



**PARACELSUS**  
**MEDIZINISCHE**  
**UNIVERSITÄT**

## **PROJEKT-ABSCHLUSSBERICHT**

### **Sicherheit und Achtsamkeit in der Versorgung von MPS-Patient\*innen - Wirkung von Notfall-Simulationstrainings auf elterliche Angst und Achtsamkeit**

Eine Kooperation von  
Paracelsus Medizinischen Privatuniversität | MPS-Deutschland | MPS-Austria

Salzburg, 23. Mai 2024

Forsch.Prof. Dr. med. Florian B. Lagler

## **Inhaltsverzeichnis**

<b>Zusammenfassung</b>	<b>2</b>
<b>Hintergrund</b>	<b>3</b>
<b>Projektziele</b>	<b>4</b>
<b>Methodik</b>	<b>4</b>
<b>Ergebnisse</b>	<b>7</b>
<b>Begründung der methodischen Adaptierung</b>	<b>13</b>
<b>Finanzieller Bericht</b>	<b>14</b>
<b>Diskussion die Bedeutung des Projektes im Kontext der Ziele</b>	<b>15</b>
<b>Fazit</b>	<b>17</b>
<b>Literaturverzeichnis</b>	<b>18</b>
<b>Anlagen</b>	<b>18</b>

## Zusammenfassung

Wir hatten im Jahr 2014 mit Simulationen für Notfälle bei MPS begonnen und wenige Jahre später mit Trainings für Eltern und Angehörige. Die Effekte schienen frappierend. Eltern berichteten von ausgeprägten Ängsten, Stress und Belastungen durch schwierige Kommunikation mit Ärzt\*innen und anderen versorgenden Fachkräften.

Die sehr beeindruckenden subjektiven Effekte auf die elterlichen Emotionen und ihre Belastungssituation motivierten uns, ein Projekt zu initiieren, das diese Trainings möglichst allen betroffenen Familien zugänglich macht. Wir gingen davon aus, dass Eltern und Angehörige von Kindern mit MPS erhöhte Belastungen, Stress und Ängste haben, die unter anderem auf die Risiken für Notfallsituationen ihrer Kinder zurückzuführen sind und sich durch Simulationstrainings reduzieren lassen.

Methodik: Als Intervention wurden konventionelle Simulationstrainings in großen Gruppen und Online-Simulationen durchgeführt. Über die Selbsthilfegruppen aus Österreich und Deutschland wurden Eltern und andere Angehörige von MPS-Patient\*innen jeweils ein Online-Training und ein konventionelles Training pro Land/Gruppe sowie die Teilnahme an einer Fragebogenstudie mit mehreren Erhebungszeitpunkten angeboten. Als Kontrollgruppe waren Eltern und Angehörige aus der Schweiz vorgesehen, die noch nicht an Trainings teilgenommen hatten.

Ergebnisse: Im Zeitraum von 2021 bis 2024 wurden insgesamt acht Trainings durchgeführt, fünf konventionelle Trainings auf Konferenzen und drei Online-Trainings. Dabei wurden insgesamt 250 Eltern und Angehörige trainiert. Die Trainingsinhalte wurden mit einer von uns entwickelten Methode spezifisch an die Bedürfnisse bzw. stress- und angst-auslösenden medizinischen Situationen angepasst. Zu den relevanten medizinischen Situationen gehörten Atemwegsinfekte, Aspiration/Bolusgeschehen, Trachealkanülenverlegung, zerebraler Krampfanfall. Außerdem wurden Herausforderungen im Bereich sogenannter nicht-technischer Skills wie Kommunikation und Teamwork häufig in Szenarien trainiert. Aus 102 prä-Trainingsfragebögen, 24 post-Fragebögen und sechs Follow-up-Fragebögen (sechs Monate nach dem Training), die vollständig und auswertbar waren, konnte deskriptiv-statistisch abgeleitet werden, dass:

- Eltern, deren Kinder von MPS betroffen sind, deutlich erhöhte Belastungen, Stress und Ängste sowie eine reduzierte Lebensqualität haben und
- diese negativen Effekte besonders ausgeprägt sind, wenn die Betroffenen ein erhöhtes Risiko für lebensbedrohliche Notfallsituationen haben,
- Eltern eine sehr hohe Bereitschaft zeigen, an Simulationstrainings teilzunehmen, und diese stark mehrheitlich als hilfreich (98%) ansehen, die Trainingserkenntnisse praktisch gut anwendbar seien (80%) und ein Gefühl der Sicherheit vermittelten (94%).

Die geplante quantitativ-statistische Testung konnte jedoch auf dieser Datenbasis nicht erfolgen, sodass die Methodik um halbstrukturierte Leitfadenterviews ergänzt wurde. Damit sollen in qualitativer Weise Erkenntnisse gewonnen werden, die durch die sehr geringen auswertbaren Post- und Follow-up-Bögen zunächst nicht möglich waren.

Diskussion und Zusammenfassung: Durch das Projekt konnten 250 Eltern und andere Angehörige von MPS-Betroffenen in ihrer Kompetenz, relevante Notfallsituationen zu meistern, trainiert werden. Die Erwartungen an die Bereitschaft der Teilnehmenden, die Fragebögen auszufüllen, wurden nicht erfüllt und die Eignung der gewählten validierten psychologischen Fragebogeninstrumente muss bezweifelt werden. Dennoch konnten die Projektziele:

- Verbesserung der Erstversorgung von MPS-Patient\*innen bei häuslichen Notfällen,
- Reduktion der elterlichen Angst vor Notfällen und Versagen, Steigerung der Selbstwirksamkeit,
- Charakterisierung und wissenschaftlicher Beleg der positiven Trainingseffekte,
- Nachhaltige und breite Verfügbarkeit von Simulationstrainings,
- Erkenntnisse zur Anwendbarkeit auf andere Erkrankungen

in sehr gutem Maße realisiert werden.

Hierfür war einerseits die post-hoc erfolgte Adaptierung des methodischen Vorgehens sowie die Nutzung des internationalen, von Selbsthilfegruppen organisierten Kongresses in Würzburg 2024 als Plattform entscheidend. Wir danken dafür, dass uns die dafür erforderliche zeitliche Ausdehnung des Projektes seitens der Stiftung Kindness for Kids e.V. gewährt wurde.

## Hintergrund

### *Was sind Mukopolysaccharidosen (MPS)?*

Mukopolysaccharidosen (MPS) sind seltene, chronisch progrediente Stoffwechselerkrankungen, die mit schwerer Behinderung und einer reduzierten Lebenserwartung einhergehen können. Kardiale und respiratorische Notfälle sind die häufigsten Todesursachen bei MPS [Neufeld 199]. Viele Patient\*innen benötigen Heimbeatmung, sind aspirationsgefährdet, haben ein Tracheostoma oder andere Risikofaktoren für häusliche Notfallsituationen. Auch wenn häusliche Pflege teilweise möglich ist, werden die Patient\*innen in vielen Situationen allein von ihren Eltern zuhause versorgt. Da MPS selten sind, sind die besonderen Risiken und Bedürfnisse dieser Patient\*innen wenigen (Not-)Ärzt\*innen bekannt. Dadurch besteht bei vielen Eltern neben der Angst vor Notfällen und der Angst, falsch zu reagieren, die Furcht, dass das Kind im Notfall falsch versorgt werden könnte. Dies ist teilweise durchaus begründet, da beispielsweise ein normales Vorgehen im Rahmen einer Notfallintubation bei vielen MPS-Patient\*innen mit einer Instabilität der Halswirbelsäule zu einem lebensbedrohlichen hohen Rückenmarksquerschnitt führen kann [Walker 2016]. Es ist naheliegend aber noch nicht systematisch untersucht, dass dies zusätzlich zur psychischen Belastung der Eltern beiträgt.

### *Warum Medizinische Simulation für Notfälle bei Mukopolysaccharidosen (MPS)?*

Die besonderen Risiken von MPS-Patient\*innen haben uns veranlasst, seit 2014 die Methoden der medizinischen Simulation zu nutzen, um Mediziner\*innen und Pflegekräfte auf Notfälle bei MPS-Patient\*innen vorzubereiten. Seither haben wir in einer Gruppe aus deutschen, österreichischen und anderen internationalen Expert\*innen etwa 1000 Teilnehmende trainiert. Konkret werden dabei realistische Notfallszenarien mittels Schauspielpatient\*innen oder Simulationsrobotern trainiert. Ziel ist nicht, wie etwa bei Reanimationstrainings, idealtypische Versorgungsabläufe durch Wiederholung einzuüben. Vielmehr ermöglicht die Simulation Erfahrungen mit ungewohnten kritischen Situationen unter realitätsnahen Rahmenbedingungen. Vor allem die anschließende videounterstützte Reflexion (Debriefing) zeigt eindrücklich, welche Faktoren in der Versorgung letztlich über Erfolg oder Misserfolg entscheiden. Aus vielen Untersuchungen ist bekannt, dass dies in bis zu 70% der Fälle nicht fehlende medizinische Kompetenzen sind, sondern sogenannte nicht-technische Fertigkeiten wie Kommunikation, Situationsbewusstsein, Entscheidungsfähigkeit unter Stress u.v.m. [Rall 2001]. Das Bewusstmachen erfolgskritischer Einflussfaktoren ermöglicht, sich praktisch und mental auf solche Ausnahmesituationen vorzubereiten.

### *Warum Medizinische Simulation für Eltern von MPS-Betroffenen?*

Seit 2018 führen wir auf Tagungen der österreichischen und deutschen MPS-Patientengruppen Trainings für Eltern durch. Dabei steht nicht so sehr die Vermittlung von Fertigkeiten im Vordergrund, sondern vor allem die Möglichkeit, Notfallsituationen, vor denen die Eltern Angst haben, durch Simulation erlebbar zu machen. Die Eltern schildern, dass es ihnen sehr hilft, diese Situationen zu durchleben und unter realitätsnahen, stressigen Rahmenbedingungen einfache, aber im häuslichen Notfall entscheidende Maßnahmen – wie das rechtzeitige Absetzen eines Notrufs, den Wechsel einer okkludierten Trachealkanüle, das Einstellen einer stabilen Seitenlage etc. – durchzuführen. Häufig unterschätzen Angehörige ihre Fähigkeit, solche Situationen zu bewältigen, erheblich. Die Simulation bietet eine exzellente Möglichkeit, bewusst zu machen, dass Eltern keine anspruchsvollen medizinischen Interventionen durchführen müssen, um zu helfen. Die Teilnehmenden erleben eindrücklich, dass die notwendigen Maßnahmen in der Regel sehr gut beherrscht werden bzw. leicht erlernt werden können. Dem videounterstützten Debriefing nach jedem Szenario und der psychologischen Schulung der Trainer\*innen kommt hierbei eine hohe Bedeutung zu.

## Projektziele

- Verbesserung der Erstversorgung von MPS-Patient\*innen bei häuslichen Notfällen
- Reduktion der elterlichen Angst vor Notfällen und Versagen, Steigerung der Achtsamkeit
- Charakterisierung und wissenschaftlicher Beleg der positiven Trainingseffekte
- Nachhaltige und breite Verfügbarkeit von Simulationstrainings
- Erkenntnisse zur Anwendbarkeit auf andere Erkrankungen

## Methodik

### *Ethikkommission*

Die Studie wurde von der Ethikkommission der Paris-Londron Universität Salzburg positiv beurteilt. Leider wurde eine sehr aufwändige Pseudonymisierung gefordert, welche die Möglichkeiten direkt auf ein vollständigeres Ausfüllen hinzuwirken verunmöglichte.

### *Aufbau und Ablauf der Simulationstrainings im konventionellen Format*

Allgemein werden bei unseren medizinischen Simulationstrainings Notfallszenarien unter realitätsnahen Bedingungen trainiert. Dafür werden Schauspielpatientinnen oder Simulationsroboter eingesetzt, die sich wie echte Patientinnen verhalten (Sprechen, Lidschlag/Pupillenreaktion, Vitalparameter etc.) und mit Notfallmaßnahmen (Beatmung, Herzdruckmassage etc.) behandelt werden können. In einem Szenario versorgen die Teilnehmenden den simulierten Patienten so, wie sie es bei einem echten Patienten tun würden. Bevor das Szenario startet, erhalten die Teilnehmenden Informationen über die Situation des Patienten. Nach dem Szenario wird mit einer standardisierten Methode besprochen, was im Szenario abgelaufen ist und was man daraus lernen kann. Diese Teile des Trainings erfolgen nach den neuesten Grundsätzen der medizinischen Simulation, welche unter anderem darauf abzielen, dass sich die Teilnehmenden psychologisch sicher fühlen und eine positive Trainingserfahrung machen. Dabei wird auch häufig die Videoaufzeichnung des Szenarios genutzt, z.B. um zu verdeutlichen, was sehr gut gelaufen ist. Eine Besonderheit der Eltern-Simulationstrainings ist, dass keine vorab festgelegten Szenarien simuliert werden, sondern die Risiken und Notfälle aufgegriffen werden, die nach Aussagen der Eltern für sie besonders relevant sind. Dazu findet zu Beginn des Trainings eine Art Brainstorming statt, in dem herausgearbeitet wird, wovor die Eltern Angst haben bzw. worin die größten Unsicherheiten bestehen. Die Trainerinnen bilden auf Basis dieser Angaben und ihrer klinischen Erfahrung mit MPS-Patientinnen spontan Szenarien, die anschließend simuliert werden. In diesem Forschungsprojekt soll diese hochindividualisierte Vorgehensweise leicht modifiziert werden.

### *Besonderheiten der Live-Online-Simulation*

In Live-Online-Simulationen nehmen die Eltern online, z.B. von zuhause aus, teil. Die Szenarien werden von Schauspielteilnehmenden im Simulationszentrum dargestellt und über eine Video-Konferenz-Plattform (Cisco Webex®) live gestreamt. Um die Eltern von der Beobachter- in eine aktive Rolle zu bringen, werden die Szenarien an vorab definierten Punkten gestoppt, an denen die Eltern entscheiden müssen, wie mit dem simulierten Kind zu verfahren ist. Die Szenarien werden dann so fortgeführt, wie die Eltern dies mehrheitlich entschieden haben. So erleben die Eltern, wie sich ihre Entscheidungen auf den Ausgang des Notfalls auswirken. Das Debriefing der Szenarien erfolgt im Ablauf wie im konventionellen Format, nur via Videokonferenz-Plattform. Die Lernmöglichkeiten dieser Trainings entsprechen in vielen Aspekten den konventionellen Formaten. Ein enormer Vorteil besteht darin, dass sie auch von Eltern genutzt werden können, die nicht an den Patiententreffen teilnehmen können.

### *Zeitpunkte der Trainings*

Während der zweijährigen Periode, in der die Trainings durchgeführt wurden, sollten je zwei konventionelle Trainings auf den Konferenzen der deutschen und österreichischen MPS-Selbsthilfegruppen sowie je zwei Online-Trainings stattfinden. Um ein Training auf dem IMPM-Kongress in Würzburg zu realisieren und dort möglichst viele Teilnehmende aus Deutschland,

Österreich und anderen Ländern zu erreichen, wurde auf ein Online-Training verzichtet.

#### *Auswahl bzw. Entwicklung der Fragebogeninstrumente*

Die von Teilnehmenden an bisherigen Trainings rückgemeldeten subjektiven Wirkungen des Trainings bildeten den Ausgangspunkt für die Recherche der untenstehenden Messverfahren, die ebenjene Wirkfaktoren erfassen. Dabei wurden verschiedene Messverfahren anhand von Gütekriterien und ihrer Anwendbarkeit für die spezifische Stichprobe verglichen und ausgewählt. Es wurde darauf geachtet, dass die Verfahren bereits in Trainingsstudien angewandt wurden und somit veränderungssensitiv sind.

<b>Verfahren</b>	<b>Items</b>	<b>Erfasstes Konstrukt</b>	<b>Gütekriterien</b>
Erholungs-Belastungs-Fragebogen (EBF; Kallus, 1995)	25	Gegenwärtiger Erholungs-/Beanspruchungszustand, Akkumulation von Belastungen in verschiedenen Lebensbereichen mit unzureichenden Möglichkeiten zur Erholung, die zu einem kritischen psychophysiologischen Zustand führen können	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mittlere bis hohe innere Konsistenz</li> <li>• Validierung anhand anderer relevanter Variablen (aktuelles Befinden, Stressbelastung)</li> </ul>
Familienbezogene Lebensqualität (FLQ; Tröster, 2005)	24	Gesundheitsbezogene Lebensqualität, bei Eltern chronischer kranker Kinder beeinflusst durch psychosoziale Situation (Eingebundenheit in Erziehung und Versorgung)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hohe innere Konsistenz</li> <li>• Validierung anhand Aspekte psychischer und physischer Belastung von Müttern chronisch kranker Kinder</li> </ul>
Perceived Stress Questionnaire (PSQ; Fliege et al., 2001)	20	Subjektive Wahrnehmung, Bewertung und Weiterverarbeitung von Stressoren	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mittlere bis hohe Reliabilität</li> <li>• Solide Validierung anhand anderer Fragebögen, biologischer Marker</li> </ul>
State Trait Anxiety Inventory (STAI; Grimm, 2009)	10	Erfassung von Angst als Zustand (State) und als Eigenschaft (Trait)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hohe Reliabilität</li> <li>• Gute Validität</li> </ul>
Selbstwirksamkeitserwartung (SWE)	10	Allgemeine optimistische Kompetenzerwartung (i.S.v. Vertrauen darauf), schwierige Situationen zu meistern, der Erfolg wird eigener Kompetenz zugeschrieben	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mittlere bis hohe Reliabilität</li> <li>• Solide Validierung anhand anderer relevanter Variablen (enge positive Zusammenhänge mit dispositionalem Optimismus, negative Zusammenhänge mit Arbeitszufriedenheit, Ängstlichkeit, Depression, Burnout, Stressempfinden)</li> </ul>

*Tabelle 1 Übersicht zu ausgewählten psychologischen Fragebogeninstrumenten*

- Geschlecht
- Alter der Teilnehmenden
- Familienstand
- Berufliche Situation
- Psychische Erkrankungen
- Verhältnis zu den teilnehmenden Patient\*innen
- Teilnahme an Simulationstrainings
- MPS-Form und Schweregrad
- Notfälle in der Vergangenheit
- Vorliegende Risikofaktoren
- Operationen

Bei der Befragung nach dem Training wurden zudem Nutzen und Anwendbarkeit des Trainings, die Zunahme der Sicherheit in der Versorgung der MPS-Patient\*innen sowie in Notfallsituationen und die Weiterempfehlung des Trainings erhoben. (Anlage 1 Fragebogen)

#### *Auswahl der Trainings- und Studienteilnehmer\*innen*

Von den beteiligten Selbsthilfegruppen wurden alle Mitglieder, ca. 470 Patientinnen und ihre Eltern, zur Teilnahme an den Trainings eingeladen. Alle Trainingsteilnehmerinnen wurden zur Studienteilnahme eingeladen und Einwilligungen nach Information wurden eingeholt. Aus Gründen der Pseudonymisierung wurden von den Selbsthilfegruppen an alle Teilnehmenden Identifikationsnummern vergeben und der Pseudonymisierungsschlüssel einbehalten.

#### *Ablauf der Datenerfassung im Rahmen der Fragebogenstudie*

Die Teilnehmenden mussten sich für die Trainings vorab anmelden und erhielten noch vor dem Training Online-Fragebögen. Während des Trainings und direkt danach wurden zudem Papierfragebögen sowie Online-Fragebögen und nochmals sechs Monate nach dem Training versendet. Die Online-Fragebögen wurden über LimeSurvey realisiert. Die Daten wurden in Excel erfasst und mit SPSS ausgewertet. Da der Rücklauf weit unter den Erwartungen blieb, wurden zahlreiche Aufrufe durch die Selbsthilfegruppen an die Teilnehmenden mittels E-Mails ausgesandt.

#### *Entwicklung und Durchführung der halbstrukturierten Leitfadeninterviews*

Durch den unzureichenden Rücklauf und den Eindruck, dass die Passung zwischen den zu erwartenden Effekten des Trainings und den durch die Fragebögen erfassten Konstrukten nicht ideal war, wurden halbstrukturierte Leitfadeninterviews als Methode ergänzt. So sollte die detaillierte Charakterisierung der Trainingseffekte in qualitativer Weise realisiert werden. Im Interview wurden unter anderem folgende Aspekte abgefragt: aufgenommene Trainingsinhalte, Umsetzung in der Praxis, subjektiv wahrgenommene Trainingseffekte, Erwartungen und Wünsche für zukünftige Trainings, und Gründe für eine nachhaltige Verankerung der Trainings als Standard (Anlage 2 Interview-Leitfaden).

#### *Statistische Methode*

Die statistische Auswertung erfolgte ausschließlich deskriptiv, da der geringe Rücklauf bzw. die hohe Anzahl nicht auswertbarer Fragebögen eine sinnvolle Anwendung eines statistischen Tests nicht möglich machte.

## Ergebnisse

### *Simulationstrainings*

Von 28.10.2021 bis 23.11.2023 wurden sieben Trainings durchgeführt: je zwei konventionelle Trainings (Dauer 4 Stunden) auf den Konferenzen der österreichischen und deutschen Selbsthilfegruppen sowie zwei Online-Simulationen (Dauer 3 Stunden) für die österreichische und eine für die deutsche Selbsthilfegruppe. Dabei nahmen pro Training zwischen 15 und etwa 37, im Mittel etwa 29 Personen teil. Genaue Angaben konnten bei den Online-Simulationen nicht erfasst werden, da nicht eindeutig ermittelt werden konnte, wie viele Personen über das jeweilige Endgerät am Webinar teilnahmen. Im Rahmen des IMPS-Kongresses wurde am 5. April 2024 zudem ein 4-stündiges internationales Simulationstraining in deutscher und englischer Sprache durchgeführt, bei dem 50 Personen teilnahmen. Das IMPS-Training wurde aus der Fragebogenstudie ausgenommen, da es aufgrund der Mehrsprachigkeit und der divergenten Teilnehmendengruppe nicht valide mit den anderen Trainings vergleichbar war.

### *Simulationsszenarien*

Im Ablauf der konventionellen Trainings erfolgt zu Beginn des Trainings ein Brainstorming gemeinsam mit den Eltern, bei dem Situationen identifiziert werden, die für die Teilnehmenden von besonderer Relevanz sind. Dies kann beispielsweise der Fall sein, wenn Situationen bereits erlebt wurden und Unsicherheit darüber besteht, ob optimal reagiert wurde. Zum Teil werden auch Situationen genannt, die für die Eltern noch abstrakt und sehr belastend sind, weil sie sie zwar befürchten, aber noch nicht erlebt haben. Wie z.B. bei erstmaligen epileptischen Krampfanfällen oder Reanimationssituationen, die häufig von den Eltern geschildert werden, kann daraus eine erhebliche Belastung entstehen.

Als Resultat dieser Brainstormings wurden einige Situationen bei der Mehrheit der Trainings als Szenarien umgesetzt, andere dagegen nur im Einzelfall. Abbildung 1 zeigt gängige Situationen und wie oft diese in konventionellen Trainings umgesetzt wurden. Im Brainstorming wurden nicht nur bestimmte medizinische Situationen als belastend bzw. sehr relevant herausgearbeitet, sondern auch Herausforderungen, die in den Bereich der sogenannten non-technical skills wie Führung, Kommunikation, Teamwork, Situationsbewusstsein etc. fallen. Diesen Herausforderungen wurde ebenso große Bedeutung eingeräumt wie bestimmten medizinischen Situationen, da aus der Patientensicherheits-Forschung bekannt ist, dass diese Faktoren in Notfallsituationen sehr erfolgskritisch sind [Rall 2001]. Ein Szenario enthielt in der Regel eine medizinische Situation und eine oder mehrere sonstige Herausforderungen. In den Online-Trainings wurden die Szenarien vorbereitet, um die Komplexität in der Umsetzung nicht zu hoch anzulegen und eine ausreichende Vorbereitung der Szenarien zu ermöglichen.



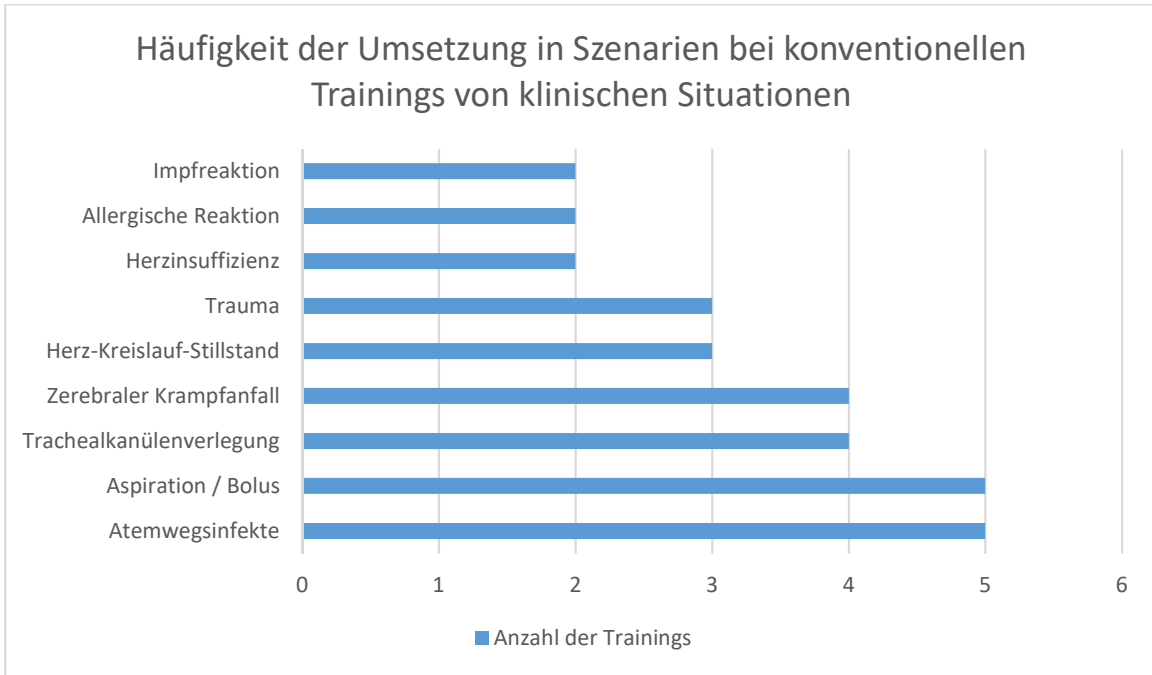


Abbildung 1 Häufigkeit mit der klinische Situation als Szenarien verwendet wurden

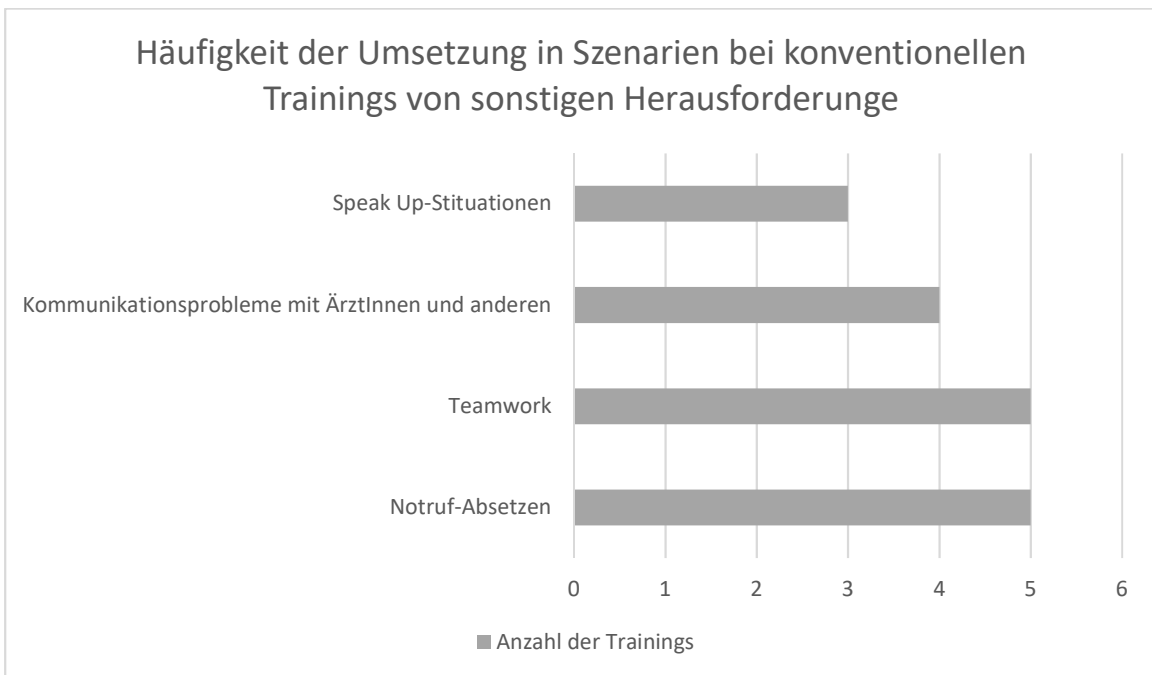


Abbildung 2 Häufigkeit der Umsetzung von sonstigen Herausforderungen in Szenarien

### Teilnehmende und Fragebogenrücklauf

201 Teilnehmende aus vier Live-Trainings und vier Online-Trainings haben insgesamt 374 Prä-Fragebögen ausgefüllt. Davon waren 102 vollständig und 272 nicht auswertbar. Der Post-Fragebogen wurde 86 Mal ausgefüllt, wovon 56 auswertbar und 30 unvollständig waren. Ein Vergleich von Prä- und Post-Fragebögen war in 26 Fällen möglich. Der Follow-up-Fragebogen sechs Monate nach dem Training wurde 24 Mal ausgefüllt, davon waren sechs auswertbar.

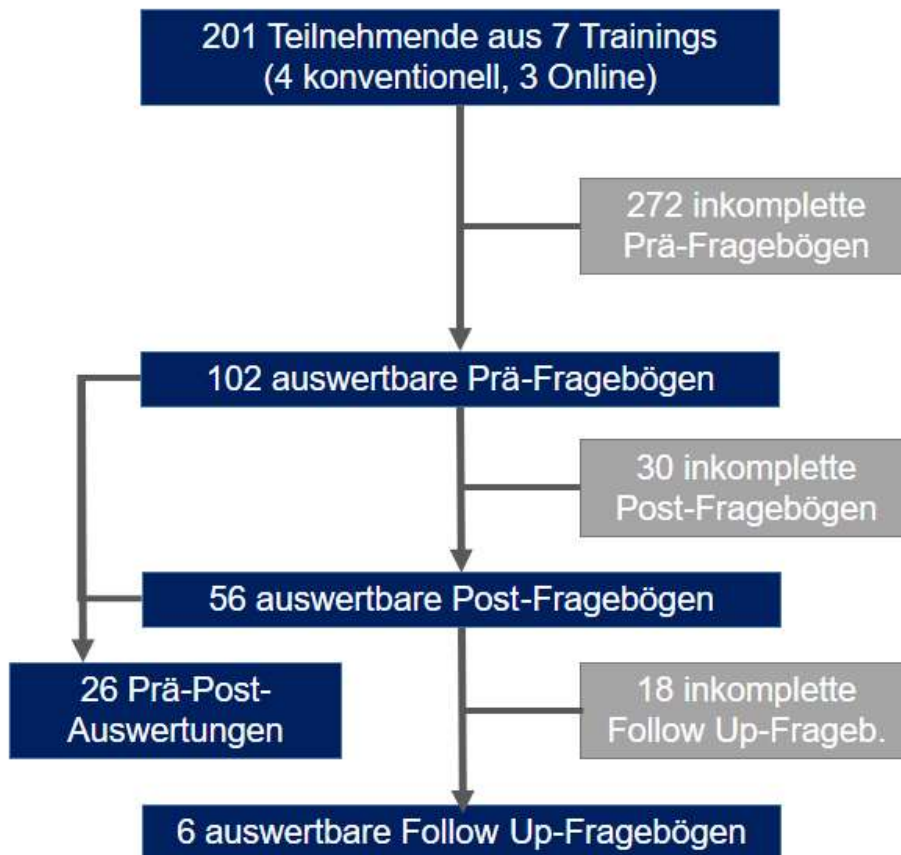


Abbildung 3 Teilnehmende und Fragebögen

Dargestellt sind die Anzahl von Teilnehmenden sowie die Anzahl der auswertbaren und inkompletten, dadurch von der Analyse auszunehmenden, Fragebögen.

*Ergebnisse aus der Fragebogenstudie*

Aufgrund der kleinen Stichprobenanzahl wurden die Daten deskriptiv statistisch analysiert. Die Ergebnisse werden im Folgenden dargestellt. In Tabelle 2 sind die Mittelwerte und Standardabweichungen der erhobenen Konstrukte vor und nach dem Training dargestellt. Es zeigten sich keine Veränderungen im Belastungs-, Stress- und Angsterleben der Versuchspersonen und auch nicht hinsichtlich ihres Erholungs- und Selbstwirksamkeitserlebens oder der familiären Lebensqualität.

		Vor Training	Nach Training	Normstichprobe
	<i>N*</i>	<i>M (SD)</i>	<i>M (SD)</i>	<i>M (SD)</i>
<b>Stresserleben (PSQ)</b>	26	0.43 (0.23)	0.44 (0.22)	0.34 (0.16) (Fliege et al., 2001)
	102	0.51 (0.22)		
<b>Belastungserleben (EBF)</b>	26	1.85 (1.02)	1.81 (1.20)	1.57 (0.93) (Kallus, 1995)
	102	2.23 (1.06)		
<b>Erholungserleben (EBF)</b>	26	3.06 (1.05)	3.00 (1.11)	3.45 (0.95) (Kallus, 1995)
	102	2.72 (1.07)		
<b>Angst als Zustand (STAI)</b>	26	32.86 (24.98)	34.73 (24.98)	-
	102	42.60 (21.52)		
<b>Angst als Eigenschaft (STAI)</b>	26	34.84 (20.72)	37.69 (23.82)	-
	102	41.44 (23.85)		
<b>Familiäre Lebensqualität (FLQ)</b>	26	56.77 (13.51)	55.19 (14.51)	52.2 (13.6) (Tröster, 2005)
	102	53.69 (13.16)		
<b>Selbstwirksamkeit (SWE)</b>	26	28.88 (6.43)	29.50 (6.62)	29.40 (5.40) (Hinz et al., 2006)
	102			

\*Anmerkung zu den Fallzahlen: N = 102 für Prä-Test, N = 26 für Prä- und Posttest

Tabelle 2 Quantitative Ergebnisse aus Prä- und Post-Fragebögen

Die ausbleibenden Veränderungen in den Daten könnten auf verschiedene Faktoren zurückzuführen sein. Aus methodischer Sicht könnte ein bestehender Effekt aufgrund der geringen Stichprobengröße nicht sichtbar werden. Eine andere Erklärung wäre, dass in dieser Population keine erhöhte Belastung in den erhobenen Konstrukten vorliegt, wodurch keine Verbesserungen zu erreichen wären. Die Daten zeigen jedoch, dass die Teilnehmenden am Prä-Test (N = 102) ein höheres Belastungs- sowie Stresserleben und eine niedrigere Erholung als Referenzstichproben aufweisen. Ebenso ist die familiäre Lebensqualität vergleichbar mit einer Stichprobe von Eltern chronisch kranker Kinder. Nur im Hinblick auf das Selbstwirksamkeitserleben zeigt sich kein Unterschied zu Referenzstichproben. Auffällig ist aber auch, dass diese Werte bei den 26 Studienteilnehmenden, von denen zu allen drei Messzeitpunkten vollständig ausgefüllte Fragebögen vorliegen, niedriger ausgeprägt sind im Vergleich zu den 102 Studienteilnehmenden, die nur am Prätest teilnahmen (siehe Tabelle 2). Es ist daher anzunehmen, dass die dreimalige Teilnahme mit dem Belastungs- und Erholungserleben konfundiert ist. Allerdings zeigten sich auch bei diesen 26 Personen die erwarteten Unterschiede zur Normstichprobe, wenn auch etwas weniger stark ausgeprägt. Angesichts der multiplen Belastungsfaktoren, denen die Angehörigen gegenüberstehen, ist eine wesentliche Frage für die vorliegende Studie, wie belastend dabei das erhöhte Unfallrisiko der Kinder ist.

Das Simulationstraining zielt darauf ab, die Angehörigen im Umgang mit Notfallsituationen zu schulen, und es wurde angenommen, dass sich infolge dieser Schulung das Selbstwirksamkeitserleben der Angehörigen erhöht, das Belastungs-, Stress- und Angsterleben verringert und die familiäre Lebensqualität sowie das Erholungserleben verbessern. Das Training kann im Hinblick auf diese Parameter nur dann wirksam werden, wenn das Unfallrisiko für die Angehörigen eine relevante Belastung darstellt. Unsere Daten in Tabelle 2 zeigen, dass Versuchspersonen, deren Angehörige ein erhöhtes Unfallrisiko haben und/oder bereits Notfallsituationen erlebt haben, deutlich höhere Werte in den meisten Belastungsparametern sowie niedrigere Werte in Lebensqualität und Erholung aufweisen als jene Versuchspersonen, deren Angehörige kein erhöhtes Unfallrisiko haben und/oder noch keine Notfälle erlebt haben. Die Annahme, dass ein Simulationstraining sich entlastend auswirken könnte, wird demnach durch diese Daten gestützt.

	Risikofaktoren für Unfälle		Notfälle in der Vergangenheit	
	Ja (n = 23)	Nein (n = 79)	Ja (n = 47)	Nein (n = 55)
	<i>M (SD)</i>	<i>M (SD)</i>	<i>M (SD)</i>	<i>M (SD)</i>
<b>Stresserleben (PSQ)</b>	0.63 (0.22)	0.48 (0.21)	0.57 (0.20)	0.47 (0.22)
<b>Belastungserleben (EBF)</b>	2.73 (0.90)	2.09 (1.06)	2.38 (0.93)	2.10 (1.15)
<b>Erholungserleben (EBF)</b>	2.21 (1.02)	2.78 (1.07)	2.46 (0.94)	2.81 (1.09)
<b>Angst als Zustand (STAI)</b>	55.47 (17.89)	38.76 (21.11)	46.03 (19.91)	39.68 (22.57)
<b>Angst als Eigenschaft (STAI)</b>	56.58 (26.00)	36.98 (21.38)	47.39 (21.26)	36.27 (24.95)
<b>Familiäre Lebensqualität (FLQ)</b>	49.05 (15.53)	55.05 (12.17)	52.08 (13.77)	55.08 (12.59)
<b>Selbstwirksamkeit (SWE)</b>	24.45 (7.95)	29.16 (4.58)	27.20 (6.40)	28.87 (5.21)

Tabelle 3 Mittelwerte und Standardabweichungen der erhobenen Konstrukte je nach Vorliegen von Risikofaktoren/ Notfällen in der Vergangenheit

Zum selben Schluss kommen wir, wenn man die subjektiven Einschätzungen der Teilnehmenden betrachtet. Im Rahmen der Befragung bewerteten sie das Training als hilfreich (98%) und gaben an, dass sie die erworbenen Kenntnisse erfolgreich im Alltag anwenden können (80%). Ebenso berichteten sie ein gesteigertes Sicherheitsgefühl bei der Betreuung ihrer Angehörigen sowie in Notfallsituationen (94%).

Es bleibt also die Frage offen, warum sich die subjektiv berichtete Entlastung in der quantitativen Untersuchung nicht gezeigt hat. Ein Grund dafür könnte eine fehlende Passung zwischen den zu erwartenden Effekten des Trainings und den durch die Fragebögen erfassten Konstrukten sein. Während das Simulationstraining einen medizinischen Fokus hat und ein einmaliges Ereignis darstellt, erfassen die Fragebögen allgemeine Aspekte psychischer Gesundheit, die eher durch regelmäßige Trainings über einen längeren Zeitraum oder Psychotherapie verändert werden können. Am Beispiel des Selbstwirksamkeitserlebens kann dies gut demonstriert werden: Während das Training die Bewältigungskompetenz von konkreten Notfallsituationen adressiert und das Selbstwirksamkeitserleben in Bezug darauf vermutlich auch erhöht, wird durch den Fragebogen das allgemeine Selbstwirksamkeitserleben der Person eingeschätzt, das sich durch das Training nicht grundlegend verändert. Wir nehmen daher an, dass die ausgewählten Instrumente die psychischen Veränderungen zu umfassend abfragen und nicht präzise genug auf die zu erwartenden Trainingseffekte zugeschnitten sind, wodurch potenzielle Effekte nicht adäquat erfasst werden konnten.

Um dem zu begegnen und besser zu verstehen, wodurch das Training von den Teilnehmenden als hilfreich und wirksam erlebt wird, wurden nach Ende der Online-Befragung mit einer Teilstichprobe problemzentrierte Interviews durchgeführt. Problemzentrierte Interviews sind eine häufig genutzte qualitative Methode, die darauf abzielt, ein tiefergehendes Verständnis für die Perspektiven und Erfahrungen hinsichtlich eines Themas zu gewinnen (Witzel, 2000). Das Ziel der Interviews bestand darin, die subjektiven Theorien der Teilnehmenden über die Wirksamkeit des Trainings zu erfassen und zu verstehen. Hierfür wurde mit einem halbstrukturierten Leitfadeninterview gearbeitet, wodurch ermöglicht wird, relevante Themenbereiche zu erfragen, den Interviewverlauf aber dennoch offen und flexibel zu gestalten.

Zum aktuellen Zeitpunkt wurden neun Interviews durchgeführt, während vier weitere Interviews noch in Planung sind. Die Transkription der bereits geführten Interviews erfolgt laufend und die Auswertungsphase wird in den kommenden Wochen eingeleitet.

## Begründung der methodischen Adaptierung

Der sehr innovative Ansatz der Trainings und das Fehlen wissenschaftlicher Publikationen für eine angemessene statistische Konzeption hatten uns schon a priori für einen hypothesengenerierenden Ansatz entschieden. Dies machte eine reaktive Anpassung des methodischen Vorgehens grundsätzlich leicht möglich.

### *Anpassung des methodischen Vorgehens*

Die Notwendigkeit der Anpassung ergab sich daraus, dass trotz der erwarteten hohen Teilnehmerszahlen die Datenerhebung im Fragebogenteil des Projekts weit hinter den Erwartungen zurückblieb. Einerseits war ein sehr hoher Anteil der Fragebögen nicht vollständig und dadurch nicht valide auswertbar, andererseits wurden Post-Fragebögen und vor allem Follow-up-Fragebögen nur von sehr wenigen Teilnehmenden ausgefüllt (siehe Abbildung 3). Darüber hinaus legt die bisherige Auswertung der Fragebögen nahe, dass die verwendeten validierten Fragebogeninstrumente nicht gut geeignet sind, die Trainingseffekte zu charakterisieren. Während das Simulationstraining sehr spezifisch auf Belastungen und Ängste im Zusammenhang mit kindlichen Notfallsituationen abzielt, erfassen die Fragebögen allgemeine Aspekte psychischer Gesundheit.

Am Beispiel des Selbstwirksamkeitserlebens kann dies gut demonstriert werden: Während das Training die Bewältigungskompetenz von konkreten Notfallsituationen adressiert und das Selbstwirksamkeitserleben in Bezug darauf vermutlich auch erhöht, wird durch den Fragebogen das allgemeine Selbstwirksamkeitserleben der Person eingeschätzt. Dieses wird über die Notfallsituation hinaus von vielen weiteren Aspekten beeinflusst und somit insgesamt durch das Training nicht signifikant verändert. Wir nehmen daher an, dass die ausgewählten Instrumente die psychischen Veränderungen zu umfassend abfragen und nicht präzise genug auf die zu erwartenden Trainingseffekte zugeschnitten sind, wodurch potenzielle Effekte nicht adäquat erfasst werden konnten.

Vor diesem Hintergrund erschien es nicht sinnvoll, Eltern und Angehörige in die Kontrollgruppe zu rekrutieren. Zum einen war es wenig plausibel, dass Personen ohne Zugang zu Simulationstrainings eine höhere Bereitschaft zeigen würden, die Fragebögen auszufüllen, als Teilnehmende, die von den Trainings profitiert hatten. Zum anderen hätte die Verfügbarkeit von Daten aus der Kontrollgruppe, aufgrund des Mangels an Post- und Follow-up-Daten in der Interventionsgruppe, wenig Wert gehabt.

Stattdessen haben wir mit den halbstrukturierten Leitfadeninterviews eine weitere Methode ergänzt, mit der relevante Themenbereiche gezielt erfragt und dennoch ein offener und flexibler Interviewverlauf ermöglicht werden konnte. Wir erwarten, dass somit die systematische Charakterisierung der Trainingseffekte im hypothesengenerierenden Sinne letztlich gelingen wird.

### *Entscheid für den IMPS-Kongress-Workshop*

Der Verzicht auf das zweite Online-Simulationstraining zugunsten des Workshops auf dem IMPS-Kongress wurde von der Selbsthilfegruppe angeregt. Wir haben dies gerne angenommen, da es vor allem im Hinblick auf die Distribution des Konzepts über die D-A-CH-Region hinaus eine wertvolle Option erschien. Diese Erwartung wurde zur Gänze erfüllt (siehe Diskussion).

## Finanzieller Bericht

In der folgenden Liste werden alle erfolgten und zeitnahe zu erwartende Kosten aufgeführt.

Datum	Verwendungszweck	Betrag
<b>13.10.2021</b>	<b>1. Teilbetrag</b>	<b>€ 18 800,00</b>
<b>28.10.2021</b>	MPS D 2 Tage Familienkonferenz Hohenroda	-€ 4 036,37
	Differenzbetrag aus Jahr 2021 MPS DE Hohenroda 28./29.10.2021 - falsche Bemessungsgrundlage	-€ 403,63
<b>25.02.2022</b>	MPS D Online Simulation  Differenzbetrag auf € 3.500,-- (Verein erhielt Förderung)	-€ 700,00
<b>10.06.2022</b>	MPS A Online Simulation	-€ 3 500,00
<b>29.08.2022</b>	MPS A Therapiewoche Döbriach/Kärnten	-€ 4 440,00
<b>30.09.2022</b>	MPS D 2 Tage Familienkonferenz Hohenroda	-€ 4 440,00
<b>09.01.2023</b>	<b>2. Teilbetrag</b>	<b>€ 15 000,00</b>
<b>23.11.2023</b>	MPS A Online Simulation	-€ 3 500,00
<b>05.04.2024</b>	IMPS Konferenz Würzburg, Reisekosten Interviewers	-€ 903,35
	Simulationstraining auf IMPS Konferenz Würzburg	-€ 4 440,00
<b>23.5.24</b>	<b>Zwischenbilanz</b>	<b>€ 7 436,65</b>
	<b>3. Teilbetrag (noch ausstehend)</b>	<b>€ 3 800,00</b>
<b>2024_Q2/3</b>	Transkription und Auswertung Interviews (120h) noch ausstehend	-€ 5 400,00
<b>2024_Q3/4</b>	Publikationskosten noch ausstehend	-€ 4 000,00
<b>2024_Q3/4</b>	Publikationskosten noch ausstehend	-€ 1 836,65
	<b>Erwartete Schlussbilanz</b>	
	<b>Förderung gesamt (erhalten und geplant)</b>	<b>€ 37 600,00</b>
	<b>Kosten gesamt (angefallen und geplant)</b>	<b>-€ 37 600,00</b>

Tabelle 4 Zwischen und erwartete Schlussbilanz

## Diskussion die Bedeutung des Projektes im Kontext der Ziele

### *Verbesserung der Erstversorgung von MPS-Patient\*innen bei häuslichen Notfällen*

Im Rahmen des Projekts haben wir acht Trainings mit etwa 250 Teilnehmenden durchgeführt. Die Verbesserung der Erstversorgung von MPS-Patient\*innen stand bei diesen Trainings im Mittelpunkt. Die quantitative Evaluation der Notfallkompetenz der Eltern war nicht Teil der Studie, jedoch lässt sich indirekt ableiten, dass es zu einer Verbesserung gekommen ist. Etliche Teilnehmende haben an mehreren Trainings teilgenommen. Zum einen berichteten diese Teilnehmenden häufig, dass sie häusliche Notfälle zwischen den Trainings erlebt hätten und sich durch das Training sehr gut darauf vorbereitet fühlten. Zum anderen zeigten Mehrfachteilnehmende in den Folgetrainings vielfach eine hohe Kompetenz. Ob diese indirekten Hinweise die Realität in der Notfallsituation valide widerspiegeln, kann jedoch derzeit nicht belastbar beurteilt werden.

### *Reduktion der elterlichen Angst vor Notfällen und Versagen, Steigerung der Achtsamkeit*

In der Fragebogenstudie zeigte sich trotz der geringen Anzahl auswertbarer Fragebögen deutlich in beinahe allen Items, dass die Belastung, der Stress und die Ängste bei Eltern von MPS-Betroffenen gegenüber Referenzpopulationen erheblich erhöht sind und dass dies in besonderem Maße für die Eltern von MPS-Betroffenen gilt, die kardio-respiratorische oder neuronale Risikofaktoren für Notfallsituationen haben oder bereits Notfälle erlebt hatten (siehe Tabellen 1 und 2).

### *Charakterisierung und wissenschaftlicher Beleg der positiven Trainingseffekte*

Von beinahe allen Teilnehmenden wurden die Trainingseffekte sehr positiv bewertet. So bewerteten 98% das Training als hilfreich. 80% gaben an, dass sie die erworbenen Kenntnisse erfolgreich im Alltag anwenden können. Ein gesteigertes Sicherheitsgefühl bei der Betreuung ihrer Angehörigen sowie in Notfallsituationen berichteten 94%. Da jedoch lediglich 26 auswertbare Fragebögen direkt nach dem Training und nur sechs zum Zeitpunkt nach sechs Monaten analysiert werden konnten, ist die Datenbasis für eine quantitativ-statistische Auswertung der validierten psychologischen Instrumente (siehe Tabelle 1) nicht ausreichend und eine differenzierte Analyse der psychologischen Effekte blieb zunächst offen. Um auch das Ziel des systematischen Nachweises der Trainingseffekte dennoch im gegebenen Rahmen zu erreichen, wurde zusätzlich mit einem halbstrukturierten Leitfadeninterview gearbeitet. Damit können relevante Themenbereiche gezielt erfragt und dennoch ein offener und flexibler Interviewverlauf ermöglicht werden. Zum aktuellen Zeitpunkt wurden neun Interviews durchgeführt, während vier weitere Interviews noch in Planung sind. Die Transkription der bereits geführten Interviews erfolgt laufend und die Auswertungsphase wird in den kommenden Wochen eingeleitet. Diese Interviews sind noch nicht vollständig ausgewertet, ergeben aber bereits jetzt eine weitere Bestätigung und Differenzierung der positiven Trainingseffekte. Zudem verdichten sich die Hinweise darauf, dass die Passung zwischen den zu erwartenden Effekten des Trainings und den durch die Fragebögen erfassten Konstrukten nicht ideal war und neben dem eingeschränkten Rücklauf die quantitativen Ergebnisse aus dem Fragebogenteil der Studie limitiert. Diese Erkenntnisse werden eine sehr solide Grundlage für zukünftige Studien mit hypothesenprüfendem Charakter bilden.

### *Nachhaltige und breite Verfügbarkeit von Simulationstrainings*

Da sich die quantitative Datenerhebung mittels Fragebögen in kritischem Ausmaß schwierig gestaltete, haben wir uns entschieden, für dieses Ziel den internationalen, von Selbsthilfegruppen organisierten Kongress IMPS vom 04. bis 07. April 2024 in Würzburg zu nutzen. Auf dieser Veranstaltung haben wir ein face-to-face-Simulationstraining mit über 50 Teilnehmenden aus verschiedensten Ländern in deutscher und englischer Sprache durchgeführt. Der erwünschte Distributionseffekt hat sich eingestellt, da Funktionäre verschiedener Selbsthilfegruppen auf die Trainingsmethode aufmerksam wurden. Konkrete Anfragen liegen uns aus Brasilien und den USA vor, wo wir in naher Zukunft Elterntrainings durchführen und Simulationstrainer\*innen in unserer Methode ausbilden sollen. Darüber hinaus sollten die geplanten Publikationen ebenfalls die Aufmerksamkeit von Selbsthilfegruppen und Fachleuten in anderen Ländern finden und für den Ansatz begeistern.



### *Erkenntnisse zur Anwendbarkeit auf andere Erkrankungen*

Die Übertragbarkeit des Konzepts auf andere chronische Erkrankungen wurde bereits erbracht. Als direkte Folge dieses Projekts, aber finanziell davon unabhängig, konnten mit Unterstützung des Rotary Clubs Salzburg Nord drei Trainings für Eltern und Angehörige von Kindern mit anderen chronischen, schwerwiegenden Erkrankungen durchgeführt werden (Anlage 3 Bericht über Rotary-Eltern-Simulation). Auch von der deutschen Selbsthilfegruppe „Hand in Hand gegen Tay-Sachs und Sandhoff in Deutschland e.V.“, deren Repräsentantin an unserem Training in Würzburg teilgenommen hatte, liegt uns eine konkrete Anfrage vor.

## Fazit

Die acht Simulationstrainings für Eltern und andere Angehörige von Patient\*innen mit MPS im Rahmen dieses Projekts wurden exzellent angenommen. Alle Projektziele konnten vollständig erreicht werden, auch wenn für die quantitativ-wissenschaftlichen Aspekte eine Anpassung des ursprünglichen Projektplans erforderlich war und die halbstrukturierten Leitfadeninterviews noch vollständig auszuwerten sind, bevor die geplanten wissenschaftlichen Manuskripte verfasst werden können. Hypothesen, die aus den bisherigen Ergebnissen ableitbar sind und in zukünftigen Studien zu bestätigen wären, umfassen zum Beispiel:

- Eltern, deren Kinder von MPS betroffen sind, haben deutlich erhöhte Belastungen, Stress und Ängste sowie eine reduzierte Lebensqualität.
- Diese negativen Effekte sind besonders ausgeprägt, wenn die Betroffenen ein erhöhtes Risiko für lebensbedrohliche Notfallsituationen haben.
- Medizinische Simulationstrainings mit den von uns entwickelten Methoden für face-to-face-Großgruppentrainings auf Konferenzen oder die Online-Simulationen werden von Eltern gleichermaßen exzellent angenommen.
- Die Trainings werden von den Teilnehmenden subjektiv als hilfreich sowie praktisch gut umsetzbar wahrgenommen und sie vermitteln den Eltern ein Gefühl der Sicherheit.
- Die Etablierung solcher Trainings wird auch von Eltern und Selbsthilfegruppen in anderen Ländern sowie im Bereich anderer schwerwiegender, chronischer Erkrankungen gewünscht bzw. gefordert.

Somit hat dieses Projekt auf mehreren Ebenen und in starker Weise die nachhaltige Verfügbarkeit dieser wirksamen Methode zur Verbesserung der kindlichen Patientensicherheit und der elterlichen psychischen Situation substanziell verbessern können.

## Literaturverzeichnis

Neufeld, E.F. and Muenzer, J. (1995) The mucopolysaccharidoses. In: Scriver, C.R., Beaudet, A.L., Sly, W.S., Valle, D. Eds., The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease, McGraw-Hill., New York, 2465.

Walker R, Belani KG, Braunlin EA, Bruce IA, Hack H, Harmatz PR, Jones S, Rowe R, Solanki GA, Valdemarsson B. Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. J Inherit Metab Dis. 2013 Mar;36(2):211-9.

Rall M, Manser T, Guggenberger H, Gaba DM, Unertl K. Patientensicherheit und Fehler in der Medizin. Entstehung, Prävention und Analyse von Zwischenfällen [Patient safety and errors in medicine: development, prevention and analyses of incidents]. Anasthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther. 2001 Jun;36(6):321-30. German.

## Anlagen

1. Teilnehmendeninformation und Prä-Fragebogen
2. Interviewleitfaden
3. Bericht Rotary Simulation
4. Signierter Finanzbericht

PARACELSUS MEDIZINISCHE PRIVATUNIVERSITÄT

Institut für angeborene Stoffwechselerkrankungen  
Forsch.Prof. Dr. med. Florian B. Lagler

Strubergasse 21, 5020 Salzburg, Austria  
+43 (0)662 / 2420 0  
[www.pmu.ac.at](http://www.pmu.ac.at)



**PARACELSUS**  
**MEDIZINISCHE**  
**UNIVERSITÄT**