musik.....	40
3.13.6 Weitere Hobbies.....	40
3.14 Wohnsituation .....	41

3.15	Partnerschaft .....	42
3.16	Versorgung im zeitlichen Verlauf und in finanzieller Hinsicht.....	42
3.16.1	Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit .....	42
3.16.2	Zusammensetzung der finanziellen Versorgung .....	43
3.16.3	Lebensunterhalt .....	44
3.16.4	Zusätzlich abzudeckende Kosten durch die Erkrankung.....	44
3.17	Gesamte Lebenssituation .....	45
3.18	Drängendste Probleme .....	45
3.19	Zusammenhänge des Lähmungsniveaus mit den erhobenen Parametern	
	46	
3.20	Zusammenhänge des Barthel-Index mit verschiedenen Parametern ....	48
<b>4</b>	<b>Diskussion.....</b>	<b>53</b>
4.1	Studien zu erwachsenen Patienten mit SB.....	53
4.2	Zusammensetzung der Studienteilnehmer .....	53
4.3	Diagnosen .....	54
4.4	Lähmung und Lähmungsniveau .....	54
4.5	Nebenerkrankungen und Operationen.....	55
4.5.1	Hydrozephalus .....	55
4.5.2	Wirbelsäulenoperationen.....	55
4.5.3	Chiari-Malformation Typ II .....	55
4.5.4	Tethered cord-Syndrom .....	56
4.5.5	Andere Operationen .....	56
4.6	Krankenhausaufenthalte .....	57
4.7	Antiepileptische Medikation .....	58
4.8	Psychotherapeutische/psychologische Behandlung .....	58
4.9	Pflegestufe.....	58
4.10	Barthel-Index .....	59
4.10.1	Essen .....	59
4.10.2	Baden/Duschen.....	59
4.10.3	Waschen und Körperpflege.....	59
4.10.4	An- und Auskleiden .....	59
4.10.5	Toilettenbenutzung.....	60
4.10.6	Urinkontrolle .....	60

4.10.7	Stuhlkontrolle .....	60
4.10.8	Bett-/Roll-/Stuhltransfer .....	60
4.10.9	Bewegung .....	61
4.10.10	Treppensteigen.....	61
4.10.11	Ergebnis Barthel-Index .....	61
4.11	Kommunikation .....	62
4.12	Aus- und Weiterbildung .....	62
4.13	Arbeit .....	62
4.14	Freizeit.....	63
4.14.1	Mitgliedschaft in einem Verein .....	63
4.14.2	Mitgliedschaft in Selbsthilfegruppen .....	63
4.14.3	Sport .....	64
4.14.4	Regelmäßiger Kontakt zu Freunden .....	64
4.14.5	Musik.....	65
4.14.6	Weitere Hobbies.....	65
4.15	Wohnsituation .....	66
4.16	Partnerschaft .....	66
4.17	Versorgung im zeitlichen Verlauf und in finanzieller Hinsicht.....	67
4.17.1	Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit .....	67
4.17.2	Finanzielle Situation .....	67
4.18	Gesamte Lebenssituation .....	68
4.19	Drängendste Probleme .....	68
4.20	Korrelationen Lähmungsniveau .....	69
4.21	Korrelationen Barthel-Index .....	70
<b>5</b>	<b>Zusammenfassung .....</b>	<b>70</b>
<b>6</b>	<b>Literaturverzeichnis .....</b>	<b>72</b>
	<b>Danksagung.....</b>	<b>82</b>
	<b>Ehrenerklärung.....</b>	<b>83</b>
	<b>Bildungsweg.....</b>	<b>84</b>
	<b>Anlagen .....</b>	<b>85</b>
	Anlage 1 - Fragenkatalog.....	85
	Anlage 2 – Anschreiben an behandelnde Ärzte .....	89

Anlage 3 – Anschreiben an Patienten und ASBH-Mitglieder.....	90
Anlage 4 – Anschreiben der ASBH an ihre Mitglieder.....	91
Anlage 5 – Auswertungsvorlage Barthel-Index .....	92
Anlage 6 – ANOVA-Analysen .....	95

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Klinischer Aspekt einer Myelomeningozele .....	3
Abbildung 2: 20-Jahre-Überlebensrate nach Tennant et al.(69).....	16
Abbildung 3: Altersverteilung aller Studienteilnehmer .....	22
Abbildung 4: Altersverteilung der Teilnehmer mit SB .....	23
Abbildung 5: Verteilung des Lähmungsniveaus .....	24
Abbildung 6: prozentuale Verteilung der Operationshäufigkeit aufgrund eines Hydrozephalus .....	26
Abbildung 7: prozentuale Verteilung der Anzahl an Wirbelsäulenoperationen .....	27
Abbildung 8: Verteilung der Gesamtzahl der Krankenhausaufenthalte .....	30
Abbildung 9: Verteilung der Häufigkeit von psychotherapeutischen/psychologischen Behandlungen bei Individuen mit SB.....	31
Abbildung 10: Verteilung Pflegestufen .....	32
Abbildung 11: Verteilung der Antworten bezüglich der Bewegung .....	35
Abbildung 12: Boxplot Barthel-Index .....	36
Abbildung 13: Verteilung der Werte des Barthel-Index.....	36
Abbildung 14: Verteilung der Antworten bezüglich Aus- und Weiterbildung.....	38
Abbildung 15: Vergleich der Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit.....	43
Abbildung 16: Übersicht über die Zusammensetzung der Bezugsquellen der finanziellen Mittel.....	44
Abbildung 17: Verteilung der Einschätzung der gesamten Lebenssituation.....	45
Abbildung 18: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf das Lähmungsniveau .....	50
Abbildung 19: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Ausbildung .....	51
Abbildung 20: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Arbeitssituation.....	52
Abbildung 21: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Wohnsituation.....	52



## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: klinische Klassifikation spinaler Neuralrohrdefekte nach McComb(8).....	4
Tabelle 2: Unterschiede der Prävalenz von Spina bifida nach Mitchell et al.(14) .....	5
Tabelle 3: prozentuale Verteilung der Angaben zu Operationen aufgrund eines Hydrozephalus .....	25
Tabelle 4: Verhältnis von Operationen aufgrund einer Chiari-Fehlbildung Typ II und Operationen aufgrund eines Hydrozephalus .....	28
Tabelle 5: Verteilung der Häufigkeit weiterer Operationen .....	29
Tabelle 6: Verhältnis von Stuhl- und Urinkontrolle.....	34
Tabelle 7: sonstige Hobbies .....	41
Tabelle 8: Wohnsituation .....	42
Tabelle 9: Drängendste Probleme von Erwachsenen mit SB .....	46
Tabelle 10: Signifikante Zusammenhänge des Lähmungsniveaus mit verschiedenen Parametern (alpha = 0,05) .....	47
Tabelle 11: Signifikante Zusammenhänge des Barthel-Index mit verschiedenen Parametern (alpha = 0,05) .....	49

## Abkürzungsverzeichnis

ANKE	- Arbeitskreis Neuropädiatrie und Kinderepileptologie Sachsen-Anhalt
ASBH	- Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus e.V.
BI	- Barthel-Index
BMI	- Body-Mass-Index
CIC	- clean intermittent catheterization (intermittierender Blasenkatheterismus)
DSD	- Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie
EUROCAT	- european surveillance of congenital anomalies/ Netzwerk zur Überwachung angeborener Anomalien in Europa
HC	- Hydrozephalus
MMC	- Myelomeningozele
NRD	- Neuralrohrdefekt/ NRDs- Neuralrohrdefekte
OP	- Operation
SB	- Spina bifida
SBA	- Spina bifida aperta
SBHÖ	- Spina bifida und Hydrozephalus Österreich
SD	- Standardabweichung
SNP	- single nucleotide polymorphism/ Einzelnukleotid-Polymorphismus
TCS	- Tethered cord-Syndrom

# 1 Einführung

## 1.1 Neuralrohrdefekte (NRDs)

### 1.1.1 Definition

Neuralrohrdefekte, auch als Dysraphien bezeichnet, entstehen durch einen partiell oder ganz ausbleibenden Verschluss des Neuralrohrs in der Embryonalperiode. Sie können auf der gesamten Länge des Neuralrohres lokalisiert sein. Abhängig vom Ausmaß des Defektes und seiner Lokalisation werden mehrere Entitäten unterschieden.

### 1.1.2 Entitäten

NRDs werden in folgende Entitäten unterteilt:

- Anenzephalus
- Zephalozele
- Spina bifida (SB)

Bei einer **Anenzephalie** liegen durch ein Ausbleiben des Verschlusses der Schädeldecke ausgedehnte Defekte des Gehirns, der Meningen, des Schädeldaches und der darüber liegenden Haut vor. Ein gleichzeitiges Auftreten einer Enzephalozele oder einer Spina bifida ist möglich. Die Lebenserwartung von mit Anenzephalie geborenen Kindern beträgt nur wenige Tage(1). Die Prävalenz liegt in der EU bei 3.75 Geburten mit Anenzephalus pro 10.000 Geborene(2).

Eine **Meningo-Enzephalozele** ist durch einen in der Mittellinie gelegenen Defekt des knöchernen Schädels charakterisiert. Hierbei kommt es zu einer Vorwölbung der Meningen und des Gehirns mit einer möglichen Lage des Defektes von frontal über parietal bis okzipital. Enzephalozelen treten in Europa mit einer Prävalenz von 1,15 pro 10.000 auf(2). Die Lebenserwartung variiert aufgrund unterschiedlicher Ausprägungen sehr stark. Da bei frontaler Lokalisation meist nur ein geringer Prolaps des Gehirns vorliegt, ist sie oft kaum vermindert. Okzipitale Läsionen können hingegen eine große Menge Hirngewebe enthalten und mit Mikrozephalie und Hydrozephalus einhergehen, was die Lebenserwartung deutlich verringern kann(3).

Im Gegensatz zu den beiden erstgenannten Entitäten befindet sich bei der **Spina bifida** der Verschlussdefekt im Bereich des Spinalkanals durch fehlende dorsale Fusion der Wirbelbögen. Dies trifft auf eine Reihe von Erkrankungen zu, für die der Be-

griff Spina bifida als Oberbegriff dient. Eine detailliertere Darstellung erfolgt in Kapitel 1.2.1 .

### **1.1.3 Ätiologie und Pathogenese**

Die Entstehung der NRDs ist polygen-multifaktoriell. Die möglichen Ursachen lassen sich in vier Gruppen gliedern: genetisch bedingt, umweltbedingt, ernährungsbedingt und multifaktoriell.

Genetische Ursachen können Chromosomenstörungen, wie beispielsweise Trisomie 13 und 18 oder Turner-Syndrom, sein. NRDs bei monogenen Erkrankungen treten meist im Rahmen eines syndromalen Komplexes auf, wie z.B. beim autosomal-dominant vererbten Waardenburg-Syndrom Typ I und II oder dem autosomal-rezessiv vererbten Meckel-Gruber-Syndrom. Weitere Beispiele für eine monogene Ursache sind die Homozygotie für den 677C→T Polymorphismus des MTHFR (Methylentetrahydrofolatreduktase)-Gens bei der Mutter, die zu einem 2-fachen Risiko für die Geburt eines Kindes mit einem NRD führt(4), ebenso gibt es mehrere SNPs (single nucleotide polymorphism/ Einzelnukleotid-Polymorphismus) des Gens für den Glukosetransporter GLUT1, die mit einem erhöhten Risiko für SB assoziiert sind(5).

Verschiedene umweltbedingte Einflüsse erhöhen das Risiko für das Auftreten von NRDs. Hierzu zählen u.a. Alkohol, Carbamazepine, Valproinsäure, Hyperthermie und Diabetes mellitus, Hypervitaminose A und maternale Infektionen, z.B. mit Röteln oder dem Cytomegalievirus.

Zu den ernährungsbedingten Ursachen zählen Folsäuremangel (s. Kapitel 1.2.7) sowie Vitamin B12-, Selen- und Zinkmangel.

Dass ein Teil der NRDs multifaktorieller Genese sind, zeigt sich z.B. durch die Geschlechterverteilung und die Häufigkeitsunterschiede zwischen sozialen Klassen(6).

## **1.2 Spina bifida**

### **1.2.1 Entitäten**

Wie oben bereits angedeutet, umfasst der Begriff Spina bifida mehrere Krankheitsbilder. Es erfolgt eine weitere Unterteilung SB aperta und SB occulta.

Liegt eine SB aperta (SBA) (auch offene SB oder SB cystica) vor, besteht ein direkter Kontakt zwischen Meningen oder Rückenmark und der Umgebung. Ursächlich ist ein

fehlender dorsaler Verschluss der Wirbelbögen im betroffenen Teil der Wirbelsäule, so dass der Defekt nicht durch intakte Haut überdeckt wird. Die Meningen und/oder das Rückenmark prolabieren durch die nicht geschlossenen Wirbelbögen. Hierzu zählen u.a. Myelomeningozele (einzelne Segmente betroffen), die über 90% der SBA umfasst(7), Myelozele (vollständiges Freiliegen der Neuralplatte) und Rachischisis (ausbleibender Verschluss über alle Segmente hinweg). Der typische klinische Aspekt einer Myelomeningozele wird in Abbildung 1 dargestellt.



Abbildung 1: Klinischer Aspekt einer Myelomeningozele (zur Verfügung gestellt von D. Class, Klinik für Neurochirurgie, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg)

Bei SB occulta (oder auch geschlossene SB) fehlt der Verschluss der Wirbelbögen ebenfalls, die darüber liegende Haut ist aber intakt. Sie kann aber Zeichen wie einen Naevus bzw. Muttermal, einen Porus an der Haut, ein äußerlich sichtbares Lipom oder ein auffälliges Haarbüschel aufweisen. Zu dieser Form der SB gehören u.a. Dermalsinus, Meningozele und die verschiedenen Typen der spinalen Lipome. Eine SB occulta im lumbalen und sakralen Bereich ohne klinische Symptome liegt bei bis zu 10% der Bevölkerung vor. Zur weiteren Übersicht siehe Tabelle 1.

Tabelle 1: klinische Klassifikation spinaler Neuralrohrdefekte nach McComb(8)

offene Neuralrohrdefekte	geschlossene Neuralrohrdefekte
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Myelomeningozele</li> <li>• Myeloschisis</li> <li>• Hemimyelomeningozele</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Meningozele               <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ posterior                   <ul style="list-style-type: none"> <li>- lumbal</li> <li>- sakral</li> <li>- thorakal</li> </ul> </li> <li>▪ posterior                   <ul style="list-style-type: none"> <li>- zervikal</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>  begrenzte dorsale Myeloschisis</li> <li>▪ anterior                   <ul style="list-style-type: none"> <li>- sakral</li> </ul> </li> </ul> <li>• Myelozystozele</li> <li>• Lipomatöse Malformationen</li> <li>• Abnormes Filum terminale</li> <li>• Kongenitaler Dermalsinus</li> <li>• Split cord-Malformationen</li> <li>• Neurenterische Zyste</li> <li>• Mit kaudaler Regression assoziierter Neuralrohrdefekt</li>

### 1.2.2 Epidemiologie

Die Prävalenz von SB ist weltweit sehr unterschiedlich (s. Tabelle 2). Es ist nicht bekannt, welche Ursachen dazu führen. In Sachsen-Anhalt erfolgt die Erfassung angeborener Fehlbildungen und Anomalien im Rahmen des Fehlbildungsmonitorings. Durch Meldungen von Geburts-, Kinder- und Frauenkliniken, pathologisch-anatomischen und humangenetischen Instituten und Praxen sowie Einrichtungen der prä- und postnatalen Diagnostik werden die Daten erhoben. Die Prävalenz von SB lag innerhalb des Erfassungsgebietes des Fehlbildungsmonitorings Sachsen-Anhalt im Jahr 2011 bei 1,2 pro 10.000 Geborenen(9). Dieser Wert liegt allerdings deutlich unter der Basisprävalenz (Durchschnittswert der letzten Jahre) der Region Sachsen-Anhalt von 6,1 (Zeitraum 1999-2010) und ebenso unterhalb der ermittelten Basisprävalenz von EUROCAT (4,66). Innerhalb Europas schwanken die Werte der Gesamt-

prävalenz beispielsweise zwischen 1,66 in Kroatien (Zagreb) und 9,44 in Mainz(10). Die weltweit höchsten Raten finden sich in Irland und Wales mit 3-4 pro 1.000 Geborenen. In den USA lag die Prävalenz im Jahr 2006 bei 3,05. Hier wurde im Jahr 1998 die verpflichtende Anreicherung von Mehl mit Folsäure eingeführt, woraufhin die Prävalenz um 31% sank(11). Zum Sinken der Rate tragen außerdem eine verbesserte Pränataldiagnostik und Abtreibungen bei, wofür ein schon vor der Einführung der Folsäureprophylaxe negativer Trend spricht(12). In den USA besteht das höchste Risiko für die hispanische Bevölkerung und das geringste Risiko für Afroamerikaner sowie die asiatische Bevölkerung(13).

Tabelle 2: Unterschiede der Prävalenz von Spina bifida nach Mitchell et al.(14)

	Zeitraum	Prävalenz (pro 1.000)
<b>Unterschiede zw. Ländern</b>		
England und Wales	1996	0,31
Finnland	1996	0,41
Norwegen	1996	0,57
Nördliche Niederlande	1996	0,63
<b>Regionale Unterschiede</b>		
Nordchina	1992-93	2,92
Südchina	1992-93	0,26
<b>Zeitliche Unterschiede</b>		
Östliches Irland	1980	2,7
Östliches Irland	1994	0,6

Die Häufigkeit von Neuralrohrdefekten wird vermutlich durch ein höheres Alter der Mutter im Sinne eines Anstiegs beeinflusst(15). Bei Verwandten 1. Grades beträgt das Risiko einer Wiederholung eines NRD 3-5%. Das Wiederholungsrisiko ist höher,

wenn bei dem betroffenen Verwandten eine SB mit Hydrozephalus vorliegt, als wenn dieser nicht vorhanden ist(16).

Von SB sind mehr Mädchen als Jungen betroffen, wobei sich das Verhältnis bei kranialen NRDs, wie z.B. Anenzephalie, noch deutlicher zum weiblichen Geschlecht hin verschiebt(17). Beim weiblichen Geschlecht liegen durchschnittlich schwerere neurologische Läsionen vor, wobei die Vermutung geäußert wurde, dass das Langzeitüberleben dadurch nicht vermindert ist(18).

### **1.2.3 Embryologie**

Die Entstehung einer SB liegt im fehlenden Verschluss des Neuralrohres innerhalb des 22. und 28. Tages der Schwangerschaft begründet. Durch den fehlerhaften Schluss findet die sich im Normalfall anschließende Entwicklung der umgebenden Muskulatur und Knochen nicht statt. Zum zeitlichen Ablauf des Neuralrohrschlusses existieren mehrere Modelle.

Nach dem klassischen „Reißverschlussmodell“ ist der Verschluss ein kontinuierlicher, bidirektionaler Prozess, ausgehend von der zervikalen Region.

Das von van Allen et al. entwickelte, auf Versuchen an Mäusen basierende, Modell postuliert fünf verschiedene Regionen, von denen aus der Verschluss des Neuralrohres stattfindet(19).

### **1.2.4 Diagnose**

Die Diagnose einer SB aperta beim Neugeborenen ist aufgrund des charakteristischen Bildes eine Blickdiagnose. Mittlerweile wird die Diagnose allerdings in der Mehrzahl der Fälle während der Schwangerschaft gestellt. Hierfür wird in erster Linie die Sonografie und ggf. Feinsonografie genutzt. Auf diesem Weg werden die meisten Fälle noch vor der 23. SSW diagnostiziert. Sonografische Zeichen für das Vorliegen einer Spina bifida sind indirekte zerebrale Zeichen, wie Ventrikulomegalie, das „lemon sign“ (Einkerbung der frontalen Schädelknochen), das „banana sign“ (bananenförmig gebogenes, dysmorphes und hypoplastisches Zerebellum) und die Obliteration/Nichtvorhandensein der Zisterna magna. Die beiden letztgenannten weisen die größte Zuverlässigkeit auf. Die indirekten Zeichen treten nur bei SB aperta auf. Direkte Zeichen sind eine C- oder U-Form der dorsal nicht geschlossenen Wirbel, eine unterbrochene Linie der Haut mit oder ohne Meningozele und Abspreizung der lateralen Processus(20).



Eine weitere diagnostische Möglichkeit liegt in der Bestimmung des Alpha-Fetoproteins (AFP) im Serum der Mutter. Dieses Glykoprotein wird im Dottersack, im Gastrointestinaltrakt und in der Leber des Fötus gebildet. Während der Schwangerschaft tritt es im Fruchtwasser und auch im Serum der Schwangeren auf. Im Laufe der Schwangerschaft kommt es zu einem Anstieg der AFP-Werte. Erhöhte Werte sind immer mit einer Erkrankung verbunden und treten bei NRDs und unvollständigem Bauchwandverschluss auf. Eine Bestimmung des AFP im Fruchtwasser wird nur vorgenommen, wenn bei einer vorherigen Schwangerschaft bereits ein NRD aufgetreten war.

Nachgeburtlich erfolgt die Diagnose einer SB aperta durch den sichtbaren Defekt. Eine SB occulta wird (sofern keine neurologischen Symptome auftreten) häufig nur zufällig diagnostiziert.

### **1.2.5 Klinische Symptomatik**

Patienten mit SB leiden zumeist unter verschiedenen körperlichen Beeinträchtigungen. Diese können sehr unterschiedlich stark ausgeprägt sein und hängen maßgeblich von der Läsionshöhe ab. Im Folgenden werden die häufigsten assoziierten Erkrankungen näher erläutert.

#### ***1.2.5.1 Motorische und sensorische Funktionsdefizite***

Je nach Höhe der Schädigung des Rückenmarks liegen bei Patienten mit SB sehr unterschiedliche Grade der motorischen und sensorischen Funktionsausfälle vor, wobei das Ausmaß der Funktionsstörung nicht direkt kongruent mit der Höhe der Läsion sein muss und ein Divergieren des sensiblen und motorischen Lähmungsniveaus typisch ist. Die Fähigkeit zu gehen ist unterschiedlich stark eingeschränkt. Bei tiefen lumbalen und sakralen Läsionen ist das Gehen meist möglich. Je weiter kranial die Schädigung des Rückenmarks liegt, desto häufiger sind die Patienten von Gehhilfen (wie Unterarmgehstützen oder orthopädischen Schienen) oder vom Rollstuhl abhängig. Außerdem verlieren einige der Kinder, die das Gehen erlernt haben, diese Fähigkeit wieder. Hierfür scheint es verschiedene Ursachen zu geben, wovon eine die Entwicklung eines Tethered cord-Syndroms ist(21) (s. Kapitel 1.2.5.5).

Von Geburt an liegt eine schlaffe Lähmung der betroffenen Muskeln vor, später kann sich eine Spastik entwickeln. Bei den oft unterschiedlich betroffenen Muskelgruppen eines Gelenkes bilden sich leicht Kontrakturen.

### **1.2.5.2 Hydrozephalus (HC)**

Unter einem Hydrozephalus versteht man die Erweiterung der liquorgefüllten Räume durch ein Ungleichgewicht bei Produktion und Abfluss des Liquor cerebrospinalis. Bis zu 90% der Patienten mit SB entwickeln im Laufe ihres Lebens einen HC, wobei sich ein Teil schon während der Schwangerschaft bildet und somit bereits zur Geburt vorliegt. Je weiter kranial sich die SB befindet, desto häufiger entwickelt sich ein HC (22).

Die Ursache des HC liegt wesentlich in der Chiari-Fehlbildung Typ II (s. Kapitel 1.2.5.3) oder einer Aquäduktstenose. Hat eine Erhöhung des Hirndruckes stattgefunden, ist dies nach Williams ein selbst erhaltender Prozess, bei dem durch den erhöhten Druck eine Kompression der Venen stattfindet, was zu einem verminderten venösen Rückstrom aus dem Gehirn führt. Hierdurch erfolgt eine Flüssigkeitseinlagerung in das Gewebe, wodurch der Druck wiederum erhöht wird(23).

Heute hat der HC vor allem Einfluss auf den IQ, da kognitive Einschränkungen bei Individuen mit SB vor allem abhängig von der Schwere und den Komplikationen des HC sind(24-25).

Die Therapie des HC besteht in der Regel in der Anlage eines ventrikulo-peritonealen oder -atrialen Shunts, welche bei 70-75% der Patienten notwendig wird(26-28). Nach einer Shuntanlage ist der Patient meist lebenslang von diesem abhängig. Im Verlauf des Lebens können auch nach langen Intervallen lebensbedrohliche Komplikationen, wie Infektion oder Verschluss des Systems auftreten(29-30).

### **1.2.5.3 Chiari-Malformation Typ II**

Die Chiari-Malformation Typ II tritt bei den meisten der Individuen mit SB auf(31). Die weiteren Typen der Chiari-Fehlbildung sind in der Regel nicht mit Myelomeningozelen (MMC) assoziiert, wobei einzelne Fälle mit Chiari-0-Malformation (neurologische Auffälligkeiten und ggf. Ausbildung einer Syringohydromyelia ohne oder mit nur sehr geringer tonsillärer Herniation) bekannt sind. Durch eine Verkleinerung der Fossa posterior(32) ist das Zerebellum hypoplastisch und der Kleinhirnwurm wird nach kaudal in das Foramen magnum verlagert, was zur Verdrängung und Kompression der Medulla oblongata und Elongation des IV. Ventrikels führt. Die Einbeziehung der Medulla hat zur Folge, dass die kaudalen Hirnnerven einen ascendierenden Verlauf nehmen und somit gedehnt werden. Es

kommt zu Defekten bei der Myelinisierung und einer Hypoplasie der Hirnstammkerne. Außerdem kann sich durch die kaudale Elongation des IV. Ventrikels ein Hydrozephalus entwickeln. Zudem treten bei bis zu 50% der Patienten Veränderungen der Schädelbasis und der Halswirbelsäule (z.B. Klippel-Feil-Syndrom, Atlantoaxiale Assimilation) auf.

Typische Symptome, die bei einer Chiari-Fehlbildung Typ II auftreten, sind Kopfschmerzen (v.a. bewegungsabhängig und beim Husten oder Niesen), Störungen des Gehörs, des Gleichgewichts, im visuellen Bereich und kaudaler Hirnnerven (z.B. Heiserkeit, Schluckstörungen, Apnoe (s. auch Kapitel 1.2.5.6)). Erfolgt bei typischer Chiari-Fehlbildung Typ II keine adäquate Therapie im Kindesalter entwickelt sich unter Umständen bei Kindern und Jugendlichen ein langsam progredientes sensorisches Defizit mit Spastik in den oberen Extremitäten. Hierbei ist auch die mögliche Entstehung einer Syringohydromyelie durch eine Beeinträchtigung der Liquorzirkulation am kranio-zervikalen Übergang zu berücksichtigen. Des Weiteren werden durch die zerebellären Dysmorphologien eine Verschlechterung des Timings bei der Wahrnehmung und Motorik(33) sowie eine verminderte Flüssigkeit der Sprache(34) hervorgerufen.

Die Therapie der Wahl ist beim Vorliegen schwerer und/oder progredienter Symptome die kraniospinale Dekompression mit dem Ziel der Entlastung der neuronalen Strukturen in diesem Bereich und einer Verbesserung der Liquorzirkulation im Niveau des Foramen magnum bzw. der Zisterna magna. Hierzu kann eine Laminektomie bzw. Laminoplastie im Bereich der Halswirbelsäule notwendig werden.

#### **1.2.5.4 Neurogene Blasen- und Stuhlentleerungsstörungen**

Bei vielen der Individuen mit SB treten Blasen- und/oder Mastdarmstörungen auf(35-36). Da ein Teil der Innervation aus den sakralen Segmenten erfolgt (parasympathisches Reflexzentrum S2-4), werden diese Nerven auch bei weit kaudal gelegenen spinalen Defekten geschädigt.

##### **1.2.5.4.1 Neurogene Blasenstörung**

Bei Individuen mit SB tritt nur selten das bei kompletter Querschnittlähmung „klassische“ Läsionsmuster (spastischer oder schlaffer Lähmungstyp) auf, sondern es finden sich gemischte/inkomplette Läsionen. Dies führt zu einem individuellen Krankheitsbild bei jedem Betroffenen. Eine besondere Rolle spielt hierbei die Detrusor-

Sphinkter-Dyssynergie (DSD), die bei 1/3 der Patienten vorkommt(37). Durch eine Schädigung des oberen Motorneurons wird die Reaktion des sakralen Miktionszentrums nicht durch zentrale Zentren abgeschwächt. Es resultiert eine Blasenentleerungsstörung mit Restharnbildung und hohen intravesikalen Drücken durch gleichzeitige Kontraktion des Musculus detrusor vesicae und Musculus sphincter vesicae externus bei Miktionsanstrengung.

Allgemein umfassen die Symptome Harninkontinenz (ständig oder in Abhängigkeit von der Blasenfüllung) sowie Restharnbildung und Erhöhung des intravesikalen Druckes. Die Restharnbildung kann zudem rezidivierende Harnwegsinfekte zur Folge haben. Die Erhöhung des intravesikalen Druckes ist häufig verbunden mit vesikoureteralem Reflux (VUR). Langzeitfolgen sind Nierenschäden, die eine chronische Niereninsuffizienz bis zum Nierenversagen hervorrufen. Prognostisch ungünstige Faktoren sind Detrusorhyperreflexie, DSD, niedrige Blasencompliance und hoher intravesikaler Druck(38).

Eine Therapie der neuropathischen Blase erfolgt medikamentös sowie bei Bedarf auch operativ. Allen Therapieoptionen liegen als gemeinsame Ziele die Vermeidung von Restharnbildung, Kontinenz und das Verhindern von Harnwegsinfekten sowie Nierenschäden zugrunde. Als Medikamente stehen Muskelrelaxantien, Anticholinergika und Alpharezeptorenblocker zur Verfügung. Alternativ kann auch die Blasenentleerung durch Triggermechanismen (z.B. Berührung des Unterbauches oder der Oberschenkelinnenseite) trainiert werden, allerdings werden durch darauffolgende gleichzeitige Kontraktion des Detrusors und der Beckenbodenmuskulatur oft hohe intravesikale Drücke erreicht. Im Fall einer Hyporeflexibilität von Sphinkter und Detrusor bestehen die Therapiemöglichkeiten bspw. aus einem artifiziellen Sphinkter oder Vorderwurzelstimulator. Bei zu geringem Blasenvolumen, erhöhtem intravesikalen Druck oder Dilatation des oberen Harntraktes wird eine Blasenaugmentation (Autoaugmentation oder mittels Ileum oder Sigma) notwendig. Im Falle eines zu hohen Auslasswiderstandes kann dieser durch eine Operation am Sphinkterapparat gesenkt werden. Außerdem besteht die Möglichkeit der supravesikalen Harnableitung. Hier stehen inkontinente Verfahren (Ileum- und Kolon-Conduit) sowie kontinente Verfahren (Mainz-Pouch, Kock-Pouch, Ileum-Ersatzblase) zur Verfügung.

Viele Patienten nutzen heute das Verfahren der clean intermittent catheterization (CIC; „intermittierender Blasenkatheterismus“)(36), um zumindest teilweise soziale

Kontinenz zu erreichen. Hiermit ist das Freisein von Inkontinenz in sozialen Situationen, auch bei Anwendung von CIC, gemeint(3). Die CIC wurde in den 1970er Jahren von Lapedes et al. entwickelt(39). Die Methode kann bereits früh angewandt und später auch von den Betroffenen allein durchgeführt werden. Bei bis zu 90% der Patienten kann mit diesem Verfahren in Kombination mit antimuskarineren Medikamenten Kontinenz erreicht werden(40).

#### 1.2.5.4.2 Neurogene Stuhlentleerungsstörung

Auch das Reflexzentrum zur Stuhlentleerung liegt im sakralen Bereich des Rückenmarks (S2-4) und durch die Schädigung der kortikalen Bahnen bei SB fehlt die zentrale Beeinflussung der Reflexe. Die mit den neuronalen Schädigungen einhergehenden Symptome umfassen Obstipation und Stuhlinkontinenz. Damit verbunden treten auch Enterokolitis und Rektumprolaps gehäuft auf.

Die Obstipation wird durch verminderte Kolonmotilität infolge des neurogenen Darms („slow transit constipation“) hervorgerufen. Zur Inkontinenz tragen sowohl fehlende Sensibilität als auch eine Sphinkterschwäche und die neurogene Störung der Rektumfunktion bei.

Zur Therapie der Obstipation gehören ein hoher Ballaststoffgehalt der Nahrung, Stuhlweichmacher und ein konsequentes „Darmprogramm“. Dieses umfasst Einläufe, Suppositorien und rektale Stimulation, mit dem Ziel einer vollständigen Leerung des Kolons innerhalb von 24 Stunden. Die Einläufe können retro- und antegrad erfolgen. 1990 wurde der „Malone Antegrad Continence Enema“ (MACE) entwickelt(41). Durch ein kontinentes Appendikostoma oder die heute häufiger verwendete Button-Enterostomie kann täglich ein Einlauf erfolgen. Weitere Optionen sind eine Zoekostomie oder ein Ileum-Conduit.

Die Inkontinenz wird symptomatisch mittels Windeln oder Analtampons therapiert. Die Nahrung sollte keine abführenden Lebensmittel enthalten und auch abführende Medikamente sollten vermieden werden. Je nach Grad der Innervationsausfälle kann mittels Beckenbodentraining oder Biofeedback die Sphinkterkontrolle verbessert werden. Operativ steht bspw. eine Graziusmuskelplastik zur Verfügung. Durch das oben erwähnte Darmprogramm werden Kontinenzraten zwischen 70 und 90% erreicht(42, 3).

### **1.2.5.5 Tethered cord-Syndrom**

Beim Tethered cord-Syndrom (TCS) treten Symptome aufgrund einer Fixierung des Rückenmarks auf. Es liegt eine perimedulläre Verwachsung des Rückenmarks mit der Dura oder des zur Defektdeckung verwendeten Faszien- bzw. Duraersatzmaterials vor, welche bereits intrauterin stattfinden und dann zusätzlich zu den angeborenen neurologischen Defiziten beitragen kann. Weitere Ursachen sind Verwachsungen nach dem operativen Verschluss des NRD und Infektionen. Durch die Fixierung des Rückenmarks wird dessen physiologische Aszension im Laufe des Wachstums sowie die freie Beweglichkeit im Rahmen von Bewegungen verhindert. Symptomatische sekundäre Verwachsungen (nachdem die angeborenen Verwachsungen während des Verschlusses der spinalen Läsion gelöst wurden) treten bei ca. einem Drittel der Individuen auf(42). Durch die eingeschränkte Verschiebbarkeit des Rückenmarks in kraniokaudaler Richtung kommt es bei Bewegungen zu einem Zug in eben diese Richtung. Dies führt durch epipial gelegenes Kollagen zur Kompression des Rückenmarks und somit zu einer verminderten Durchblutung. Die Ischämie verursacht bei wiederholtem und/oder längerem Auftreten Infarkte und nachfolgend neue Funktionsdefizite. Symptome, die im Rahmen eines TCS auftreten, sind u.a. Rückenschmerzen (v.a. bei körperlicher Belastung), muskuläre Schwäche, Atrophie, Kontrakturen oder Spastik der Beinmuskulatur, neu aufgetretene Sensibilitätsstörungen und progressive Skoliose. Somit ist es die zweithäufigste Ursache für neurologische Veränderungen im Kindesalter(43). Außerdem können sich bereits vorhandene Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen verschlechtern, wobei ein TCS hierfür nach dem zweiten Lebensjahr die häufigste Ursache ist(44). Bei 73% der Patienten mit einem TCS treten mehrere der genannten Symptome auf. Die Therapie der Wahl ist eine operative Myelolyse mit dem Ziel, perimedulläre Verwachsungen zu lösen. Hierdurch stellt sich in den meisten Fällen eine Besserung der Symptome ein, was jedoch seltener auf Kontrakturen und Skoliose zutrifft(45).

### **1.2.5.6 Weitere assoziierte Erkrankungen**

Während der häufigen Krankenhausaufenthalte und bei der CIC ist die **Latexallergie**, die bei Personen mit MMC gehäuft auftritt, zu berücksichtigen. Die IgE-vermittelte Allergie tritt mit klinischen Symptomen bei mindestens 15% der Betroffenen auf, wobei latexspezifische Antikörper sogar bei 48% nachgewiesen werden können. Die Häufigkeit nimmt mit steigendem Alter und der Anzahl der chirurgischen

Eingriffe zu(46). Die Spannbreite der Symptome reicht von einer leichten allergischen Reaktion mit Urtikaria bis zum anaphylaktischen Schock. Präventiv sollten ab der Geburt Latexexpositionen möglichst vermieden werden.

Endokrine Defizite, die beispielsweise durch einen erhöhten intrakraniellen Druck oder im Rahmen einer Chiari-II-Fehlbildung auftreten, können bei einem Teil der Patienten eine **Reduktion der Körpergröße** durch verminderte GH(growth hormon/Wachstumshormon)-Sekretion(47-48) und einen **frühen Beginn der Pubertät**(48) zur Folge haben.

Bei Individuen mit SB treten des Weiteren einige **orthopädische Erkrankungen** gehäuft auf. An den unteren Extremitäten sind sowohl die großen Gelenke wie Hüfte (Kontrakturen, Sub-/Luxationen) und Knie (Kontrakturen, Genu valgum) als auch Sprunggelenke und Füße (Pes equinus, Pes equinovarus, Deformierung des Calcaneus) betroffen. Beispielsweise finden sich bei der Geburt bei 50% der Kinder Fußdeformitäten, deren Häufigkeit im Verlauf des Lebens weiter zunimmt. Einen starken Einfluss auf die Lebensqualität hat auch die bei 40-60%(22, 49) der Patienten vorhandene Skoliose, deren Schweregrad mit der Höhe der neurologischen Läsion korreliert.

Wie bereits in Kapitel 1.2.5.3 Chiari-Malformation Typ II angedeutet, leidet ein Teil der SB-Patienten unter **Atemstörungen** bis hin zur Schlafapnoe, die sowohl zentrale als auch obstruktive Ursachen hat(50). Obstruktive Schlafapnoe kann eine Steigerung des intrakraniellen Druckes zur Folge haben(51). Allerdings ist nicht bekannt, ob die Shuntfunktion hierdurch beeinflusst wird. Eine **Syringomyelie** tritt bei bis zu 48% der Erwachsenen mit Spina bifida auf(52) und kann zu Atemstörungen während des Schlafes beitragen, insbesondere, wenn es zu einer Hirnstammbeteiligung (Syringobulbie) kommt. Die Häufigkeit von schlafbezogenen Atemstörungen bei Individuen mit SB ist nicht genau bekannt, allerdings gibt es Hinweise darauf, dass sie aufgrund nicht durchgeführter Diagnostik, wie einer Polysomnografie, deutlich zu selten diagnostiziert werden(53).

Verstärkenden Einfluss auf eine Schlafapnoe kann auch die besonders bei erwachsenen SB-Patienten häufig auftretende **Adipositas** nehmen. Während bei Kindern

und Jugendlichen die Anzahl Adipöser nicht erhöht ist, haben 35-37% der Erwachsenen einen Body-Mass-Index von  $>30$ . Hiervon sind signifikant häufiger Frauen betroffen(54-55).

Neben körperlichen Einschränkungen finden sich auch **kognitive Veränderungen**. Diese sowie verminderte motorische Fähigkeiten sind umso ausgeprägter, je weiter kranial der spinale Defekt lokalisiert ist(56). Vermehrt treten bei Individuen mit SB Defizite in den Bereichen Feinmotorik, Aufmerksamkeit, Geschwindigkeit von Informationsverarbeitung und eine flache Lernkurve auf. Einen Einfluss hierauf haben das Vorhandensein einer Chiari-Malformation Typ II und eines Hydrozephalus(24, 57).

### 1.2.6 Therapie

Therapeutisch erfolgt derzeit im Universitätsklinikum Magdeburg als Standardtherapie nach einer geplanten Sectio caesarea in der meist 37. Schwangerschaftswoche der mikroneurochirurgische Verschluss des spinalen Defektes. Diese Operation sollte innerhalb der ersten 24-48 Lebensstunden erfolgen, um das freiliegende neurale Gewebe vor weiterer Schädigung zu schützen und eine Infektion zu verhindern. Dieses Vorgehen muss allerdings immer in Abhängigkeit vom Zustand des Kindes nach der Geburt, dem Geburtszeitpunkt selbst (i.d.R. Frühgeburtlichkeit) und der Größe des zu verschließenden Defekts individuell auf das zu versorgende Kind abgestimmt werden.

Ein weiterer Therapieansatz ist der Verschluss des Hautdefektes bereits in utero mit der Theorie positiver Auswirkungen auf die neurologischen Funktionen und auch hinsichtlich der Entwicklung eines behandlungsbedürftigen Hydrozephalus sowie einer Chiari-Malformation Typ II. Diskutiert wird unter anderem, dass sich hierdurch eine normale Ausdehnung des Ventrikelsystems und weniger Zeichen einer Hirnstammkompression entwickeln(58-59). Allerdings treten nach der fetalen Operation häufiger Komplikationen und Frühgeburten auf(60, 59). Es ist nach derzeitigem Kenntnisstand in Deutschland noch keine allgemeine Empfehlung hinsichtlich dieser fetalchirurgischen Ansätze zu geben.

Außer dem primär erforderlichen Verschluss des spinalen Defektes kann sich eine weitere operative Behandlungsindikation bei shuntpflichtigem Hydrozephalus (s. Kapitel 1.2.5.2), einer Chiari-Malformation Typ II mit Syringo-Hydromyelie (s. Kapitel 1.2.5.3) oder einem Tethered cord-Syndrom ergeben (s. Kapitel 1.2.5.5).



### **1.2.7 Prävention**

Eine Prävention von NRDs ist durch prä- und postkonzeptionelle (bis zum 3. Schwangerschaftsmonat) Folsäureeinnahme möglich. Hierdurch wird sowohl das erstmalige als auch das erneute Auftreten von NRDs um bis zu 70% vermindert(61-63).

Diese deutliche Reduktion hat dazu geführt, dass in 50 Ländern (u.a. USA, Kanada, Chile) Mehl obligat mit Folsäure angereichert wird. In diesen Ländern konnte durch diese Maßnahme die Prävalenz von Spina bifida um 23-53% gesenkt werden(13, 64).

In Deutschland, wie auch in der gesamten Europäischen Union, gibt es keine Verpflichtung zur Anreicherung von Lebensmitteln mit Folsäure, sondern seit 1995 eine Empfehlung zur Folsäureprophylaxe, wobei sich bspw. in Sachsen-Anhalt kein Prävalenzabfall nach der Empfehlung feststellen ließ(65).

### **1.2.8 Entwicklung der Lebenserwartung und Todesursachen**

In den vergangenen Jahrzehnten hat sich die Lebenserwartung von Kindern, die mit SB geboren werden, in den Industrieländern stark erhöht. Es wird sogar geschätzt, dass die Mehrheit von Individuen mit SB heute Erwachsene sind(66).

Von Patienten, die zwischen 1963 und 1971 operiert wurden, überlebten 58% bis zum 12.-19. Lebensjahr(18). Im weiteren Verlauf erreichten 46% dieser Kohorte das 35. Lebensjahr(67). Bereits bei Kindern, die zwischen 1975 und 1979 geboren wurden, erhöhte sich der Anteil derer, die mindestens 18 Jahre alt werden, auf 75%(42). Heute wird geschätzt, dass mehr als 85% aller Kinder mit SB das Erwachsenenalter erreichen(68).

Die Überlebensrate wird vor allem von den assoziierten Erkrankungen beeinflusst. Hier ist vor allem der Hydrozephalus zu nennen. So lag in der Studie von Tennant et al. die 20-Jahre-Überlebensrate bei SB ohne Hydrozephalus bei 86,7% und mit Hydrozephalus bei 50% (69) (s. Abbildung 2).

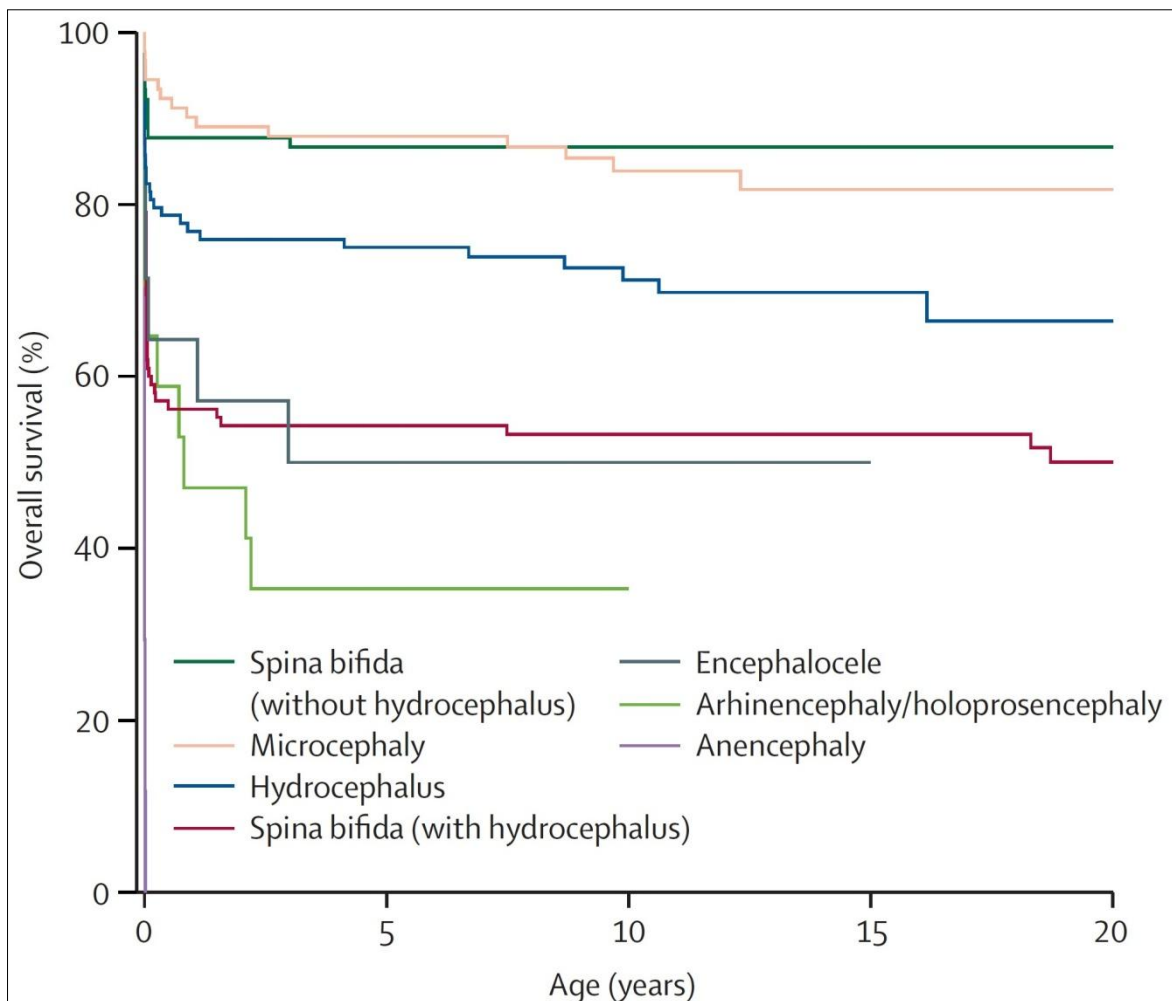


Abbildung 2: 20-Jahre-Überlebensrate nach Tennant et al.(69)

Außerdem trägt ein höheres sensibles Lähmungsniveau ebenfalls zu einer höheren Mortalität bei(70).

Die häufigsten Todesursachen von Individuen mit SB unterscheiden sich altersabhängig. Während im Kindesalter Shuntprobleme bzw. Hydrozephalus überwiegen(18), ist bei Individuen über dem 16. Lebensjahr Nierenversagen durch renale Komplikationen die häufigste Todesursache(71). Auch hier zeigt sich eine Abhängigkeit vom Lähmungsniveau. Bei einer Lage der Lähmung oberhalb des 10. thorakalen Segments tritt Nierenversagen häufiger als Todesursache auf, wohingegen zumindest ältere Daten darauf hinweisen, dass bei darunter beginnenden Lähmungen kardiorespiratorische Ursachen dominieren(18).

### 1.3 Fragestellung

Die Versorgung von Kindern mit SB ist durch interdisziplinäre Betreuung in spezialisierten Zentren gesichert und sowohl die gesundheitliche als auch die gesamte Le-

benssituation sind Thema vieler Veröffentlichungen(72-74). Hier wird deutlich, dass SB eine komplexe Erkrankung darstellt, die viele Bereiche des Lebens beeinflusst und prägt. Die dringende Notwendigkeit der regelmäßigen Behandlung und Betreuung endet somit nicht mit dem 17. Lebensjahr, sondern sie muss auch im Erwachsenenalter kontinuierlich fortgeführt werden. Sowohl für die Betroffenen als auch für pflegende Angehörige und betreuende Ärzte ändern sich im Laufe der Zeit die Anforderungen(75) durch eine geänderte Lebenssituation der Patienten einerseits und den Krankheitsverlauf (Progress bereits vorhandener und Entwicklung neuer Erkrankungen) andererseits. Doch über beides, Lebenssituation und Krankheitsverlauf im Erwachsenenalter, gibt es bisher nur wenige umfassende Studien, die meist nur eine geringe Studiengröße aufweisen.

Ziel der Arbeit ist es, den Krankheitsverlauf und die Lebenssituation von Erwachsenen mit SB in verschiedenen Bereichen darzustellen und hierdurch besonders problembehaftete Schwerpunkte herauszuarbeiten. Ergänzend werden die Teilnehmer um ihre eigene Einschätzung besonders schwerwiegender Probleme gebeten. Zusätzlich dient der Barthel-Index zur Feststellung der Selbstständigkeit der Teilnehmer und es soll eingeschätzt werden, inwieweit dieser Wert mit Einschränkungen in den verschiedenen Lebensbereichen korreliert.

## **2 Material und Methoden**

### **2.1 Erstellung der ausgesandten Fragebögen**

Es wurde ein Fragebogen erstellt, der 34 Fragen bezüglich verschiedener Themenkomplexe enthält. Die Fragen enthalten sowohl vorgegebene Antwortmöglichkeiten als auch Textfelder für selbst formulierte Antworten (s. Anlage 1).

#### **2.1.1 Barthel-Index (BI)**

Ein Teil des Fragebogens umfasst die 10 Fragen des Barthel-Index (Frage 15 bis 24). Dieser, im Jahr 1965 veröffentlichte, Fragebogen dient der Abschätzung der Fähigkeit einer Person, sich selbst zu versorgen bzw. der Pflegebedürftigkeit(76). Der Schwerpunkt liegt mehr auf körperlichen als auf kognitiven Fähigkeiten, somit werden Aktivitäten des täglichen Lebens erfasst. Den Antwortmöglichkeiten sind Punktwerte von 0 bis 10 bzw. 15 zugeordnet (s. Anlage 5), aus denen ein Gesamtwert ge-

bildet wird, wobei dieser im Bereich von 0 (vollständig pflegebedürftig) bis 100 (selbstständig) liegt. Es gibt keine feststehende Wertung der Ergebnisse, allerdings wird der Wert 60 als Grenze zwischen geringer und starker Abhängigkeit eingeschätzt(77). Der BI ist weit verbreitet und wird in vielen Kliniken und Rehabilitationseinrichtungen bei Patienten mit neurologischen Erkrankungen genutzt. Er ist mehrfach für SB-Patienten eingesetzt worden(52, 78). Sowohl Selbst- als auch Fremdeinschätzung sind möglich(79).

### **2.1.2 Ergänzende Fragen zu Anamnese und Lebenssituation**

Die erste Frage umfasst die Zustimmung zur anonymen Verwendung der Daten im Rahmen dieser Dissertation. Den Teilnehmern wurden mehrere Diagnosen zur Auswahl vorgegeben, woraus sie die auf sie zutreffenden auswählen sollten. Hier wurden im Rahmen einer möglichen späteren weiteren Verwendung des Fragebogens auch die Diagnosen „kindlicher Hydrozephalus ohne Spina bifida“ und „Enzephalozele“ aufgeführt. Die weiteren Fragen des Fragebogens setzen sich zusammen aus Fragen zur Person und Krankheitsgeschichte (Fragen 2 bis 13, 25) sowie zur aktuellen Lebenssituation (Fragen 26 bis 34) (s. Anlage 1). Frage 14 nimmt Bezug auf das Vorhandensein einer Pflegestufe. Die Einstufung wird durch den Medizinischen Dienst der Krankenkassen vorgenommen. Hierbei entspricht Stufe I erheblicher Pflegebedürftigkeit, Stufe II Schwerpflegebedürftigkeit und Stufe III Schwerstpflegebedürftigkeit. Erst nach Erstellung und Versand bzw. Veröffentlichung des Fragebogens erfolgte zum 1. Januar 2017 die Umstellung der Klassifikation von Pflegestufen auf Pflegegrade. Daher kann dieser Änderung in der vorliegenden Arbeit nicht Rechnung getragen werden.

## **2.2 Datenerhebung**

Um den Betroffenen den Zugang zum Fragebogen möglichst leicht zu gestalten wurden mehrere Wege zur Verbreitung gewählt.

### **2.2.1 Postalischer Versand**

Die Datenerhebung erfolgte zum einen durch postalischen Versand des Fragebogens und einen Onlinefragebogen. Per persönlichem Anschreiben (s. Anlage 2) mit beigefügtem Schreiben für Patienten (s. Anlage 3) und Fragebogen wurden folgende Einrichtungen mit der Bitte um Weiterleitung des Fragebogens an dort bekannte Pa-

tienten kontaktiert: alle pädiatrischen und urologischen Kliniken in Sachsen-Anhalt, die neurochirurgischen Kliniken in Deutschland (nach Verzeichnis der deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie), die Sozialpädiatrischen Zentren Magdeburg (Chefärztin Dr. med. B. Brett), im Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara in Halle/Saale (Chefärztin Dr. med. C. Fritsch).

Neben dem Anschreiben von Ärzten, die Patienten mit SB betreuen, wurden von der Erkrankung Betroffene direkt kontaktiert, indem alle erwachsenen (ab dem vollendeten 17. Lebensjahr) Mitglieder der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus e.V. (ASBH) angeschrieben wurden. Die Mitglieder erhielten ein Anschreiben der ASBH (s. Anlage 4), das Anschreiben für Patienten (s. Anlage 3), den Fragebogen sowie einen frankierten und an die Universitätsklinik für Neurochirurgie der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg adressierten Rückumschlag. Außerdem wurden alle Mitglieder der ASBH durch einen Artikel im vierteljährlich erscheinenden ASBH-Brief über die Studie informiert. Der Versand der Fragebögen an die Mitglieder der ASBH erfolgte durch einen vom Vorstand der ASBH beauftragten externen Versanddienstleister, so dass die Anonymität der Teilnehmer gewahrt blieb. Auf diesem Weg wurden 933 Mitglieder der ASBH kontaktiert, wovon 227 ausgefüllte Fragebögen an die Universitätsklinik für Neurochirurgie in Magdeburg zurückgeschickt wurden. Es wurden die Fragebögen berücksichtigt, die innerhalb von drei Monaten (bis einschließlich 31.07.2013) eingingen.

Es ist nicht möglich auszuschließen, dass Teilnehmer sowohl den digitalen als aus den postalischen Fragebogen genutzt haben und ihre Daten somit mehrfach eingeflossen sind. Jedoch war im, den Fragebögen beiliegenden, Anschreiben deutlich gemacht worden, dass das Ausfüllen des Onlinefragebogens und der postalischer Versand des Fragebogens gleichwertige Optionen zur Teilnahme waren. Außerdem wären Doppelnennungen, die alle Freitextkommentare betroffen hätten, offensichtlich geworden.

### **2.2.2 Onlinefragebogen**

Um die Betroffenen auf verschiedenen Wegen zu erreichen, wurde neben dem Versand der Fragebögen ein Onlinefragebogen im Programm „EvaSys Education Suite“ (Electric Paper Evaluationssysteme GmbH, Lüneburg, Deutschland) erstellt. Das Anschreiben an die Patienten beinhaltete die dazugehörige Uniform Resource Locator

(URL; entspricht der Internetadresse), so dass alle Teilnehmer die Wahl zwischen Onlinefragebogen und der Papierversion des Fragebogens hatten.

Der Link wurde außerdem im Sternchenforum ([www.sternchenforum.de](http://www.sternchenforum.de)) veröffentlicht. Dieses Forum dient als Austauschplattform für Erkrankte mit SB und Eltern betroffener Kinder. Des Weiteren wurde die URL sowie die Dokumentenversion des Fragebogens an die „Gesellschaft für Spina bifida und Hydrozephalus Österreich“ (SBHÖ) und die „Schweizerische Vereinigung zugunsten von Personen mit Spina bifida und Hydrozephalus“ (SBH Schweiz) geschickt. Die SBHÖ leitete diese per E-Mail an ihre Mitglieder mit der Bitte um Kontaktaufnahme weiter.

Per E-Mail, incl. URL und Dokumentenversion des Fragebogens, wurden, als Kliniken, mit denen eine enge Kooperation seitens der Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg besteht, folgende Einrichtungen direkt angeschrieben: das Kinderneurologische Rehabilitationszentrum HELIOS Klinikum Brandenburg-Hohenstücken (Ärztl. Direktor Dr. med. M. Köhler) sowie das Neurologische Rehabilitationszentrum Magdeburg und Flechtingen (Chefarzt Prof. Dr. med. M. Sailer). Ferner wurden die Mitglieder des Arbeitskreises Neuropädiatrie und Kinderepileptologie Sachsen-Anhalt (ANKE) angeschrieben, in deren langjähriger Betreuung ebenfalls Patienten mit SB stehen. In die Auswertung flossen 44 Datensätze aus dem Onlinefragebogen ein.

### **2.3 Datenverwaltung und statistische Auswertung**

Die in Papierform vorliegenden Fragebögen wurden mit Hilfe des Programms „EvaSys survey automation suite scanstation V3.3“ eingescannt und in eine „Microsoft Excel 2007“-Tabelle (Microsoft, Redmond, Washington, USA) überführt. Stichprobenartig wurde das korrekte Einscannen der Daten überprüft.

Die Daten des Onlinefragebogens wurden über das Programm EvaSys Education Suite abgerufen und mit der Datenbank der eingescannten Fragebögen zusammengeführt.

Da die Angabe des Lähmungsniveaus in einem Freitextfeld erfolgte, variierte die Genauigkeit der Angaben stark. Für die Auswertung wurden die Angaben nach folgenden Standards in ein einheitliches Format gebracht. Bei Angabe verschiedener Segmente (z.B. „L3-4“) wurde das höchste gewertet, weil mindestens von einer Teilschädigung ab diesem Segment ausgegangen werden kann. Bei nicht eindeutigen Angaben wurde der Wert nicht berücksichtigt. Wurde eine Körperregion, der eindeutig ein Segment zugeordnet werden kann, angegeben, wurde das entsprechende Segment

berücksichtigt (z.B. Angabe „ab Bauchnabel“ entspricht „Th 10“). Aufgrund der sakralen Lage der Reflexzentren zur Blasen- und Stuhlentleerung wurden Angaben zum Lähmungsniveau, die Blasen- und/oder Mastdarmlähmungen beinhalteten, gemeinsam mit konkreten Angaben zum sakralen Lähmungsniveau zur Gruppe „sakral/Blase, Darm“ zusammengefasst. Bei Angabe der Anzahl der Operationen wurden nur genaue Angaben (im Sinne der Angabe einer konkreten Zahl) berücksichtigt. Einen Sonderfall stellt die Frage nach der Anzahl der Wirbelsäulenoperationen dar. Hier wurde bei jedem Teilnehmer von mindestens einer Operation ausgegangen, da bei allen Teilnehmern ein Verschluss der MMC stattgefunden haben sollte, auch wenn der Zeitraum, in dem dies erfolgte, stark variieren kann(27). Dementsprechend wurde auch bei den Teilnehmer eine Operation gewertet, die „nein“ angegeben haben und „mehrfach“ gewertet, wenn zwar eine Operation angegeben wurde, diese aber nicht im Geburtsjahr stattgefunden hatte. Hierbei wurde das minimale Risiko in Kauf genommen, dass es bei kurz vor der Jahreswende geborenen und erst nach dem Jahreswechsel operierten Kindern zu einer doppelten Zählung dieser Operation kommt.

Bei allen Fragen zu denen mittels Freitext eine Anzahl erfragt wurde, wurde bei der Angabe „mindestens X“ die genannte Zahl „X“ übernommen. Ungenaue Aussagen, wie „oft“ oder „mehrmals“, wurden nicht in die Auswertung einbezogen. Wurden bei der Frage nach Aus- und Weiterbildung mehrere Antworten angekreuzt, wurde für die Auswertung die höchste Qualifizierung übernommen. Die Antworten von Teilnehmern, die bei der Frage zur Arbeit mehrere Antworten auswählten, wurden nicht gewertet. Die Antworten im Freitextfeld der Frage nach weiteren Hobbies wurden zu thematischen Gruppen zusammengefasst. Ein- und Zweifachnennungen oder nicht eindeutige Angaben wurden unter „sonstige“ zusammengefasst. Auch die Angaben der Freitextfelder der letzten Frage, also bezüglich der drängendsten Probleme, wurden Obergruppen zugeordnet. Eine Wichtung der Reihenfolge der Nennungen erfolgte nicht.

Unterstützt durch das Institut für Biometrie und medizinische Informatik der medizinischen Fakultät der Universität Magdeburg wurde die Tabelle zur Durchführung der U- und H-Tests in das Statistikprogramm SPSS (IBM, Armonk, New York, USA) importiert. Die ANOVA-Analysen wurden mit dem Programm Minitab (Minitab Inc, State College, Pennsylvania, USA) durchgeführt.

### 3 Ergebnisse

#### 3.1 Charakterisierung der Studienteilnehmer

Insgesamt haben sich 306 Personen an der Umfrage beteiligt. Hiervon haben 15,4% (N = 47) den Onlinefragebogen genutzt. Der Nutzung ihrer Angaben im Rahmen dieser Dissertation haben 88,6% (N = 271) zugestimmt. Im Folgenden werden ausschließlich die Angaben dieser Teilnehmer ausgewertet.

56,1% (N = 152) der Teilnehmer sind weiblich und 43,2% (N = 117) männlich. Zwei Teilnehmer haben keine Angabe zu ihrem Geschlecht gemacht. Die Geschlechterverteilung unterscheidet sich in der Gruppe derer, die der Verwendung ihrer Daten nicht zugestimmt haben, nur unerheblich (weiblich = 51,4%, männlich = 42,9%, 2 Mal keine Angabe zum Geschlecht).

Die Altersverteilung aller Teilnehmer stellt Abbildung 3 dar.

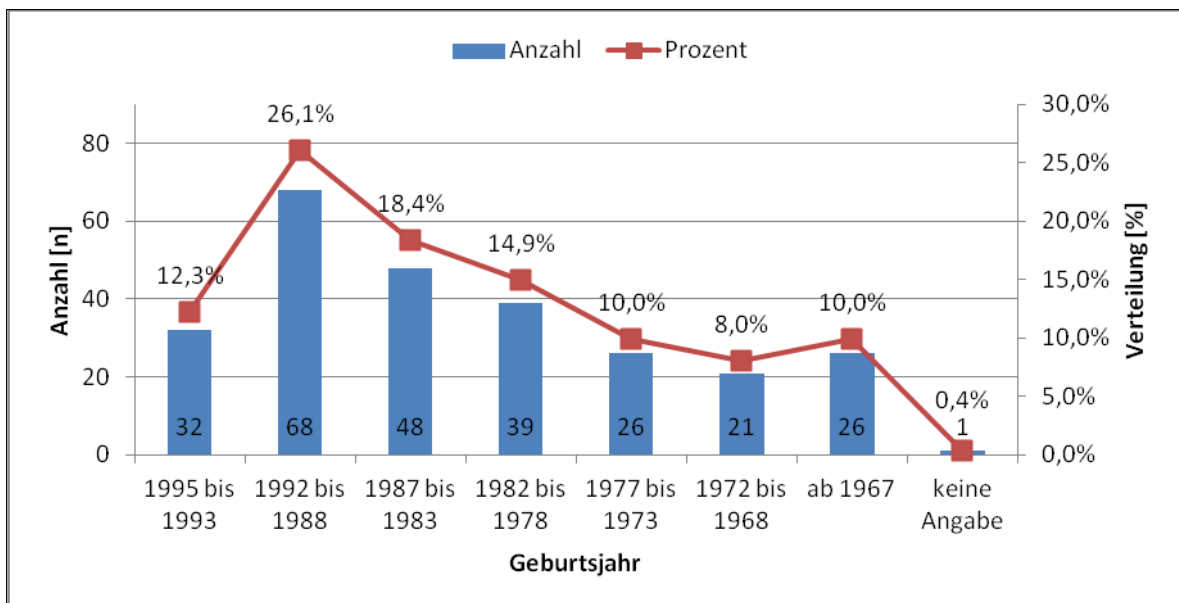


Abbildung 3: Altersverteilung aller Studienteilnehmer

Da der Schwerpunkt dieser Arbeit auf Individuen mit SB liegt, ist in Abbildung 4 die Altersverteilung der Teilnehmer aufgeführt, die als Diagnose „Spina bifida“ angegeben haben. Zur weiteren Erläuterung, welche Teilnehmer hier eingeschlossen sind, siehe Kapitel 3.2.



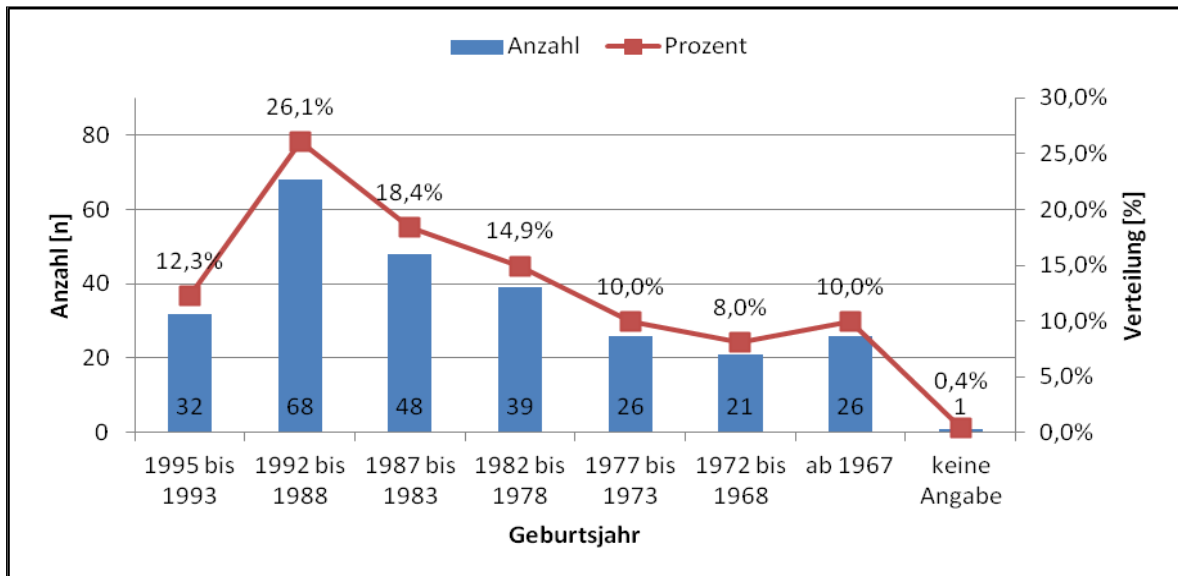


Abbildung 4: Altersverteilung der Teilnehmer mit SB

Das Alter der Teilnehmer mit SB beträgt durchschnittlich 27 Jahre (Median: 26 Jahre, Standardabweichung (SD): 7,0). Die jüngsten Teilnehmer sind 18 Jahre alt, der älteste 49 Jahre. Der Anteil der bis 20-jährigen beträgt somit 12,3%. 18% der Studienteilnehmer waren zum Zeitpunkt des Ausfüllens des Fragebogens über 40 Jahre alt.

### 3.2 Diagnosen

Im Bereich der Diagnoseangabe waren Mehrfachnennungen möglich. Zwei Teilnehmer gaben keine Diagnose an. Ihre Daten werden im weiteren Verlauf nicht berücksichtigt.

Die Diagnose „kindlicher Hydrozephalus ohne SB“ wählten 2,2% (N = 6) und „Enzephalozele“ wurde als einzige Diagnose von 0,7% (N = 2) ausgewählt. Da der Fokus dieser Arbeit auf Individuen mit SB liegt, werden auch diese Daten nicht einbezogen.

Von den verbleibenden 261 Teilnehmern gaben 80,1% (N = 209) die Diagnose „Spina bifida mit Hydrozephalus“ an.

Außerdem führten 38,7% (N = 101) Spina bifida aperta/Myelomeningozele als Diagnose an. Wobei 49 Teilnehmer sowohl SB aperta/Myelomeningozele als auch SB mit Hydrozephalus angewählt haben. Es ist somit davon auszugehen, dass nur bei den verbleibenden 19,2% (N = 52) eine SB ohne Hydrozephalus vorliegt.

„Arnold-Chiari-Fehlbildung“ wurde von 32,3% (N = 87) angegeben. All diese Teilnehmer wählten als Diagnose auch SB oder SB mit Hydrozephalus aus. In dieser Gruppe entsprechen sie einem Anteil von 33,3%.

### 3.3 Lähmung und Lähmungsniveau

Die Teilnehmer gaben an, ob eine Lähmung vorliegt und, im Falle einer positiven Antwort, ab welchem Segment die Lähmung auftritt. Bei 91,6% (N = 239) der Teilnehmer besteht eine Lähmung. Im Gegensatz dazu gaben 6,1% (N = 16) an, keine Lähmung zu haben und 2,3% (N = 6) machten keine Angabe.

Die Verteilung der separat angegebenen Läsionshöhe ist in Abbildung 5 dargestellt.

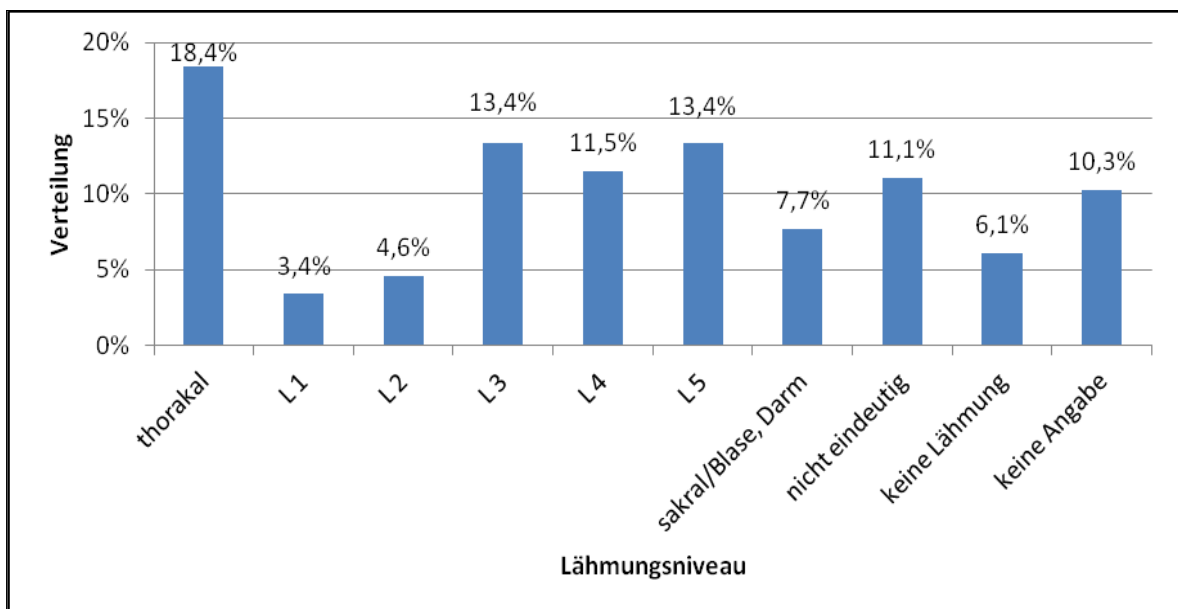


Abbildung 5: Verteilung des Lähmungsniveaus

Die Mehrheit der Teilnehmer (46,3%) weist ein lumbales Lähmungsniveau auf, gefolgt vom thorakalen (18,4%) und sakralen Lähmungsniveau bzw. Störung der Innervation von Blase und/oder Mastdarm (7,7%). Der Anteil nicht eindeutiger Angaben betrug 11,1% (N = 29). Außerdem kreuzten zwar 10,3% (N = 27) der Teilnehmer an, eine Lähmung zu haben, machten aber keine weitere Angabe.

### 3.4 Nebenerkrankungen und Operationen

#### 3.4.1 Hydrozephalus

Tabelle 3 gibt eine Übersicht über die Angaben der Teilnehmer zu Operationen aufgrund eines Hydrozephalus.

Tabelle 3: prozentuale Verteilung der Angaben zu Operationen aufgrund eines Hydrozephalus

<b>Antwort</b>	<b>Anzahl</b>	<b>Verteilung [%]</b>
Ja	45	17,2
Mehrfach	163	62,5
Nein	52	19,9
keine Angabe	1	0,4

Insgesamt führten also 79,7% (N = 208) Teilnehmer an aufgrund eines Hydrozephalus operiert worden zu sein. Dies entspricht 95,9% der Teilnehmer, die die Diagnose HC angegeben haben.

Nach Anzahl und Zeitpunkt der OPs befragt, ergab sich folgende Verteilung der Operationshäufigkeit (s. Abbildung 6), wobei hier die Angabe „keine OP“ nicht mit aufgeführt ist. Unter Berücksichtigung aller Angaben mit genauer Aussage bezüglich der Anzahl, erfolgten durchschnittlich 2,06 Operationen.

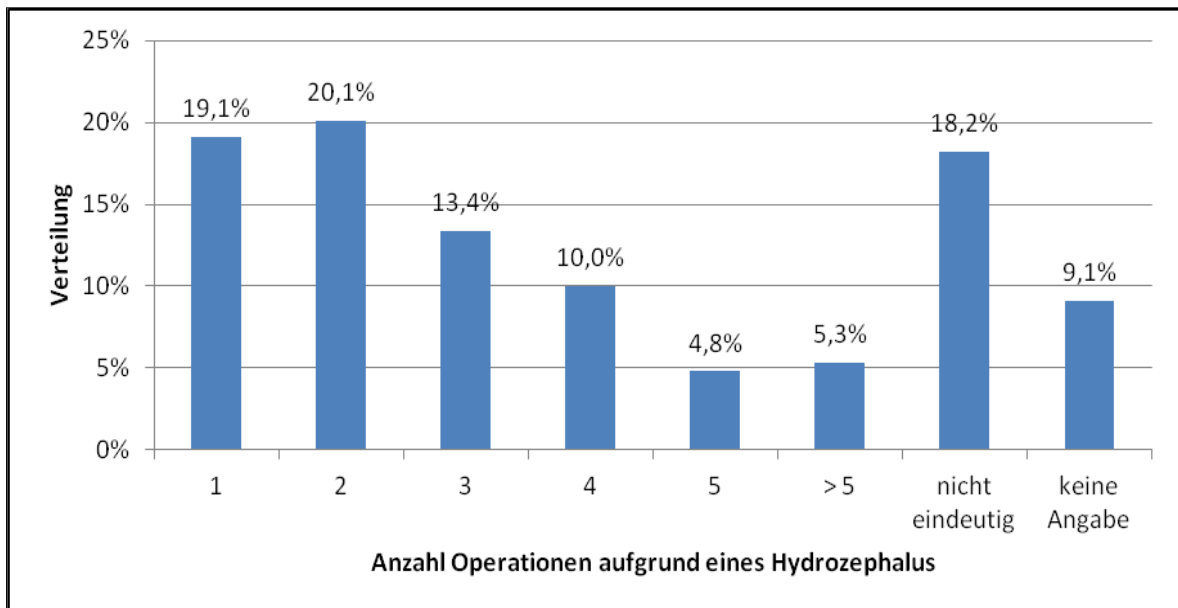


Abbildung 6: prozentuale Verteilung der Operationshäufigkeit aufgrund eines Hydrozephalus

Bei 68,2% (N = 178) der Teilnehmer kann eine Aussage darüber getroffen werden, ob die HC-OP im Geburtsjahr erfolgte. Dies ist bei 58,2% (N = 152) aller Teilnehmer der Fall.

Die Angaben von 65,9% (N = 172) der Teilnehmer lassen eine Aussage über Operationen aufgrund eines Hydrozephalus im Erwachsenenalter zu. Hieraus ergibt sich, dass 14,2% (N = 37) nach dem 18. Lebensjahr eine solche OP hatten.

### 3.4.2 Wirbelsäulenoperationen

Danach gefragt, ob sie an der Wirbelsäule operiert worden waren, antworteten 52,5% (N = 137) mit „ja“, 20,3% (N = 53) mit „mehrfach“ und 24,9% (N = 65) mit „nein“. 2,3 % (N = 6) machten keine Angabe. Mögliche Operationen, die von den Teilnehmern hier berücksichtigt wurden, sind bspw. der Verschluss der MMC, Operationen aufgrund von Skoliose, Tethered cord, Diastematomyelie oder Bandscheibenprolaps.

Offensichtlich berücksichtigte also ein großer Teil der Teilnehmer, die mit „nein“ antworteten, den Verschluss der Zele nicht, da, wie unter Kapitel 1.2.6 dargestellt, in der Regel innerhalb der ersten 24-48 Lebensstunden ein operativer Defektverschluss durchgeführt wird. Unter Einbeziehung der Angaben zu Operationsdaten fehlt bei

48,3% (N = 126) diese Operation in der Angabe „ja/nein/mehrfach“. Bei 8,4% (N = 22) ist keine Aussage hierüber möglich, da keine Angaben zu Operationsdaten gemacht wurden.

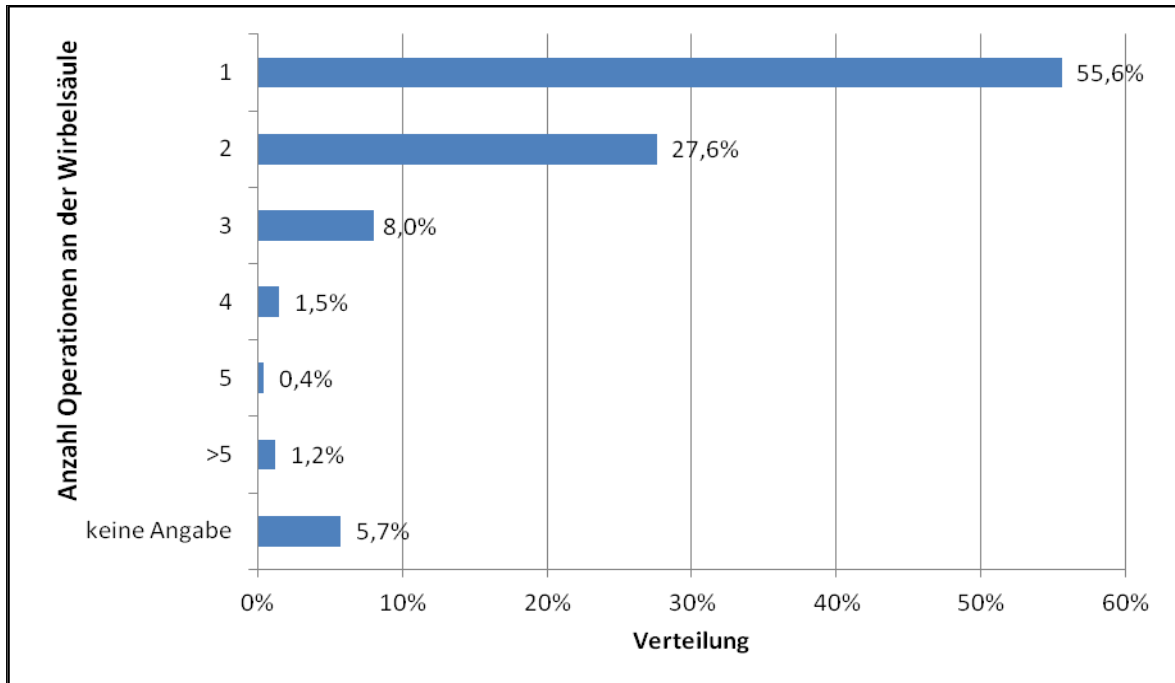


Abbildung 7: prozentuale Verteilung der Anzahl an Wirbelsäulenoperationen

Über die Anzahl von Wirbelsäulenoperationen und deren Verteilung gibt Abbildung 7 Auskunft. Der größte Teil der Teilnehmer (55,6%) ist im Laufe des Lebens einmal an der Wirbelsäule operiert worden. Gefolgt von 27,6%, die sich zweimal einer solchen Operation unterzogen. Nur 1,2% wurden mehr als fünf Mal an der Wirbelsäule operiert.

### 3.4.3 Chiari-Fehlbildung Typ II

Der Anteil der Teilnehmer, die angaben wegen einer Chiari-Malformation operiert worden zu sein beträgt 13,8% (N = 36) (Auswahl der Antwortmöglichkeit „ja“). Bei 1,9% (N = 5) sind mehrere Operationen durchgeführt worden. Von den 4,6% (N = 12) der Teilnehmer, die bei dieser Frage keine Angabe machten, hatte keiner zuvor Chiari-Malformation als Diagnose angegeben. Somit hatten 47,1% der Teilnehmer mit Diagnose Chiari-Malformation auch eine Operation aufgrund dessen gehabt. 37 Teilnehmer gaben mindestens ein Operationsjahr an. Das Alter der Teilnehmer zum Zeitpunkt der OP lag zwischen dem Jahr der Geburt und dem 35. Lebensjahr. Im

ersten Lebensjahr wurden 7 Teilnehmer (18,9%) operiert. Die größte Anzahl an Operationen aufgrund einer Chiari-Malformation betrug 5.

Die unten stehende Tabelle 4 präsentiert einen Überblick über den Zusammenhang zwischen Operationen aufgrund einer Chiari-Fehlbildung Typ II (Chiari-II-OP) und solchen aufgrund eines HC (HC-OP).

Tabelle 4: Verhältnis von Operationen aufgrund einer Chiari-Fehlbildung Typ II und Operationen aufgrund eines Hydrozephalus (Angaben in Prozent)

	HC-OP				Gesamt
	ja	mehrfach	nein	keine Angabe	
<b>Chiari-OP</b>					
ja	2,7	10,3	0,8	0,0	13,8
mehrfach	0,0	1,9	0,0	0,0	1,9
nein	14,2	47,1	18,4	0,0	79,7
keine Angabe	0,4	3,1	0,8	0,4	4,6
<b>Gesamt</b>	<b>17,2</b>	<b>62,5</b>	<b>19,9</b>	<b>0,4</b>	<b>100,0</b>

Nahezu 50% der Teilnehmer hatten mehrere HC-OPs, aber keine aufgrund einer Chiari-II-Malformation. Von den Teilnehmern, die die Frage nach einer Chiari-II-OP mit „ja“ beantworteten, hatte allerdings der größte Anteil (10,3% aller Teilnehmer) mehrere HC-OPs. Bei Teilnehmern mit mehreren Chiari-II-OPs gab es keinen, der nicht mehrfach eine HC-OP hatte.

#### 3.4.4 Tethered cord-Syndrom

Die Frage nach einer Operation aufgrund eines TCS verneinten 67,0% (N = 175) der Teilnehmer, 21,5% (N = 56) antworteten mit „ja“ und weitere 6,5% (N = 17) mit „mehrfach“. Keine Angabe machten 5,0% (N = 13). Anhand der Angaben zum Operationszeitpunkt ergibt sich, dass bei 86,8% (N = 66) mindestens eine OP vor dem 18. Lebensjahr stattgefunden hat.

#### 3.4.5 Andere Operationen

Außerdem wurden die Teilnehmer gebeten anzugeben, ob sie noch weitere Operationen, die bisher nicht erfragt worden waren, hatten. Dies bejahten 82,8% (N = 216) und 13,4% (N = 35) verneinten die Frage. Keine Antwort gaben 3,8% (N = 10).

In der unten stehenden Tabelle 5 sind die von den Teilnehmern angegebenen weiteren Operationen und die Häufigkeit der Nennung dargestellt. Nicht enthalten sind vom Krankheitsbild der SB unabhängig zu sehende Operationen (z.B. Tonsillektomie, Zirkumzision, Sectio caesarea) und nur vereinzelt genannte Operationen (z.B. Tracheotomie).

Tabelle 5: Verteilung der Häufigkeit weiterer Operationen

<b>Operation</b>	<b>Anzahl der Nennungen</b>	<b>Häufigkeit [%]</b>
Fuß-Operationen	103	39,5
Urolog. Operationen	79	30,3
Muskelverkürzungen/Tenotomien	48	18,4
Hüft-Operationen	48	18,4
Leistenbruch	21	8,0
Dekubitus	18	6,9
Kontinenz Darm	16	6,1
Schielen	10	3,8
Knie-Operationen	9	3,4
Oberschenkelfraktur	9	3,4
Hodenhochstand	7	2,7
gynäkologische Operationen	7	2,7
Ileus	4	1,5

### 3.5 Krankenhausaufenthalte

Die folgende Frage bezog sich auf die Krankenhausaufenthalte der Teilnehmer, die insgesamt und zum Zeitpunkt des Ausfüllens des Fragebogens, in den vergangenen 12 Monaten, stattgefunden hatten. Die Verteilung der Anzahl aller Krankenhausaufenthalte ist in Abbildung 8 ersichtlich. Der Anteil der Teilnehmer, die keine Angabe gemacht haben (9,6%; N = 25) und deren Angabe zu ungenau war, um sie einer Gruppe zuzuordnen (10,7%; N = 28), ist nicht mit dargestellt.

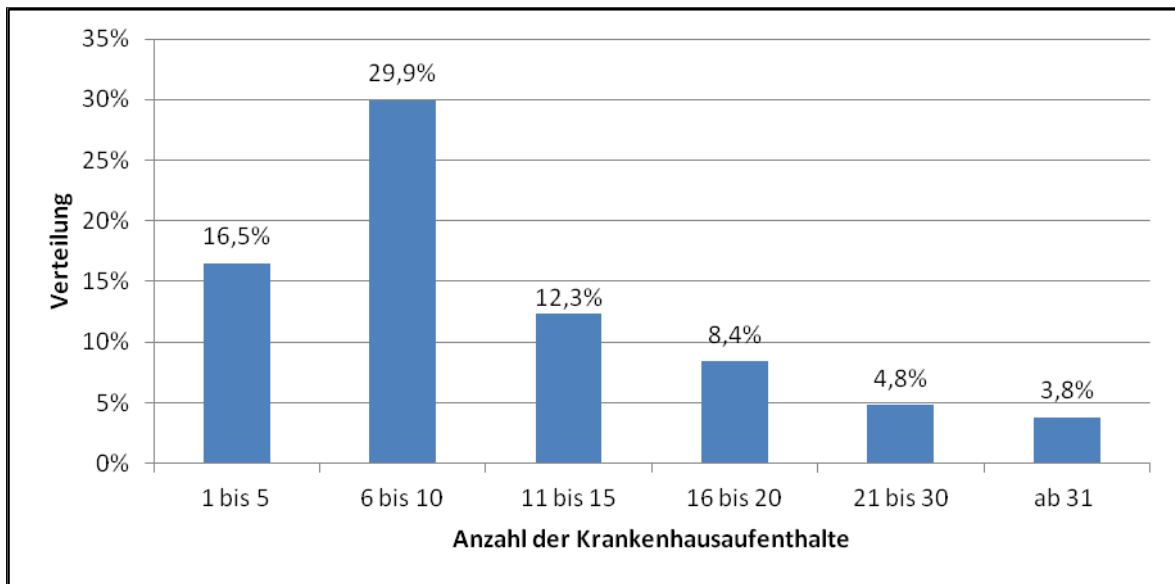


Abbildung 8: Verteilung der Gesamtzahl der Krankenhausaufenthalte

Bei den meisten Teilnehmern haben bis zu zehn Krankenhausaufenthalte stattgefunden (16,5% bis 5 Aufenthalte, 29,9% fünf bis zehn Aufenthalte). Allerdings berichten 17% der Teilnehmer von mehr als 16 Krankenhausaufenthalten, 3,8% sogar von über 30.

Mit Bezug auf einen Krankenhausaufenthalt innerhalb der letzten 12 Monate gab der größte Teil der Teilnehmer an, nicht im Krankenhaus gewesen zu sein (65,9%; N = 172). Bei 16,1% (N = 42) hat ein Krankenhausaufenthalt stattgefunden, bei 7,3% (N = 19) zwei Aufenthalte und bei 3,1% (N = 8) mindestens drei Aufenthalte. Keine Angabe machten hier 7,7% (N = 20).

### 3.6 Antiepileptische Medikation

Eine durch die Grunderkrankung, einschließlich eines sich entwickelnden HC und mögliche Komplikationen, wie Ventilinsuffizienz, Über- und Unterdrainageprobleme hervorgerufene Begleiterkrankung, die selbst funktionelle Einschränkungen hervorrufen kann, ist eine symptomatische Epilepsie. Nach antiepileptischer Medikation befragt, geben 13% (N = 34) an, unter einer solchen Medikation zu stehen, 85,4% (N = 223) verneinten die Frage und 0,4% (N = 1) geben an, es nicht zu wissen. 1,1% (N = 3) machten bei dieser Frage keine Angabe.



### 3.7 Psychotherapeutische/psychologische Behandlung

Psychische Veränderungen treten zum einen als Komorbidität auf, können zum anderen aber auch durch Komplikationen und die chronischen Belastungen im Rahmen der SB verursacht werden. Ein auswertbares und vergleichbares Maß für die Häufigkeit und den möglichen Schweregrad psychischer Beeinträchtigungen sind eine oder mehrere Behandlungen durch Psychologen oder Psychotherapeuten. Die vorgegebenen Antwortmöglichkeiten bei der Frage nach einer solchen Therapie lauten: nein, 1-2 - mal, 3-5 - mal und mehr als 5 - mal. Die Frage wurde von 73,2% (N = 191) mit „nein“ beantwortet. Mit „ja“ antworteten insgesamt 24,1% (N = 63), wobei 15,7% (N = 41) 1-2 Mal angaben, 2,3% (N = 6) 3-5 Mal und 6,1% (N = 16) mehr als 5 Mal. 2,7% (N = 7) gaben keine Antwort. Eine grafische Darstellung der Antwortverteilung findet sich in Abbildung 9.

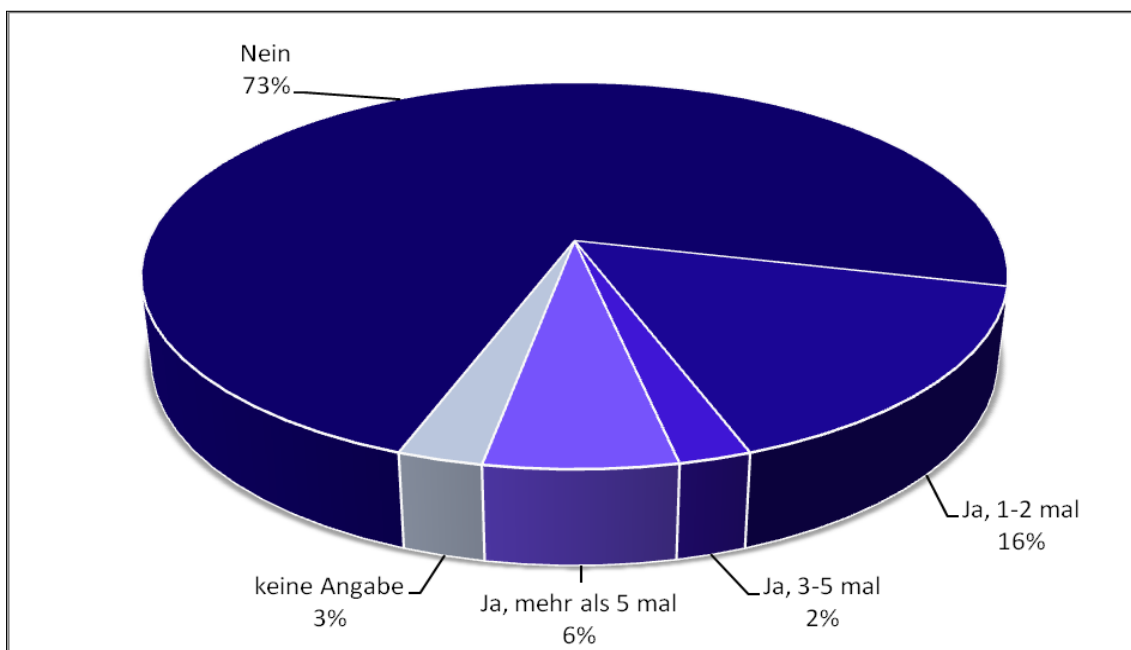


Abbildung 9: Verteilung der Häufigkeit von psychotherapeutischen/psychologischen Behandlungen bei Individuen mit SB

### 3.8 Pflegestufe

Eine Möglichkeit, die Pflegebedürftigkeit einer Person einzuschätzen, die in Deutschland vor allem von Behörden verwendet wird, sind Pflegestufen. Die Teilnehmer wurden gebeten anzugeben, ob ihnen eine Pflegestufe zugebilligt wurde. Die Verteilung der Antworten ist in Abbildung 10 dargestellt.

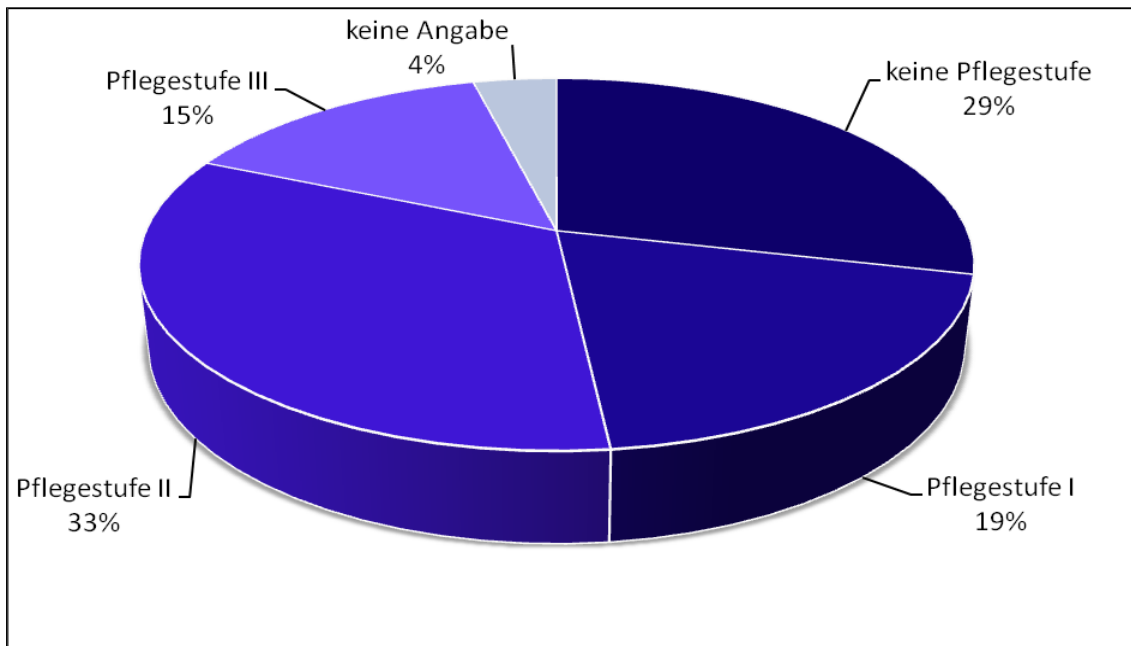


Abbildung 10: Verteilung Pflegestufen

Es zeigt sich, dass am häufigsten die Einstufung in Pflegestufe II vorliegt (33,3%). Pflegestufe III wurde am wenigsten vergeben (14,6%).

### 3.9 Barthel-Index

Im Folgenden werden die Antwortverteilungen der zum Barthel-Index gehörenden Fragen dargestellt.

#### 3.9.1 Essen

Die erste Frage des Barthel-Index bezieht sich auf die Hilfsbedürftigkeit beim Essen. Hier gaben 78,2% (N = 204) an unabhängig zu sein. Weitere 15,3% (N = 40) benötigten geringe Hilfe und 2,3% (N = 6) waren total hilfsbedürftig. Keine Angabe wurde von 4,2% (N = 11) gemacht.

#### 3.9.2 Baden/Duschen

Die Verteilung der Hilfsbedürftigkeit beim Baden und Duschen stellt sich folgendermaßen dar: 42,9% (N = 112) benötigen keine Hilfe und 54,4% (N = 142) benötigen Hilfe. 2,7% (N = 7) antworteten nicht.

### **3.9.3 Waschen und Körperpflege**

Die dritte Frage innerhalb des Barthel-Index bezieht sich auf das Waschen des Gesichts, Kämmen, Rasieren bzw. Schminken und Zähneputzen. Dies wird von 82,0% (N = 214) allein durchgeführt, 14,9% (N = 39) benötigen Hilfe. Keine Antwortmöglichkeit wurde von 3,1% (N = 8) angekreuzt.

### **3.9.4 An- und Auskleiden**

Beim An- und Auskleiden ist ein größerer Teil der Teilnehmer auf Hilfe angewiesen. Diese Tätigkeit wird von 57,9% (N = 151) unabhängig durchgeführt, 33,3% (N = 87) sind teilweise hilfsbedürftig und 7,3% (N = 19) sind total hilfsbedürftig, wobei 1,5% (N = 4) keine Angaben machten.

### **3.9.5 Toilettenbenutzung**

Unabhängig von den Fragen nach Kontinenz wurde die Selbstständigkeit bei der Toilettenbenutzung erfragt. Vollkommen selbstständig sind in diesem Bereich 49,4% (N = 129), hingegen benötigen 26,1% (N = 68) Hilfe und 18,4% (N = 48) können eine Toilette/einen Nachtstuhl nicht benutzen. 6,1% (N = 16) beantworteten diese Frage nicht.

### **3.9.6 Urinkontrolle**

Die nächste Frage bezog sich auf die Urinkontrolle. Nur 11,1% (N = 29) gaben an urinkontinent zu sein, wohingegen 24,1% (N = 63) teilweise inkontinent und 63,6% (N = 166), vollständig inkontinent wählten. Nur 1,1% (N = 3) machten keine Angabe.

### **3.9.7 Stuhlkontrolle**

Die Frage nach der Stuhlkontrolle ergab ähnliche Werte: 17,2% (N = 45) sind stuhlkontinent, 29,1% (N = 76) sind teilweise inkontinent und 52,9% (N = 138) sind vollständig inkontinent für Stuhl. Auch hier war der Anteil derer, die keine Antwortmöglichkeit wählten, mit 0,8% (N = 2) sehr gering.

Setzt man die Angaben zur Urin- und Stuhlinkontinenz in Beziehung zueinander, ergibt sich folgende Tabelle (siehe Tabelle 6).

Tabelle 6: Verhältnis von Stuhl- und Urinkontrolle

	<b>Stuhlkontrolle</b>			<b>Gesamt</b>
	kontinent (n)	teilweise inkontinent (n)	inkontinent (n)	
<b>Urinkontrolle</b>				
kontinent (n)	7% (17)	3% (8)	2% (2)	<b>12% (27)</b>
teilweise inkontinent (n)	6% (16)	15% (39)	3% (8)	<b>24% (63)</b>
inkontinent (n)	5% (12)	11% (29)	48% (125)	<b>64% (166)</b>
<b>Gesamt</b>	<b>18% (45)</b>	<b>29% (76)</b>	<b>53% (135)</b>	<b>100% (256)</b>

Hier zeigt sich, dass bei 48% (N = 125) der Teilnehmer, die sowohl Angaben zur Stuhl- als auch Urinkontrolle machten, in beiden Bereichen eine vollständige Inkontinenz vorlag. Außerdem fand sich bei 15% (N = 39) eine teilweise Stuhl- und Urininkontinenz. Insgesamt waren nur 7% (N = 17) in beiden Bereichen kontinent.

### 3.9.8 Bett-/Roll-/Stuhltransfer

Zur Mobilität trägt nicht nur die etwaige Abhängigkeit von Hilfsmitteln zur Fortbewegung bei, sondern auch die Fähigkeit zum Transfer auf einen Stuhl, in ein Bett etc. („Bett-/Roll-/Stuhltransfer“). Solche Bewegungen bewerkstelligen 62,8% (N = 164) der Teilnehmer unabhängig. Mehr oder weniger große Hilfe wird von 31,4% der Teilnehmer benötigt (10,7% [N = 28] minimale Assistenz oder Supervision, 20,7% [N = 54] können sitzen, brauchen für den Transfer aber Hilfe). Die Auswahlmöglichkeit „bettlägerig“ wurde nicht gewählt. Von 5,7% (N = 15) wurden keine Angaben gemacht.

### 3.9.9 Bewegung

Im Bereich „Bewegung“ verteilten sich die Antworten wie in Abbildung 11 dargestellt.

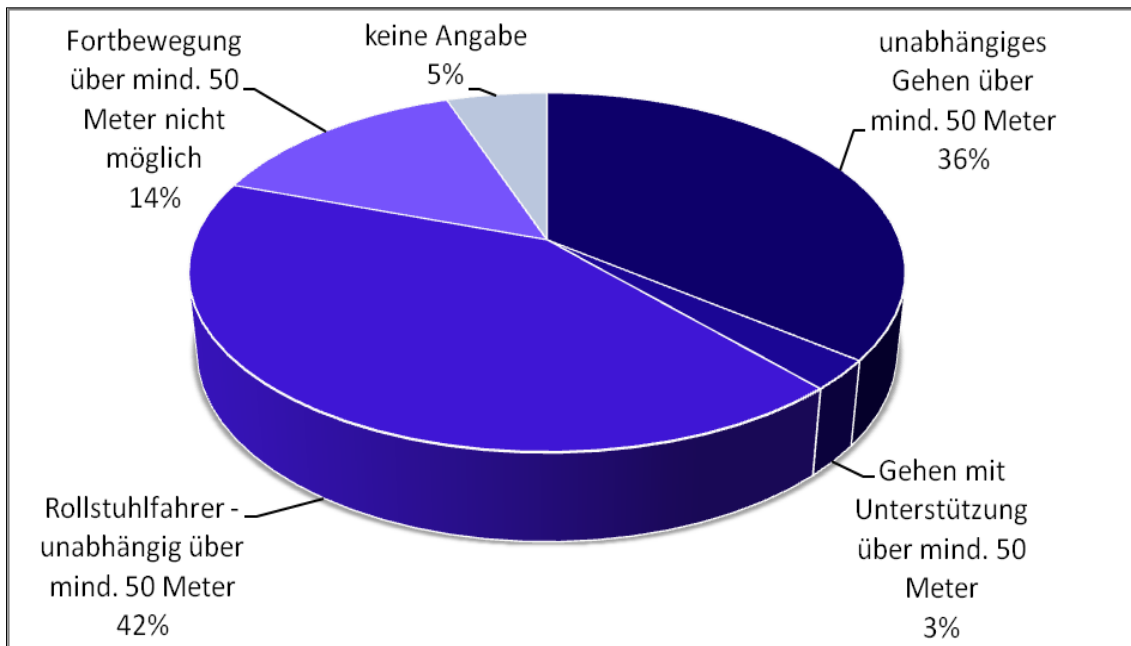


Abbildung 11: Verteilung der Antworten bezüglich der Bewegung

Die größten Gruppen sind somit die der Rollstuhlfahrer, die sich unabhängig mindestens 50 Meter fortbewegen können und diejenigen, die unabhängig mindestens 50 Meter gehen können. Somit erreichen mehr als 75% eine Mobilität, die über einen Radius von 50 Metern hinaus reicht.

### 3.9.10 Treppensteigen

Die letzte Frage des Barthel-Index bezieht sich auf das Treppensteigen. Dies ist 38,3% der Teilnehmer (N = 100) unabhängig, ggf. unter Verwendung einer Gehhilfe, möglich. 7,3% (N = 19) können mit Hilfe oder Supervision Treppen steigen. Die mit 52,5% (N = 137) größte Gruppe umfasst jedoch die Teilnehmer, die nicht Treppen steigen können. Keine Antwort gaben 1,9% (N = 5) der Teilnehmer.

### 3.9.11 Ergebnis Barthel-Index

Von den 261 Teilnehmern, deren Angaben hier berücksichtigt werden, beantworteten 207 (entspricht 79,3%) alle Fragen, die im Barthel-Index beinhaltet sind. Bei diesen Teilnehmern wurde der Gesamtwert des Barthel-Index bestimmt. Eine grafische Darstellung der Ergebnisse zeigt Abbildung 12.

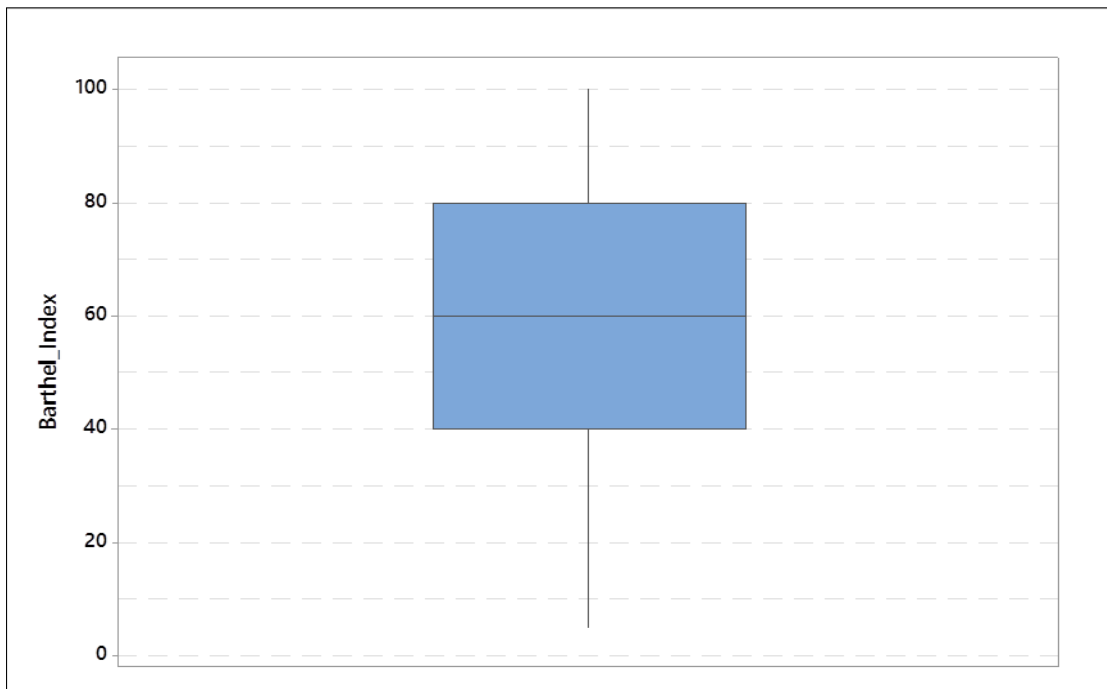


Abbildung 12: Boxplot Barthel-Index

Der Median liegt mit 55 (KI: 52,33-62,14; SD = 25,1) sehr nah an der Grenze zwischen geringer und starker Abhängigkeit, somit ist bei mehr als der Hälfte der Teilnehmer von einer starken Abhängigkeit von Hilfe auszugehen. Der geringste Wert betrug 5. Er wird von fünf Teilnehmern (2,4%) erreicht. Den Maximalwert von 100 erfüllen 2,9% (N = 6).

Die drei Fragen, bei denen am häufigsten keine Angaben gemacht wurden, waren Toilettennutzung (23 Mal), Transfer (18 Mal) und Bewegung (17 Mal).

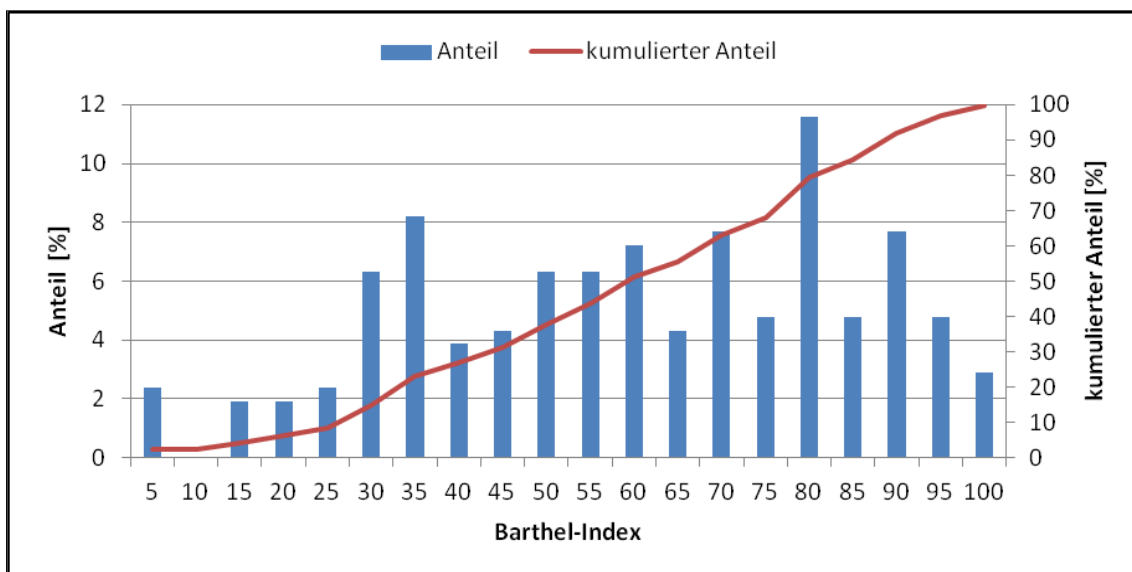


Abbildung 13: Verteilung der Werte des Barthel-Index

Die obige Abbildung 13 stellt die Verteilung der erreichten Barthel-Index-Werte sowie deren Summierung dar. Deutliche Peaks finden sich bei den Werten 30, 35 und 80, wohingegen der Wert 10 bei keinem Teilnehmer vorliegt.

### **3.10 Kommunikation**

Sowohl durch die Grunderkrankung als auch durch die Auswirkungen eines Hydrozephalus, bspw. im Rahmen einer symptomatischen Chiari-II-Malformation, kann die Kommunikation der SB-Patienten erschwert werden, was das alltägliche Leben ebenfalls deutlich beeinflussen würde. Eine erschwerte Kommunikation wurde von 10,7% (N = 28) angegeben, wohingegen 87,0% (N = 227) keine Schwierigkeiten bei der Kommunikation hatten. Die Antwortmöglichkeit „keine Kommunikation möglich“ wurde nicht ausgewählt. Außerdem machten 2,3% (N = 6) keine Angabe.

### **3.11 Aus- und Weiterbildung**

Art und Erfolg von Aus- und Weiterbildung sind prägend für den gesamten Lebensweg. Sie zeugen vom Maß der Integrationsfähigkeit einer Gesellschaft. Bei der Frage zur Erfassung der Aus- und Weiterbildung waren folgende Antwortmöglichkeiten vorgegeben: Berufsausbildung begonnen, Studium begonnen, Berufsausbildung abgeschlossen, Studium abgeschlossen, Studium/Ausbildung abgebrochen. Bei Nichtzutreffen dieser Möglichkeiten konnte „würde gerne Ausbildung/Studium machen“ ausgewählt und per Freitext angegeben werden, warum dies bisher nicht möglich war.

Wie in Abbildung 14 sichtbar, hat der mit 42,1% (N = 110) größte Teil der Teilnehmer eine Berufsausbildung abgeschlossen. Nur 2,3% (N = 6) wählten ausschließlich „Studium/Ausbildung abgebrochen“. Insgesamt 30,7% (N = 80) machten keine Angabe bei dieser Frage. Hierzu zählen auch die 9,2% (N = 24), die die zusätzliche Möglichkeit „würde gerne ein(e) Ausbildung/Studium machen“ wählten, wobei 3 Teilnehmer (1,7%) diesen Wunsch angaben, obwohl sie zuvor eine der anderen Antwortmöglichkeiten ausgewählt hatten.

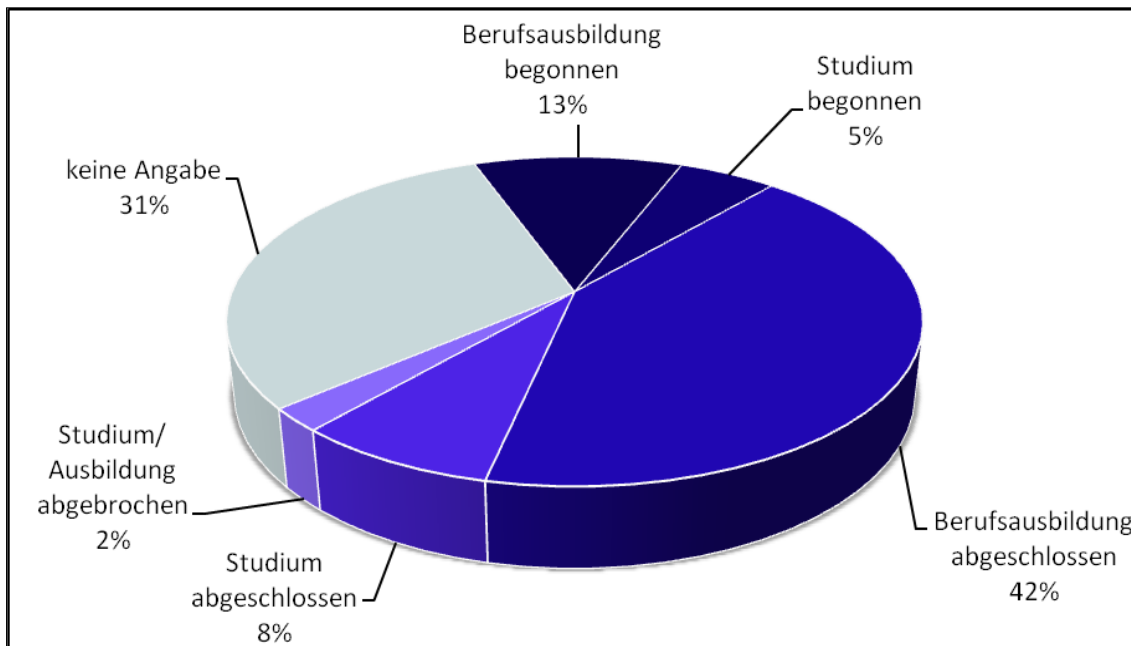


Abbildung 14: Verteilung der Antworten bezüglich Aus- und Weiterbildung

Die Möglichkeit zu kommentieren, warum dies bisher nicht möglich gewesen war, wurde von 48 Teilnehmern genutzt. Am häufigsten genannt wurden Einschränkungen der kognitiven Leistungsfähigkeit (20 Mal; 7,6%). Von 13 Teilnehmern (5%) wurde zum Zeitpunkt der Beantwortung der Fragen noch eine Schule besucht. Körperliche oder gesundheitliche Einschränkungen waren acht Mal (3%) der Grund und bei fünf Teilnehmern fehlte Unterstützung (z.B. durch die Eltern oder es fehlten Ausbildungsplätze). Im Fall von drei Teilnehmern beschränken formale Gründe die Ausbildung oder ein Studium, wie bspw. das Fehlen eines ausreichend qualifizierenden Abschlusses für die gewünschte Ausbildung.

Unter Nichtberücksichtigung des Anteils derer, die keine Angabe machten, ergibt sich folgende Verteilung: 16,6% Berufsausbildung begonnen, 7,7% Studium begonnen, 60,8% Berufsausbildung abgeschlossen, 11,6% Studium abgeschlossen, 3,3% Studium/Ausbildung abgebrochen.

### 3.12 Arbeit

Einen wichtigen Teil des Lebens, welcher auch großen Einfluss auf die Lebensqualität hat, stellt die Arbeit dar. Die Anteile derer, die eine (feste) Arbeitsstelle hatten und derer, die in einer beschützenden Werkstatt arbeiteten, waren nahezu gleich groß (30,3% (N = 79) bzw. 28,4% (N = 74)). Noch in Ausbildung befanden sich 17,2% (N = 45) und 11,9% (N = 31) gaben an arbeitssuchend oder -los zu sein. Eine Berentung



lag bei 5,7% (N = 15) vor und 1,9% (N = 5) kreuzten an, dass Arbeit nicht möglich war. Keine Angabe wurde von 12 Teilnehmern (4,6%) gemacht.

Im Freitextfeld wurde von 45 Personen eine Begründung angegeben, warum es für sie nicht möglich ist zu arbeiten, obwohl sie dies bevorzugen würden. Die Antworten lassen sich in folgende Kategorien gruppieren (in Klammern Anzahl der Nennungen; prozentualer Anteil): keine Stelle gefunden (26; 10%), körperliche Einschränkungen (15; 5,7%), kognitive Einschränkungen (7; 2,7%) und fehlende/mangelhafte Ausbildung (1; 2,2%). Ein Teil der Teilnehmer hat mehrere Gründe angegeben.

### **3.13 Freizeit**

#### **3.13.1 Mitgliedschaft in einem Verein**

Durch körperliche Einschränkungen kann die Freizeitgestaltung auf unterschiedliche Weise eingeschränkt werden. Um verschiedene Aspekte der Freizeitgestaltung zu berücksichtigen, wurden sowohl konkrete Fragen zur Mitgliedschaft in einem Verein, einer Selbsthilfegruppe, zu sportlicher Aktivität, regelmäßigem Kontakt zu Freunden und zum Musizieren gestellt als auch die Möglichkeit gegeben, in einem Freitextfeld weitere Hobbies zu nennen. Die Frage nach einer Vereinsmitgliedschaft bejahten 41,4% (N = 108). Keine Vereinsmitglieder sind 53,3% (N = 139) und 5,4% (N = 14) beantworteten diese Frage nicht.

#### **3.13.2 Mitgliedschaft in einer Selbsthilfegruppe**

Mitglieder in einer Selbsthilfegruppe sind 25,3% (N = 66), 67,8% (N = 177) verneinten die Frage und 6,9% (N = 18) antworteten nicht. Da zu erwarten war, dass ein großer Teil der Teilnehmer Mitglied in der ASBH ist, scheint ein Teil der Betroffenen die ASBH nicht als Selbsthilfegruppe wahrzunehmen oder nutzt die Angebote der regionalen Gruppen nicht.

#### **3.13.3 Sport**

Deutlich mehr Teilnehmer treiben in ihrer Freizeit Sport, nämlich 55,9% (N = 146). Wohingegen 41,0% (N = 107) keiner sportlichen Betätigung nachgehen und 3,1% (N = 8) auf die Frage nach sportlicher Betätigung nicht antworteten.

### **3.13.4 Regelmäßiger Kontakt zu Freunden**

Nach einem regelmäßigen Kontakt zu Freunden gefragt, gaben 76,6% (N = 200) an, dass dieser stattfindet, aber 19,2% (N = 50) verneinten die Frage. Keine Antwort auf diese Frage wurde von 4,2% (N = 11) gegeben.

### **3.13.5 Musik**

Die Frage, ob sie Musik machten, beantworteten 20,7% (N = 54) mit „ja“, 72,0% (N = 188) mit „nein“ und 7,3% (N = 19) gar nicht.

### **3.13.6 Weitere Hobbies**

Des Weiteren hatten die Teilnehmer die Möglichkeit, in einem Freitextfeld sonstige Hobbies anzugeben. Hier äußerten sich 157 Teilnehmer (60,2%). Die folgende Tabelle 7 zählt die am häufigsten genannten Hobbies auf.

Tabelle 7: sonstige Hobbies

Hobby	Anteil [%]	Anzahl
Computer/Internet	14,9	39
Sport	12,3	32
Öffentliche Veranstaltungen	10,3	27
Musik hören	9,2	24
Familie/Freunde	8,4	22
Behindertensport	7,7	20
Handarbeit/Basteln	6,9	18
Reisen	5,7	15
Fernsehen	5,0	13
Natur	3,1	8
(Haus-)Tiere	2,7	7
Sprachen	2,3	6
Denksport	2,3	6
Ehrenamt	2,3	6
Fotografie	2,3	6
Sonstige	10,4	31

Zumeist genannt wurden als Freizeitbeschäftigung der Computer bzw. die Nutzung des Internets genannt. Obwohl bereits vorher die Frage nach Sport gestellt wurde, wurde Sport noch einmal besonders häufig genannt, wobei ein Teil der Teilnehmer explizit behindertengerechten Sport aufzählte. Innerhalb der fünf am häufigsten genannten Hobbies findet sich auch das gemeinsame Verbringen von Zeit mit Familie und Freunden.

### 3.14 Wohnsituation

Bei der Frage nach der Wohnsituation ergab sich folgende Antwortverteilung innerhalb der vorgegebenen Antworten (s. Tabelle 8):

Tabelle 8: Wohnsituation

<b>Wohnsituation</b>	<b>Anteil [%]</b>	<b>Anzahl</b>
Bei Eltern	55,6	145
Allein	20,7	54
Mit (Ehe-)Partner	11,5	30
Wohngemeinschaft	5,4	14
Pflegeeinrichtung	4,2	11
Keine Angabe	2,7	7

Die drei häufigsten genannten Antworten bezüglich der Wohnsituation waren somit das Wohnen bei den Eltern, allein und mit (Ehe-)Partner. Nur 4,2% der Teilnehmer leben in einer Pflegeeinrichtung.

### **3.15 Partnerschaft**

Für die meisten Menschen gehört zu einem glücklichen und erfüllten Leben eine Partnerschaft. Körperliche Einschränkungen und offensichtliche Behinderungen erschweren das Finden eines Partners und können eine Beziehung auf Dauer belasten. Der Anteil, der Teilnehmer, die verheiratet sind oder in einer langjährigen Partnerschaft leben, beträgt 10,0% (N = 26). Die Antwortmöglichkeit „Partnerschaft“ haben 9,6% (N = 25) gewählt, 67,8% (N = 177) haben keine Partnerschaft. 12,6% (N = 33) machten keine Angabe.

### **3.16 Versorgung im zeitlichen Verlauf und in finanzieller Hinsicht**

#### **3.16.1 Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit**

Um eine Einschätzung bezüglich der Versorgungssituation, und zwar nicht in finanzieller Hinsicht, treffen zu können, wurden die Teilnehmer um eine Einschätzung diesbezüglich zum aktuellen Zeitpunkt (Zeitpunkt beim Ausfüllen des Fragebogens) und in der Vergangenheit (zeitlich nicht eingeschränkter Zeitrahmen vor dem Zeitpunkt beim Ausfüllen des Fragebogens) gebeten. Wie Abbildung 15 zeigt, waren die Unterschiede zwischen dem jetzigen Zeitpunkt und der Vergangenheit sehr klein (maximal 4,9% Differenz zu Ungunsten der aktuellen Versorgung bei „Verbesserungen nötig“)

und zu beiden Zeitpunkten schätzte die Mehrheit der Teilnehmer ihre Versorgungssituation als „gut“ ein (aktuell: 59,8%; in der Vergangenheit: 62,8%).

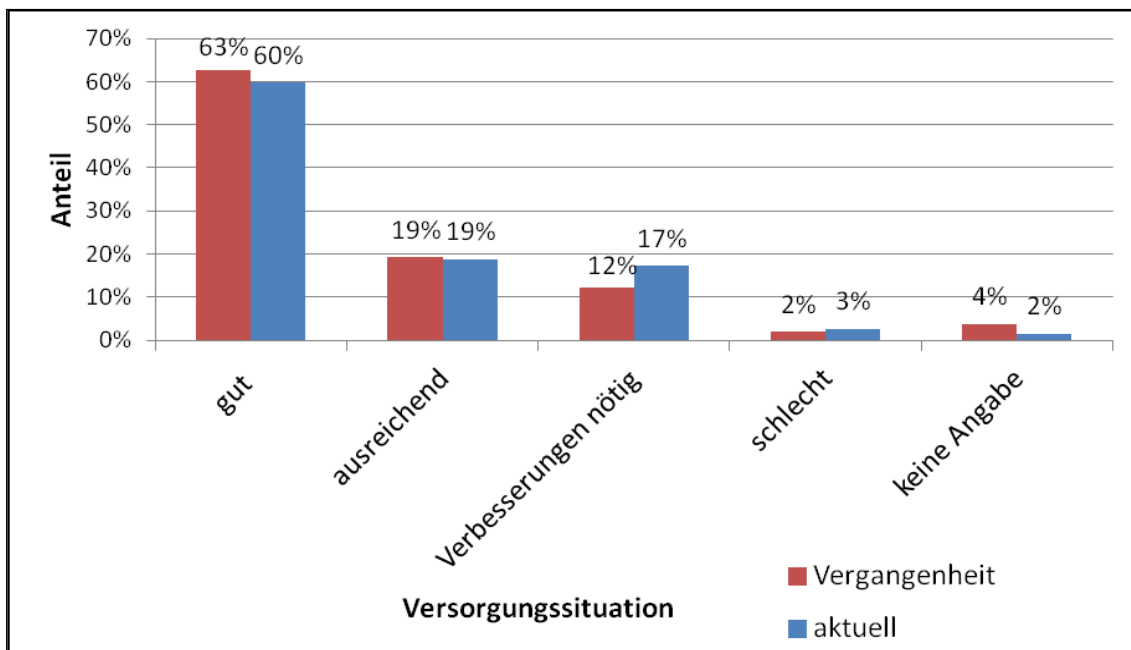


Abbildung 15: Vergleich der Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit

### 3.16.2 Zusammensetzung der finanziellen Versorgung

Zur Erfassung der Zusammensetzung der finanziellen Versorgung von Personen mit SB sollten die Teilnehmer angeben, ob sie sich finanziell selbst versorgen, staatliche Unterstützung/Rente beziehen oder durch die Eltern/Familie versorgt werden. Es waren Mehrfachnennungen möglich. Eine Übersicht der Verteilung der Zusammensetzung der finanziellen Mittel gibt Abbildung 16.

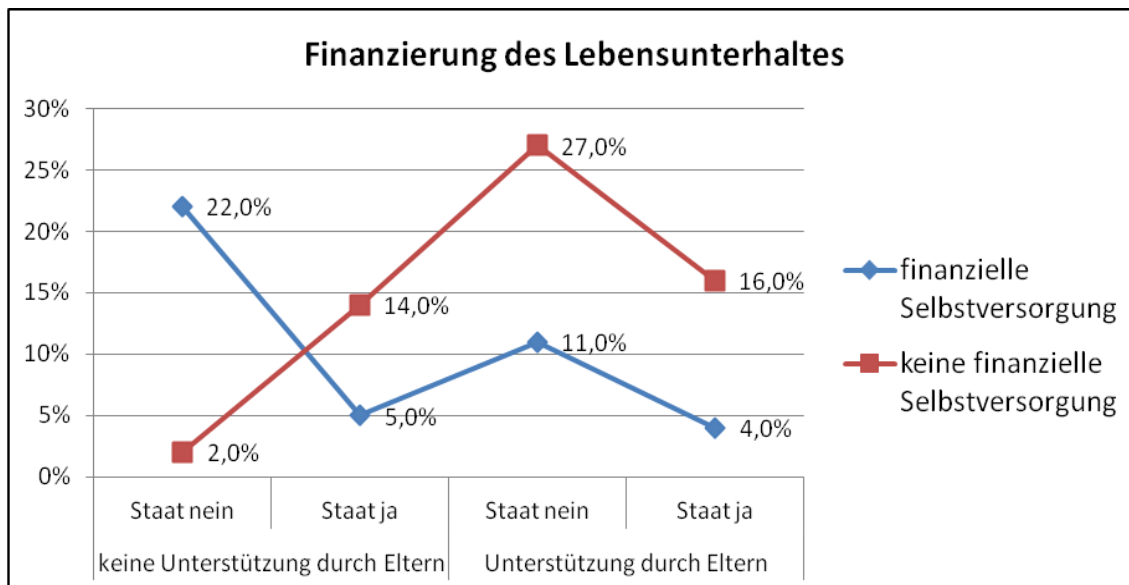


Abbildung 16: Übersicht über die Zusammensetzung der Bezugsquellen der finanziellen Mittel (Staat ja bzw. nein = Teilnehmer erhalten finanzielle Unterstützung durch den Staat/Rentenzahlung bzw. keine staatliche finanzielle Unterstützung)

Nur 2% (N = 4) der Teilnehmer haben keine der drei Antwortmöglichkeiten gewählt. Folgender Anteil der Teilnehmer hat angegeben, dass die Finanzierung des Lebensunterhaltes nur durch eine der drei Auswahlmöglichkeiten erfolgt: 22% (N = 58) Selbstversorgung, 27% (N = 71) durch Eltern/Familie, 14% (N = 36) staatliche Unterstützung/Rente. Mehr als die Hälfte der Teilnehmer [59% (N = 153)] haben keine Mittel aus Selbstversorgung. Finanzielle Mittel aus allen drei Quellen werden von 4% (N = 10) bezogen.

### 3.16.3 Lebensunterhalt

Die Teilnehmer wurden gebeten einzuschätzen, ob ihnen ausreichend finanzielle Mittel für den Lebensunterhalt zur Verfügung stehen. Hier stimmten 67,0% (N = 175) der Teilnehmer zu. Allerdings verbleiben somit 24,1% (N = 63), bei denen dies nicht der Fall war. Keine Antwort auf diese Frage gaben 8,8% (N = 23).

### 3.16.4 Zusätzlich abzudeckende Kosten durch die Erkrankung

Durch die Erkrankung entstanden 62,1% (N = 162) der Befragten Kosten, die sie mit eigenen finanziellen Mitteln decken mussten. Dies wurde von 29,5% (N = 77) verneint und 8,4% (N = 22) beantworteten diese Frage nicht.

### 3.17 Gesamte Lebenssituation

Die Antworten auf die Frage nach der gesamten Lebenssituation verteilten sich wie folgt: 63,6% (N = 166) zufrieden, 24,9% (N = 65) weniger zufrieden, 6,5% (N = 17) unzufrieden und 1,1% (N = 3) sehr schlecht. Insgesamt 3,8% (N = 10) machten keine Angabe. Eine grafische Darstellung dieser Verteilung findet sich in Abbildung 17.

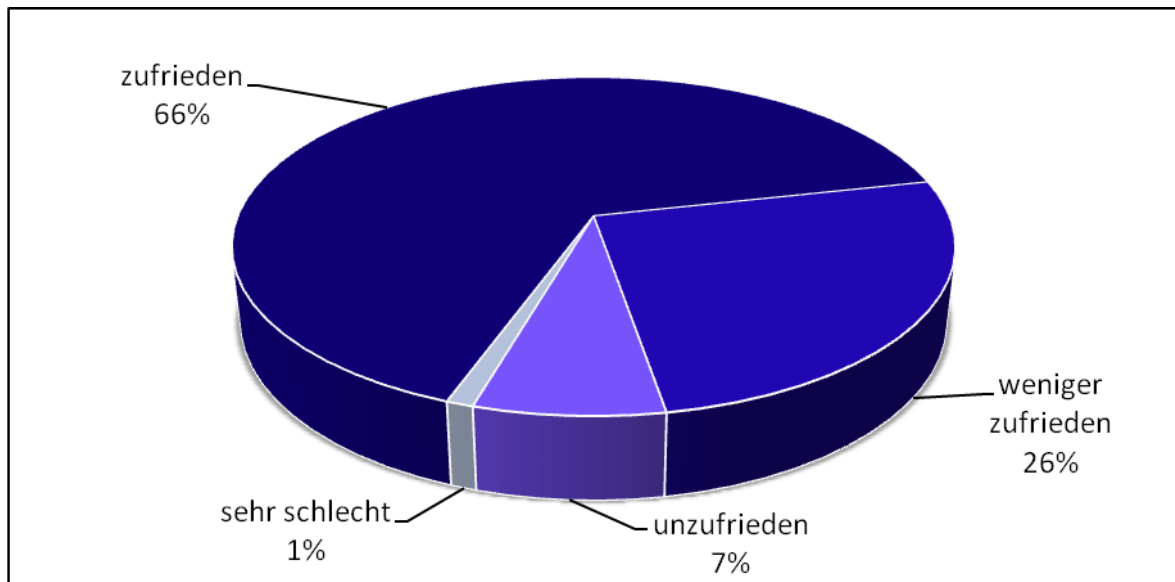


Abbildung 17: Verteilung der Einschätzung der gesamten Lebenssituation

### 3.18 Drängendste Probleme

Abschließend wurden die Teilnehmer gebeten, ihre drei drängendsten Probleme anzugeben. Hierfür standen drei Freitextfelder zur Verfügung. Nach Gruppierung der Antworten unter Oberbegriffe ergab sich folgende Verteilung (s. Tabelle 9):

Tabelle 9: Drängendste Probleme von Erwachsenen mit SB

Problemfeld	Häufigkeit [%]	Anzahl der Nennungen
Ärztliche Versorgung	19,5	51
Arbeit	18,0	47
Wohnsituation	12,6	33
Kontinenz	11,1	29
Mobilität	10,7	28
Gesundheitliche Probleme/ Nebenerkrankungen	9,2	24
Selbstständigkeit	8,8	23
Partnerschaft	8,4	22
Hilfsmittelversorgung	6,5	17
Probleme mit Krankenkasse/ Behörden	6,5	17
Soziale Kontakte	5,4	14
Finanzen	5,4	14
Akzeptanz in der Gesellschaft	4,2	11
Schmerzen	2,3	6

Hieraus geht deutlich hervor, dass die beiden am häufigsten betroffenen Themenfelder die ärztliche Versorgung (19,5%) und Arbeit (18,0%) sind. Auch Probleme in Bezug auf Wohnsituation (12,6%), Kontinenz (11,1%) und Mobilität (10,7%) wurden von den Teilnehmern häufig genannt. Diese Frage wurde von 26,4% nicht beantwortet.

### **3.19 Zusammenhänge des Lähmungsniveaus mit den erhobenen Parametern**

Bekanntermaßen hat das Lähmungsniveau besonderen Einfluss auf das Ausmaß der funktionellen Einschränkungen sowie das Auftreten von assoziierten Nebenerkran-



kungen. Inwieweit signifikante Zusammenhänge zu diesen und weiteren Fragestellungen bestehen, stellt Tabelle 10 dar.

Tabelle 10: Signifikante Zusammenhänge des Lähmungsniveaus mit verschiedenen Parametern (alpha = 0,05)

<b>Parameter</b>	<b>p-Wert</b>	<b>Test</b>
Diagnose Spina bifida mit Hydrozephalus	0,004	U-Test
Operation aufgrund Hydrozephalus	0,005	H-Test
Anzahl Wirbelsäulen-OP	0,041	H-Test
Operation aufgrund Chiari-II-Fehlbildung	0,001	H-Test
Pflegestufe	0,000	H-Test
Essen*	0,001	H-Test
Baden*	0,000	U-Test
Waschen*	0,002	U-Test
An- und Auskleiden*	0,000	H-Test
Toilettenbenutzung*	0,000	H-Test
Urinkontrolle*	0,005	H-Test
Stuhlkontrolle*	0,000	H-Test
Bett-/Roll-/Stuhltransfer*	0,000	H-Test
Bewegung*	0,000	H-Test
Treppensteigen*	0,000	H-Test
Kommunikation	0,018	U-Test
Arbeit	0,000	H-Test
Hobby Fernsehen	0,009	U-Test
Wohnsituation	0,028	H-Test
Versorgungssituation aktuell	0,038	H-Test
Selbstständige finanzielle Versorgung	0,021	U-Test
Finanzielle Versorgung durch Eltern	0,001	U-Test

\* Bestandteil des Barthel-Index

Es besteht also ein Zusammenhang zwischen der Höhe des Lähmungsniveaus und dem Auftreten der Nebenerkrankung Hydrozephalus ebenso wie einer Operation aufgrund dieser. Eine eindeutige Korrelation zeigt sich auch bei allen Einzelfragen des Barthel-Index und bei erschwelter Kommunikation. Im finanziellen Bereich finden sich Korrelationen bei der selbstständigen finanziellen Versorgung und Versorgung durch die Eltern.

Bei den nicht aufgeführten Items liegen keine signifikanten Zusammenhänge vor. Besonders hervorzuheben ist hierbei der nicht vorhandene Zusammenhang zwischen Lähmungsniveau und Einschätzung der gesamten Lebenssituation.

### **3.20 Zusammenhänge des Barthel-Index mit verschiedenen Parametern**

Da der Barthel-Index ein Maß für die Selbstständigkeit der Teilnehmer ist, kann die Korrelation seines Wertes mit den Ergebnissen der anderen erfragten Themengebiete Aufschluss darüber geben, wie sehr eine durch SB hervorgerufene, eingeschränkte Selbstständigkeit Einfluss auf diverse Lebensbereiche hat. Außerdem lassen sich die Auswirkungen von Nebenerkrankungen wie Hydrozephalus und Chiari-Malformation nachweisen. Signifikante Zusammenhänge werden in Tabelle 11 dargestellt.

Tabelle 11: Signifikante Zusammenhänge des Barthel-Index mit verschiedenen Parametern (alpha = 0,05)

<b>Parameter</b>	<b>p-Wert</b>	<b>Test</b>
Nebendiagnose Hydrozephalus	0,002	U-Test
Nebendiagnose Chiari-II-Fehlbildung	0,003	U-Test
Vorliegen eine Lähmung	0,000	U-Test
Lähmungsniveau	0,000	H-Test
Operation aufgrund Hydrozephalus	0,000	H-Test
Anzahl Wirbelsäulen-OP	0,010	H-Test
Kommunikation	0,000	U-Test
Ausbildung	0,001	H-Test
Arbeit	0,000	H-Test
Sport in der Freizeit	0,001	U-Test
Musik machen in der Freizeit	0,001	U-Test
Lesen in der Freizeit	0,023	U-Test
Musik hören in der Freizeit	0,036	U-Test
Wohnsituation	0,000	H-Test
Eigene finanzielle Versorgung	0,002	U-Test
Finanzielle Unterstützung durch Eltern	0,000	U-Test
Finanzielle Unterstützung durch den Staat/Rente	0,000	U-Test

Auch hier liegen bei den nicht in Tabelle 11 aufgeführten Items keine Korrelationen vor. Wie oben dargestellt, geht das Vorliegen der Nebenerkrankungen Hydrozephalus und Chiari-II-Fehlbildung mit einem signifikant niedrigeren Ergebnis des BI einher.

Außerdem ist in Tabelle 11 ersichtlich, dass Einschränkungen im alltäglichen Leben und in der Selbstständigkeit, wie sie der BI verdeutlicht, in diversen Lebensbereichen zu signifikanten Veränderungen führen.

Ausführlicher sollen die Verteilung des BI in Bezug auf Lähmungsniveau, Ausbildung, Arbeit und Wohnsituation dargestellt werden.

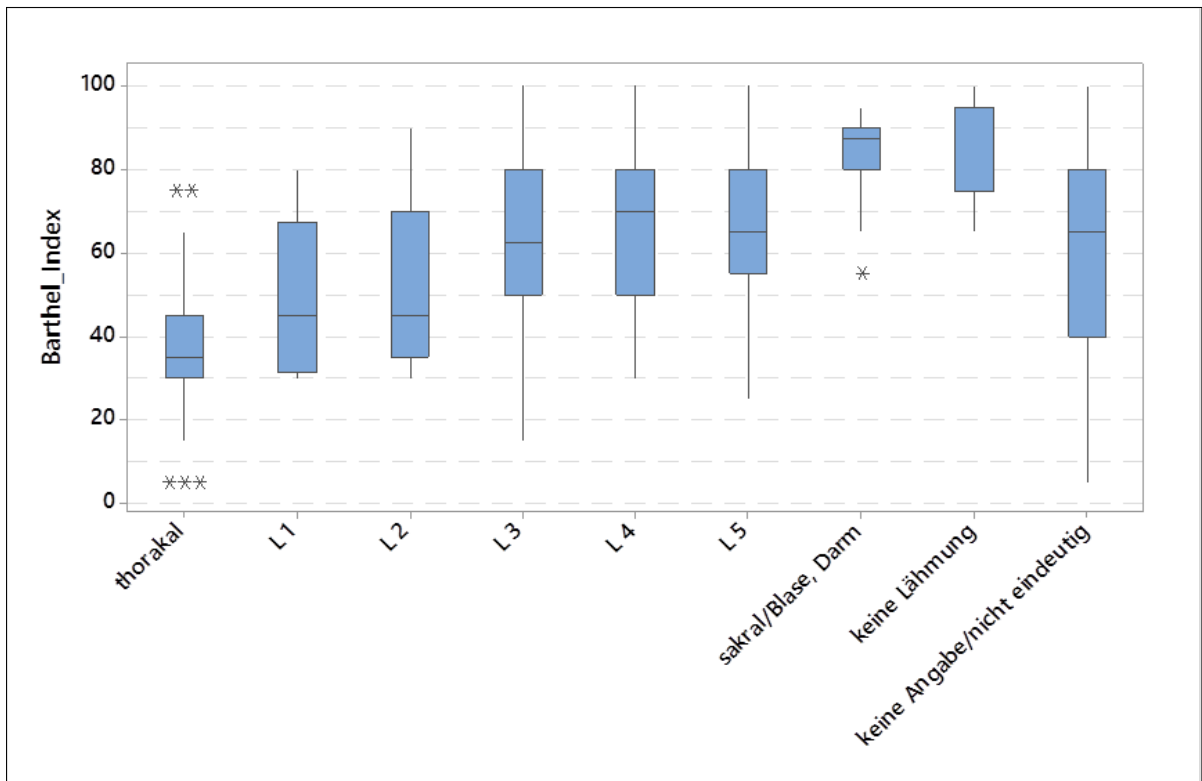


Abbildung 18: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf das Lähmungsniveau

In Abbildung 18 ist der Boxplot zur Verteilung des BI in Bezug auf das Lähmungsniveau dargestellt. Der Eindruck eines Zusammenhangs zwischen der Höhe des Lähmungsniveaus und dem Ergebnis des Barthel-Index wird von der ANOVA-Analyse bestätigt. Besonders hohe BI-Werte werden von Teilnehmern ohne Lähmung und mit sakralem Lähmungsniveau erreicht. Die niedrigsten BI-Werte haben Individuen mit Lähmungen auf Höhe L2 und L1 sowie thorakalem Lähmungsniveau. (siehe Anlage 6).

Abbildung 19 verdeutlicht die Verteilung des Barthel-Index im Hinblick auf die Ausbildung. Die ANOVA-Analyse ergab signifikant höhere BI-Werte bei Individuen, die ein Studium begonnen oder abgeschlossen hatten. Besonders deutlich durch niedrigere BI-Werte abzugrenzen sind hiervon die Teilnehmer, die ein Studium/eine Ausbildung abgebrochen haben.

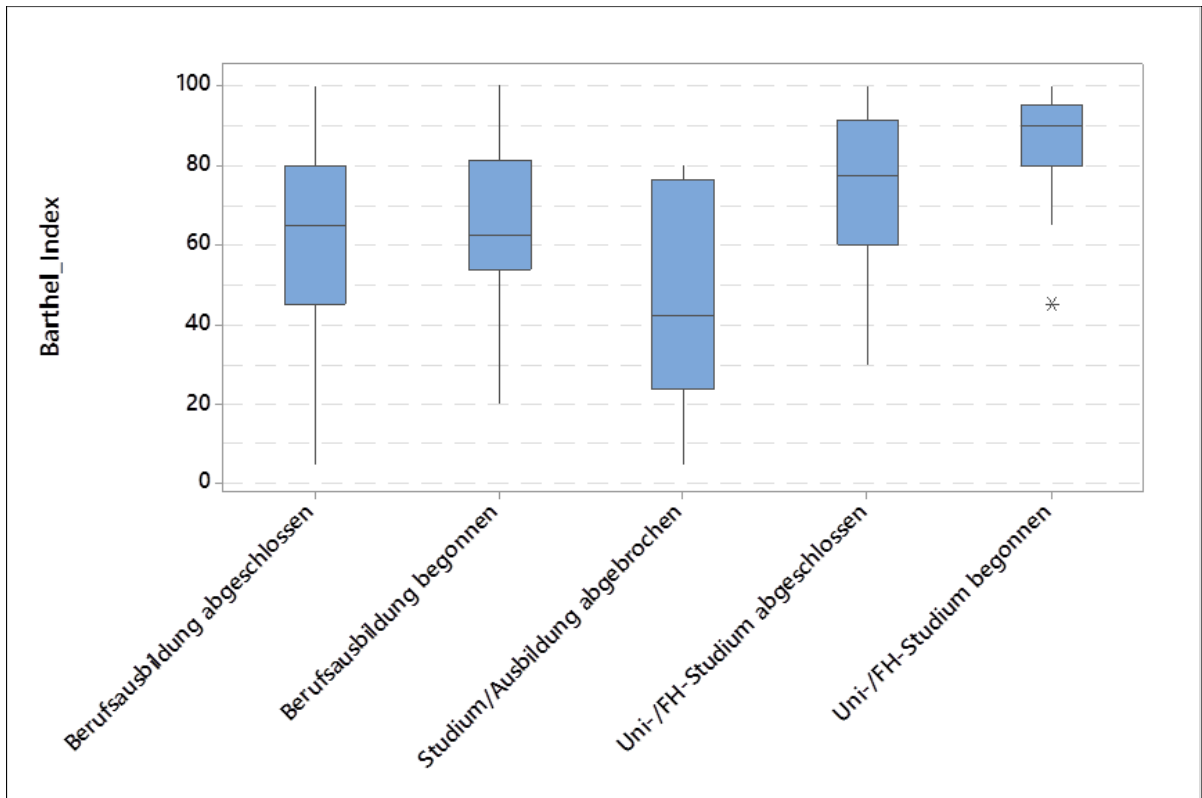


Abbildung 19: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Ausbildung

Wie Abbildung 20 andeutet, gibt es mit Bezug auf die Arbeitssituation große Überschneidungen zwischen den Antwortgruppen bezüglich des durchschnittlichen BI-Wertes. Signifikant bessere Werte werden von Teilnehmern angegeben, die sich in Ausbildung befinden und eine (feste) Arbeitsstelle haben. Signifikant schlechter sind die BI-Werte der Teilnehmer, die angaben in einer beschützenden Werkstatt zu arbeiten und bei denen Arbeit nicht möglich ist.

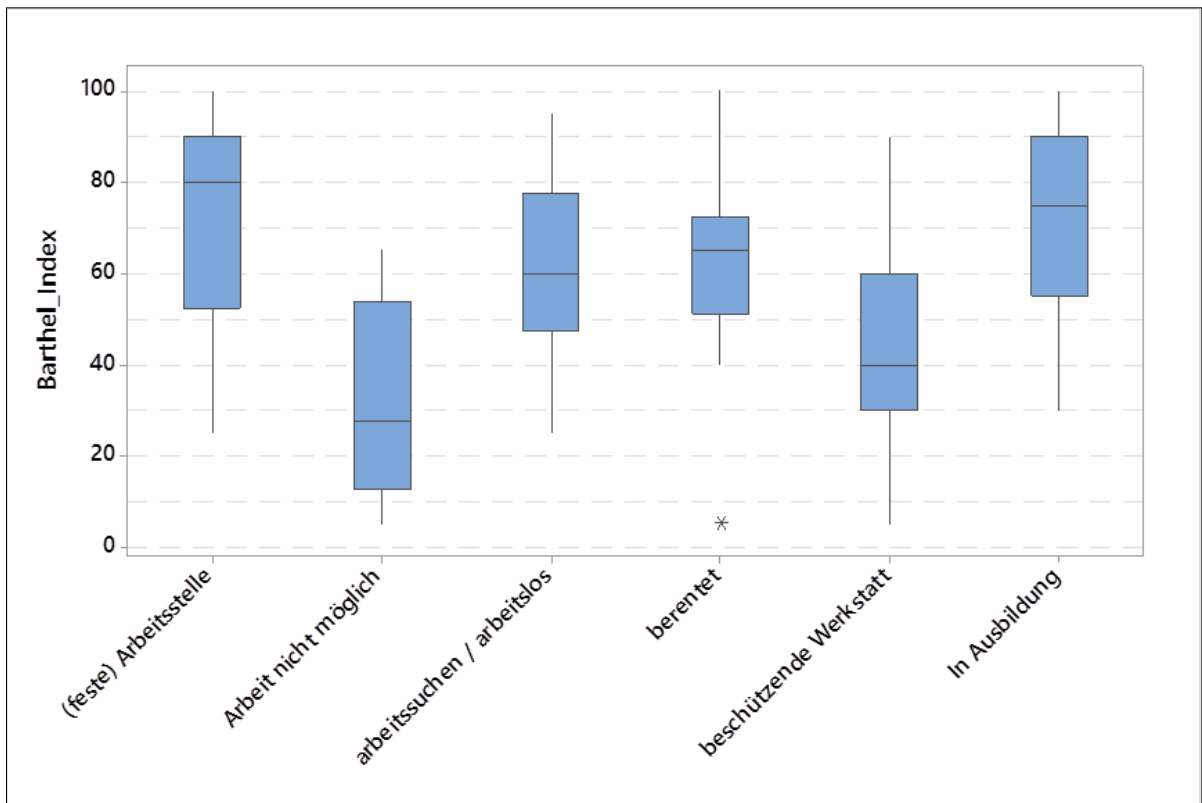


Abbildung 20: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Arbeitssituation

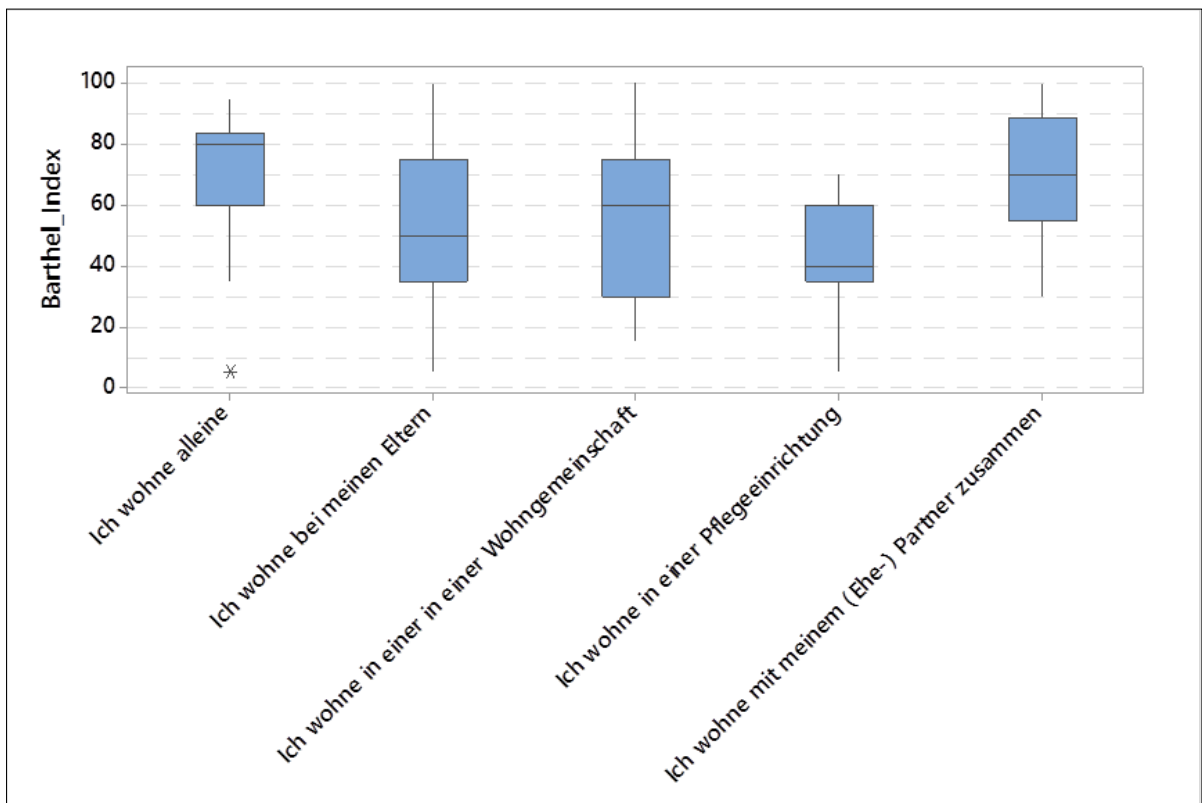


Abbildung 21: Boxplot zur Verteilung des Barthel-Index in Bezug auf die Wohnsituation

Auch bei den BI-Werten der Wohnsituation gibt es große Überschneidungen der BI-Werte zwischen den verschiedenen Wohnsituationen der Teilnehmer (s. Abbildung 21). Signifikant bessere BI-Werte erreichen allein lebende Teilnehmer, wohingegen bei den Eltern und in einer Pflegeeinrichtung lebende Teilnehmer signifikant niedrigere BI-Werte erzielten.

## **4 Diskussion**

### **4.1 Studien zu erwachsenen Patienten mit SB**

Personen mit SB erreichen heute zu einem großen Anteil das Erwachsenenalter(42). Dies ist der Tatsache zu verdanken, dass sich ein großer Teil der Forschung im Bereich SB auf das Kindesalter konzentriert hat. Erwachsene mit SB haben allerdings zum Teil andere Bedürfnisse(75, 80) und die Schwerpunkte in der Versorgung und Betreuung der Betroffenen verlagern sich(81). Bisher gibt es aber nur wenige Studien, die die Lebenssituation, die Güte der medizinischen Versorgung und die führenden Probleme im Leben Erwachsener mit SB darstellen. Hervorzuheben sind hierbei die Arbeiten von Hunt et al.(u.a. 67, 82, 83), wodurch der langfristige Krankheitsverlauf einer (mittlerweile erwachsenen) Kohorte von SB-Patienten nachvollziehbar wird. Auch Hetherington et al.(84) und McDonnell et al.(85) beinhalten verschiedene Aspekte des Lebens der Individuen mit SB. Andere Studien betrachten zumeist einzelne Aspekte, wie Morbidität und Mortalität(71), Adipositas(54) oder konzentrieren sich auf ein Fachgebiet, wie z.B. Veenboer et al. auf urologische Fragestellungen(86).

### **4.2 Zusammensetzung der Studienteilnehmer**

306 Personen haben sich an der Studie beteiligt. Unter Berücksichtigung der Zustimmung zur Auswertung der Daten im Rahmen dieser Dissertation wurden die Angaben von 271 Teilnehmern verwendet. Die meisten verfügbaren Studien zu SB mit einem ausschließlich erwachsenen Patientenkollektiv umfassen deutlich geringere Teilnehmerzahlen [max. 115 Teilnehmer bei (42, 87, 88)]. Einen ähnlichen Umfang wie diese Arbeit haben z.B. die Studien von McDonnell et al.(85) und Holland et al.(89), wobei in beiden Arbeiten auch nicht erwachsene Teilnehmer eingeschlossen sind.

Die Altersverteilung weist einen deutlichen Schwerpunkt bei den 20- bis 35-Jährigen auf, jedoch ist fast ein Fünftel der Studienteilnehmer älter als 40 Jahre. Viele andere Studien fokussieren sich auf junge Erwachsene, so dass die Teilnehmer häufig nicht das 25. Lebensjahr überschritten haben (z.B. 90- 92) und Webb weist explizit auf die geringe Anzahl von Studien mit Betroffenen im höheren Erwachsenenalter, besonders über dem 40. Lebensjahr, hin(75).

### **4.3 Diagnosen**

Mit 78,1% entspricht die Häufigkeit des Vorliegens eines HC den in der Literatur veröffentlichten Werten von meist 63-85%(67, 71). Die Chiari-Malformation Typ II findet sich bei vielen Patienten mit SB(31), wobei nur ein Teil der Betroffenen eine hierdurch verursachte Symptomatik entwickelt(52). Somit erscheinen die 33,3% der Teilnehmer dieser Studie, die diese Diagnose angaben, als geringe Zahl. Hier ist zu vermuten, dass beim verbleibenden Teil der Teilnehmer bisher aufgrund fehlender entsprechender Symptome keine spezifische Diagnostik erfolgte. Auf die operative Versorgung wird unter Kapitel 4.5.3 eingegangen.

### **4.4 Lähmung und Lähmungsniveau**

Die Gruppierungen des Lähmungsniveaus unterscheiden sich zwischen verschiedenen Studien stark und werden zum Teil nicht genau definiert (bspw. Angabe „thorakolumbal“), so dass ein Vergleich erschwert wird. Unter Berücksichtigung von Studien, die ebenfalls die Unterteilung thorakal/lumbal/sakral nutzen, ist in dieser Arbeit der Anteil von Teilnehmern mit thorakalem Lähmungsniveau leicht erhöht(93-95), wobei sich in anderen Studien auch deutlich höhere Werte fanden(96). Dem gegenüber steht ein jeweils relativ geringer Anteil mit lumbalem und sakralem Lähmungsniveau(93-95). Die Ursache dafür ist teilweise sicher im mit 10,3% relativ großen Teil der Teilnehmer zu suchen, deren Angabe nicht eindeutig innerhalb der Abstufungen eingeordnet werden konnte (bspw. Angabe „lumbosakral“). Insgesamt findet sich jedoch eine weitgehend typische Verteilung des Lähmungsniveaus.



## **4.5 Nebenerkrankungen und Operationen**

### **4.5.1 Hydrozephalus**

In der Literatur liegen die Angaben zur Häufigkeit der Shuntversorgung meist zwischen 68 und 86%(42, 94). Somit befinden sich die Angaben der Teilnehmer der Studie innerhalb dieses Bereiches. Die Häufigkeit von Shuntrevisionen weist eine deutlich größere Spannbreite auf [von 58,7% bei Mirzai et al.(97) bis 95% bei Bowman et al.(42)]. Sowohl die Anzahl an Revisionen als auch die Verteilung der Häufigkeiten entsprechen den Ergebnissen ähnlicher Untersuchungen(42, 98). Die mit 58,2% geringe Anzahl [vgl. (99-100)] der im ersten Lebensjahr mit einem Shunt versorgten Teilnehmer ist mit hoher Wahrscheinlichkeit darauf zurückzuführen, dass nur bei einem Teil der Teilnehmer das Operationsdatum sicher nachvollzogen werden kann. Zur Häufigkeit von Operationen im Erwachsenenalter finden sich nur sehr wenige Angaben. Reddy et al. geben an, dass bei 37% ihrer Teilnehmer die erste Shuntrevision im Erwachsenenalter stattgefunden hat(101), wobei hier zu berücksichtigen ist, dass es sich um eine heterogene Patientengruppe in Bezug auf die Ursache des Hydrozephalus handelt. Dass ein nicht zu vernachlässigender Anteil der Teilnehmer von 14,2% im Rahmen des Fragebogens angegeben hat, dass auch nach dem 18. Lebensjahr Operationen aufgrund eines Hydrozephalus durchgeführt worden sind, unterstreicht die auch im Erwachsenenalter vorhandene Bedeutung eines Hydrozephalus.

### **4.5.2 Wirbelsäulenoperationen**

Der mit rund 25% große Anteil Teilnehmer, die die Frage nach Operationen an der Wirbelsäule verneinten und somit bspw. den operativen Verschluss der MMC nicht einbezogen, zeugt davon, dass die Formulierung der Frage zu ungenau ist.

Eine Aufschlüsselung der Operationsursachen beim verbleibenden Teil der Teilnehmer, insbesondere den 38,7%, die mehr als eine OP hatten, ist anhand der ausgewerteten Daten nicht möglich. Hier wäre bei erneuter Verwendung des Fragebogens eine spezifischere Fragestellung notwendig.

### **4.5.3 Chiari-Malformation Typ II**

Wie bereits erwähnt, entwickelt nur ein Teil der Patienten mit einer Chiari-Malformation Typ II eine Symptomatik, die eine operative Dekompression notwendig

macht. Die 17,6% der Teilnehmer dieser Studie, bei denen eine solche Operation erfolgte, entsprechen im Umfang den hierzu bisher publizierten Daten anderer Studien (42, 74, 102).

Mehrfach ist vermutet worden, dass es einen Zusammenhang zwischen dem symptomatisch Werden einer Chiari-Malformation Typ II und einer Shunt Dysfunktion gibt (103-104). Aufgrund der groben zeitlichen Angaben, die die Teilnehmer machten (Jahreszahlen), ist ein direkter Vergleich kaum möglich. Ein großer Anteil von Teilnehmern hatte neben einer Chiari-II-OP mehrere HC-OPs. Außerdem hatten alle Teilnehmer mit mehreren Chiari-II-OPs auch mehrere HC-OPs. Somit kann ein Zusammenhang zumindest vermutet werden.

#### **4.5.4 Tethered cord-Syndrom**

Der Anteil von 28% der Teilnehmer dieser Studie, die aufgrund eines TCS mindestens einmal operiert worden sind, liegt im Bereich bereits veröffentlichter Daten (42, 105). In einer schwedischen Studie fanden sich starke regionale Unterschiede in Bezug auf die Häufigkeit von Operationen eines TCS mit einer Schwankungsbreite von 15 bis 65% (106). Dies kann ein Hinweis darauf sein, dass in verschiedenen Zentren die Indikation zur Operation bei TCS unterschiedlich bewertet wird. Eine örtliche Aufschlüsselung ist im Rahmen dieser Studie nicht möglich. Es ist typisch, dass die meisten Operationen aufgrund eines TCS vor dem 18. Lebensjahr durchgeführt werden (99). Zur Häufigkeit von Revisionsoperationen finden sich nur wenige Daten. In der Studie von Bowman et al. lag die Rate bei 6,6% (43) und Marreiros et al. fanden eine Revisionsrate von 7,1% (27). Zwar handelte es sich hierbei um eine Untersuchung bei Kindern, doch da Revisionsoperationen vor allem im Kindesalter notwendig werden (105), ist es plausibel, dass der Wert in der vorliegenden Arbeit mit 6,5% nicht höher ausfällt.

#### **4.5.5 Andere Operationen**

Entsprechend des bereits in Kapitel 1.2.5.6 aufgeführten häufigen Auftretens von Fehlstellungen im Bereich der unteren Extremitäten finden auch häufig Operationen zu deren Therapie statt. So fanden sich bei Broughton et al. bei 89% der Teilnehmer mit thorakaler oder lumbaler Lokalisation der SB Fußdeformitäten (107). In dieser Studie wurden bei 77,7% der Füße mit Deformitäten Operationen durchgeführt. Da in

der vorliegenden Arbeit keine Selektion bezüglich des Lähmungsniveaus durchgeführt wurde, war hier ein niedrigerer Wert zu erwarten.

Obwohl urologische Operationen von den Teilnehmern dieser Studie an zweiter Stelle der häufigsten Operationen genannt wurden, finden sich hierzu wenig vergleichbare Daten. In der Studie von Jørgensen et al. mit jugendlichen Patienten war bereits bei 31% eine urologische Operation erfolgt(108), bei Lemelle et al. wurden sogar 55% der Teilnehmer operativ behandelt(109). Im Gegensatz dazu waren bei Marreiros et al. nur bei 19% der Patienten urologische Operationen durchgeführt worden(27). Hier ist jedoch zu berücksichtigen, dass der Schwerpunkt dieser Arbeit auf Operationen im Kindesalter lag. Diese großen Unterschiede sind vermutlich auf die ebenfalls von Jørgensen et al. angesprochenen unterschiedlichen Therapiekonzepte zurückzuführen. Liptak et al. bestätigten jedoch erst kürzlich, dass Erkrankungen des Urogenitaltraktes sowie muskuloskeletale Erkrankungen zu den häufigsten Nebenerkrankungen von SB-Patienten gehören(110). Einen weiteren Einfluss auf die Häufigkeit von Operationen können Revisionsoperationen haben, wie beispielhaft die Arbeit von Loftus et al. zeigt(111). Eine diesbezügliche Fragestellung lässt sich mit den Daten dieser Arbeit nicht beantworten, sollte aber zur weiteren Verbesserung der Qualität der medizinischen Versorgung in Zukunft weiter untersucht werden.

#### **4.6 Krankenhausaufenthalte**

Die meisten Teilnehmer gaben an, im Laufe ihres Lebens 6 - bis 10 - mal im Krankenhaus gewesen zu sein. Dies liegt über dem Wert von Kinsman et al., deren Patienten am häufigsten ein Mal stationär im Krankenhaus behandelt wurden(112). Hierbei ist jedoch zu berücksichtigen, dass der dort betrachtete Zeitraum 11 Jahre umfasste und nicht die gesamte Lebenszeit der Teilnehmer.

In Bezug auf Krankenhausaufenthalte innerhalb der letzten 12 Monate stellen Wilson et al. fest, dass zwar ein einmaliger stationärer Aufenthalt in der Normalbevölkerung häufiger ist, wohingegen zwei oder mehr Aufenthalte häufiger bei Individuen mit SB vorkommen(113). Entsprechend der Auswertung des Fragebogens betrifft dies 10,4 % der Teilnehmer. Bei diesen Teilnehmern kann, aufgrund der zu vermutenden Schwere der Krankheit und den von einem stationären Krankenhausaufenthalt ausgehenden Belastungen und Einschränkungen, eine hohen Krankheitslast und deutliche Hürden im Alltag, wie z.B. im Beruf, vermutet werden.

#### **4.7 Antiepileptische Medikation**

Immerhin 13% der Teilnehmer erhalten eine antiepileptische Medikation. Dieser Anteil entspricht den in anderen Studien veröffentlichten Werten von 11 bis 18,5(71, 114). Diese Angabe lässt keine Aussage über die Anfallshäufigkeit und den Verlauf zu, bestätigt aber, dass ein Teil der Teilnehmer mit SB mit dem Risiko, welches mit einer Epilepsie einher geht, und auch möglichen Nebenwirkungen der antiepileptischen Medikation leben muss. Außerdem ist nachgewiesen, dass zumindest bei Kindern mit SB, bei denen eine Epilepsie vorliegt, die Lebensqualität vermindert ist(73).

#### **4.8 Psychotherapeutische/psychologische Behandlung**

Nahezu ein Viertel der Teilnehmer gab an, sich bereits mindestens ein Mal in psychotherapeutischer/psychologischer Behandlung befunden zu haben. Die hierzu führenden Diagnosen wurden nicht erfragt, aber die Vulnerabilität, bspw. für depressive Symptomatik, ist seit Langem bekannt(115) und wurde auch im Rahmen aktueller Studien mit erwachsenen Patienten bestätigt(110, 116). Außerdem kann aus der Praxis gefolgert werden, dass das Ausmaß psychischer Beeinträchtigungen möglicherweise deutlich höher ist. Hier sind zudem auch die Hürden, die vor dem Beginn einer solchen Behandlung liegen, von der zunächst notwendigen persönlichen Akzeptanz einer Therapie bis zu langen Terminwartezeiten reichend, zu berücksichtigen. Die Betroffenen belastet somit zu dem Stigma der Behinderung und chronischen Erkrankung eine, auch heutzutage noch mit Vorurteilen behaftete, psychische Erkrankung.

#### **4.9 Pflegestufe**

Bei der durch die Teilnehmer am häufigsten genannten Pflegestufe handelt es sich um Stufe II. Im Vergleich zu allen erteilten Pflegestufen in Deutschland über alle Altersgruppen hinweg zeigt sich, dass die Pflegestufe I bei den Teilnehmern dieser Studie deutlich seltener, die Stufen II und III dafür häufiger vergeben wurden (Quelle: Gesundheitsberichterstattung des Bundes, [www.gbe-bund.de](http://www.gbe-bund.de), Artikel „Wie haben sich Angebot und Inanspruchnahme der Gesundheitsversorgung verändert? Gesundheit in Deutschland, 2015“, zuletzt abgerufen am 16.11.2017). Auch nach den standardisierten Kriterien der Pflegestatistik des Statistischen Bundesamtes benötigt

also nahezu die Hälfte der Teilnehmer mindestens drei Mal täglich Hilfe bei alltäglichen Tätigkeiten.

## **4.10 Barthel-Index**

### **4.10.1 Essen**

Vergleichbare Erhebungen zur Hilfsbedürftigkeit von Patienten mit SB bei der Nahrungsaufnahme finden sich in der Literatur wenige. In der Studie von Liptak et al. werden die hier erhobenen Zahlen bestätigt(110). Vergegenwärtigt man sich, welches ein grundlegender Bestandteil des Lebens, einschließlich der damit einhergehenden sozialen Interaktionen, das Essen ist, werden die Einschränkungen, denen 17,6% der Teilnehmer ausgesetzt sind, deutlich.

### **4.10.2 Baden/Duschen**

54,4% der Teilnehmer gaben an, beim Baden und Duschen Hilfe zu benötigen. Diese Zahl liegt nur leicht über den Werten, die Lonton et al.(117) und auch Jenkinson et al.(88) berichten. Auch in diesem Bereich wirkt sich fehlende Selbstständigkeit negativ auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität (health-related quality of life) aus(72).

### **4.10.3 Waschen und Körperpflege**

Auch zu selbstständigem Waschen und Körperpflege finden sich wenige vergleichbare Daten. Bei Buffart et al. berichteten 53% der Teilnehmer von Problemen bei der Körperpflege(118). Der große Unterschied zum Wert der vorliegenden Arbeit lässt sich mit großer Wahrscheinlichkeit darauf zurückführen, dass in der Studie von Buffart et al. nicht allein die Fähigkeit zur Körperpflege, sondern auch weitere Aspekte der Selbstfürsorge mit eingeflossen sind. Wie auch bei den vorhergehenden Fragen wirken sich Probleme negativ auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität aus(72).

### **4.10.4 An- und Auskleiden**

Im Vergleich zu den Arbeiten von Roach et al. und Liptak et al., in denen sich 84% bzw. 85% der Befragten selbst ankleiden(110, 119), ist der Anteil der hilfebedürftigen Teilnehmer in der vorliegenden Arbeit deutlich höher. Da sich im Vergleich der Studi-

en die Verteilung des Lähmungsniveaus nicht im Sinne geringerer funktioneller Einschränkungen unterscheidet, scheint dieser Faktor keine führende Rolle zu spielen.

#### **4.10.5 Toilettenbenutzung**

18,4% der Teilnehmer antworteten, dass eine Toiletten- oder Nachtstuhlnutzung nicht möglich ist. Ein möglicher Grund hierfür kann z.B. die regelmäßige Durchführung der CIC und Nutzung eines MACE oder ein hoher Grad an Inkontinenz sein, was dazu führen kann, dass die Teilnehmer den Eindruck keiner „normalen“ Toilettennutzung haben.

#### **4.10.6 Urinkontrolle**

Die Angaben zur Urinkontinenz schwanken in der Literatur stark von 30%(120) bis 68,7%(121). Diese Unterschiede kommen sowohl durch unterschiedliche Definitionen und unterschiedlich genaue Aufschlüsselung der Angaben als auch uneinheitliche Berücksichtigung der CIC zustande. Die Teilnehmerangaben dieser Studie liegen mit 11,1% allerdings deutlich unter den oben genannten Werten, so dass sich fast 2/3 der Befragten als inkontinent bezeichnen. Auch aus diesen Angaben geht nicht hervor, in welche Gruppe sich Teilnehmer einordnen, die die CIC durchführen. Insgesamt ist bei der Mehrheit der Teilnehmer von einer deutlichen Einschränkung in Bezug auf die Urinkontrolle im Alltag auszugehen.

#### **4.10.7 Stuhlkontrolle**

Auch in Bezug auf die Stuhlkontrolle finden sich stark differierende Werte. So berichten Valtonen et al. über 20,8% stuhlkontinente Patienten(122), wohingegen in der Studie von Lemelle et al. 88,3% der Teilnehmer stuhlkontinent sind(121). Somit liegt der Wert dieser Studie von 17,2%, ebenso wie bei der Urinkontrolle, unter den Ergebnissen vergleichbarer Studien.

Berücksichtigt man Stuhl- und Urinkontrolle sind 7% der Teilnehmer vollständig kontinent, womit der Anteil deutlich unter dem vergleichbarer Untersuchungen liegt [11,1% bei Mirzai et al.(97) und 24% in der Studie von Malone et al.(35)].

#### **4.10.8 Bett-/Roll-/Stuhltransfer**

Im Vergleich zur Studie von Mirzai et al. (15,4% bettlägerige Patienten)(97) fanden sich hier keine Teilnehmer, die diese Antwort gaben. Allerdings benötigt fast ein Drit-

tel der Befragten Hilfe beim Bett-/Roll-/Stuhltransfer. Eine Tatsache, die im alltäglichen Leben, besonders aber auch im Berufsleben, für die Betroffenen eine deutliche Einschränkung darstellt.

#### **4.10.9 Bewegung**

Der Anteil der Teilnehmer, die „unabhängiges Gehen über mindestens 50 Meter“ angegeben haben, ist im Vergleich zur Literatur mit 35,6% relativ hoch. Im Vergleich finden sich meist Werte zwischen 23,5% und 30%(102, 114, 123), wohingegen der Anteil der Rollstuhlfahrer einen relativ niedrigen Umfang hat (vgl. 83, 117, 124). Für eine erstaunlich hohe Anzahl von 14,2% ist eine Fortbewegung über 50 Meter nicht möglich. In Anbetracht der technischen Ausstattungsmöglichkeiten von Rollstühlen scheint dies ein großer Anteil zu sein. Jedoch können Kontrakturen und ein schwieriger Transfer hierauf einen Einfluss haben.

#### **4.10.10 Treppensteigen**

Wie bei der bereits im vorigen Kapitel diskutierten eingeschränkten Mobilität zu erwarten ist, ist bei vielen Teilnehmern das Treppensteigen eingeschränkt. Für über die Hälfte der Befragten ist dies gar nicht möglich. Dies bestätigen auch die Untersuchungen von Leger(125) und Buran et al.(96), bei denen das Treppensteigen im Rahmen der Einschätzung der funktionellen Unabhängigkeit jeweils zu den schlechtesten Werten zählte.

#### **4.10.11 Ergebnis Barthel-Index**

Wenige Studien mit SB-Patienten haben bisher den Barthel-Index als Instrument genutzt. McDonnell et al. wendeten den modifizierten Barthel-Index an(52). Der Median des BI in dieser Studie liegt im Verhältnis deutlich über dem Median in der vorliegenden Arbeit. Auch Padua et al. nutzten den Barthel-Index(78). Mit einem Median von 80 ist das Ergebnis noch besser als das der Studie von McDonnell et al.. Es ist anzumerken, dass der Umfang beider Arbeiten deutlich geringer ist als der der vorliegenden Arbeit.

Insgesamt kann vermutet werden, dass mehr als die Hälfte der Teilnehmer in ihrer Selbstständigkeit deutlich eingeschränkt sind und regelmäßig auf Hilfe angewiesen sind. Im Vergleich ist dies als sehr hoher Wert zu interpretieren(s. 99, 125). Auch bei Oakeshott et al. benötigen nur 35% der Befragten täglich Pflege(83).

#### **4.11 Kommunikation**

Bei Patienten mit SB kann sowohl die motorische Sprachproduktion(34) beeinträchtigt sein als auch die Verarbeitung verbaler und nonverbaler Informationen(126-127), so dass die Kommunikationsfähigkeit eingeschränkt sein kann. Die Kommunikation wurde von 10,7% der Teilnehmer dieser Studie als erschwert empfunden. Dies ist ein geringerer Anteil als bei van Verhoef et al.(91), in deren Studie 55,8% bezüglich des Verstehens und 83,0% bezüglich des Ausdrucks vollständig unabhängig waren. Offensichtlich empfindet der größte Teil der Teilnehmer die zu erwartenden Defizite nicht als einschränkend.

#### **4.12 Aus- und Weiterbildung**

Da 12,3% der Teilnehmer zwischen 18 und 20 Jahre alt sind und die am stärksten vertretene Altersgruppe die der 20- bis 25-Jährigen ist, war zu erwarten, dass ein Teil der Befragten eine Berufsausbildung oder ein Studium durchführen. Mit 42,1% hat ein etwas geringerer Anteil eine abgeschlossene Berufsausbildung als im bundesdeutschen Durchschnitt (Jahr 2014). Der Anteil derer mit abgeschlossenem Studium ist allerdings nur halb so groß wie in der Gesamtbevölkerung(128). Ein Vergleich mit Studien mit SB-Patienten wird durch den unterschiedlichen Aufbau der Bildungssysteme und differierende Alterszusammensetzung erschwert. Mit fast einem Drittel ist der Anteil der Teilnehmer besonders groß, die keine der Antwortmöglichkeiten wählten. Dass 7,6% der Teilnehmer Einschränkungen der kognitiven Leistungsfähigkeit als Hindernis für eine Ausbildung/ein Studium angaben, spiegelt sich in der negativen Selbsteinschätzung bezüglich Arbeitskompetenz und akademischen Bestrebungen wider(96) und wird bspw. durch eine verminderte Geschwindigkeit der Informationsverarbeitung und eine flache Lernkurve(57) bestätigt. Besonders unter Berücksichtigung der Angaben aus dem Barthel-Index (s. Kapitel 3.9.11 und Kapitel 4.10.11) erscheinen 3%, bei denen körperliche oder gesundheitliche Einschränkungen eine weitere Qualifikation verhindern, als geringer Wert.

#### **4.13 Arbeit**

Die Angaben zu den Anteilen der Befragten, die jeweils eine „normale“ Arbeitsstelle haben, in einer beschützenden Werkstatt arbeiten, arbeitslos sind, berentet sind und bei denen keine Arbeit möglich ist, differieren zwischen den verschiedenen Studien



stark. Mit Bezug auf eine „normale“, feste Arbeitsstelle liegen die meisten Werte aber zwischen 24% und 44%(67, 129-130). In diesem Bereich befindet auch der Anteil in der vorliegenden Arbeit. Ein ähnlich großer Anteil der Teilnehmer arbeitet in einer beschützenden Werkstatt. Die Angaben hierzu streuen in vergleichbaren Veröffentlichungen deutlich stärker [von 9,3% in der Studie von Hunt et al.(114) über 15% bei Barf et al.(81) bis 45,8% bei Hurley und Bell(131)]. Eine mögliche Ursache hierfür sind nationale Unterschiede in der Verbreitung beschützender Werkstätten. In vielen Studien liegt der Anteil arbeitsloser Teilnehmer mit Werten bei 50%(94-95, 119) deutlich höher als in dieser Arbeit. Im Vergleich zur Arbeitslosenquote in Deutschland im Jahr 2013, die bei 7,7% lag(132), ist jedoch ein deutlich größerer Teil SB-Patienten arbeitslos. Zur Häufigkeit der Zahlung von Invalidenrente finden sich wenige Daten. Diese übertreffen den Anteil in der vorliegenden Arbeit (5,7%) aber weit (47%(120) und 59%(102)). Auch hier sind am ehesten nationale Besonderheiten zu berücksichtigen, die diese großen Unterschiede hervorrufen.

Entgegen dem Bereich Aus- und Weiterbildung (vgl. Kapitel 4.12) werden kognitive Einschränkungen nur als dritthäufigstes Hindernis bei der Arbeitssuche angegeben. Genauere Angaben, weshalb 10% nannten, keine Stelle gefunden zu haben, machten die Teilnehmer nicht. 5,7% der Teilnehmer gaben körperliche Einschränkungen als Ursache für das Fehlen einer Arbeitsstelle an. Da die Wahrscheinlichkeit einer festen, regulären Beschäftigung mit dem Schweregrad der Erkrankung sinkt(93, 117), wäre mit einem höheren Wert zu rechnen gewesen.

## **4.14 Freizeit**

### **4.14.1 Mitgliedschaft in einem Verein**

Im Jahr 2014 waren ca. 44% der deutschen Bevölkerung Mitglied eines Vereins(133). Somit liegt der Anteil der Teilnehmer in dieser Studie mit 41,4% nur gering darunter. Dieser Wert entspricht nicht dem Eindruck, der bspw. durch die Studie von Tew et al. entsteht, in der nur ein „vernachlässigbarer Teil der Befragten Mitglied in einem Verein speziell für Behinderte“ ist(134).

### **4.14.2 Mitgliedschaft in Selbsthilfegruppen**

Es gibt bisher keine Daten darüber, wie groß der Anteil der in Selbsthilfegruppen organisierten Personen mit SB ist. In der deutschen Bevölkerung wird, unabhängig von

der betreffenden Erkrankung, von einem Anteil von 2% ausgegangen(133). Natürlich ist zu erwarten, dass bei Patienten mit einer chronischen und das gesamte Leben derart beeinflussenden Erkrankung ein größerer Teil als in der Normalbevölkerung im Rahmen von Selbsthilfegruppen organisiert ist. Zudem ist es wahrscheinlich, dass in dieser Studie der Anteil überschätzt wird, da die Teilnehmer unter anderem aufgrund ihrer Mitgliedschaft in der Selbsthilfegruppenorganisation ASBH kontaktiert wurden.

#### **4.14.3 Sport**

Mehr als die Hälfte der Teilnehmer treibt in der Freizeit Sport. Eine Differenzierung, ob es sich hierbei um Sportangebote speziell für behinderte Menschen handelt, ist bei dieser Frage nicht möglich. Einige Teilnehmer haben Sport auch bei der Frage nach sonstigen Hobbies genannt (s. hierzu Kapitel 4.14.6). Häufig wird die Teilnahme an sportlichen Aktivitäten als erschwert empfunden(118), wobei jedoch gerade Sport, aber auch andere Aktivitäten als Möglichkeit, die eigene Selbstständigkeit zu erweitern, von den Patienten als wichtig empfunden wird(135). Somit sind der Ausbau und die Förderung von Möglichkeiten zur sportlichen Betätigung auch für Personen mit körperlicher Behinderung sowohl zum Erhalt der körperlichen als auch der geistigen Gesundheit und Steigerung der Lebensqualität wichtig.

#### **4.14.4 Regelmäßiger Kontakt zu Freunden**

Fehlende Selbstständigkeit und mangelndes Selbstvertrauen, hervorgerufen durch die durch SB verursachten Einschränkungen, erschweren soziale Kontakte(81) und können zu Isolation führen. Zu Qualität und Quantität sozialer Beziehungen von Patienten mit SB finden sich unterschiedliche Ansichten(84, 117, 136), wobei häufig gewisse Schwierigkeiten beschrieben werden. In dieser Studie gab fast 1/5 der Befragten an, nicht regelmäßig Kontakt zu Freunden zu haben. Dennoch überwiegt der Anteil derer mit regelmäßigem Kontakt. Auch in der Studie von Leger berichten 90% der Teilnehmer, in der Freizeit Zeit im ihren Freunden zu verbringen(125). Aussagen über die Qualität dieser Freundschaften sind im Zeitalter der zunehmenden Verbreitung der sozialen Medien nur eingeschränkt möglich, was natürlich auch für Menschen ohne Behinderung gilt.

#### **4.14.5 Musik**

Die Frage nach dem Musizieren in der Freizeit wurde als ein Beispiel für eine selbstständige, aktive Freizeitgestaltung gewählt. Mit knapp über 20% der Teilnehmer liegt der Anteil derer, die in der Freizeit musizieren, über dem Durchschnitt in der Gesamtbevölkerung (13% geben an, mindestens einmal monatlich zu musizieren)(137). Dies ist positiv zu werten, da Selbstbewusstsein und Selbstwirksamkeit, als das Vertrauen in die eigenen Fähigkeiten und darin mit Herausforderungen umgehen zu können, gestärkt werden können. Dies kann sowohl durch eine gemeinschaftliche Aktivität, durch eventuelle Auftritte bei Konzerten, als auch, bedingt durch eine generelle Wertschätzung des Musizierkönnens in der Gesellschaft, hervorgerufen werden.

#### **4.14.6 Weitere Hobbies**

Das am häufigsten genannte Hobby ist die Nutzung von Computer und Internet, welche auch in der Gesamtbevölkerung regelmäßig und mit steigendem Zeitaufwand genutzt werden(138-139). Insbesondere für Personen mit körperlichen Einschränkungen bieten diese Medien vielfältige, zum Teil barrierefreie Beschäftigungsmöglichkeiten.

Obwohl zuvor bereits die Frage nach sportlicher Betätigung gestellt wurde, nannten 7,7% der Teilnehmer explizit behindertengerechten Sport als Hobby. Offensichtlich umfasst dies nur einen geringen Teil der Befragten, die zuvor angaben, in der Freizeit Sport zu treiben. Eine genaue Aussage über den Anteil von Betroffenen, die Behindertensport betreiben, ist somit nicht möglich.

Mehr als 10% der Teilnehmer gaben den Besuch öffentlicher Veranstaltungen (wie Konzerte, Fußballspiele, etc.) als Hobby an. Offensichtlich werden die damit möglicherweise verbundenen Schwierigkeiten und Hürden, bspw. durch Transport oder fehlende Barrierefreiheit, von diesen Teilnehmern als nicht zu groß empfunden.

Insgesamt umfassen die genannten Hobbies ein breites Interessengebiet, inklusive Aktivitäten, bei denen für Personen mit körperlichen Einschränkungen Erschwernisse zu erwarten sind (z.B. Reisen). Hierbei ist jedoch zu berücksichtigen, dass sich zu dieser Frage ca. 60% der Teilnehmer äußerten und somit der verbleibende Teil der Teilnehmer in einer nicht zu vernachlässigenden Anzahl keine weiteren Freizeitaktivitäten hat.

#### **4.15 Wohnsituation**

Mehr als die Hälfte der Teilnehmer lebt bei den Eltern. Ein vergleichbarer Anteil findet sich auch in den meisten vergleichbaren Studien(71, 81, 140), wobei die Ursache für eine deutlich darüber hinaus gehende Zahl meist in einer größeren Anzahl junger Teilnehmer zu suchen ist(125, 141). Ca. 1/5 der Befragten lebt allein. Eine Angabe, ob bei Bedarf Hilfe zur Verfügung steht, gibt es innerhalb der vorgegebenen Antwortmöglichkeit nicht. In anderen Studien gibt es deutliche Unterschiede in der Häufigkeit dieser Wohnsituation (14-41%) (88, 102, 114). Gemeinsam mit einem Partner leben 11,5% der Teilnehmer, was im Vergleich ein eher geringer Anteil ist(83, 121), wobei sich auch Studien finden, in denen nur ca. 3% gemeinsam mit einem Partner leben(42, 114). Die kleinste Gruppe lebt in einer Pflegeeinrichtung. Deren Anteil ist in den meisten Studien ähnlich groß(42, 121, 129).

Bei gesunden Erwachsenen würde man, auch wenn man berücksichtigt, dass die Hälfte der Teilnehmer jünger als 26 Jahre ist, erwarten, dass ein deutlich kleinerer Teil bei den Eltern lebt und bekanntermaßen wünscht sich ein Teil der Teilnehmer in einer eigenen Wohnung zu leben(117). Da besonders der Auszug aus der elterlichen Wohnung ein Teil des Erwachsenwerdens ist, der ein großes Maß an Selbstständigkeit und die Fähigkeit erfordert, sich (auf verschiedenen Ebenen) selbst zu versorgen, offenbart sich hier, wie viele Betroffene auch im Erwachsenenalter auf die elterliche Unterstützung angewiesen bleiben.

#### **4.16 Partnerschaft**

Die Antwortverteilung bei der Frage nach einer Partnerschaft entspricht den Ergebnissen vergleichbarer Arbeiten(81, 102, 120). Im Vergleich zur Normalbevölkerung zeigen sich jedoch gravierende Unterschiede (bspw. deutlich größerer Anteil Verheirateter; Quelle: Statistisches Bundesamt). Somit gibt es auch in diesem Bereich deutliche Erschwernisse für Personen mit SB, was auch durch eine bei vielen Betroffenen vorhandene Unzufriedenheit(142) sowie den selbst empfundenen Einfluss von SB in diesem Lebensbereich(143) bestätigt wird.

## **4.17 Versorgung im zeitlichen Verlauf und in finanzieller Hinsicht**

### **4.17.1 Versorgungssituation aktuell und in der Vergangenheit**

Da viele Teilnehmer mehr oder weniger regelmäßig auf fremde Hilfe angewiesen sind, beeinflusst die Versorgungssituation die Lebensqualität maßgeblich. Wie der Barthel-Index gezeigt hat, sind Personen mit SB bei vielen Aktivitäten des täglichen Lebens auf Unterstützung angewiesen. Da mehr als die Hälfte der Teilnehmer bei den Eltern lebt, ist davon auszugehen, dass in der Mehrzahl dieser Fälle die tägliche Versorgung durch die Eltern geleistet wird, wie auch in der Studie von Leger(125). Sowohl aktuell (78,6%) als auch in der Vergangenheit (82,0%) schätzen mehr als 3/4 der Teilnehmer ihre Versorgungssituation mindestens als ausreichend ein. Somit ist in den meisten Fällen eine Versorgung ausreichender Qualität gesichert und es findet sich auch mit zunehmendem Alter (der Teilnehmer ebenso wie der Eltern) kaum eine Verschlechterung. Spezielle Aussagen zur medizinischen Versorgung sind nicht möglich. In Hinblick darauf, dass dieser Bereich besonders häufig bei der Frage nach den drängendsten Problemen genannt wird (vgl. Kapitel 3.18), ist eine Ergänzung der separaten Frage danach und hier ggf. mit der Aufschlüsselung nach Kindheit und Erwachsenenalter sinnvoll.

### **4.17.2 Finanzielle Situation**

Nicht nur die selbstständige Bewältigung der alltäglichen Tätigkeiten, sondern auch eine finanzielle Unabhängigkeit vom Elternhaus charakterisiert in der Regel das Erwachsenenleben. Etwas mehr als 40% der Befragten tragen selbst zu ihrem Lebensunterhalt bei und für 20% ist dies die einzige genannte Einnahmequelle. Allerdings erhalten knapp 58% eine Unterstützung, die die Eltern oder Familie erbringen. Damit liegen die Werte in einer ähnlichen Größenordnung wie im Bereich der Wohnsituation. Der Anteil der Teilnehmer, die staatliche Unterstützung oder eine Rente erhalten beträgt 38,3%. In vergleichbaren Studien, die Angaben zu dieser Fragestellung machen, lag dieser Anteil meist deutlich höher (47-59%) (102, 119, 120). Offensichtlich gelingt nur 1/5 der Teilnehmer der Schritt in die vollständige finanzielle Unabhängigkeit, was bspw. bei Chan und Dicianno(87) und Dicianno et al.(136) bestätigt wird. Zwar geben rund 2/3 an, dass ihnen somit insgesamt ausreichend finanzielle Mittel zur Verfügung stehen, doch es verbleiben auch ca. 5%, die finanzielle Sorgen als eines ihrer drängendsten Probleme nennen. Eine weitere finanzielle Belastung stel-

len medizinische Kosten dar, die nicht durch die Krankenversicherung gezahlt werden und somit von den Teilnehmern selbst getragen werden müssen. Dies betrifft fast 2/3 der Teilnehmer und belastet die Betroffenen nicht nur im Erwachsenenalter und in Deutschland(66, 141). Folglich gelingt eine vollständige Kompensation der finanziellen Belastung nicht bei allen Betroffenen, wobei auch die hier offenbar werdende direkte wie auch indirekte(144) Belastung der gesamten Familie bisher zu wenig Beachtung findet(26).

#### **4.18 Gesamte Lebenssituation**

Mit 88,5% schätzt die überwiegende Mehrheit der Teilnehmer ihre gesamte Lebenssituation als ausreichend gut ein. Dies ist ein deutlich größerer Anteil als in den Arbeiten von Barf et al.(142) und Leger(125). Berücksichtigt man die bereits dargestellten Einschränkungen in diversen Lebensbereichen, erscheint dieser Anteil erstaunlich hoch. Offensichtlich haben die meisten Befragten diese Situation weitgehend akzeptiert und nutzen die eingeschränkten Möglichkeiten so gut wie möglich. Außerdem muss berücksichtigt werden, dass eine solche Gesamteinschätzung bei einer direkten Frage meist positiver beantwortet wird als bei einer Bestimmung über die Summierung im Rahmen eines gesamten Fragebogens(145). Ein direkter Vergleich mit der Lebenszufriedenheit der Allgemeinbevölkerung, die 2013 in Deutschland bei 19,2% niedrig, 55,8% mittelmäßig und 25,0% hoch war (146), ist zwar nicht möglich, aber eine eindeutige Differenz zu Ungunsten der Patienten mit SB stellt sich nicht dar.

#### **4.19 Drängendste Probleme**

Die besonders häufige Nennung von Problemen bei der ärztlichen Versorgung, mit ca. 1/5 betroffener Teilnehmer, findet sich nur selten in Publikationen so direkt formuliert. Zwar ist die Persistenz und teilweise auch Zunahme gesundheitlicher Probleme im Alter bekannt(18, 125) und wird auch hier von den Patienten benannt, doch das Fehlen eines „medical home“, als einen zentralen Ansprechpartner und Koordinator für medizinische Probleme, wie es auch in den USA der Fall ist(110, 147), wird hier sehr deutlich offenbar. Auch Probleme, eine adäquate Arbeitsstelle zu finden, sind bereits bekannt und benannt(102, 122, 135), können jedoch augenscheinlich auch durch Angebote beschützender Werkstätten und bestehende gesetzliche Regelungen nicht in ausreichendem Maße behoben werden.

Im Hinblick auf die bisher dargestellten Daten bezüglich der Hilfsbedürftigkeit scheint der Anteil derer, für die fehlende Selbstständigkeit ein Problem darstellt, klein. Gründe dafür können im Bewusstsein der Betroffenen, auf Pflege und Unterstützung angewiesen zu sein, aber auch an der während der gesamten Lebensspanne vorhandenen Abhängigkeit und einer damit möglicherweise einhergehenden Gewöhnung liegen. Auch eine gut organisierte Pflege und gute Ausstattung mit benötigten Hilfsmitteln vermindern das Gefühl fehlender Selbstständigkeit.

Schwierigkeiten, soziale Kontakte aufzubauen, werden häufig in der Literatur beschrieben(96, 102, 125), jedoch gehört dieser Punkt zu den seltener genannten Problemen der Befragten. Eine Ursache hierfür kann in der zunehmenden Verbreitung der sozialen Medien liegen, die das Halten bereits aufgebauter Kontakte erleichtern und durch körperliche Einschränkungen entstehende Hürden abbauen können. Außerdem mag auch hier, vergleichbar zur gesamten Lebenssituation, ein gewisser „Gewöhnungseffekt“ eingetreten sein.

#### **4.20 Korrelationen Lähmungsniveau**

Eine Korrelation zwischen der Diagnose HC sowie einer Operation aufgrund eines HC (in der Regel Shuntanlage) und der Läsionshöhe ist im Hinblick auf bereits vorliegende Studien zu erwarten gewesen(22, 81, 119). Ein signifikanter Zusammenhang zwischen Operationen aufgrund einer Chiari-Malformation Typ II und dem Lähmungsniveau war bisher nicht nachgewiesen worden(27), wobei in der Studie von Marreiros et al. der Schwerpunkt auf Operationen im Kindesalter lag und der Anteil an C-II-OPs deutlich geringer war. Im Gegensatz dazu ist ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der zerebellären Veränderungen im Rahmen der Chiari-Malformation Typ II und der Läsionshöhe bekannt(56, 148). Somit wäre bei ausgeprägten morphologischen und funktionellen Veränderungen, wie sie bei höheren Läsionen auftreten, auch häufiger eine Symptomatik, die einen operativen Eingriff nötig macht, zu erwarten.

Eine deutliche Korrelation findet sich zur Pflegestufe und allen Fragen des Barthel-Index. Dies entspricht der Untersuchung von Padua et al.(149). Somit kann der Barthel-Index gut als Maß für die Selbstständigkeit bei Tätigkeiten des alltäglichen Lebens genutzt werden und es ist auch von einer adäquaten Einstufung im Bereich der Pflegestufe auszugehen.

Ebenso bestätigt die Korrelation zwischen Läsionshöhe und Erwerbstätigkeit die Ergebnisse anderer Studien(84, 93, 134). Eine Kompensation neurologischer und eventueller kognitiver Defizite gelingt offensichtlich nicht. Dies spiegelt sich auch in den ebenfalls mit dem Lähmungsniveau korrelierten Werten der selbstständigen finanziellen Versorgung und finanziellen Versorgung durch die Eltern wider.

#### **4.21 Korrelationen Barthel-Index**

Der Barthel-Index korreliert signifikant mit diversen anamnestischen Fragestellungen und Lebensbereichen. Insbesondere mit Hinblick auf den engen Zusammenhang mit dem Lähmungsniveau wird der auch im Erwachsenenalter fortbestehende Einfluss der Läsionshöhe auf den Grad der Selbstständigkeit deutlich. Unter der Fragestellung der Ausbildung ist der BI aussagekräftiger als das Lähmungsniveau. Auch im Bereich der Freizeitgestaltung finden sich bei einigen Hobbies, die mit einer größeren, vom Patienten ausgehenden, körperlichen oder geistigen Aktivität einhergehen, signifikant bessere BI-Werte. Das Gleiche gilt für die Zusammensetzung der finanziellen Versorgung. Im direkten Vergleich ist der Barthel-Index in Bezug auf viele Aspekte der Lebenssituation somit aussagekräftiger als das Lähmungsniveau. Beide lassen aber keine Aussage über die Einschätzung der gesamten Lebenssituation zu.

### **5 Zusammenfassung**

Im Zuge des medizinischen Fortschritts der vergangenen Jahrzehnte hat sich die Lebenserwartung von Patienten mit SB stark verbessert. Dies führt zu einer Zunahme der Zahl erwachsener Personen, die an dieser Erkrankung leiden. Über deren Lebensumstände gibt es bisher nur unzureichend Kenntnisse. Es wurde ein Fragebogen erarbeitet, der Fragen zur Anamnese, den Barthel-Index sowie Fragen bezüglich der Lebensumstände, inkl. Arbeitssituation, finanzielle Versorgung und Freizeitgestaltung einschließt. Der Fragebogen wurde per Post u.a. allen erwachsenen Mitgliedern der ASBH zugestellt. Außerdem wurde der Link zur Onlineversion des Fragebogens im Sternchenforum, einer Internetplattform für Personen mit SB und deren Angehörige, veröffentlicht. 271 Personen beteiligten sich an der Studie und stimmten der Auswertung ihrer Daten zu. Das durchschnittliche Alter betrug 27 Jahre. Die Lokalisation des Lähmungsniveaus verteilte sich wie folgt: 18% thorakal, 46% lumbal, 8% sakral, 6% keine Lähmung. Die Teilnehmer machten Angaben zu Operationen aufgrund eines Hydrozephalus, einer Chiari-Malformation Typ II, eines TC-Syndroms



und zu weiteren Operationen. 24% der Teilnehmer haben sich bereits mindestens ein Mal in psychotherapeutischer oder psychologischer Behandlung befunden. Der Median des BI lag bei 55, was davon zeugt, dass mehr als die Hälfte der Befragten bei den Aktivitäten des täglichen Lebens auf Hilfe angewiesen ist. 30% der Teilnehmer haben eine normale Arbeitsstelle. Der Anteil derer, die in einer beschützenden Werkstatt arbeiten, ist ähnlich hoch. Die Arbeitslosenquote liegt deutlich über der Deutschlands. Viele Befragte sind in ihrer Freizeit auch sportlich aktiv. 56% leben noch bei ihren Eltern, nur 20% sind verheiratet oder haben eine Partnerschaft. Auch in finanzieller Hinsicht ist ein großer Teil der Teilnehmer auf die Unterstützung der Eltern oder staatliche Unterstützung angewiesen. Jedoch sind 89% der Befragten mit ihrer gesamten Lebenssituation ausreichend zufrieden. Zu den drängendsten Problemen, welche von den Teilnehmern genannt wurden, zählen Fragen der ärztlichen Versorgung, Arbeit, die je von fast 1/5 genannt wurden, und die Wohnsituation. Hierbei handelt es sich um grundlegende Aspekte des Lebens, die einen starken Einfluss auf das alltägliche Leben der Teilnehmer haben können. Das Lähmungsniveau korreliert gut mit dem BI, dieser korreliert jedoch mit deutlich mehr Aspekten. Beide Parameter lassen aber keine Aussage über die Einschätzung der gesamten Lebenssituation zu. Es konnte gezeigt werden, dass auch Erwachsene mit SB vielfach auf Hilfe angewiesen und in diversen Lebensbereichen Verbesserungen notwendig sind. In Bezug auf die medizinische Versorgung sehen viele Teilnehmer Defizite, die zu den wichtigsten Problemen der Betroffenen gehören.

## 6 Literaturverzeichnis

1. Jaquier M, Klein A, Boltshauser E. Spontaneous pregnancy outcome after prenatal diagnosis of anencephaly. *BJOG* 2006; 113(8):951–3.
2. Loane M, Dolk H, Kelly A, Teljeur C, Greenlees R, Densem J. Paper 4: EUROCAT statistical monitoring: Identification and investigation of ten year trends of congenital anomalies in Europe. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology* 2011; 91(S1). Available from: URL: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/bdra.20778/full>.
3. Chitty L, Pilu G, Thompson DNP. Postnatal management and outcome for neural tube defects including spina bifida and encephaloceles. *Prenat. Diagn.* 2009; 29(4):412–9.
4. van der Put NMJ, Eskes TKAB, Blom HJ. Is the common 677C-->T mutation in the methylenetetrahydrofolate reductase gene a risk factor for neural tube defects? A meta-analysis. *QJM* 1997; 90(2):111–5.
5. Davidson CM, Northrup H, King TM, Fletcher JM, Townsend I, Tyerman GH et al. Genes in Glucose Metabolism and Association With Spina Bifida. *Reproductive Sciences* 2008; 15(1):51–8.
6. Hall JG, Solehdin F. Genetics of neural tube defects. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev (Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews)* 1998 [cited 2013 Feb 8]; 4:269–81.
7. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology* 2000 [cited 2013 Mar 6]; 42(7):471–91.
8. McComb JG. A practical clinical classification of spinal neural tube defects. *Childs Nerv Syst* 2015; 31(10):1641–57.
9. Götz D, Hoyer-Schuschke J, Köhn A, Reißmann A, Spillner C, Vogt C. Jahresbericht des Bundeslandes Sachsen-Anhalt zur Häufigkeit von congenitalen Fehlbildungen und Anomalien sowie genetisch bedingten Erkrankungen 2011: Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt; 2012 Oct 17 [cited 2017 Nov 17].
10. McCullough N, Loane M, Greenlees R, Dolk H. EUROCAT Statistical Monitoring Report - 2010; 2013 Feb 18 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: [https://webgate.ec.europa.eu/chafea\\_pdb/assets/files/pdb/20102204/20102204\\_d07-02\\_oth\\_uk\\_ps.pdf](https://webgate.ec.europa.eu/chafea_pdb/assets/files/pdb/20102204/20102204_d07-02_oth_uk_ps.pdf).
11. Williams LJ, Mai CT, Edmonds LD, Shaw GM, Kirby RS, Hobbs CA et al. Prevalence of spina bifida and anencephaly during the transition to mandatory folic acid fortification in the United States. *Teratology* 2002; 66(1):33–9.
12. Kadir RA, Sabin C, Whitlow B, Brockbank E, Economides D. Neural tube defects and periconceptional folic acid in England and Wales: retrospective study. *British Medical Journal (BMJ)* 1999 [cited 2013 Jan 11]; 319:92–3.
13. Williams LJ, Rasmussen SA, Flores A, Kirby RS, Edmonds LD. Decline in the prevalence of spina bifida and anencephaly by race/ethnicity: 1995-2002. *PEDIATRICS* 2005; 116(3):580–6.

14. Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, Pasquariello PS, Sutton LN, Whitehead AS. Spina bifida. *The Lancet* 2004; 364(9448):1885–95.
15. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and Other Neural Tube Defects. *Curr Probl Pediatr (Current Problems in Pediatrics)* 2000 [cited 2013 Apr 9]; 30:317–32.
16. Papp C, Ádám Z, Tóth-pál E, Török O, Váradi V, Papp Z. Risk of Recurrence of Craniospinal Anomalies. *The Journal of Maternal-Fetal Medicine (J Matern Fetal Med.)* 1997 [cited 2013 Mar 11]; 6(1):53–7.
17. Mitchell LE, Finnell RH, Deak KL, Siegel DG, George TM, Gregory S et al. Further evidence for a maternal genetic effect and a sex-influenced effect contributing to risk for human neural tube defects. *Birth Defect Res A* 2008 [cited 2013 Apr 12]; 82(10):662–9.
18. Hunt GM. A Study of Deaths and Handicap in a Consecutive Series of Spina Bifida Treated Uselectively from Birth. *Z Kinderchir* 1983 [cited 2012 Dec 20]; 38(Suppl. 11):100–2.
19. van Allen MI, Kalousek DK, Chernoff GF, Juriloff D, Harris M, McGillivray BC et al. Evidence for multi-site closure of the neural tube in humans. *Am J Med Genet A* 1993; 47(5):723–43.
20. Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ. *The Spina bifida: Management and outcome.* Milano: Springer-Verlag Italia; 2008. Available from: URL: <http://site.ebrary.com/lib/alltitles/docDetail.action?docID=10253373>.
21. Williams EN, Broughton NS, Menelaus MB. Age-related walking in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41(7):446–9.
22. van Verhoef M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Secondary impairments in young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2004 [cited 2012 Dec 21]; 46:420–7.
23. Williams H. A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida. *Cerebrospinal Fluid Res* 2008; 5:7.
24. Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MWM, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Cognitive status of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45(12):813–20.
25. Iddon JL, Morgan DJR, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(8):1112–8.
26. Cox A, Breau L, Connor L, McNeely PD, Anderson PA, MacLellan DL. Transition of care to an adult spina bifida clinic: patient perspectives and medical outcomes. *J Urol* 2011; 186(4 Suppl):1590–4.
27. Marreiros H, Loff C, Calado E. Who needs surgery for pediatric myelomeningocele? A retrospective study and literature review. *J Spinal Cord Med* 2014.
28. Devine KA, Holmbeck GN, Gayes L, Purnell JQ. Friendships of Children and Adolescents With Spina Bifida: Social Adjustment, Social Performance, and Social Skills. *J Pediatr Psychol* 2012; 37(2):220–31.
29. Tomlinson P, Sugarman ID. Complications with shunts in adults with spina bifida. *BMJ* 1995; 311(7000):286–7.

30. Vinchon M, Baroncini M, Delestret I. Adult outcome of pediatric hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2012 [cited 2012 Nov 18]; 28(6):847–54.
31. Wagner W, Schwarz M, Perneczky A. Primary myelomeningocele closure and consequences. *Curr Opin Urol* 2002; 12(6):465–8.
32. Naidich TP, Pudlowski RM, Naidich JB, Gornish M, Rodriguez FJ. Computed tomographic signs of the Chiari II malformation. Part I: Skull and dural partitions. *Radiology* 1980; 134(1):65–71.
33. Dennis M, Edelstein K, Hetherington R, Copeland K, Frederick J, Blaser SE et al. Neurobiology of perceptual and motor timing in children with spina bifida in relation to cerebellar volume. *Brain* 2004; 127(6):1292–301.
34. Huber-Okraïnec J, Dennis M, Brettschneider J, Spiegler BJ. Neuromotor Speech Deficits in Children and Adults with Spina Bifida and Hydrocephalus. *Brain and Language* 2002 [cited 2013 Apr 17]; 80(3):592–602.
35. Malone PS, Wheeler RA, Williams JE. Continence in patients with spina bifida: long term results. *Arch Dis Child* 1994; 70(2):107–10.
36. Verhoef M, Lurvink M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM et al. High prevalence of incontinence among young adults with spina bifida: description, prediction and problem perception. *Spinal Cord* 2005; 43(6):331–40.
37. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 1999; 162(3):1068–71.
38. Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *Neuro-Urological Management of the Neuropathic Bladder in Children with Myelodysplasia: Spina bifida - Management and Outcome Chapter 36*. Milano: Springer-Verlag Italia; 2008 [cited 2017 Nov 17].
39. Lapedes J, Diokno AC, Silber SM, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. 1972. *J Urol* 2002; 167(4):1584–6.
40. Verpoorten C, Buyse GM. The neurogenic bladder: medical treatment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23(5):717–25.
41. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *The Lancet* 1990; 336(8725):1217–8.
42. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T. Spina Bifida Outcome: A 25-Year Prospective. *Pediatr Neurosurg (Pediatric Neurosurgery)* 2001 [cited 2012 Dec 19]; 34:114–20.
43. Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *J Neurosurg Pediatr (Journal of neurosurgery: Pediatrics)* 2009 [cited 2013 Apr 29]; 3(3):181–7.
44. Woodhouse CRJ. Myelomeningocele in young adults. *BJU Int* 2005; 95(2):223–30.
45. Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *Tethered Cord in Children with Spina Bifida: The Spina bifida - Management and Outcome Chapter 22*. Milano: Springer-Verlag Italia; 2008 [cited 2013 Apr 26].

46. Rendeli C, Nucera E, Ausili E, Tabacco F, Roncallo C, Pollastrini E et al. Latex sensitisation and allergy in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 2006 [cited 2013 Apr 30]; 22(1):28–32.
47. Trollmann R, Strehl E, Wenzel D, Dörr HG. Arm span, serum IGF-1 and IGFBP-3 levels as screening parameters for the diagnosis of growth hormone deficiency in patients with myelomeningocele - preliminary data. *Eur J Pediatr* 1998 [cited 2013 May 6]; 157(6):451–5.
48. Hochhaus F, Butenandt O, Schwarz H-P, Ring-Mrozik E. Auxological and endocrinological evaluation of children with hydrocephalus and/or meningomyelocele. *Eur J Pediatr* 1997 [cited 2013 May 6]; 156(8):597–601.
49. Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst* 1992 [cited 2013 May 6]; 8(2):92–6.
50. Waters KA, Forbes P, Morielli A, Hum C, O'Gorman AM, Davis GM et al. Sleep-disordered breathing in children with myelomeningocele. *J Pediatr (Journal of Pediatrics)* 1998 [cited 2013 May 6]; 132(4):672–81.
51. Pasterkamp H, Cardoso ER, Booth FA. Obstructive sleep apnea leading to increased intracranial pressure in a patient with hydrocephalus and syringomyelia. *Chest (Chest)* 1989 [cited 2013 May 6]; 95(5):1064–7.
52. McDonnell GV, McCann JP, Craig JJ, Crone M. Prevalence of the Chiari/hydrosyringomyelia complex in adults with spina bifida: preliminary results. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10 Suppl 1:18–9.
53. Kirk VG, Morielli A, Brouillette RT. Sleep-disordered breathing in patients with myelomeningocele: the missed diagnosis. *Developmental Medicine & Child Neurology* 1999; 41(1):40–3.
54. Dosa NP, Foley JT, Eckrich M, Woodall-Ruff D, Liptak GS. Obesity across the lifespan among persons with spina bifida. *Disabil Rehabil* 2009; 31(11):914–20.
55. Buffart LM, Roebroek ME, Rol M, Stam HJ, van den Berg-Emons RJG. Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Acta Derm Venereol* 2008; 40(1):70–5.
56. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev* 2010 [cited 2012 Nov 19]; 16(1):23–30.
57. West M, Fjeldvik L, Rand-Hendriksen S. Helping to solve problems associated with spina bifida: 1. Presentation of the TRS Project: organizing services for low frequency diagnostic groups and 2. Cognitive deficits often seen in young adults with spina bifida: effects in the school and work place. *Eur J Pediatr Surg (European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery)* 1995; 5(Suppl 1):12–5.
58. Bruner JP. Fetal Surgery for Myelomeningocele and the Incidence of Shunt-Dependent Hydrocephalus. *JAMA: The Journal of the American Medical Association* 1999; 282(19):1819–25.
59. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP et al. A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele. *N Engl J Med* 2011; 364(11):993–1004.

60. Shurtleff D. Fetal endoscopic myelomeningocele repair. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2012; 54(1):4–5.
61. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet* 1991; 338(8760):131–7.
62. Czeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *N Engl J Med* 1992; 327(26):1832–5.
63. Botto LD, Lisi A, Bower C, Canfield MA, Dattani N, Vigan C de et al. Trends of selected malformations in relation to folic acid recommendations and fortification: an international assessment. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006; 76(10):693–705.
64. Wals P de, Tairou F, van Allen MI, Uh S-H, Lowry RB, Sibbald B et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Engl J Med* 2007; 357(2):135–42.
65. Dröscher S. Untersuchung zu Neuralrohrdefekten: Analyse der Daten des Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt / vorgelegt von Simone Dröscher; 2008.
66. Ouyang L, Grosse SD, Armour BS, Waitzman NJ. Health care expenditures of children and adults with spina bifida in a privately insured U.S. population. *Birth Defect Res A* 2007 [cited 2013 Jun 10]; 79(7):552–8.
67. Hunt GM, Oakeshott P. Outcome in people with open spina bifida at age 35: prospective community based cohort study. *BMJ* 2003; 326(7403):1365–6.
68. Spina Bifida Association of America. Transitions Into Adolescence [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: <http://spinabifidaassociation.org/what-is-sb/>.
69. Tennant PWG, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375(9715):649–56.
70. Oakeshott P, Hunt GM. Long-term outcome in open spina bifida. *Br J Gen Pract* 2003; 53(493):632–6.
71. Singhal B, Mathew KM. Factors affecting mortality and morbidity in adult spina bifida. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9 Suppl 1:31–2.
72. Bier J-AB, Prince A, Tremont M, Msall M. Medical, functional, and social determinants of health-related quality of life in individuals with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47(9):609–12.
73. Cate IMP-t, Kennedy C, Stevenson J. Disability and quality of life in spina bifida and hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44(5):317–22.
74. Rocque BG, Bishop ER', Scogin MA, Hopson BD, Arynchyna AA, Boddiford CJ et al. Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. *J Neurosurg Pediatr* 2015; 15(2):144–9.
75. Webb TS. Optimizing health care for adults with spina bifida. *Dev Disabil Res Rev* 2010 [cited 2012 Nov 19]; 16(1):76–81.
76. Mahoney FI, Barthel DW. Functional Evaluation: The Barthel Index. *Md State Med J* 1965; 14:61–5.
77. Granger CV, Dewis LS, Peters NC, Sherwood CC, Barrett JE. Stroke rehabilitation: analysis of repeated Barthel index measures. *Arch Phys Med Rehabil* 1979; 60(1):14–7.

78. Padua L, Rendeli C, Ausili E, Aprile I, Caliandro P, Tonali P et al. Relationship between the clinical-neurophysiologic pattern, disability, and quality of life in adolescents with spina bifida. *J Child Neurol* 2004; 19(12):952–7.
79. Chen M-H, Hsieh C-L, Mao H-F, Huang S-L. Differences between patient and proxy reports in the assessment of disability after stroke. *Clin Rehabil* 2007 [cited 2013 Jul 8]; 21(4):351–6. Available from: URL: <http://han.med.uni-magdeburg.de/han/6880/cre.sagepub.com/content/21/4/351.full.pdf>.
80. Simon TD, Lamb S, Murphy NA, Hom B, Walker ML, Clark EB. Who Will Care for Me Next? Transitioning to Adulthood With Hydrocephalus. *PEDIATRICS* 2009 [cited 2012 Dec 21]; 124(5):1431–7.
81. Barf HA, Post MWM, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Restrictions in social participation of young adults with spina bifida. *Disabil Rehabil* 2009; 31(11):921–7.
82. Hunt GM. Open spina bifida: outcome for a complete cohort treated unselectively and followed into adulthood. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32(2):108–18.
83. Oakeshott P, Hunt GM, Poulton A, Reid F. Open spina bifida: birth findings predict long-term outcome. *Arch Dis Child* 2012; 97(5):474–6.
84. Hetherington R, Dennis M, Barnes M, Drake J, Gentili F. Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2006; 22(2):117–24.
85. McDonnell GV, McCann JP. Issues of medical management in adults with spina bifida. *Childs Nerv Syst* 2000; 16(4):222–7.
86. Veenboer PW, Ruud Bosch JLH, Kort LMO de. Assessment of Bladder and Kidney Functioning in Adult Spina Bifida Patients by Dutch Urologists: A Survey. *Neurourology and Urodynamics* 2014; 33(3):289–95. Available from: URL: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/nau.22413/full>.
87. Chan WM, Dicianno BE. Virtual socialization in adults with spina bifida. *PM R* 2011; 3(3):219–25.
88. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK et al. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst* 2011; 27(6):967–74.
89. Holland MB, Gilbertson MP. Hospital Service for Young Adults with Spina Bifida and Hydrocephalus. *Z Kinderchir* 1983 [cited 2012 Dec 20]; 38 Supplement II:113–5.
90. van Verhoef M, Barf HA, Vroege JA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM et al. Sex education, relationships, and sexuality in young adults with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86(5):979–87.
91. van Verhoef M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol* 2006 [cited 2012 Dec 21]; 48:114–9.
92. Sawin KJ, Brei TJ, Buran CF, Fastenau PS. Factors associated with quality of life in adolescents with spina bifida. *J Holist Nurs* 2002; 20(3):279–304.
93. Bellin MH, Dicianno BE, Levey E, Dosa N, Roux G, Marben KIM et al. Interrelationships of sex, level of lesion, and transition outcomes among young adults with

myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2011 [cited 2014 Feb 8]; 53(7):647–52.

94. Bellin MH, Dicianno BE, Osteen P, Dosa N, Aparicio E, Braun P et al. Family Satisfaction, Pain, and Quality-of-Life in Emerging Adults with Spina Bifida. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 2013 [cited 2014 Feb 8]; 92(8):641–55.

95. Mahmood D, Dicianno B, Bellin M. Self-management, preventable conditions and assessment of care among young adults with myelomeningocele. *Child: Care, Health and Development* 2011 [cited 2012 Dec 21]; 37(6):861–5.

96. Buran CF, Sawin KJ, Brei TJ, Fastenau PS. Adolescents with myelomeningocele: activities, beliefs, expectations, and perceptions. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2004; 46(4):244–52.

97. Mirzai H, Ersahin Y, Mutluer S, Kayahan A. Outcome of patients with meningomyelocele: the Ege University experience. *Childs Nerv Syst* 1998; 14(3):120–3.

98. Schoenmakers MAGC, Uiterwaal CSPM, Gulmans VAM, Gooskens RHJM, Helders PJM. Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *Clin Rehabil* 2005; 19(6):677–85.

99. Talamonti G, D'Aliberti G, Collice M. Myelomeningocele: long-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* 2007; 107(5):368–86.

100. Johnson KL, Dudgeon B, Kuehn C, Walker W. Assistive technology use among adolescents and young adults with spina bifida. *Am J Public Health* 2007; 97(2):330–6.

101. Reddy GK, Bollam P, Caldito G, Guthikonda B, Nanda A. Ventriculoperitoneal shunt surgery outcome in adult transition patients with pediatric-onset hydrocephalus. *Neurosurgery* 2012; 70(2):380.

102. Cope H, McMahon K, Heise E, Eubanks S, Garrett M, Gregory S et al. Outcome and life satisfaction of adults with myelomeningocele. *Disabil Health J* 2013; 6(3):236–43.

103. Messing-Junger M, Rohrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 2013 [cited 2016 Sep 15]; 29(9):1553–62.

104. McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst* 2003; 19(7-8):540–50. Available from: URL: 12920543.

105. Lee, Gabriel Y F, Paradiso G, Tator CH, Gentili F, Massicotte EM, Fehlings MG. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcomes in 60 patients. *J Neurosurg Spine* 2006; 4(2):123–31.

106. Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Aström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986-1989. *Acta Paediatr.* 2007; 96(3):446–9. Available from: URL: 17407475.

107. Broughton NS, Graham G, Menelaus MB. The high incidence of foot deformity in patients with high-level spina bifida. *J Bone Joint Surg Br* 1994; 76(4):548–50.



108. Jorgensen B, Olsen LH, Jorgensen TM. Long-term follow-up in spinal dysraphism: outcome of renal function and urinary and faecal continence. *Scand J Urol Nephrol* 2010; 44(2):95–100.
109. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S et al. A multicenter evaluation of urinary incontinence management and outcome in spina bifida. *J Urol* 2006; 175(1):208–12.
110. Liptak GS, Robinson LM, Davidson PW, Dziorny A, Lavalley R, Flaherty MG et al. Life course health and healthcare utilization among adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58(7):714–20.
111. Loftus CJ, Moore DC, Cohn JA, Milam DF, Dmochowski RR, Wood D et al. Postoperative Complications of Patients With Spina Bifida Undergoing Urologic Laparotomy: A Multi-institutional Analysis. *Urology* 2017; 108:233–6.
112. Kinsman SL, Doehring MC. The cost of preventable conditions in adults with spina bifida. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6 Suppl 1:17–20.
113. Wilson R, Lewis SA, Dicianno BE. Targeted preventive care may be needed for adults with congenital spine anomalies. *PM R* 2011; 3(8):730–8.
114. Hunt GM, Oakeshott P. Lifestyle in adults aged 35 years who were born with open spina bifida: prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res* 2004; 1(1):4.
115. Appleton PL, Ellis NC, Minchom PE, Lawson V, Boll V, Jones P. Depressive symptoms and self-concept in young people with spina bifida. *J Pediatr Psychol* 1997; 22(5):707–22.
116. Dicianno BE, Kinback N, Bellin MH, Chaikind L, Buhari AM, Holmbeck GN et al. Depressive symptoms in adults with spina bifida. *Rehabil Psychol* 2015; 60(3):246–53.
117. Lonton AP, O'Sullivan AM, Loughlin AM. Spina Bifida Adults. *Z Kinderchir* 1983 [cited 2012 Dec 20]; 38(Suppl. 2):110–2.
118. Buffart LM, van Berg-Emons RJGD, van Meeteren J, Stam HJ, Roebroek ME. Lifestyle, participation, and health-related quality of life in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2009; 51(11):886–94.
119. Roach JW, Short BF, Saltzman HM. Adult consequences of spina bifida: a cohort study. *Clin Orthop Relat Res* 2011; 469(5):1246–52.
120. Linstow M, Biering-Sørensen I, Liebach A, Lind M, Seitzberg A, Hansen R et al. Spina bifida and sexuality. *Acta Derm Venereol* 2014; 46(9):891–7.
121. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S et al. Quality of Life and Continence in Patients with Spina Bifida. *Qual Life Res* 2006 [cited 2012 Nov 19]; 15(9):1481–92.
122. Valtonen K, Karlsson A-K, Alaranta H, Viikari-Juntura E. Work participation among persons with traumatic spinal cord injury and meningomyelocele. *Acta Derm Venereol* 2006; 38(3):192–200. Available from: URL: 16702087.
123. Davis BE, Shurtleff DB, Walker WO, Seidel KD, Duguay S. Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2006; 48(04):253.

124. Exner G, Burgdörfer H, Bohatyrewicz A, Bomnüter G, Wenck B. The lack of comprehensive care causing complications in patients with myelodysplasia. *Paraplegia* 1993; 31(2):102–4. Available from: URL: 8446452.
125. Leger RL. Severity of Illness, Functional Status and HRQoL in Youth with Spina Bifida. *Rehabil Nurs* 2005; 30(5):180–7.
126. Dennis M, Landry SH, Barnes M, Fletcher JM. A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *J Int Neuropsychol Soc* 2006; 12(2):285–96.
127. Hampton LE, Fletcher JM, Cirino P, Blaser S, Kramer LA, Dennis M. Neuropsychological profiles of children with aqueductal stenosis and Spina Bifida myelomeningocele. *J Int Neuropsychol Soc* 2013; 19(2):127–36.
128. Statistisches Bundesamt. Staat & Gesellschaft - Bildungsstand - Bildungsstand - Statistisches Bundesamt (Destatis): Internet [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: <https://www.destatis.de/DE/ZahlenFakten/GesellschaftStaat/BildungForschungKultur/Bildungsstand/Tabellen/Bildungsabschluss.html>.
129. Lassmann J, Garibay Gonzalez F, Melchionni JB, Pasquariello PS, Snyder HM3. Sexual function in adult patients with spina bifida and its impact on quality of life. *J Urol* 2007; 178(4 Pt 2):1611–4.
130. Zukerman JM, Devine KA, Holmbeck GN. Adolescent predictors of emerging adulthood milestones in youth with spina bifida. *J Pediatr Psychol* 2011; 36(3):265–76. Available from: URL: 20855288.
131. Hurley AD, Bell S. Educational and Vocational outcome of adults with Spina Bifida in Relationship to Neuropsychological Testing. *Eur J Pediatr Surg* 1994 [cited 2013 Jan 4]; 4(Suppl 1):17–8.
132. Internet. Gesamtwirtschaft & Umwelt - Arbeitsmarkt - Arbeitsmarkt - Statistisches Bundesamt (Destatis): Arbeitslosenquote nach Gebietsstand [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: <https://www.destatis.de/DE/ZahlenFakten/Indikatoren/LangeReihen/Arbeitsmarkt/Irarb003.html>.
133. Reinhardt U. Forschung aktuell: Immer mehr Vereine - immer weniger Mitglieder - das Vereinswesen in Deutschland verändert sich; 2014 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: <http://www.stiftungfuerzukunftsfragen.de/de/newsletter-forschung-aktuell/254.html>.
134. Tew B, Laurence KM, Jenkins V. Factors affecting employability among young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Z Kinderchir* 1990; 45 Suppl 1:34–6.
135. Ridosh M, Braun P, Roux G, Bellin M, Sawin K. Transition in young adults with spina bifida: a qualitative study. *Child: Care, Health and Development* 2011 [cited 2012 Dec 21]; 37(6):866–74.
136. Dicianno BE, Gaines A, Collins DM, Lee S. Mobility, assistive technology use, and social integration among adults with spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil* 2009; 88(7):533–41.
137. Reinhardt U. Freizeitmonitor 2015; 2015 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: <http://www.stiftungfuerzukunftsfragen.de/de/newsletter-forschung-aktuell/264/#c3674>.

138. Statistisches Bundesamt. Datenreport 2013: Ein Sozialbericht für die Bundesrepublik Deutschland. Bonn; 2013 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: [https://www.destatis.de/DE/Publikationen/Datenreport/Downloads/Datenreport2013Kap12.pdf?\\_\\_blob=publicationFile](https://www.destatis.de/DE/Publikationen/Datenreport/Downloads/Datenreport2013Kap12.pdf?__blob=publicationFile).
139. Statistisches Bundesamt. Wie die Zeit vergeht: Ergebnisse zur Zeitverwendung in Deutschland 2012/2013. Wiesbaden; 2015 Aug 26 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: [https://www.destatis.de/DE/PresseService/Presse/Pressekonferenzen/2015/zeitverwendung/Pressebrochure\\_zeitverwendung.pdf?\\_\\_blob=publicationFile](https://www.destatis.de/DE/PresseService/Presse/Pressekonferenzen/2015/zeitverwendung/Pressebrochure_zeitverwendung.pdf?__blob=publicationFile).
140. Loomis JW, Javornisky JG, Monahan JJ, Burke G, Lindsay A. Relations between family environment and adjustment outcomes in young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39(9):620–7.
141. Liptak GS, Kennedy JA, Dosa NP. Youth with Spina Bifida and Transitions: Health and Social Participation in a Nationally Represented Sample. *The Journal of Pediatrics* 2010 [cited 2014 Feb 8]; 157(4):584.
142. Barf HA, Post MWM, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Life satisfaction of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(6):458–63.
143. Wagner R, Linroth R, Gangl C, Mitchell N, Hall M, Cady R et al. Perception of secondary conditions in adults with spina bifida and impact on daily life. *Disabil Health J* 2015; 8(4):492–8.
144. Rofail D, Maguire L, Kissner M, Colligs A, Abetz-Webb L. A review of the social, psychological, and economic burdens experienced by people with spina bifida and their caregivers. *Neurol Ther* 2013; 2(1-2):1–12.
145. Young NL, Sheridan K, Burke TA, Mukherjee S, McCormick A. Health Outcomes among Youths and Adults with Spina Bifida. *The Journal of Pediatrics* 2013 [cited 2014 Feb 8]; 162(5):993–8.
146. eurostat. Quality of life in Europe - facts and views - overall life satisfaction - Statistics Explained; 2015 [cited 2017 Nov 17]. Available from: URL: [http://ec.europa.eu/eurostat/statistics-explained/index.php/Quality\\_of\\_life\\_in\\_Europe\\_-\\_facts\\_and\\_views\\_-\\_overall\\_life\\_satisfaction#Further\\_Eurostat\\_information](http://ec.europa.eu/eurostat/statistics-explained/index.php/Quality_of_life_in_Europe_-_facts_and_views_-_overall_life_satisfaction#Further_Eurostat_information).
147. Dicianno BE. 21st century challenges to the provision of health care to adults with spina bifida: a rehabilitation approach. *Arch Phys Med Rehabil* 2014; 95(9):1601–2.
148. Fletcher JM, Copeland K, Frederick JA, Blaser SE, Kramer LA, Northrup H et al. Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity. *J Neurosurg* 2005; 102(3 Suppl):268–79.
149. Padua L, Rendeli C, Rabini A, Girardi E, Tonali P, Salvaggio E. Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil* 2002; 83(10):1384–8.

## **Danksagung**

Ich danke meinen Eltern, die mir mein Studium und somit diese Arbeit erst ermöglicht haben, und meinem Mann für die lange, vielfältige Unterstützung und Ermutigung. Außerdem möchte ich Dr. med. D. Class danken für die Betreuung und den intensiven Austausch.

## **Ehrenerklärung**

Ich erkläre, dass ich die der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität zur Promotion eingereichte Dissertation mit dem Titel

Lebensumstände von Erwachsenen mit Spina bifida

in der Klinik für Neurochirurgie

mit Unterstützung durch Dr. D. Class und Prof. R. Firsching

ohne sonstige Hilfe durchgeführt und bei der Abfassung der Dissertation keine anderen als die dort aufgeführten Hilfsmittel benutzt habe.

Bei der Abfassung der Dissertation sind Rechte Dritter nicht verletzt worden.

Ich habe diese Dissertation bisher an keiner in- oder ausländischen Hochschule zur Promotion eingereicht. Ich übertrage der Medizinischen Fakultät das Recht, weitere Kopien meiner Dissertation herzustellen und zu vertreiben.

Halberstadt, den 18.05.2018

Unterschrift

## Bildungsweg

1994-1999	Grund- und Sekundarschule Anne Frank Halberstadt Grundschule und Förderstufe
07/2000 - 07/2006	Käthe-Kollwitz Gymnasium Halberstadt Abitur (Note 1,4)
10/2006 - 11/2012	Studium der Humanmedizin Otto-von-Guericke Universität Magdeburg Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung: bestanden (Note 3,0) Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung: bestanden (Note 2,66)
11/2012 – 09/2017	Promotionsstudium
06/2013 -	Assistenzärztin HNO-Klinik, AMEOS Klinikum Halberstadt

# Anlagen

## Anlage 1 - Fragenkatalog

Bitte kreuzen Sie das für Sie Zutreffende an und nutzen Sie bitte bei den offenen Fragen Stichpunkte. Sollten Sie eine Frage/deren Inhalt nicht verstehen, tragen Sie bitte nichts ein.

1. Einverständniserklärung
  - Hiermit erkläre ich mich damit einverstanden, dass meine Angaben im Rahmen einer Dissertation anonym ausgewertet werden.
  
2. In welchem Jahr wurden Sie geboren? \_\_\_\_\_
  
3. Welches Geschlecht haben Sie?
  - weiblich
  - männlich
  
4. Diagnosen
  - Spina bifida aperta/Myelomeningozele
  - Spina bifida mit Hydrozephalus
  - Kindlicher Hydrozephalus ohne Spina bifida
  - Arnold-Chiari-Fehlbildung
  - Enzephalozele
  
5. Haben Sie eine Lähmung?
  - Ja
  - Nein
  - wenn ja, ab welchem Segment \_\_\_\_\_
  
6. Sind Sie je auf Grund eines Hydrozephalus operiert worden?
  - Ja
  - Nein
  - mehrfach wenn ja, wann \_\_\_\_\_
  
7. Sind Sie an der Wirbelsäule operiert worden?
  - Ja
  - Nein
  - mehrfach wenn ja, wann \_\_\_\_\_
  
8. Sind Sie wegen einer Arnold-Chiari-Fehlbildung operiert worden?
  - Ja
  - Nein
  - mehrfach wenn ja, wann \_\_\_\_\_
  
9. Sind Sie wegen eines tethered cord-Problems operiert worden?
  - Ja
  - Nein
  - mehrfach wenn ja, wann \_\_\_\_\_
  
10. Hatten Sie noch andere, bisher nicht erwähnte, Operationen?
  - Ja
  - Nein
  - wenn ja, welche und wann? \_\_\_\_\_
  
11. Wie oft waren Sie insgesamt stationär im Krankenhaus? (Bitte nur Zahlen angeben, z.B. „5“)  
\_\_\_\_\_  
Wie oft waren Sie innerhalb der letzten 12 Monate im Krankenhaus? (Bitte nur Zahlen angeben, z.B. „5“)  
\_\_\_\_\_

12. Nehmen Sie antiepileptische Medikamente ein?
- Ja
  - Nein
  - weiß nicht
13. Haben/hatten Sie eine psychologische/psychotherapeutische Behandlung über einen längeren Zeitraum?
- Nein
  - Ja, 1-2 mal
  - Ja, 3-5 mal
  - Ja, mehr als 5 mal
14. Haben Sie eine Pflegestufe und wenn ja, welche?
- Nein
  - Stufe I
  - Stufe II
  - Stufe III
15. Essen
- Unabhängig
  - Benötige geringe Hilfe, z.B. beim Schneiden
  - Total hilfsbedürftig
16. Baden
- Baden und Duschen ohne Hilfe
  - Baden und Duschen mit Hilfe
17. Waschen
- Waschen von Gesicht, kämmen, rasieren bzw. schminken, Zähne putzen alleine
  - Waschen von Gesicht, kämmen, rasieren bzw. schminken, Zähne putzen mit Hilfe
18. An- und Auskleiden
- Unabhängig, incl. Schuhe anziehen
  - Hilfsbedürftig, An- und Auskleiden teilweise selbst
  - Total hilfsbedürftig
19. Toilettenbenutzung
- Unabhängig bei Benutzung der Toilette/des Nachtstuhls
  - Benötige Hilfe (z.B. für Gleichgewicht, Kleidung aus-/anziehen, Toilettenpapier)
  - Kann nicht auf Toilette/Nachtstuhl
20. Urinkontrolle
- Kontinent
  - Teilweise inkontinent
  - Inkontinent
21. Stuhlkontrolle
- Kontinent
  - Teilweise inkontinent
  - Inkontinent



22. Bett-/Roll-/Stuhltransfer

- Unabhängig (gilt auch für Rollstuhlfahrer)
- Minimale Assistenz oder Supervision
- Kann sitzen, brauche für Transfer jedoch Hilfe
- Bettlägerig

23. Bewegung

- Unabhängiges Gehen (auch mit Gehhilfe) für mindestens 50 m
- Mindestens 50 m Gehen, jedoch mit Unterstützung
- Für Rollstuhlfahrer: unabhängig für mindestens 50 m
- Kann mich nicht mindestens 50 m fortbewegen

24. Treppensteigen

- Unabhängig (auch mit Gehhilfe)
- Brauche Hilfe oder Supervision
- Kann nicht Treppensteigen

25. Kommunikation mit anderen Menschen

- Keine Schwierigkeiten
- Kommunikation erschwert
- Kommunikation nicht möglich

26. Aus- und Weiterbildung

- Berufsausbildung begonnen
- Uni.-/FH-Studium begonnen
- Berufsausbildung abgeschlossen
- Uni.-/FH-Studium abgeschlossen
- Studium/Ausbildung abgebrochen

Bei Nichtzutreffen:

- Ich würde gerne ein(e) Ausbildung/Studium machen.

Warum ist das bisher nicht möglich? \_\_\_\_\_

27. Arbeit

- (feste) Arbeitsstelle
- Beschützende Werkstatt
- berentet
- arbeitssuchend/arbeitslos
- Arbeit nicht möglich
- In Ausbildung

Wenn Sie gerne arbeiten würden, aber nicht arbeiten, warum ist dies nicht möglich?

\_\_\_\_\_

28. Freizeit

- |   |                          |                            |
|---|--------------------------|----------------------------|
| Sind Sie in einem Verein aktiv?                 | <input type="radio"/> Ja | <input type="radio"/> Nein |
| Sind Sie in einer Selbsthilfegruppe aktiv?      | <input type="radio"/> Ja | <input type="radio"/> Nein |
| Haben Sie regelmäßig Kontakt zu Ihren Freunden? | <input type="radio"/> Ja | <input type="radio"/> Nein |
| Treiben Sie Sport?                              | <input type="radio"/> Ja | <input type="radio"/> Nein |
| Machen Sie Musik?                               | <input type="radio"/> Ja | <input type="radio"/> Nein |
| Haben Sie sonstige Hobbies?                     | _____                    |                            |

29. Lebenssituation

- Ich wohne alleine.
- Ich wohne mit meinem (Ehe-)Partner zusammen.
- Ich wohne in einer Wohngemeinschaft.
- Ich wohne bei meinen Eltern.
- Ich wohne in einer Pflegeeinrichtung.

30. Partnerschaft

- Verheiratet/langjährige Partnerschaft
- Partnerschaft
- Keine Partnerschaft

31. Wie schätzen Sie Ihre Versorgungssituation (nicht in finanzieller Hinsicht) ein?

	aktuell	in der Vergangenheit
Gut	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ausreichend	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Verbesserungen nötig	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Schlecht	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

32. Finanzielle Situation (Mehrfachnennungen möglich)

- Selbstversorgung
- Versorgung durch Eltern/Familie
- Staatliche Unterstützung/Rente

Stehen Ihnen ausreichend finanzielle Mittel für Ihren Lebensunterhalt zur Verfügung?

- Ja
- Nein

Benötigen Sie eigene Mittel zur Deckung von Kosten im Zusammenhang mit Ihrer Erkrankung?

- Ja
- Nein

33. Wie schätzen Sie ihre gesamte Lebenssituation ein?

- zufrieden
- weniger zufrieden
- unzufrieden
- sehr schlecht

34. Welches sind Ihre drängendsten Probleme?

1. \_\_\_\_\_
2. \_\_\_\_\_
3. \_\_\_\_\_

Vielen Dank, dass Sie sich die Zeit genommen haben diesen Fragebogen auszufüllen.

## **Anlage 2 – Anschreiben an behandelnde Ärzte**

Betrifft: Späte Auswirkungen von kindlichen ZNS – Erkrankungen  
(Spina bifida, Encephalocoele, Hydrocephalus)

Sehr geehrte Frau Kollegin, sehr geehrter Herr Kollege,

im Rahmen einer wissenschaftlichen Arbeit befassen wir uns mit Fragen der Auswirkung von kindlichen ZNS-Erkrankungen im Erwachsenenalter, insbesondere bei Patienten, die in der Kindheit wegen einer Spina bifida, Encephalocoele oder eines (beispielsweise posthämorrhagischen) Hydrocephalus behandelt wurden.

Hintergrund ist die Tatsache, dass die Lebenserwartung dieser Patienten bei verbesserter medizinischer Betreuung im Kindesalter insgesamt deutlich verbessert werden konnte. Über mögliche späte Folgen und Risiken dieser Erkrankung nach Abschluss des Kindesalters ist wenig bekannt bzw. erfasst. Oft ist auch die Frage der medizinischen Versorgung der Patienten unklar, wenn sie aufgrund ihres Alters nicht mehr im Rahmen einer kinderärztlichen Einrichtung bzw. eines Sozialpädiatrischen Zentrums betreut werden.

Wenn in Ihrer Klinik bzw. Sprechstunde mittlerweile erwachsen gewordene Patienten mit Spina bifida, Encephalocoele oder Hydrocephalus bekannt sind oder betreut werden, wären wir Ihnen sehr dankbar, wenn Sie beiliegendes Anschreiben an den Patienten weiterleiten oder den Patienten über diese Arbeit informieren könnten, er kann sich dann direkt an uns wenden.

Vielen Dank für Ihre Unterstützung.

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. med. Firsching  
Klinikdirektor

Dr. med. Class  
Oberarzt

### Anlage 3 – Anschreiben an Patienten und ASBH-Mitglieder

Sehr geehrte Damen und Herren,

im Rahmen einer wissenschaftlichen Arbeit beschäftigen wir uns mit Fragen der medizinischen Versorgung von mittlerweile erwachsen gewordenen Patienten, die im Kindesalter wegen einer Spina bifida (sogenannter *offener Rücken*), einer Encephalocele, eines angeborenen Hydrozephalus oder eines nach einer Hirnblutung in der Neugeborenenperiode entstandenen Hydrozephalus behandelt wurden.

Dabei geht es uns auch um die Erfassung von möglichen späten Risiken dieser Erkrankungen im Erwachsenenalter und um die Frage, wie die Versorgung auch im höheren Lebensalter optimal strukturiert werden kann.

Wir möchten auf diesem Wege um Ihre Mithilfe bitten, wenn bei Ihnen eine der genannten Krankheiten festgestellt wurde.

Wenn Sie diese Arbeit unterstützen möchten, senden wir Ihnen einen Fragebogen zu mit frankiertem Rückumschlag, den Sie ausfüllen und an uns senden können.

Sie können den gleichen Fragebogen auch im Internet aufrufen unter:

[http://evaluation.ovgu.de/evasys/PSE\\_OVGUMoodleConnector.php?CourseId=Patientenbefragung](http://evaluation.ovgu.de/evasys/PSE_OVGUMoodleConnector.php?CourseId=Patientenbefragung).

Anschließend können Sie ihn - natürlich anonym - an uns über das Internet zurückschicken.

Sie können uns gerne anrufen: 0391 – 67 15534 (Sekretariat des Klinikdirektors Prof. Firsching, Frau Wolf, Frau Opitz) oder uns eine E-Mail senden:

[neurochirurgie@uni-magdeburg.de](mailto:neurochirurgie@uni-magdeburg.de). Wir setzen uns dann mit Ihnen in Verbindung.

Sie können zusätzlich auch nach Terminvereinbarung zur Untersuchung und Beratung in unsere spezielle Sprechstunde in der Poliklinik kommen, einen Termin können Sie vereinbaren unter der Rufnummer 0391 – 67 15549.

Vielen Dank für die Unterstützung !

Mit freundlichen Grüßen  
Prof. Dr. med. Firsching  
Klinikdirektor

Dr. med. Class  
Oberarzt

## **Anlage 4 – Anschreiben der ASBH an ihre Mitglieder**

### **Medizinische Studie zu Spina bifida im Erwachsenenalter**

Liebe ASBH-Mitglieder,

wir leiten einen Fragenbogen der Universitätsklinik Magdeburg an Sie weiter, der sich an erwachsene Menschen mit Spina bifida wendet. Die medizinische Versorgung Erwachsener ist in Deutschland ein ungelöstes Problem, da die spezialisierte Versorgung durch die SPZs mit 18 endet und es keine vergleichbare Struktur für erwachsene Menschen mit Behinderung gibt. Gleichzeitig nimmt die Geburtenzahl bei Spina bifida infolge der Pränataldiagnostik ab, was sich perspektivisch auswirken wird. Das Gesundheitswesen ist ökonomisch geprägt und die Inzidenz bestimmt die Investitionen in Forschung und Therapie. Deshalb unterstützt die ASBH gerne die Initiative der Universitätsklinik Magdeburg, die als Studie im Rahmen einer Dissertation gemacht wird. Doktorvater ist Dr. Dieter Class, der bereits bei der Mitgliederversammlung 2012 in Magdeburg referiert hat und die schwierige Situation für Erwachsene deutlich gemacht hat.

Die Entscheidung, sich an der Studie zu beteiligen, ist selbstverständlich Ihre persönliche. Wir möchten Ihnen mit der Weitergabe lediglich die Möglichkeit hierzu geben. Ihre Daten liegen der Universitätsklinik selbstverständlich nicht vor und die Befragung ist anonym. Wir haben die Adressen zur einmaligen Verwendung für diese Versandaktion an das Josefsheim Bigge weitergeben, dessen WfBM das Mailing umgesetzt hat.

Über die Ergebnisse der Studie wird im ASBH-Brief zu lesen sein.

Mit freundlichen Grüßen

Ilona Schlegel

Geschäftsführerin

## Anlage 5 – Auswertungsvorlage Barthel-Index

Aktivität des täglichen Lebens	Antwortmöglichkeiten	Punkt- wert
Essen	Unabhängig	10
	Benötige geringe Hilfe	5
	Total Hilfsbedürftig	0
Baden	Baden und Duschen ohne Hilfe	5
	Baden und Duschen mit Hilfe	0
Waschen	Waschen von Gesicht etc. alleine	5
	Waschen von Gesicht etc. mit Hilfe	0
An- und Auskleiden	Unabhängig, incl. Schuhe anziehen	10
	Hilfsbedürftig, An- und Auskleiden teilweise selbst	5
	Total hilfsbedürftig	0
Toilettenbenutzung	Unabhängig	10
	Benötige Hilfe	5
	Kann nicht auf Toilette/Nachtstuhl	0
Urinkontrolle	Kontinent	10
	Teilweise inkontinent	5
	Inkontinent	0
Stuhlkontrolle	Kontinent	10
	Teilweise inkontinent	5
	Inkontinent	0
Bett-/Roll-/Stuhltransfer	Unabhängig (auch Rollstuhlfahrer)	15
	Minimale Assistenz oder Supervision	10
	Kann sitzen, Hilfe für Transfer	5
	Bettlägerig	0
Bewegung	Unabhängiges Gehen mind. 50m	15
	Mind. 50m Gehen mit Unterstützung	10
	Rollstuhlfahrer: unabhängig für mind. 50m	5
	Kann mich nicht 50m fortbewegen	0
Treppensteigen	Unabhängig (auch mit Gehhilfe)	10
	Brauche Hilfe oder Supervision	5
	Kann nicht Treppen steigen	0

## Anlage 6 – ANOVA-Analysen

Lähmungsniveau	N	Mittelwert	Gruppierung		
keine Lähmung	15	87,00	A		
sakral/Blase, Darm	16	83,13	A	B	
L 5	28	67,50	A	B	C
L 4	24	65,00		B	C
L 3	26	63,65		B	C
keine Angabe/nicht eindeutig	43	57,67			C
L 2	11	51,36			C D
L 1	8	49,38			C D
thorakal	39	38,08			D

Ausbildung	N	Mittelwert	Gruppierung		
Uni-/FH-Studium begonnen	13	84,62	A		
Uni-/FH-Studium abgeschlossen	18	74,17	A	B	
Berufsausbildung begonnen	26	65,00		B	C
Berufsausbildung abgeschlossen	86	63,26		B	C
Studium/Ausbildung abgebrochen	6	45,8			C

Arbeit	N	Mittelwert	Gruppierung		
In Ausbildung	39	70,64	A		
(feste) Arbeitsstelle berentet	65	69,77	A		
arbeitssuchend / arbeitslos	10	61,00	A	B	C
beschützende Werkstatt	25	59,20	A	B	
Arbeit nicht möglich	58	43,19			C
	6	31,67		B	C

Lebenssituation	N	Mittelwert	Gruppierung		
Ich wohne alleine	48	72,19	A		
Ich wohne mit meinem (Ehe-) Partner zusammen	24	70,83	A	B	
Ich wohne in einer in einer Wohngemeinschaft	10	55,50	A	B	C
Ich wohne bei meinen Eltern	117	54,62			C
Ich wohne in einer Pflegeeinrichtung	7	43,57		B	C