

Noeker, Meinolf

**Adaptation und Lebensqualität bei anorektaler Malformation:
Empirische Befunde, theoretisches Modell, psychodiagnostische
Erfassung und verhaltensmedizinische Intervention**

Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie 59 (2010) 1, S. 52-70

urn:nbn:de:bsz-psydok-49648

Erstveröffentlichung bei:

Vandenhoeck & Ruprecht WISSENSWERTE SEIT 1735

<http://www.v-r.de/de/>

Nutzungsbedingungen

PsyDok gewährt ein nicht exklusives, nicht übertragbares, persönliches und beschränktes Recht auf Nutzung dieses Dokuments. Dieses Dokument ist ausschließlich für den persönlichen, nicht-kommerziellen Gebrauch bestimmt. Die Nutzung stellt keine Übertragung des Eigentumsrechts an diesem Dokument dar und gilt vorbehaltlich der folgenden Einschränkungen: Auf sämtlichen Kopien dieses Dokuments müssen alle Urheberrechtshinweise und sonstigen Hinweise auf gesetzlichen Schutz beibehalten werden. Sie dürfen dieses Dokument nicht in irgendeiner Weise abändern, noch dürfen Sie dieses Dokument für öffentliche oder kommerzielle Zwecke vervielfältigen, öffentlich ausstellen, aufführen, vertreiben oder anderweitig nutzen.

Mit dem Gebrauch von PsyDok und der Verwendung dieses Dokuments erkennen Sie die Nutzungsbedingungen an.

Kontakt:

PsyDok

Saarländische Universitäts- und Landesbibliothek
Universität des Saarlandes,
Campus, Gebäude B 1 1, D-66123 Saarbrücken

E-Mail: psydok@sulb.uni-saarland.de
Internet: psydok.sulb.uni-saarland.de/

ÜBERSICHTSARBEITEN

Adaptation und Lebensqualität bei anorektaler Malformation: Empirische Befunde, theoretisches Modell, psychodiagnostische Erfassung und verhaltensmedizinische Intervention

Meinolf Noeker

Summary

Adaptation and Quality of Life in Anorectal Malformation: Empirical Findings, Theoretical Concept, Psychometric Assessment, and Cognitive-Behavioral Intervention

Anorectal malformations are inborn developmental defects that are associated with multiple functional impairments (especially incontinence) and psychosocial burden with a major impact on body schema and self-esteem. Child psychology and psychiatry research begin to identify disorder-dependent and -independent risk and protective factors that predict the outcome of psychological adaptation and quality of life. The present paper analyses the interference of structural and functional disease parameters with the achievement of regular developmental tasks, presents a hypothetical conceptual framework concerning the development of psychological adaptation and quality of life in ARM, integrates findings from empirical research with the framework presented and outlines strategies of psychological support from a cognitive-behavioural perspective within a multidisciplinary treatment approach to enhance medical, functional, and psychosocial quality of life.

Prax. Kinderpsychol. Kinderpsychiat. 59/2010, 52-70

Keywords

anorectal malformation – coping – adaptation – body schema – self-esteem – continence

Zusammenfassung

Anorektale Malformationen (ARM) sind angeborene Entwicklungsdefekte bzw. Fehlbildungen des Enddarms, die mit multiplen funktionellen Beeinträchtigungen vor allem im Bereich der Kontinenz und psychosozialen Folgebelastungen vor allem im Bereich des Körperschemas und der Selbstwertentwicklung assoziiert sind. Die kinderpsychologische Forschung zu den krankheitsabhängigen und moderierenden krankheitsunabhängigen Risiko- und Schutzfaktoren der individuellen Adaptation und resultierenden Lebensqualität steht noch

Prax. Kinderpsychol. Kinderpsychiat. 59: 52 – 70 (2010), ISSN 0032-7034
© Vandenhoeck & Ruprecht GmbH & Co. KG, Göttingen 2010

in den Anfängen. Der vorliegende Beitrag untersucht die Interferenz der Krankheitssymptomatik mit der Bewältigung der regulären Entwicklungsaufgaben, entwirft ein hypothetisches Bedingungsmodell zur Entwicklung der psychischen Adaptation und Lebensqualität bei ARM, integriert die vorliegende empirische Literatur in dieses Bedingungsmodell, bietet eine Übersicht zu den aktuell verfügbaren krankheitsspezifischen Messinstrumenten zur Erfassung der psychosozialen Adaptation und Lebensqualität, und konzeptioniert kognitiv-verhaltenstherapeutische Interventionsstrategien zur Optimierung der psychischen Adaptation im Rahmen eines interdisziplinären Behandlungskonzeptes.

Schlagwörter

anorektale Malformationen – Bewältigung – Adaptation – Körperschema – Selbstwert – Kontinenz

1 Interferenz von Krankheitsbild und Entwicklungsaufgaben

Anorektale Fehlbildungen (ARM; traditionell synonym: Analatresie) sind angeborene Entwicklungsdefekte des Enddarms. Der Analkanal und eine unterschiedlich lange Strecke des Rektums/Kolons sind fehlgebildet bzw. verlagert, häufig in Kombination mit einer Fistel zum Urogenitaltrakt sowie Fehlbildungen weiterer Organe. Die Prävalenz liegt bei 1 : 2.000-5.000 Neugeborenen (Jenetzky, 2007). Damit werden in der BRD pro Jahr über 200 Kinder mit ARM geboren. Die Geschlechtsverteilung liegt bei 60 % (männlich): 40 % (weiblich).

Patienten mit chirurgisch korrigierten anorektalen Malformationen müssen sich an eine Vielzahl anatomischer, funktioneller und psychosozialer Beeinträchtigungen anpassen, die in vielen Fällen bis in das Erwachsenenalter persistieren. Die funktionellen Beeinträchtigungen umfassen häufig eine Darm- und Blaseninkontinenz, Verstopfung (Obstipation) und sexuelle Funktionsstörungen. Psychosoziale Beeinträchtigungen entstehen im Bereich eines schambesetzten Körper- und Selbstkonzepts, das zu einer global reduzierten gesundheitsbezogenen Lebensqualität generalisieren kann (vgl. Diseth et al., 1998; Hassink, 1994; Ludman, 1994; Bai, 2000). Viele Patienten benötigen eine langzeitige, auf Kontinuität angelegte und interdisziplinäre Behandlung im Zusammenwirken mit Unterstützung aus der Selbsthilfe und dem privaten familiären und sozialen Umfeld (Jenetzky u. Schwarzer, 2008).

Bei vielen Patienten wird nach der chirurgischen Erstkorrektur bzw. weiter erforderlichen Korrekturoperationen eine relative Stabilität des medizinischen Befundes erreicht. In psychologischer Hinsicht zeigt sich über den Langzeitverlauf demgegenüber weiterhin eine hohe inter- und intraindividuelle Variabilität des Erlebens und Bewältigungsverhaltens. Identische anatomische und funktionelle Beeinträchtigungen bringen in Wechselwirkung mit den altersabhängig variablen Entwicklungsaufgaben ständig neue psychosoziale Herausforderungen hervor (Noeker u. Petermann, 2003, 2008a):

- Hospitalisierungen können die frühkindliche Bindungsentwicklung irritieren. Nicht nur die Fehlbildungen selbst, sondern auch deren chirurgische Korrektur können sich traumatisierend auf die Entwicklung des Körperschemas sowie die unbefangene Exploration des eigenen Körpers auswirken.
- Im Kindergarten- und Grundschulalter werden neben den irritierenden Empfindungen beim Betrachten und Berühren des Unterleibs die funktionellen Beeinträchtigungen im Bereich der Kontinenzentwicklung durch den sozialen Vergleich mit anderen Kindern zunehmend spürbar. Im Kindergarten und in der Grundschule werden das Kind und seine Eltern verstärkt damit konfrontiert, dass Kontinenzprobleme durch den Geruch von Ausdünstungen oder beim Windelwechseln außerhalb des geschützten familiären Umfeldes nun sehr viel leichter von der sozialen Umgebung registriert werden können. Für Kind und Eltern stellt sich die unausweichliche Frage, zu welchem Zeitpunkt, wem gegenüber, wie detailliert und mit welchen Worten die Tatsache der Fehlbildung als Grund für die Kontinenzprobleme mitgeteilt wird. Dauerhaftes Verschweigen ist mit dem ständigen Risiko einer unfreiwilligen Entdeckung behaftet und kann dann besonders beschämende Reaktionen provozieren. Aber auch eine offensive, offene Mitteilung kann stigmatisierende, kränkende und ablehnende soziale Reaktionen auslösen. Die Entscheidung muss daher individualisiert und differenziert abgewogen werden. Kinder, die über keine hinreichenden Selbstwirksamkeitserwartungen und kommunikativen Kompetenzen im Umgang mit Hänseleien und Herabsetzungen verfügen, können ein generalisiertes soziales Vermeidungsverhalten entwickeln, um die Gefahr sozialer Bloßstellung zu minimieren. Kinder, die dagegen bei ihren Eltern selbstsichere Antworten auf einschlägige Nachfragen oder verletzende Bemerkungen haben beobachten können, verfügen im Sinne des Modelllernens über bessere Fertigkeiten und Kontrollerwartungen, solche Situationen erfolgreich zu bewältigen.
- Ein soziales Vermeidungsverhalten zum Schutz vor Kränkungserfahrungen beeinträchtigt in der Folge die eigentlich besonders benötigte Entwicklung psychosozialer und kommunikativer Kompetenzen für den Umgang mit der Gleichaltrigengruppe. Wenn die Integration in die Peergroup sich schwierig gestaltet, kann im Gegenzug die emotionale Bedeutung der Beziehung zu den protektiven Eltern überproportional zunehmen.
- In der Adoleszenz kann diese Entwicklung wiederum die altersgerechte Loslösung von den Eltern und die Autonomieentwicklung verzögern. Die parallel sich vollziehende psychosexuelle Entwicklung kann durch eine Selbstabwertung des genitalen äußeren Erscheinungsbildes, der Kontinenzfunktion sowie potentiell der Sexualfunktion erschwert werden, so dass sich diffizilere Barrieren bei der partnerschaftlichen Kontaktaufnahme ergeben. Die Aufgabe des „Outings“ stellt sich nun erneut, jetzt aber weniger im Kontext der beeinträchtigten Kontinenzfunktion, sondern im Kontext von körperlicher Attraktivität, Sexualität und Intimität. Entwicklungspsychologisch wäre zu vermuten, dass Kinder, die ihr Outing zu ihren Kontinenzproblemen in der Gleichaltrigengruppe erfolgreich regulieren konnten, als Jugendliche auch besser in der Lage sind, die besonderen partnerschaftlichen Herausforderungen zu meistern.

- Ein Zusammenwirken von enger Bindung an die schützenden Eltern, Stagnation bei der Integration in die Peergroup und Barrieren bei der psychosexuellen und partnerschaftlichen Entwicklung können die Autonomieentwicklung deutlich erschweren.

2 Ein hypothetisches Bedingungsmodell

Abbildung 1 (folgende Seite) zeigt ein theoretisches Rahmenmodell mit fünf biopsychosozialen Untersuchungsebenen, die bei der Entwicklung der Adaptation und Lebensqualität bei ARM beteiligt sind:

1. Die erste (distale) Ebene bezieht sich auf die ätiopathogenetischen Ursachen in Form von genetischen wie epigenetischen (embryologischen, teratogenen) Aberrationen.
2. Auf der zweiten Ebene resultiert der klinisch manifeste, anatomische Phänotyp. Die chirurgische Erst- und ggfs. Folgebehandlungen moderieren die Wirkung der anatomischen Malformation auf die Funktion und das äußere Erscheinungsbild.
3. Die dritte Ebene bezieht sich auf die funktionellen Einschränkungen als Folge des individuellen anatomisch-chirurgischen Befundes. Das Ausmaß der Funktionseinschränkungen wird in der Regel erst über den weiteren Entwicklungsverlauf einschätzbar, da Störungen der Stuhl- und Blasenkontinenz frühestens ab dem physiologischen Alter der Blasen- bzw. Stuhlkontrolle, sexuelle Funktionsstörungen häufig erst mit Einsetzen der Pubertät abgrenzbar sind. Neben der lokalen Fehlbildung können Störungen der efferenten und afferenten Innervationsbahnen auf spinaler und peripherer Ebene die Wahrnehmung und willkürliche Steuerung der Darmfunktionen und damit der Sauberkeitsentwicklung erschweren.
4. Die vierte Ebene stellt die multiplen psychischen Belastungen dar, die sich als Folge der strukturellen und funktionellen Beeinträchtigungen ergeben. Diese reichen von Alltagsbeschränkungen in der Mobilität aus Angst vor unkontrolliert auftretendem Stuhlverlust, über die Notwendigkeit kontinuierlicher Selbstbehandlungsmaßnahmen (z. B. Darmspülungen) bis hin zu subtilen Beeinträchtigungen des Körperschemas und des Selbstwerterlebens. In Wechselwirkung mit moderierenden, fehlbildungsunabhängigen, psychischen Risiko- bzw. Protektionsfaktoren resultiert ein individueller Status der psychischen Adaptation.
5. Die fünfte Ebene bilden die Bewältigungsreaktionen und Adaptationsprozesse auf systemischer Ebene (Familie, Gleichaltrige, Partner) ab. Diese stehen in ständiger Wechselwirkung mit den Bewältigungsreaktionen des betroffenen Patienten.

Dieses hypothetische Bedingungsmodell soll im Folgenden durch empirische Studienergebnisse zu ARM substantiiert werden.

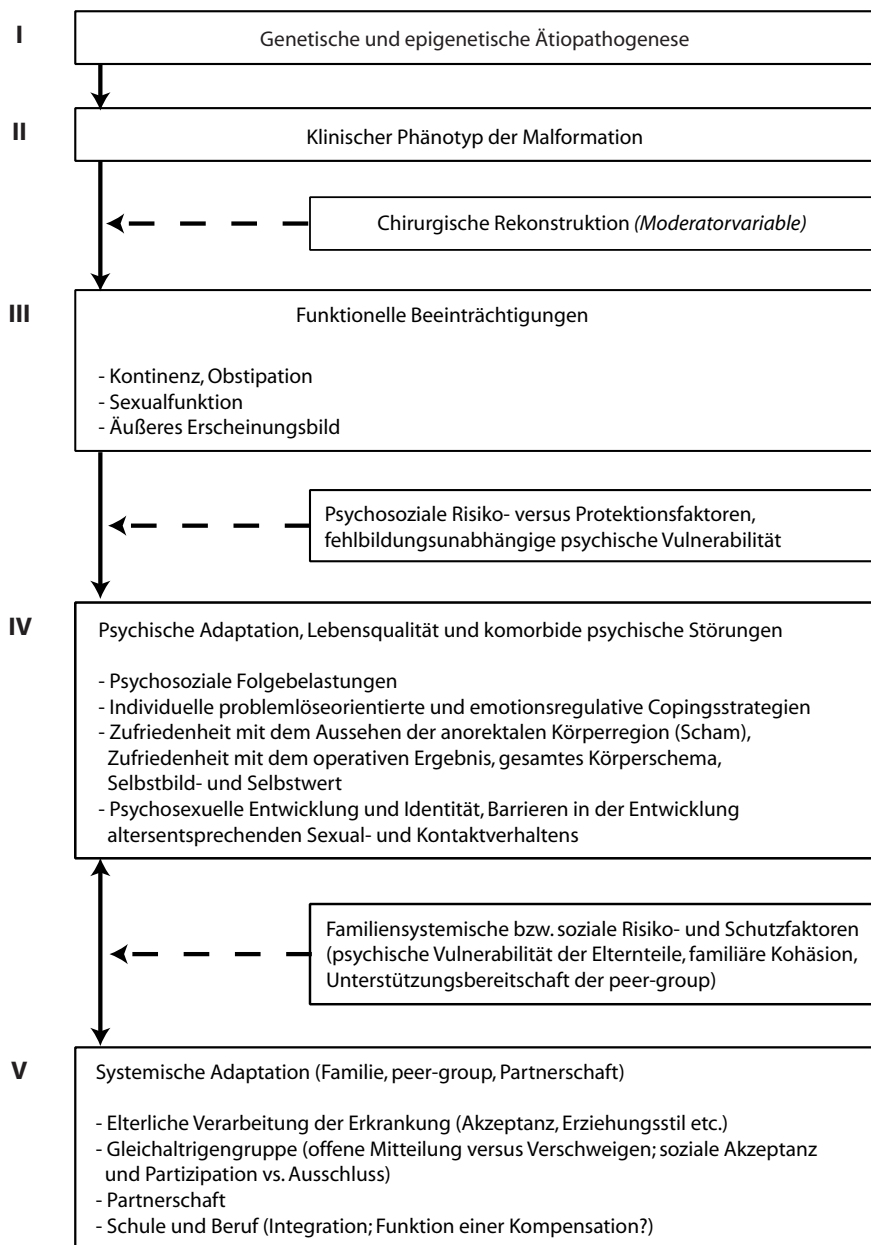


Abbildung 1: Adaptation an Anorektale Malformation: Fünf biopsychosoziale Untersuchungsebenen

3 Determinanten der Adaptation

3.1 Ätiopathogenese

Die Ursachen der ARM sind nicht aufgeklärt. Für eine genetische Beteiligung sprechen eine familiäre Häufung (Wiederholungsrisiko: 1,4 %) mit einer besonderen Häufung bei eineiigen Zwillingen sowie das gelegentliche Auftreten der ARM im Rahmen eines übergeordneten Syndroms. Wahrscheinlich sind unterschiedliche Genotypen für die hohe phänotypische Variabilität verantwortlich. Exogene Faktoren während der Schwangerschaft werden ebenfalls vermutet (Thalidomid, Insulin, Tridione, Retinolsäure, Benzodiazepine).

3.2 Operative Korrektur

Im Rahmen der U1-Untersuchung können schon per Inspektion unmittelbar nach der Geburt anorektale Fehlbildungen identifiziert werden. Bei einer ARM zeigt sich oft ein verschlossener After bzw. eine fehllokalisierte Öffnung. Frühe Hinweise auf das Vorliegen einer Analatresie mit Fistel können auch ein Austritt von Mekonium aus der Harnröhre oder der Vagina sein. Bei Verdacht auf ARM wird mit bildgebender Diagnostik die Höhe der Atresie bestimmt und eventuell vorliegende Fisteln dargestellt. Die so gewonnene Information bestimmt das weitere therapeutische Vorgehen und die genaue Operationstechnik. Bildgebung von Ösophagus, Thorax, Abdomen, Blase und Nieren, Wirbelsäule und Spinalkanal werden auf der Suche nach assoziierten Begleitfehlbildungen durchgeführt. Sie alle können das Risiko vitaler Bedrohung bzw. zusätzlicher funktioneller Einbußen erhöhen.

Die operative Therapie besteht in einer plastischen Rekonstruktion des Anorektalkanals, bei der das blind endende Rektum durch den Sphinkterapparat hindurchgezogen und eine Anastomose zur analen Haut hergestellt wird. Diese Prozedur wird „Pullthrough“ oder Durchzugsoperation genannt. Art und Zeitpunkt der chirurgischen Erstkorrektur sowie ggfs. weiterer Folgeoperationen stehen in enger Beziehung zur Anatomie und damit zur korrekten Klassifikation des klinischen Phänotyps.

3.3 Klinischer Phänotyp

Tabelle 1 zeigt die maßgebliche Klassifikation der ARM-Varianten nach Krickbeck. Die erreichte funktionelle Kontrolle, das ästhetische Ergebnis sowie die Komplikationsrate stellen ein Gesamtergebnis sowohl des postnatalen klinischen Bildes als auch der chirurgischen Behandlungsqualität dar (Peña, Grasshoff, Levitt, 2007; Reifferscheid, 2007).

Tabelle 1: Internationale Klassifikation der anorektalen Malformationen nach Krickenbeck (vgl. Reifferscheid, 2007).

Klinische Hauptgruppe	Seltene/regionale Varianten
Perineale (kutane) Fistel	Pouch Kolon
Rekto-urethrale Fistel prostatisch bulbär	Rektum-Atresie/Stenose
Rekto-vesikale Fistel	Rectpo-vaginal Fistel
Vestibuläre Fistel	H-Fistel
Kloake	Sonstige
Kleine Fistel	
Analstenose	

3.4 Funktionelle Beeinträchtigungen

In einer Verlaufsstudie von Hamid, Holland und Martin (2007) lag bei schweren Malformationen die Häufigkeit der Stuhlinkontinenz bei 86 %, bei mittelgradigen bzw. leichten Ausprägungen dagegen nur bei 79 bzw. 43 % (vgl. Übergang von Ebene I bzw. II zu Ebene III in Abb. 1). Bei der Obstipation bzw. dem Auftreten von Bauchschmerzen liegen dagegen keine signifikanten Unterschiede zwischen den Subgruppen unterschiedlich schwerer anatomischer bzw. chirurgischer Befunde vor (Rintal u. Lindahl, 1995). Assoziierte Fehlbildungen außerhalb der Anorektalregion wurden bei 71 % der Patienten identifiziert; 44 % weisen eine urologische Anomalie auf, die bei 30 % mit klinisch bedeutsamen Funktionsbeeinträchtigungen verknüpft ist.

3.5 Psychische Adaptation, Lebensqualität und komorbide psychische Störungen

Die Studie von Hamid et al. (2007) belegt auch eine ausgeprägte psychosoziale Belastungssituation bzw. psychopathologische Komorbidität: 80 % der Patienten bzw. deren Eltern berichteten von mindestens einem bedeutsamen Verhaltensproblem, 15 % der Patienten waren suizidale Gedanken vertraut. Andererseits drückten 62 % der Jugendlichen bzw. 71 % der Eltern von betroffenen Kindern auch eine überdurchschnittliche Hoffnung auf eine gute Zukunft aus. Auch Diseth et al. (1998) finden bei 73 % eine auffällige psychosoziale Belastungssituation und 58 % der Patienten eine komorbide psychopathologische Diagnose (vgl. Ebene IV in Abb.1).

In einer chinesischen Studie wurden auf der Basis der Child Behavior Checklist (CBCL) für die Gesamtgruppe anorektal fehlgebildeter Kinder eine Prävalenz von 18,3 % komorbider Verhaltensstörungen identifiziert (Bai et al., 2000). Die Häufigkeiten divergierten extrem für die Subgruppe der Kinder mit Stuhlinkontinenz (66,7 %) versus ohne Stuhlinkontinenz (8,6 %). Auch lebensqualitätsbezogene Parameter divergierten in ähnlicher Weise zwischen den beiden Subgruppen. Im Sinne des theoretischen Modells zeigen diese Daten eine hohe Übergangswahrscheinlichkeit vom

Schweregrad des medizinischen Befundes (vgl. Ebenen I-III) zu Folgebeeinträchtigungen auf der Ebene der psychischen Adaptation, Lebensqualität und psychopathologischen Komorbidität (Ebene IV; vgl. auch Schmidt et al., 2010).

Andere Studien haben nur eine sehr geringe Prädiktionskraft der erreichten Stuhlkontinenz (Ebene III) für die Vorhersage der Qualität der Adaptation und Lebensqualität sowohl bei Kindern wie bei Erwachsenen dokumentiert (Ludman u. Spitz, 1995; Poley et al., 2006). Moderierende Faktoren wie psychosoziale Kompetenz und psychisches Funktionsniveau bei erwachsenen Patienten sowie unterstützende Elternmerkmale bei Kindern erweisen sich als ausschlaggebender für den Lebensqualitätssoutcome als anatomische und funktionelle Merkmale der Grunderkrankung. Protektive Merkmale auf Seiten der Familie und des sozialen Umfeldes (Ebene V in Abb. 1) korrelieren ebenfalls mit der Lebensqualität des betroffenen Patienten (Bai et al., 2000; Ludman u. Spitz, 1995; Poley et al., 2006).

3.6 Erkrankungsphase

Eine besonders vulnerable Phase liegt unmittelbar nach der Geburt und der Diagnoseeröffnung vor (Bai et al., 2000; Ditesheim u. Templeton, 1987).

Die Geburt eines Kindes mit einer angeborenen Fehlbildung und die Diagnosestellung treffen viele Eltern vollkommen unvorbereitet und impliziert mindestens folgende Anpassungserfordernisse:

- vielschichtige alltagspraktische Umstellungen (Integration der Pflegeroutinen in den Alltagsablauf; neues Ausbalancieren der Vereinbarkeit von Berufstätigkeit, Partnerschaft und Elternschaft; Mitverantwortung für Behandlungsentscheidungen übernehmen),
- emotionale Krisen (Schuldgefühle einer vermeintlichen Verursachung der Fehlbildung, Enttäuschung der Hoffnung auf ein gesundes Kind, frustrierende Erfahrungen mit einer pflegerisch nicht zufriedenstellenden Kontrolle der Symptomatik und auftretenden Komplikationen, Sorge um die Stabilität der Partnerschaft angesichts der unerwarteten Belastungssituation),
- die Notwendigkeit eines neuen Austarierens der Verantwortlichkeiten für familienbezogene Aufgaben zwischen den beiden Elternteilen.

3.7 Moderierende psychosoziale Risiko- versus Schutzfaktoren

Eine niederländische Studienserie (Hartman et al., 2004, 2006, 2007, 2008) belegt bei einer großen Stichprobe von 491 Patienten die moderierende Wirkung protektiver Faktoren auf den Lebensqualitätssoutcome (vgl. Abb. 1). Bei jungen Patienten stellt ein schulisches Engagement einen wirksamen protektiven Faktor dar. Dieses schulische Engagement umfasst ein Cluster bestehend aus Leistungsverhalten, positiver Verhaltensanpassung sowie hoher sozialer Akzeptanz und Integration in der Gleichaltrigengruppe. Bei erwachsenen Patienten haben protektive psychologische

Faktoren (positiver Selbstwert, sexuelles Interesse, psychische Kompetenzen) eine deutliche höhere Prädiktionskraft für den Verlauf der Lebensqualität als das Ausmaß funktioneller Beeinträchtigungen in Form von Obstipation bzw. Inkontinenz (Hartman et al., 2006). Die Autoren der Studie ziehen aus ihren Ergebnissen die Schlussfolgerung, dass Interventionen für Patienten mit ARM über die chirurgische Erstkorrektur und funktionelle Nachsorgebehandlung hinaus sowohl funktionell ausgerichtete Therapien zur Linderung der Symptomatik (z. B. Stuhltraining; vgl. Loenin-Baucke, 1997; Van Kuyk et al., 2001; Schmiedecke et al., 2008) als auch psychologische Interventionen zur Stabilisierung der psychischen Adaptationsfähigkeit (u. a. Regulation von Schamgefühlen, Kommunikationsfertigkeiten, Stärkung des Selbstwerterlebens, schulische Integration) umfassen sollte.

3.8 Selbstwirksamkeit

Ein in der gesundheitspsychologischen Literatur besonders gut untersuchter protektiver Faktor bezieht sich auf die Selbstwirksamkeitserwartung. Das Konstrukt ist bereichsspezifisch operationalisiert und bezeichnet im vorliegenden Zusammenhang die Dimension, wie stark ein Patient der Überzeugung ist, über hinreichende Fertigkeiten zu verfügen, um die Belastungen und Herausforderungen in Folge seiner Fehlbildung in Übereinstimmung mit seinen persönlichen Zielen beeinflussen zu können. Bei chronisch kranken Kindern ist zusätzlich die Selbstwirksamkeitserwartung der Eltern relevant, die Gesundheit und das Wohlbefinden ihrer Kinder trotz Erkrankung positiv beeinflussen zu können. Eine hohe auf die Erkrankungsanforderungen bezogene Selbstwirksamkeitserwartung ist gleichermaßen für die eigene psychische Stabilität und die Kohäsion ihrer Partnerschaft als auch für den Bewältigungs- und Entwicklungsverlauf des Kindes bedeutsam.

Eine italienische Arbeitsgruppe hat in Zusammenarbeit mit der dortigen nationalen Selbsthilfegruppe eine Studie zu den Wirkungen von fehlbildungsbezogenen Selbstwirksamkeitserwartungen bei 237 Patienten über ein breites Altersspektrum von 2 bis 49 Jahren durchgeführt (Grano et al., 2008). Sie entwickelten eine spezifische Selbstwirksamkeitsskala für erwachsene Patienten (Beispielitems: „Wie zuversichtlich fühlen Sie sich, einen kompletten Tag außer Haus zuzubringen?“; „Wie zuversichtlich fühlen Sie sich, mögliche sexuelle Probleme mit einem Partner anzusprechen und gemeinsam zu bewältigen?“) und für Eltern von betroffenen Kindern unter 16 Jahren („Wie zuversichtlich fühlen Sie sich, mit Ihrem Sohn/Ihrer Tochter über die Fehlbildung zu sprechen?“; „Wie zuversichtlich fühlen Sie sich, mit dem Körper Ihres Sohnes/Ihrer Tochter umzugehen?“). Die Daten zeigen

- keine Korrelation zwischen dem subjektiv erlebten Schweregrad der Erkrankung und der Selbstwirksamkeit. In Übereinstimmung mit dem Modell in Abbildung 1 belegt dieser Befund die hohe Bedeutung der moderierenden Risiko- wie Schutzfaktoren für den Lebensqualitätsoutcome. Für die klinische Behandlungsplanung bedeutet dies, dass Patienten mit einem objektiv schweren anatomischen, chirurgischen

gischen, funktionellen und ästhetischen Befund nicht notwendigerweise eine eben so schwere Beeinträchtigung ihrer psychischen Funktionsfähigkeit und Lebensqualität erleiden müssen. Diese Aussage wird durch vorangegangene Studien von Hartman et al. (2004) bzw. Poley et al. (2003) bestätigt, bei denen ebenfalls die Qualität der Bewältigungsstrategien einen weitaus aussagefähigeren Prädiktor für den Lebensqualitätsoutcome darstellte als medizinische Befundparameter.

- bei der Erwachsenenstichprobe einen korrelativen Zusammenhang zwischen einer hohen Selbstwirksamkeitserwartung einerseits und einer geringen Beeinträchtigung im Körperkonzept und der sexuellen Funktionsfähigkeit andererseits. Hier ist von bidirektionalen Wirkungsrichtungen auszugehen: Einerseits dürfte eine hohe Selbstwirksamkeitserwartung den Leidensdruck an den funktionellen und ästhetischen Beeinträchtigungen reduzieren, andererseits wird ein subjektiv niedriger Schweregrad der Erkrankung auch das Selbstwirksamkeitserleben stärken. Diejenigen erwachsenen Patienten, die sich als fähig erleben, die Realität ihrer Fehlbildung offen in Partnerschaftsbeziehungen einzubringen und zu thematisieren, fühlen sich auch weniger beschämt, unzufrieden und peinlich berührt in ihrem Körper- und Selbstkonzept. Die gefundene negative Korrelation zwischen Selbstwirksamkeitserwartung und sexueller Funktionsfähigkeit und Zufriedenheit verweist darauf, dass solche Patienten mit hoher Selbstwirksamkeitserwartung besser in der Lage sind, Schwierigkeiten im Bereich Sexualität und Intimität selbstsicher und offen zu thematisieren, um partnerschaftlich gemeinsame Antworten zu finden.
- dass die Selbstwirksamkeitserwartung mit dem Grad der Behandlungszufriedenheit steigt. Dies gilt vor allem für die postoperative Versorgung im Bereich der funktionellen Therapie (Stomatherapie) sowie klinisch-psychologischer Angebote. Gerade diese Therapieangebote können geeignet sein, die Zuversicht der Patienten bzw. Eltern, erfolgreich mit alltagsbezogenen Einschränkungen umgehen zu können, zu stärken. Einschränkend bleibt jedoch anzumerken, dass in dieser Studie nur wenige Familien Zugang zu solchen professionellen Angeboten hatten.

3.9 Resilienz

Eine Subgruppe von Kindern mit ARM zeigt im Vergleich mit normalen Kontrollen sogar überdurchschnittliche Werte in bestimmten Kompetenzskalen und Selbstwertaspekten (Hartman et al., 2008). Dies kann zum einen ein besonders starkes Bedürfnis nach Normalität reflektieren, welches sich in einem entsprechenden Antwortverhalten beim Ausfüllen der Fragebogeninventare im Sinne einer Tendenz zeigt, keine Abweichungen von sozial erwünschten Standards erkennen zu geben. Es kann sich aber auch um eine tatsächliche Resilienzentwicklung handeln, bei der Patienten auf anderen Dimensionen (z. B. Leistungsverhalten) eine akzelerierte Entwicklung an den Tag legen, um den Stellenwert des verletzlichen Körperkonzeptes im Rahmen des gesamten Selbstwerterlebens kompensatorisch zu relativieren (Noker u. Petermann, 2008a, b, c).

4 Krankheitsspezifische Messinstrumente

Innerhalb der letzten zwei Jahrzehnte ist eine Reihe krankheitsspezifischer Messinstrumente zur Erfassung der Kontinenzfunktion und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität entwickelt worden (vgl. Trajanowska u. Catto-Smith, 2005). Tabelle 2 stellt die psychometrischen Merkmale, die Eignung für bestimmte geschlechtsspezifische und altersbezogene Patientengruppen sowie die untersuchten Dimensionen vor.

Tabelle 2: Krankheitsspezifische Messinstrumente für ARM: Psychometrische Merkmale, Anwendbarkeit bei spezifischen Altersgruppen und Geschlecht, sowie Dimensionen und erläuternde Bemerkungen

Verfahren und Autoren	Psychometrische Merkmale	Anwendbarkeit: Alter und Geschlecht	Dimensionen und Kommentierung
Ditesheim and Templeton QOL scoring system (Ditesheim u. Templeton, 1987)	Keine psychometrische Prüfung berichtet	Altersangepasste Konstruktion vom Vorschulalter bis zu Erwachsenen	Sehr einfaches Scoring-System über fünf Items (Schulbesuch, soziale Probleme, körperlich Fertigkeit, Zugangsprobleme). Niedrige Präzision.
Manchester Health Questionnaire (Bugg et al., 2001)	Internale Konsistenz gut: (Cronbach's $\alpha \geq 0.73$) Hohe Test-Retest Reliabilität (PMC ≥ 0.81), gute Kriteriumsvalidität (Korrelation mit SF-36)	Nicht einsetzbar bei Kindern und Jugendlichen; geschlechtsspezifische Konstruktion für Frauen	Differenzierte Dimensionen- und Itemkonstruktion. Items auf der Basis eines Kontinenzfragebogens entwickelt, überprüft durch Experten- und Patientenurteil.
Hirschsprung Disease/Anorectal Malformation Quality of Life Questionnaire (HAQL) (Hanneman et al., 2001)	Internale Konsistenz gut (alle Skalen: Cronbach's $\alpha \geq 0.70$). Niedrige konvergente Validität mit generischen LQ-Verfahren (TACQOL)	Altersspezifische Verfahren liegen vor (8-11, 12-16, 17+)	Items generiert von Experten und Patienten auf der Basis von Literaturanalysen.
Gastrointestinal Quality of Life Index (GIQLI) (Eypasch et al., 1995)	Exzellente internale Konsistenz (Cronbach's $\alpha > 0.90$) und Test-Retest-Reliabilität; befriedigende konvergente Validität mit QL-Index	Einsatz validiert bei Patienten im Alter von 18- 82. Keine Kinder-version.	Items generiert durch Experten, Modifikationen sind nach Pilottesting erfolgt. Instrument ist für Gesamtspektrum gastroenterologischer Störungsbilder entwickelt (also auch z. B. Ösophagus, Magen, Gallenblase), daher niedrige Spezifität für ARM-Patienten auf Itemebene
Fecal Incontinence TyPE Specification (Wexner et al., 2002)	Keine psychometrische Prüfung berichtet	Anwendung nur bei Adoleszenten und Erwachsenen, nicht bei Kindern	Zwei Dimensionen: Auftreten von Inkontinenz bzw. Angst vor Auftreten von Inkontinenz in 10 verschiedenen sozialen Situationen

Tabelle 2: (Fortsetzung)

Verfahren und Autoren	Psychometrische Merkmale	Anwendbarkeit: Alter und Geschlecht	Dimensionen und Kommentierung
Fecal Incontinence Quality of Life Scale (FIQL); Rockwood et al., 2000.	Exzellente interne Konsistenz (Cronbach's $\alpha > .80$). Gute Test-Retest-Reliabilität, gute diskriminative Validität (signifikanter Unterschied zwischen Patienten mit Stuhlinkontinenz versus Kontrollen)	Items zur psychosexuellen Entwicklung und Aktivität nur passend für ältere Jugendliche und Erwachsene	Items vorrangig entwickelt von Chirurgen und Wissenschaftlern, nur geringer Input durch Patienten.
Baylor Continence Scale (BCS); Brandt et al., 2007.	Gute diskriminative Validität zu Patienten mit Enuresis bzw. gesunden Kontrollen	Eindimensionale Kontinenzskala mit 23 Items für den Einsatz bei Kindern (Kurzform mit 6 Items).	Items entwickelt von Experten auf der Basis klinischer Erfahrung und einer Literaturrecherche zu verfügbaren Kontinenz-Scores.
Imperforate Anus Psychosocial Questionnaire (IAPSQ); Nisell et al., 2009.	Aufwendige, mehrphasige, noch nicht abgeschlossene psychometrische Prüfung und Revision auf der Basis des Rasch-Modells.	Fragebogen mit 35 Items mit einer psychologischen Subskala (Emotional; emotional/kognitiv; Selbstbestimmung; insgesamt 23 Items) und einer sozialen Subskala (insgesamt 12 Items)	Items entwickelt auf der Basis von Interviews mit betroffenen Kindern/Jugendlichen sowie deren Eltern, danach Pilottestungen mit dreifacher Revision

Die psychometrische und inhaltliche Bewertung der in Tabelle 2 aufgeführten krankheitsspezifischen Messinstrumente lässt den „Hirschsprung Disease/Anorectal Malformation Quality of Life Questionnaire (HAQL)“ von Hanneman et al. (2001) sowie die „Baylor Continence Scale (BCS)“ von Brandt et al. (2007) als vorrangig geeignet erscheinen. Der neu entwickelte „Imperforate Anus Psychosocial Questionnaire (IAPSQ)“ von Nisell et al. (2009) ist ebenfalls vielversprechend, aber auch nach Aussage der Autorengruppe methodisch noch nicht ausgereift. Eine Weiterentwicklung des Instrumentes ist angekündigt.

Die Übersicht in Tabelle 2 zeigt, dass die bisher verfügbaren Messinstrumente stark auf funktionelle Einschränkungen insbesondere im Bereich der Kontinenz zielen (Ebene III). Psychologische Dimensionen insbesondere im Bereich des Körper- und Selbstkonzeptes sowie psychosoziale Risiko- und Schutzfaktoren werden noch nicht inhaltlich detailliert bzw. psychometrisch valide abgebildet (Ebene IV und V).

5 Verhaltensmedizinische Intervention

5.1 Eine kognitiv-verhaltenstherapeutische Perspektive zu Störungen von Körperschema und Selbstwert

Eine zentrale Stellung bei der Adaptation an eine chronische Erkrankung bzw. einer angeborenen Fehlbildung kommt der Entwicklung des Körperschemas und des Selbstkonzeptes zu (Noeker u. Petermann, 2008b; Noeker, 2009). Abbildung 2 beschreibt aus kognitiv-verhaltenstherapeutischer Sicht eine prototypische Sequenz von verzerrten, übergeneralisierenden kognitiven Bewertungen und Schlussfolgerungen, die bei der Fehlverarbeitung der Malformation zu einer globalen Beeinträchtigung des Selbstwerterlebens und damit letztlich auch zur Herausbildung psychischer Störungen insbesondere aus dem Spektrum der sozialen Angststörungen und Depression disponieren können. Demnach generalisieren bei einer dysfunktionalen Verarbeitung selbstabwertende Kognitionen sukzessive von einer zunächst spezifischen, realistischen Wahrnehmung der Fehlbildung über eine negative Einschätzung des gesamten Körperschemas bis hin zur negativen Bewertung der gesamten eigenen Person:

- Die Wahrnehmung der anatomisch begrenzten, anorektalen Fehlbildung wird generalisiert zur pauschalen negativen Bewertung des gesamten Körperbildes, seiner Funktion und ästhetischen Erscheinung. Andere positive Merkmale im Bereich der körperlichen Funktionsfähigkeit (Geschicklichkeit, Sportlichkeit) sowie des äußeren körperlichen Erscheinungsbildes (schönes Gesicht, ansprechende Figur) verblassen in Relation zur Selbstwahrnehmung dieses spezifischen „Defizites“ sowie für die antizipierte Abwertung durch signifikante Andere, wenn diese die Fehlbildung wahrnehmen sollten.
- Das negative Körperbild führt auf der nächsten Stufe zur Abwertung der gesamten Person und der Schlussfolgerung, dass das eigene Selbst für andere Personen nicht attraktiv und liebenswert sein könne, erst recht nicht bei einer körperlichen, erotischen Kontaktaufnahme. Positive, attraktive und lebenswürdige Merkmale der eigenen Persönlichkeit werden in Relation zur erlebten „Entstellung“ in ihrer Bedeutung für die Bewertung eklatant relativiert.
- Mit der Kaskade einer kognitiv verzerrten und übergeneralisierenden negativen Bewertung der eigenen Fehlbildung, des eigenen Körperbildes und der gesamten eigenen Person sind affektive und verhaltensbezogene Beeinträchtigungen assoziiert. Psychosoziales und psychosexuelles Rückzugs- und Vermeidungsverhalten werden durch die kurzfristige Reduktion von aversiven Angstaffekten negativ verstärkt und aufrechterhalten. Die langfristige Konsequenz einer sozialen Isolation und Vereinsamung kann wiederum im Sinne einer sich selbst erfüllenden Prophezeiung als Beleg für die vermeintliche Richtigkeit der eigenen Grundannahmen über die geringe Attraktivität und Liebenswürdigkeit der eigenen Person fehlinterpretiert werden.

Als Auslöser für solche kognitiven Kaskaden kommen sowohl bedrohliche bzw. kompromittierende soziale Situationen in Betracht, als auch „private“ Selbstverbalisationen in unbeobachteten Situationen wie beim Besuch der Toilette, dem Wechseln einer Windel, der Durchführung einer Spülung oder einer einfachen Betrachtung und Exploration des eigenen Körpers.

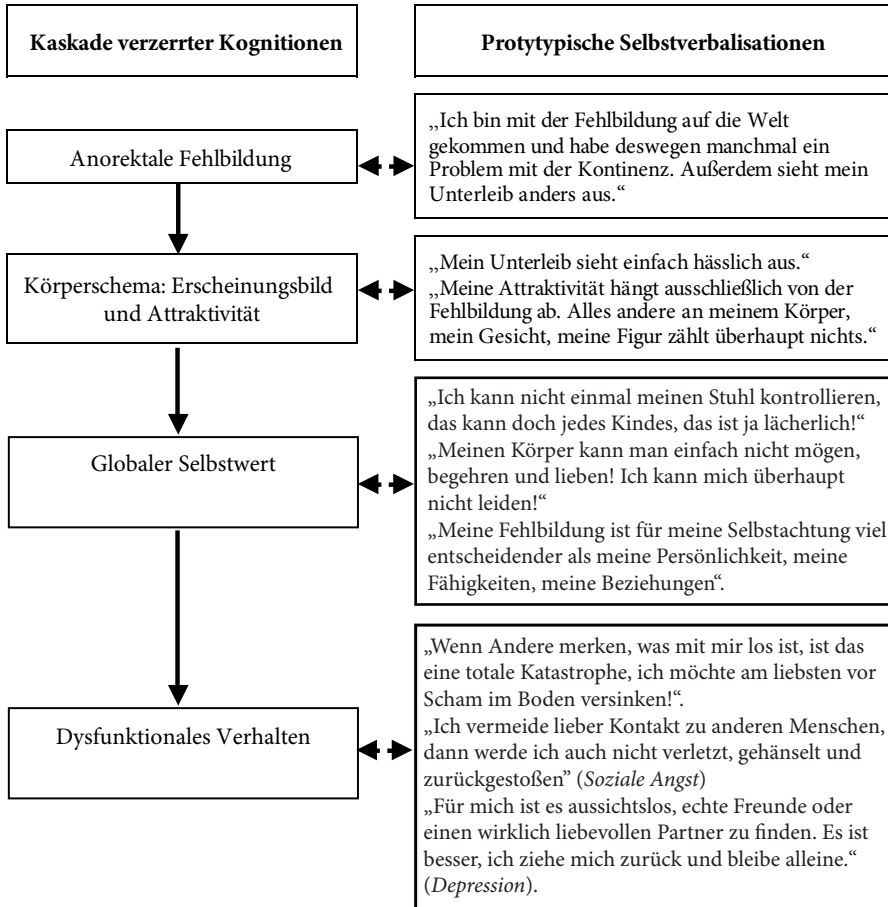


Abbildung 2: Sequenz dysfunktionaler Kognitionen bei einer Fehlanpassung an Fehlbildung: Kaskade verzerrter und übergeneralisierender Schlussfolgerungen und korrespondierende Beispiele von inneren Sätzen

5.2 Interdisziplinäre Nachsorge

Der Kinderchirurg, Pädiater und später der Hausarzt sind die primären Ansprechpartner für Patienten mit ARM nach der chirurgischen Erstkorrektur. Sie haben die Aufgabe zu informieren und zu beraten, die notwendigen Informationen zu abgestimmter Ernährung und Stuhlverhalten zu vermitteln, Medikamente zu verschreiben, die Hilfsmittel für die Kontinenzversorgung auszuwählen und entsprechend anzuleiten, die Indikation für chirurgische Anschlussoperationen zu prüfen, zu weiteren Fachdisziplinen zu überweisen und den Kontakt zur Selbsthilfe anzuregen. Der Selbsthilfe (SOMA e.V.) kommt für viele Patienten eine zentrale Rolle bei der alltagsnahen Beratung und emotionalen Unterstützung zu (vgl. Schwarzer, 2010). Psychosoziale und psychotherapeutische Angebote sind sowohl hinsichtlich der Entwicklung von spezifischen Interventionskonzepten und noch stärker hinsichtlich der klinischen Versorgungsrealität deutlich unterentwickelt und können den existierenden therapeutischen Bedarf in keiner Weise abdecken (Jenetzky u. Schwarzer, 2006, 2008).

Abbildung 3 skizziert die Ansatzpunkte und Wirkungswege, über die die verschiedenen beteiligten professionellen Disziplinen die Lebensqualität und den psychischen Status stützen können. Kinderchirurgische Therapie, funktionell ausgerichtete Stuhltraining und psychotherapeutische bzw. verhaltenstherapeutische Interventionen sowie Unterstützung aus der Selbsthilfe können im Patienteninteresse synergistisch zusammenwirken:

- Die chirurgische Erstkorrektur bzw. weitere indizierte Nachfolgeoperationen reduzieren den Schweregrad der anatomischen Abberation und damit der funktionellen sowie ästhetischen Beeinträchtigung. Die Intensität auch psychosozialer Folgebelastungen wird dadurch sekundärpräventiv minimiert.
- Konservative Therapie, Stuhltraining, Physiotherapie, Biofeedback, Anleitung bei der Hilfsmittelnutzung sind Therapiestrategien, die den funktionellen Status vor allem im Bereich der Kontinenz optimieren. Bei fortdauernder Inkontinenz und/oder Obstipation ist in vielen Fällen ein systematisches, physio- und psychotherapeutisch fundiertes Stuhltraining indiziert (van Kuyk, et al., 2000, 2001; Schmiedecke et al., 2008). Zur Stärkung der „sozialen Kontinenz“ über 24 Stunden und damit des Mobilitäts- und Aktionsradius des Patienten können retrograde Darmspülungen eingeübt werden (so genanntes *Bowel Management Programm*). Solche Trainings stärken über die Schulung von Selbstbehandlungsfertigkeiten das Kontrollerleben und die Selbstwirksamkeit des Patienten gegenüber seiner Symptomatik und damit auch die psychische Stabilität.
- Psychologische Interventionen setzen im Kern an zwei Belastungswirkungen der anatomische Fehlbildung an, die im Erleben der Patienten im Vordergrund stehen:
 - Die erste Belastung bezieht sich auf die beeinträchtigte *Organfunktion*. Eine nicht klar vorhersehbare und willkürlich nicht sicher kontrollierbare Kontinenz bedeutet im Sinne der sozial-kognitiven Stresstheorien sowie des Hilflosig-

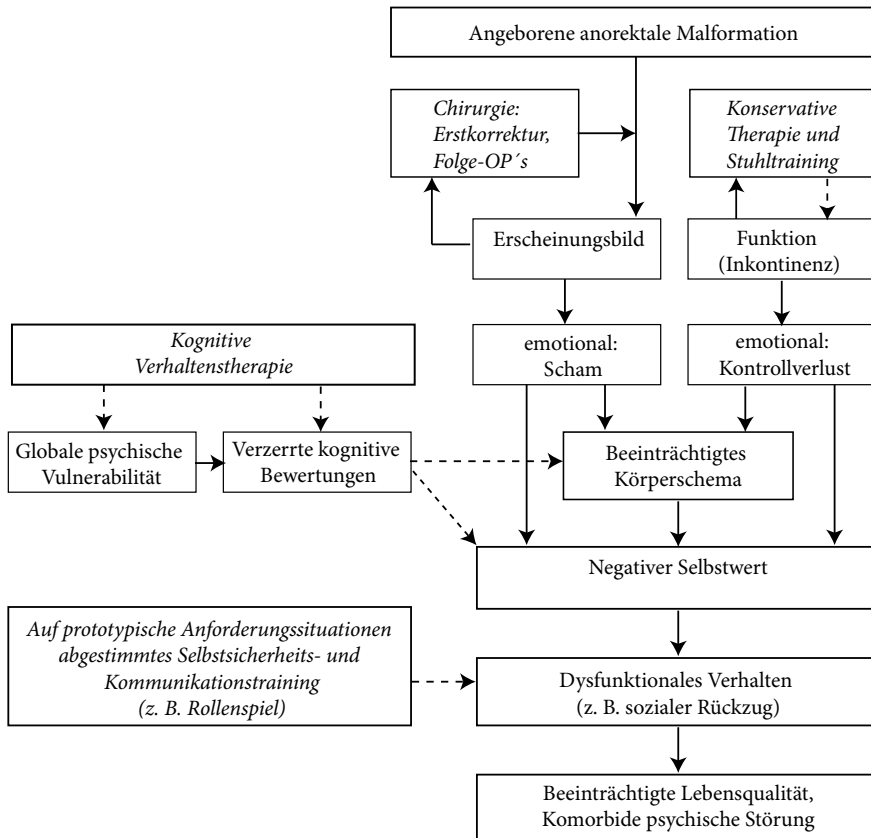


Abbildung 3: Ansatzpunkte und Wirkungswege chirurgischer, funktioneller und verhaltenstherapeutischer Intervention auf das Entwicklungsergebnis bei Patienten mit anorektaler Fehlbildung

keitsparadigmas ein hohes Risiko für das Erleben von Ohnmacht bis hin zur Entwicklung depressiver Reaktionen. Im Sinne der Stresstheorie von Arnold Lazarus können chronisch wiederkehrende Bedrohungseinschätzungen (primary appraisal) aktiviert werden, etwa wenn der Patient in sozialen Situationen gedanklich in ruminativer Weise beschäftigt bleibt, ob ein akuter Stuhlverlust droht und bemerkbar wird. Dieses Risiko ist besonders dann erhöht, wenn der Patient über keine beruhigenden Ressourceneinschätzungen (secondary appraisal) verfügt, die ihm die Sicherheit vermitteln, entweder einen unfreiwilligen Stuhlabgang effektiv zu verhindern oder zumindest das Risiko einer öffentlichen Beschämung zu parieren. Psychotherapeutische bzw. verhaltenstherapeutische Techniken werden besonders für diejenigen Patienten relevant, die trotz Stuhltraining ihr Kontinenzproblem nicht erfolgreich in den Griff bekommen. Sie

sind hilfsweise darin zu stärken, wie sie als hochpeinlich erlebte Inkontinenzsituationen sozial-kommunikativ steuern können.

- Die zweite Belastungswirkung richtet sich auf die *Scham* hinsichtlich der erlebten ästhetischen Entstellung des eigenen Erscheinungsbildes (vgl. Abb. 2) und Attraktivität im Kontext der psychosexuellen und partnerschaftlichen Entwicklung (vgl. Berglein, 2010). Hier können kognitiv-verhaltenstherapeutische Techniken eingesetzt werden, um automatisierte, übergeneralisierende Selbstabwertungen zu klären, zu hinterfragen und schrittweise zu modifizieren. Methoden des Selbstsicherheitstrainings kommen begleitend zum Einsatz, um zum Beispiel in Form von Rollenspielen auf kritische soziale Anforderungssituationen vorzubereiten und spezifische kommunikative Fertigkeiten zum Beispiel bei der Mitteilung der Fehlbildung und der Kontinenzprobleme einzuüben.

Literatur

- Bai, Y., Yuan, Z., Wang, W., Zhao, Y., Wang, H., Wang, W. (2000). Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery*, 35, 462-464.
- Berglein, J. (2010). Anorektale Fehlbildung: Von der Schwierigkeit darüber zu reden – Ergebnisse einer qualitativen Studie. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*, 59, 22-37.
- Brandt, M. L., Daigneau, C., Graviss, E. A., Naik-Mathuria, B., Fitch, M. E., Washburn, K. K. (2007). Validation of the Baylor Continence Scale in children with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, 42, 1015-1021.
- Bugg, G. J., Kiff, E. S., Hosker, G. (2001). A new condition-specific health-related quality of life questionnaire for the assessment of women with anal incontinence. *BJOG*, 108, 1057-1067.
- Diseth, T. H., Egeland, T., Emblem, R. (1998). Effects of anal invasive treatment and incontinence on mental health and psychosocial functioning of adolescents with Hirschsprung's disease and low anorectal anomalies. *Journal of Pediatric Surgery*, 33, 468-475.
- Ditesheim, J.A., Templeton, J. M. Jr. (1987). Short-term v long-term quality of life in children following repair of high imperforate anus. *Journal of Pediatric Surgery*, 22, 581-587.
- Eypasch, E., Williams, J. I., Wood-Dauphinee, S. (1995). Gastrointestinal quality of life index: development, validation and application of a new instrument. *British Journal of Surgery*, 82, 216-222.
- Grano, C., Aminoff, D., Lucidi, F., Arpante, A., Violani, C. (2008). Self-efficacy, postoperative care satisfaction, body image and sexual functioning in ARM patients. *Pediatric Surgery International*, 24, 1201-1205.
- Hamid, C. H., Holland, A. J., Martin, H. C. (2007). Long-term outcome of anorectal malformations: the patient perspective. *Pediatric Surgery International*, 23, 97-102.
- Hanneman, M. J. G., Sprangers, M. A., De Mik, E. L. (2001). Quality of life in patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease: the development of a disease-specific questionnaire. *Disease of Colon and Rectum*, 44, 1650-1660.

- Hartman, E.E., Oort, F.J., Aronson, D.C. (2004). Critical factors affecting quality of life of adult patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease. *American Journal of Gastroenterology*, 99, 907-913.
- Hartman, E. E., Oort, F. J., Aronson, D. C. (2007). Explaining change in quality of life of children and adolescents with anorectal malformations or Hirschsprung disease. *Pediatrics*, 119, e374-e383.
- Hartman, E. E., Oort, F. J., Sprangers, M. A., Hanneman, M. J., van Heurn, W., de Langen, Z. J., Mader, G. C., Rieu, P. N., van der Zee, D. C., Looyard, N., van Silfhout-Bezemer, M., Aronson, D. C. (2008). Factors affecting quality of life of children and adolescents with anorectal malformations or Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 47, 463-471.
- Hassink, E. A., Rieu, P. N., Brugman, A. T., Festen C. (1994). Quality of life after operatively corrected high anorectal malformation: a long-term follow-up study of patients aged 18 years and older. *Journal of Pediatric Surgery*, 29, 773-776.
- Jenetzky, E. (2007). Prevalence estimation of anorectal malformations using German diagnoses related groups system. *Pediatric Surgery International*, 23, 1161-1165.
- Jenetzky, E., Schwarzer, N. (2006). ARM: Aftercare and impact from the perspective of the family. In A. M. Holschneider, J. M., Hutson (Hrsg.), *Anorectal malformations in children. Embryology, diagnosis, surgical therapy, follow up* (S.469-469). Heidelberg: Springer.
- Jenetzky, E., Schwarzer, N. (2008). Nicht allein mit einer seltenen Erkrankung – Die Bedeutung von Selbsthilfe am Beispiel anorektaler Fehlbildungen. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*, 51, 529-538.
- Loening-Baucke V. (1997). Fecal incontinence in children. *American Family Physician*, 55, 2229-2238.
- Ludman, L., Spitz, L., Kiely, E.M. (1994). Social and emotional impact of faecal incontinence after surgery for anorectal abnormalities. *Archives of Disease in Childhood*, 71, 194-200.
- Nisell, M., Brodin, U., Christensson, K., Rydelius, P. A. (2009). The Imperforate Anus Psychosocial Questionnaire (IAPSQ): Its construction and psychometric properties. *Child and Adolescent Psychiatry and Mental Health*, 14, 15-23.
- Noeker, M., Petermann, F. (2003). Entwicklungsorientierte Betrachtung chronischer Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. *Zeitschrift für Klinische Psychologie, Psychopathologie und Psychotherapie*, 51, 191-229.
- Noeker, M., Petermann, F. (2008). Chronisch-körperliche Erkrankungen. In F. Petermann (Hrsg.), *Lehrbuch Klinische Kinderpsychologie*. 6., vollständig überarbeitete Auflage (515-531). Göttingen: Hogrefe.
- Noeker, M., Petermann, F. (2008a). Chronische Erkrankungen. In F. Petermann, S. Schneider (Hrsg.), *Enzyklopädie der Psychologie. Band C/V/7 Angewandte Entwicklungspsychologie* (635-676). Göttingen: Hogrefe.
- Noeker, M., Petermann, F. (2008c). Resilienz: Funktionale Adaptation an widrige Umgebungsbedingungen. *Zeitschrift für Psychiatrie, Psychologie und Psychotherapie*, 56, 255-263.
- Noeker, M. (2009). Verhaltenstherapie in der Pädiatrie. In S. Schneider, J. Margraf (Hrsg.), *Lehrbuch der Verhaltenstherapie: Störungen des Kindes- und Jugendalters* (Band 3, S. 937-957). Berlin: Springer.
- Peña, A., Grasshoff, S., Levitt, M. (2007). Reoperations in anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, 42, 318-312.
- Poley, M. J., Stolk E. A., Tibboel, D., Molenaar, J. C., Busschbach, J. J. V. (2004). Short term and long term health related quality of life after congenital anorectal malformations and congenital diaphragmatic hernia. *Archives of Disease Childhood*, 89, 836-841.

- Reifferscheid, P. (2007). Anorektale Malformationen: Formen, Diagnostik, chirurgische Erstbehandlung. *Kinderärztliche Praxis*, 78, 72-79.
- Rintala, R. J., Lindahl, H. G. (2001). Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. *Journal of Pediatric Surgery*, 36, 1218-1221.
- Rockwood, T. H., Church, J. M., Fleshman, J. W. (2000). Fecal Incontinence Quality of Life Scale: quality of life instrument for patients with fecal incontinence. *Disease of Colon and Rectum*, 43, 9-16.
- Schmidt, D., Märzheuser, S., Jenetzky, E., Lenz, K., Lehmkuhl, U., Mau, H., Winter, S. (2010). Psychiatrische Komorbidität und psychosozialer Betreuungsbedarf bei Kindern und Jugendlichen mit anorektalen Malformationen. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*, 59, 38-51.
- Schmiedeke, E., Busch, M., Stamatoopoulos, E., Lorenz, C. (2008). Multidisciplinary behavioural treatment of fecal incontinence and constipation after correction of anorectal malformation. *World Journal of Pediatrics*, 4, 206-210.
- Schwarzer, N. (2010). Wie kann Selbsthilfe Patienten mit anorektalen Fehlbildungen und ihre Familien unterstützen? Psychosoziale Hilfsangebote von SoMA e.V. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*, 59, 5-21.
- Trajanovska, M., Catto-Smith, A. G. (2005). Quality of life measures for fecal incontinence and their use in children. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 20, 919-928.
- Van Kuyk, E. M., Brugman-Boezeman, A. T., Wissink-Essink, M. (2001). Defecation problems in children with Hirschsprung's disease: a prospective controlled study of a multidisciplinary behavioral treatment. *Acta Paediatrica*, 90, 1153-1159.
- van Kuyk, E. M., Brugman-Boezeman, A. T., Wissink-Essink, M., Severijnen, R. S., Festen, C., Bleijenberg, G. (2000). Biopsychosocial treatment of defecation problems in children with anal atresia: a retrospective study. *Pediatric Surgery International*, 16, 317-321.

Korrespondenzanschrift: PD Dr. Meinolf Noeker, Zentrum für Kinderheilkunde, Universität Bonn, Adenauerallee 119, 53113 Bonn; E-Mail: m.noeker@uni-bonn.de