

Ipsen-Report

zur Initiative für Angehörige

Fokus-Thema 2023: Seltene Erkrankungen und ihre Folgen

3



CRSC-DE-000036

www.raeume-zum-reden.eu

 **IPSEN**
Innovation for patient care

Ipsen-Report

zur Initiative für Angehörige

Fokus-Thema 2023: Seltene Erkrankungen und ihre Folgen

INHALT

VORWORT

Für eine bessere Versorgung — 3

RÄUME ZUM REDEN

Angehörige als wichtige Säule für die Therapie — 4

VIEL ZU SELTEN BEACHTET, ABER IMMER UNENTBEHRLICH!

Die besondere Rolle der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen: wissenschaftlicher Beirat im Interview — 6

SELTEN IM FOKUS

Hier haben Angehörige eine Stimme — 10

ERGEBNISSE UND SCHLUSSFOLGERUNGEN

O1 | Lebenslanges Engagement — 15

Zeitaufwand für Unterstützung und Pflege — 15

Zeit für sich selbst — 16

O2 | Beruf und Finanzen — 18

Berufliche Einschränkungen — 18

Finanzielle Belastungen — 19

O3 | Familie und Partnerschaft — 20

Verhältnis zur erkrankten Person — 20

Geschwisterkinder – Schattenkinder? — 21

O4 | Körperliche Gesundheit und psychisches Wohlbefinden — 22

Die eigenen Grenzen — 22

Vor und nach der Diagnose — 23

Positive Seiten — 24

O5 | Welche Unterstützung sich Angehörige wünschen — 25

Raum zum Reden — 25

Stärkung der mentalen Gesundheit — 25

Vermittlung von Fachwissen und

Unterstützung im Umgang mit Behörden — 26

FAZIT UND AUSBLICK

Selten wiegt schwer! Plädoyer für Fortschritt und Mut — 28

METHODIK

Methodik und Daten zur Umfrage — 32

IMPRESSUM — 34

FÜR EINE BESSERE VERSORGUNG

Etwa vier Millionen Menschen in Deutschland leben mit einer seltenen Erkrankung. In Europa gilt eine Erkrankung dann als selten, wenn nicht mehr als fünf von 10.000 Menschen das eine spezifische Krankheitsbild aufweisen. Weltweit sind etwa 8.000 sogenannte „Orphan Diseases“ bekannt. Rund 80 Prozent haben genetische Ursachen. Viele von ihnen sind lebensbedrohlich und verlaufen chronisch.¹

Seltene Erkrankungen waren lange Zeit die „Waisenkinder“ der Medizin. Doch in den letzten Jahren wurde immer mehr in deren Erforschung investiert, um sie besser zu verstehen und behandeln zu können. Dennoch stehen aktuell für nur etwa fünf Prozent der seltenen Erkrankungen geeignete Arzneimittel zur Verfügung.² Darüber hinaus decken die lückenhaften Versorgungsstrukturen in unserem Gesundheitssystem den notwendigen therapeutischen Bedarf der betroffenen Menschen nicht ausreichend ab.

Unterstützende und pflegende Angehörige haben nach wie vor einen erheblichen Anteil an der letztendlichen Diagnosestellung und am Therapieerfolg – und fangen damit oft die fehlenden Versorgungsstrukturen im Gesundheitswesen auf.

Eine seltene Erkrankung kostet Kraft. Der Leidensdruck der Betroffenen und ihrer Angehörigen ist immens. Umso wichtiger sind Perspektiven für ein frühzeitigeres Erkennen der Krankheit sowie das anschließende bessere Leben damit. Dafür setzen wir uns ein. Neben der Entwicklung innovativer Medikamente und der kontinuierlichen Optimierung von Diagnostik und Therapiefaden engagieren wir uns für eine bessere integrierte Versorgung – also das Aufbrechen der Sektorengrenzen hin zu mehr Austausch und Vernetzung zwischen den Leistungserbringern zum Nutzen der Betroffenen. Wir arbeiten dafür zusammen mit Part-

nern daran, breite Aufmerksamkeit für Menschen mit einer seltenen Erkrankung zu generieren und Lösungen für eine bessere Beteiligung aller Akteure zu entwickeln.

So bringt unsere Initiative **Räume zum Reden** die Anliegen und Themen der Menschen mit schweren oder seltenen Erkrankungen und ihrer Angehörigen zur Sprache. Sie hört hin, unterstützt und bestärkt. Im Mittelpunkt der diesjährigen Befragung stehen die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen. Welche Herausforderungen belasten sie? Welche Bedürfnisse und Wünsche haben sie? Wo gibt es Handlungsbedarf?

Selten wäre nicht selten, wenn es nicht so besonders wäre. Und so ist auch diese Umfrage. Sie ist die bislang einzige, die die ganz eigene Situation der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen untersucht. Und auch die Menschen, die ihre persönlichen Erfahrungen mit uns geteilt haben, sind besonders: Ihr Einsatz ist bemerkenswert und selbstlos. Viele von ihnen engagieren sich in Netzwerken für Betroffene und wissen die Kraft zu schätzen, die sie aus dem Austausch mit Gleichgesinnten ziehen können.

Wir sind stolz darauf, den besonderen Belastungen und Wünschen von Menschen mit seltenen Erkrankungen und ihren Angehörigen mit diesem Report erstmalig umfassend Gehör zu verleihen und ihren besonderen psychischen, physischen und sozialen Belangen eine Plattform in der öffentlichen Diskussion zu bieten.


Ivo Sulovsky

Geschäftsführer Ipsen Pharma DACH

¹ https://www.achse-online.de/de/die_achse/Seltene-Erkrankungen.php. Letzter Zugriff am 24.11.22

² <https://www.vfa.de/de/arzneimittel-forschung/seltene-erkrankungen/orphan-drugs-risiken-fuer-ein-modell>. Letzter Zugriff am 24.11.22

ANGEHÖRIGE ALS WICHTIGE SÄULE FÜR DIE THERAPIE

Bei den „Seltene“ ist selten etwas normal – weder für die Menschen, die erkrankt sind, noch für ihre unterstützenden und pflegenden Angehörigen.

Allein schon den langen Weg bis zur richtigen Diagnose empfinden viele Betroffene und ihre Angehörigen als Odyssee. In vielen Fällen dauert es zehn Jahre und länger, bis der korrekte Befund vorliegt. Der angemessenen Behandlung der Erkrankung gehen häufig jahrelange Arztbesuche, Untersuchungen und leider oft auch falsche Therapien voraus. Oftmals ist es der Hartnäckigkeit der Angehörigen zu verdanken, wenn irgendwann doch feststeht, woher die Symptome kommen und in welcher Erkrankung ihre Ursache liegt. Im Vergleich zu häufig auftretenden schweren Erkrankungen wie z. B. einem Schlaganfall, der innerhalb von Minuten oder Stunden diagnostiziert wird, besteht über einen langen Zeitraum keine Gewissheit über das, was ist, und das, was kommen wird. Dies führt zu Angst und Unsicherheiten, die die Angehörigen auffangen, obwohl sie selbst emotional Achterbahn fahren.

Angehörige schließen die Versorgungslücken von heute und morgen

Eine aktuelle Hochrechnung des Statistischen Bundesamtes prognostiziert einen möglichen Anstieg der Pflegebedürftigen in Deutschland bis 2050 auf 6,1 Millionen Menschen.¹ Laut Pflegestatistik der Behörde waren das Ende 2019 noch 4,13 Millionen Betroffene. Rund 80 Prozent davon wurden zuhause versorgt.²

Darüber hinaus übernehmen Angehörige oftmals pflegerische und organisatorische Aufgaben. Ihr unermüdliches Engagement bildet eine entscheidende Säule für den Therapieerfolg. Mit ihrer Fürsorge tragen sie tag ein, tagaus zu einer besseren Lebensqualität der Erkrankten bei. Dabei gehen sie oft bis an ihre eigenen Grenzen oder darüber hinaus.

Genauso, wie die Menschen mit seltenen Erkrankungen in unserem medizinischen System nach wie vor zu wenig wahrgenommen werden, werden auch die besonderen Belastungen und Bedürfnisse ihrer Angehörigen noch viel zu selten gehört. Die Initiative **Räume zum Reden** will dieses Vakuum ausfüllen. Dabei bringt sie die Beteiligten miteinander in den Dialog und gibt dem Engagement der Angehörigen von Menschen mit schweren und seltenen Erkrankungen eine neue Heimat. Sie stärkt und bestärkt die Angehörigen in dem wichtigen Beitrag, den sie Tag für Tag für die Betroffenen, für unsere Gesellschaft und für unser Gesundheitswesen leisten.

Auftakt von Räume zum Reden war eine Angehörigen-Umfrage im Jahr 2020 zum Thema „Schlaganfall und seine Folgen“. Im letzten Jahr erschien die Umfrage mit dem Schwerpunkt auf Krebserkrankungen.

Weil Angehörige eine Stimme brauchen

Die Website **raeume-zum-reden.eu** ist das Herzstück der Initiative und bietet all denjenigen ein Forum, die den Anliegen und Themen der Angehörigen von Menschen mit schweren und seltenen Erkrankungen eine Stimme in der breiten Öffentlichkeit verleihen möchten. Neben hilfreichen Informationen und konkreten Unterstützungsangeboten initiiert die Initiative die Entwicklung von tragfähigen Lösungen für die bestehenden Kommunikations- und Versorgungslücken, die Patientinnen und Patienten, Angehörige und unser Gesundheitssystem nach vorne bringen.

¹ <https://de.statista.com/themen/785/pflege-in-deutschland/#dossierKeyfigures>. Letzter Zugriff: 07.11.22 ² https://www.destatis.de/DE/Themen/Gesellschaft-Umwelt/Gesundheit/Pflege/Publikationen/Downloads-Pflege/pflege-deutschlandergebnisse-5224001199004.pdf?__blob=publicationFile. Letzter Zugriff: 07.11.22

VIEL ZU SELTEN BEACHTET, ABER IMMER UNENTBEHRLICH!

Die besondere Rolle der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen: wissenschaftlicher Beirat im Interview

Wissenschaftlicher Beirat

Weil selten so besonders ist, helfen sie tagtäglich Menschen, die von diesen Ausnahmeerkrankungen betroffen sind: Der Angehörigen-Report „Seltene Erkrankungen und ihre Folgen“ ist entstanden mit der fachlichen Unterstützung von Prof. Dr. Oliver Semler und Dr. Andreas Jerrentrup. Ihre wissenschaftliche Expertise, ihre Praxiserfahrung mit Menschen mit seltenen Erkrankungen und ihren Angehörigen sowie die Kenntnis der nationalen und internationalen Versorgungsstrukturen sind in seine Konzeption und Umsetzung eingeflossen.



ANGEHÖRIGE SCHLAGEN DIE BRÜCKE ZWISCHEN ARZT UND PATIENT. SIE HELFEN, DIE THERAPIE DURCHZUSTEHEN, UND VERMITTELN FREUDE AM „NORMALEN LEBEN“!

DIE BEDÜRFNISSE DER ANGEHÖRIGEN MÜSSEN ÖFFENTLICH VIEL STÄRKER BEACHTET UND MIT KONKRETEN HILFSANGEBOTEN UNTERSTÜTZT WERDEN!



Prof. Dr. Oliver Semler
Leiter des Zentrums für seltene Skeletterkrankungen im Kindes- und Jugendalter der Uniklinik Köln



Dr. Andreas Jerrentrup
Leitender Oberarzt des Zentrums für unerkannte und seltene Erkrankungen an der Philipps-Universität Marburg

Herr Prof. Semler, Herr Dr. Jerrentrup - in Ihrer Praxis haben Sie tagtäglich auch mit den Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen zu tun. Wie erleben Sie sie? Wie wichtig sind sie für die Erkrankten?

Semler: Viele bringen sich sehr ein und versuchen, den Erkrankten so gut wie möglich zu unterstützen. Ihre eigenen Belastungen und Bedürfnisse thematisieren sie dabei fast nie. Dennoch spürt man, wie sehr sie sich verausgaben und wie sie häufig über ihre Leistungsfähigkeit hinausgehen. Ihre objektivere Perspektive von außen ordnet eine Situation oftmals realistischer ein, als die Betroffenen das können. Und sie schlagen auch immer wieder die Brücke zurück ins „normale Leben“.

Jerrentrup: Und das ist ja meistens über lange Zeit von Ängsten und Unsicherheiten geprägt, da es bei seltenen Erkrankungen zum Teil zehn Jahre und länger dauert, bis die korrekte Diagnose endlich feststeht. In dieser Phase ist die Unterstützung der Angehörigen ausgesprochen wichtig. Denn die Betroffenen haben mit ihnen Menschen, die ihnen nahestehen und mit denen sie die psychische Last, die der lange diagnostische Weg mit sich bringt, teilen können.

Wie beurteilen Sie die Bedeutung der Angehörigen für die richtige Diagnosestellung und für den Therapieerfolg?

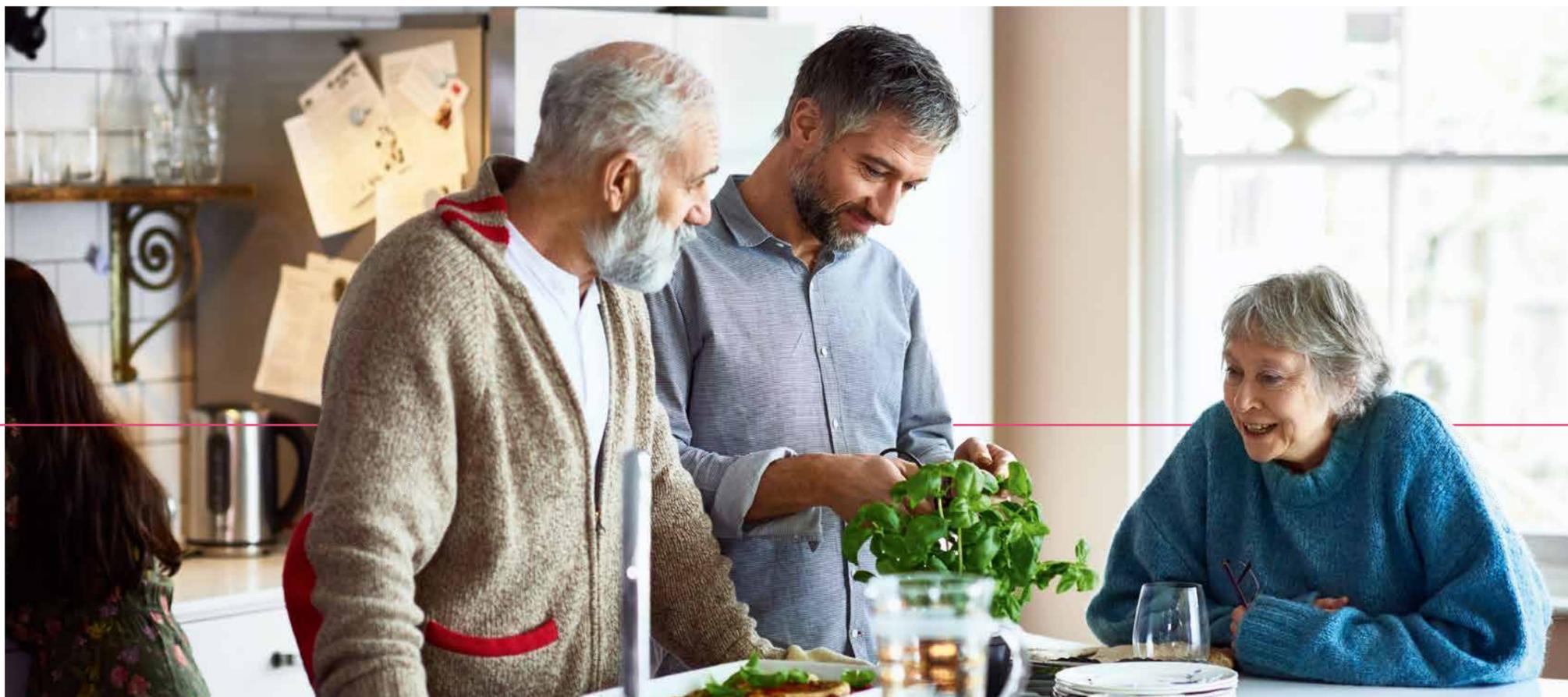
Jerrentrup: Gerade weil die Diagnose von seltenen Erkrankungen in den seltensten Fällen klar auf der Hand liegt, sind wir als Ärzte in dieser Phase dankbar für jeden Hinweis, der uns bei unserer „Detektivarbeit“ ein Stück näher an die Lösung heranbringt. Von den Angehörigen erfahren wir oft Aspekte, die der Patient selbst möglicherweise noch gar nicht wahrgenommen hat oder nicht erwähnt. Oft sind es gerade diese Beobachtungen, die uns diagnostisch dann auf die richtige Spur bringen.

Semler: Auch für die Therapie spielen die Angehörigen eine entscheidende Rolle. Dank ihrer emotionalen Unterstützung kann sie oftmals konsequenter und präziser angewendet werden. Und für die Beurteilung des Behandlungserfolgs ist ihre Perspektive ebenso wichtig. Denn sie sind eine weitere Informationsquelle zum Stand der Erkrankung und zum Therapieverlauf.

Außerdem gilt „Vier Ohren hören mehr als zwei – und zwei Gehirne behalten mehr als eins“. Die Patienten sind meistens sehr aufgeregt bei Arztterminen und vergessen, Fragen zu stellen. Das übernehmen dann oftmals die Angehörigen. Kommen Patienten mit ihren Angehörigen in die Sprechstunde, verläuft der Termin i.d.R. strukturierter.

Welche Rolle spielen die Angehörigen für das Arzt-Patienten-Verhältnis?

Semler: Angehörige vermitteln zwischen Arzt und Patient. Grundsätzlich sind sie weniger emotional und hinterfragen Arztempfehlungen auch mal. Außerdem beurteilen sie die Umsetzbarkeit von Therapien im Alltag im Allgemeinen besser. Und sie sprechen Dinge an, die die Betroffenen möglicherweise nicht so nachhaltig thematisieren würden – etwa das Einfordern weiterer Termine, weiterer Diagnostik oder weiterer Therapien.



Jerrentrup: Die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen erweitern das Arzt-Patienten-Verhältnis. In den allermeisten Fällen sind sie ausgesprochen gut informiert. Diese gute Informiertheit ist ein sehr wichtiger Baustein für den Diagnostik- und Therapieerfolg.

Vor welchen besonderen Herausforderungen stehen die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen?

Jerrentrup: Da gibt es verschiedene Ebenen: Zum einen ist da natürlich die oft sehr lange Dauer bis zur korrekten Diagnose. Zum anderen ist die Betreuung von Patienten mit seltenen Erkrankungen teilweise ausgesprochen zeitintensiv. Das gilt genauso für die Eigenrecherche und die notwendige Einarbeitung in

eine Krankheit, über die es häufig nur spärliche bzw. schwer zugängliche Informationen gibt. Und auch die Tatsache, dass für viele seltene Erkrankungen keine kausalen Therapiemöglichkeiten zur Verfügung stehen, ist eine Belastung, mit der man psychisch genauso klarkommen muss – ebenso wie damit, dass sich die Forschung nach wie vor nur wenig mit seltenen Erkrankungen beschäftigt.

Semler: Ich erlebe auch immer wieder das soziale Umfeld als einen Faktor, der zusätzlichen Druck aufbaut. Häufig können Verwandte, Freunde oder Kollegen die Belastungen, die mit seltenen Erkrankungen einhergehen, nicht gut einschätzen – was dann oft zu Unverständnis aus Unwissen führt.

Warum unterstützen Sie als wissenschaftlicher Beirat die Angehörigen-Initiative Räume zum Reden von Ipsen?

Semler: Obwohl die Angehörigen für das Gelingen einer Therapie bei seltenen Erkrankungen spielentscheidend sind, werden ihre Belange und Bedürfnisse viel zu wenig berücksichtigt. Es wird viel zu wenig getan, um sie „fit“ zu halten.

Jerrentrup: Für die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen gibt es abseits von Selbsthilfegruppen kaum Unterstützungsangebote. Öffentlich werden sie kaum wahrgenommen und beachtet. Dieser Report ist ein erster Schritt, um das zu verändern.



Interdisziplinäre und multiprofessionelle Versorgung von Menschen mit seltenen Erkrankungen in Deutschland

Das im Rahmen des Nationalen Aktionsplans für Menschen mit Seltene Erkrankungen (NAMSE)¹ initiierte dreistufige **Zentrenmodell** unterscheidet A-, B- und C-Zentren:

A-ZENTREN

Referenzzentren mit Lotsenfunktion, die Menschen mit gesicherter seltener Erkrankung in geeignete Versorgungsstrukturen überführen. Auch Verdachtsfälle mit unklarer Diagnose, aber konkreten Hinweisen auf eine seltene Erkrankung können hier abgeklärt werden.

B-ZENTREN

Fachzentren, die über ein interdisziplinäres Versorgungsangebot für bestimmte seltene Erkrankungen und Erkrankungsgruppen verfügen.

C-ZENTREN

Kooperationszentren für spezifische seltene Erkrankungen oder Krankheitsgruppen, die die ambulante Versorgung sicherstellen – z. B. niedergelassene Schwerpunktpraxen, Gemeinschaftspraxen, medizinische Versorgungszentren (MVZ) oder Krankenhäuser.

Eine Übersicht über sämtliche Zentren für seltene Erkrankungen gibt es unter orpha.net.

¹ https://www.bundesgesundheitsministerium.de/fileadmin/Dateien/3_Downloads/N/NAMSE/Nationaler_Aktionsplan_fuer_Menschen_mit_Seltenen_Erkrankungen_-_Handlungsfelder__Empfehlungen_und_Massnahmenvorschlaege.pdf. Letzter Zugriff am 29.11.22

SELTEN IM FOKUS

Hier haben Angehörige eine Stimme*

DIE ERKRANKTE PERSON VERDRÄNGT DIE KRANKHEIT, WILL NICHT DARÜBER SPRECHEN.

ERST NACHDEM MEIN SOHN MIT 17 JAHREN IN EINE VOLLSTATIONÄRE EINRICHTUNG UMGEZOGEN WAR, KONNTE ICH EINER BERUFSTÄTIGKEIT NACHGEHEN.

ES IST GANZ UNTERSCHIEDLICH UND AUCH VON MEINER TAGESFORM ABHÄNGIG. DIE SUIZIDGEDANKEN SIND BESSER GEWORDEN, NACHDEM DAS VERSTÄNDNIS FÜR DIE KRANKHEIT GEGEBEN WAR.

DIE ERKRANKUNG HAT AUSWIRKUNGEN AUF DAS BEFINDEN UND DIE KÖRPERLICHE VERFASSUNG MEINES MANNES – ICH SELBST FÜHLE MICH DA OFT ISOLIERT, DA ER DANN MEISTENS IN SICH GEKEHRT IST UND SICH KAUM ÄUSSERT.

INS BETT BRINGEN, NACHTS DREHEN, ZUREICHEN VON SPEISEN, GETRÄNKEN, ZAHNBÜRSTE.

HILFE BEI HERSTELLUNG SOZIALER KONTAKTE.

WIR SIND ENGER MITEINANDER VERBUNDEN.

DER UMGANG IST FÜRSORGLICHER. ES GIBT MOMENTE, WO WIR UNS GEGENSEITIG TRÖSTEN MÜSSEN UND NACH DEM WARUM FRAGEN. WIR REDEN SEIT DER ERKRANKUNG ÖFTER ÜBER DAS STERBEN BZW. DEN STERBEPROZESS

DIE SORGE, MEINE ÄNGSTE BEZÜGLICH DER ERKRANKUNG AUF MEIN KIND ZU ÜBERTRAGEN.

DIE ANGST IN DEN AUGEN DER BETROFFENEN PERSON SEHEN UND VERSUCHEN, IHM DIE ANGST ZU NEHMEN, WÄHREND MAN SELBER EINFACH NUR ANGST HAT.

ENTFREMUNG, UMGANG MIT DER NEUEN SITUATION.

KÖRPERLICHE ZÄRTLICHKEITEN, DIE WIR VORHER HATTEN, HALTEN SICH IN GRENZEN BZW. FALLEN GÄNZLICH AUS.

*O-Töne von Angehörigen, die wir im Rahmen unserer Befragung erhalten haben.

ERGEBNISSE UND SCHLUSSFOLGERUNGEN

Vor welchen besonderen Herausforderungen stehen Angehörige von Menschen, die an einer seltenen Erkrankung leiden? Welche Bedürfnisse und Anliegen haben sie? Und welche speziellen Unterstützungsangebote wünschen sie sich, um ihre Belastungen im Alltag besser meistern zu können?

Die vom 15. August bis 30. September 2022 durchgeführte deutschlandweite, anonyme Online-Erhebung gibt Antworten auf genau diese Fragen und erfasst die psychischen, physischen und sozialen Folgen erstmalig in ihrer ganzen Breite. Insgesamt haben 238 Familienmitglieder, Herzensmenschen und Wegbegleiter und Wegbegleiterinnen, die Menschen mit einer seltenen Erkrankung unterstützen oder pflegen, den Fragebogen abgeschlossen. Sie haben uns damit einen tiefen Einblick in ihre persönliche Situation gewährt. Der Einfachheit halber sprechen wir von ihnen allen im Folgenden als Angehörige.

Bevor wir die Ergebnisse im Detail beleuchten, sei eines noch vorausgeschickt: So unterschiedlich wie die einzelnen seltenen Erkrankungen und ihre Folgen auch sind, so viele krankheitsübergreifende gemeinsame Herausforderungen und Sorgen gibt es, die das Leben der Betroffenen und ihrer Angehörigen komplett auf den Kopf stellen. Aus diesem Grund sind die zum Teil eher schlaglichtartig zu verstehenden Aussagen einer vergleichsweise kleinen Gruppe durchaus als „typisch selten“ zu bewerten.

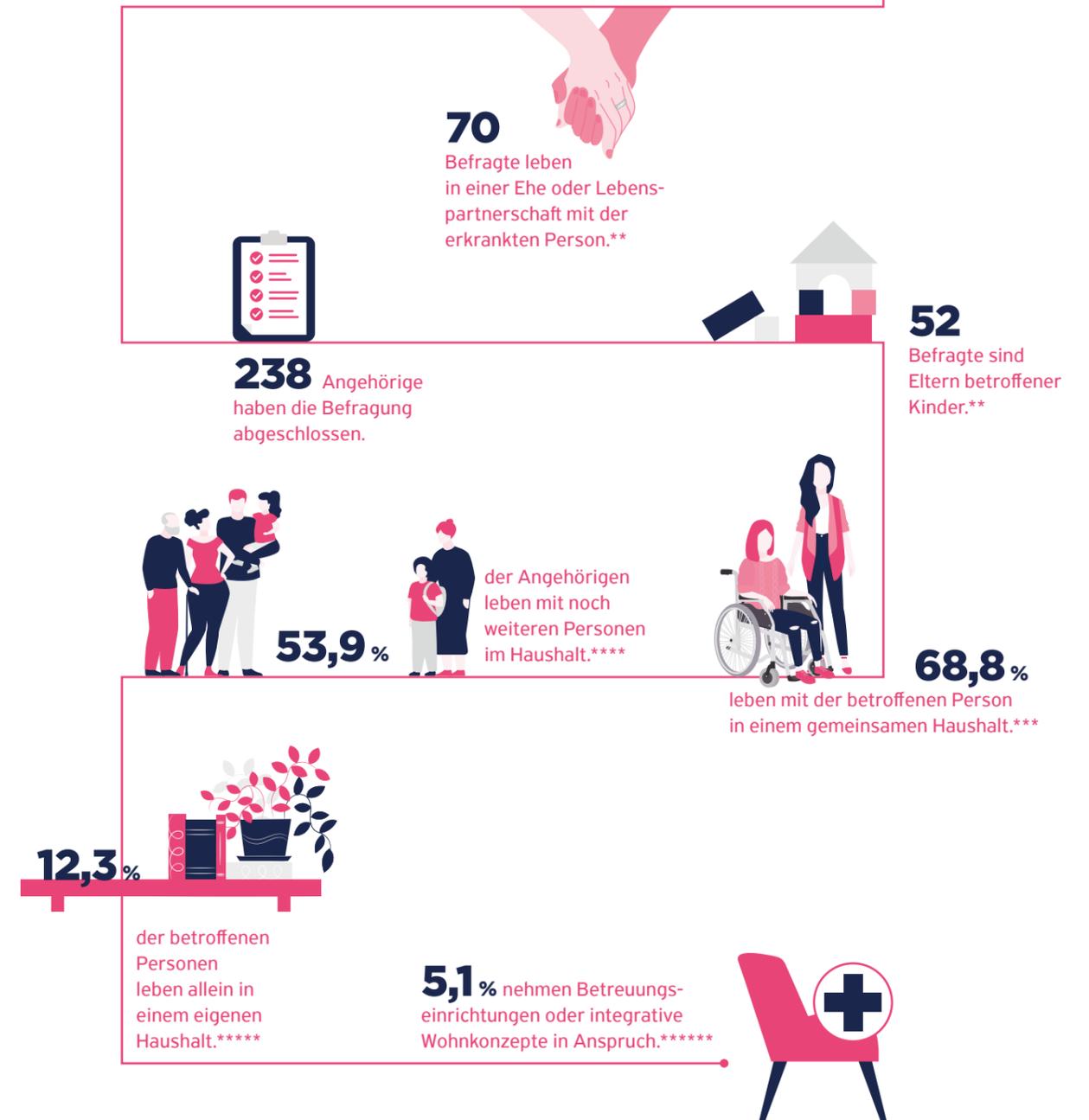
Zum besseren Verständnis

Da die Mehrzahl der Fragen keine Pflichtfragen waren, haben nicht alle Angehörigen alle 38 Fragen des Fragebogens beantwortet. Aus diesem Grund ergibt die Addition der im folgenden aufgeführten Zahlen nicht immer 100 Prozent. Die Anzahl der erhaltenen Antworten ist in den Grafiken jeweils angegeben. n = 93 z.B. bedeutet: 93 der insgesamt 238 Teilnehmer haben diese Frage beantwortet.

Und noch ein weiterer Hinweis: Viele Personen, die sich an der Befragung beteiligt haben, haben Unterstützung in Netzwerken und Communitys für Betroffene gesucht. Bedingt durch den Austausch mit anderen Betroffenen kann es daher sein, dass sie die Belastungen zum Teil anders empfinden als Menschen, die diese Situation alleine bewältigen.

Die Befragten*

Das große Interesse und die hohe Beteiligung an unserer Umfrage haben einmal mehr gezeigt, wie wichtig es ist, den Themen der unterstützenden und pflegenden Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen Gehör zu verschaffen. Wer hat seine Bedürfnisse und Wünsche mit uns geteilt? Und wen unterstützen oder pflegen die Befragten?



*Nicht alle teilnehmenden Angehörigen haben alle 38 Fragen des Fragebogens beantwortet. **n=171 ***n=170 ****n=117 *****n=122 *****n=138

Erkrankte, die von den Befragten unterstützt werden*

Die betroffenen Personen leiden an **37**

verschiedenen seltenen Erkrankungen.**



73%

davon sind genetisch bedingt.**



64,7%

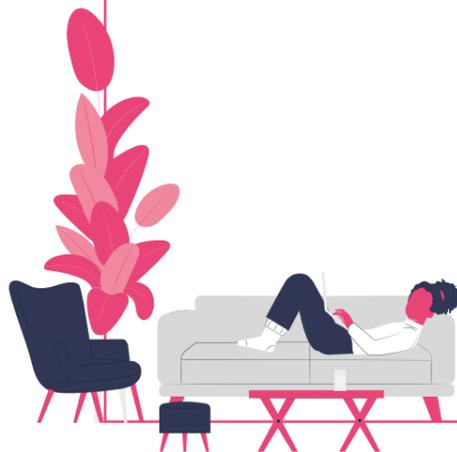
der betroffenen Personen haben ihre Diagnose in den letzten 12 Jahren erhalten.***

Bei **12,9%** der betroffenen Personen liegt eine geistige Behinderung vor.****

57% der betroffenen Personen sind zwischen 21 und 60 Jahre alt.****

25,4%

der betroffenen Personen sind jünger als 21 Jahre.****



*Nicht alle teilnehmenden Angehörigen haben alle 38 Fragen des Fragebogens beantwortet. **n=139 ***n=137 ****n=142 *****n=140



Lebenslanges Engagement

Aus vielen Gesprächen mit Betroffenen und auch aus den letzten beiden Ipsen-Reports zu den Folgen von Schlaganfall und Krebs wissen wir, dass unterstützende und pflegende Angehörige von Menschen mit seltenen oder schweren Erkrankungen ihr eigenes Wohlbefinden oft hintenanstellen. So meistern sie die Herausforderungen, die die Erkrankung an den Alltag und an ihr gesamtes soziales Umfeld stellt. Mit ihrem Einsatz verbessern sie die Versorgung und die Lebensqualität der Erkrankten erheblich – doch nicht selten stoßen sie selbst dabei an ihre eigenen Grenzen.

Der Report „Seltene Erkrankungen und ihre Folgen“ zeigt sehr deutlich, wie umfassend unterstützende und pflegende Angehörige sich in die Betreuung einbringen und welche Konsequenzen dies für ihre eigene körperliche Gesundheit und ihr psychisches Wohlbefinden mit sich bringt. Insofern ist die Bandbreite der daraus resultierenden Wünsche nach notwendigen Hilfsangeboten nachvollziehbar.



Seit **18,6 Jahren** begleiten Angehörige die betroffene Person im Durchschnitt.

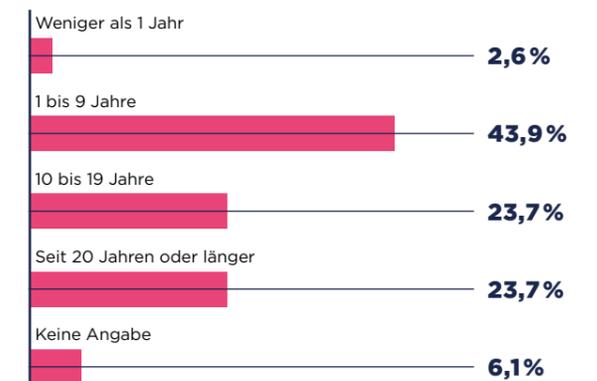
Zeitaufwand für Unterstützung und Pflege

Im Gegensatz zu akuten Erkrankungen sind seltene Erkrankungen häufig schwere chronische Erkrankungen, die in den meisten Fällen nicht heilbar sind. Viele von ihnen sind lebensbedrohlich oder führen zur Invalidität. Die Betroffenen benötigen ihr Leben lang ärztliche Behandlung und oft auch die Betreuung ihrer Angehörigen.¹

Insofern sind die Angehörigen in ihrem Engagement oft langfristig gefordert. Die Menschen, die an unserer Befragung teilgenommen haben, unterstützen oder pflegen die an einer seltenen Erkrankung leidende Person im Durchschnitt seit 18,6 Jahren. Mehr als 20 Prozent von ihnen leben 20 Jahre oder länger an der Seite der oder des Betroffenen.

Wie lange begleiten Sie die erkrankte Person?

n = 114



Wieviel Zeit nimmt die Betreuung bzw. Pflege der erkrankten Person ein?

n=112



Die Zeit, die die Angehörigen in die Unterstützung oder Pflege ihres erkrankten Familienmitgliedes investieren, variiert: 38,4 Prozent wenden bis zu neun Stunden pro Woche auf. 30,4 Prozent benötigen wöchentlich mehr als 30 Stunden dafür.

57,6 Prozent der Befragten gaben an, täglich oder wöchentlich Aufgaben im hauswirtschaftlichen Umfeld zu erledigen. 58,8 Prozent kümmern sich genauso regelmäßig um die soziale Einbindung der Betroffenen. Auch die Unterstützung bei der Einnahme von Medikamenten wurde mit 36,8 Prozent sehr häufig bis häufig genannt. Je nach Krankheitsbild und Grad der Einschränkung des Erkrankten kommen Dinge wie die mobilisierende Unterstützung oder die Begleitung zu medizinischen oder therapeutischen Einrichtungen hinzu. Mehr als 13 Prozent der Angehörigen führen therapeutische und medizinische Maßnahmen zuhause durch.

Vergleichsweise selten und in Abhängigkeit von der jeweiligen Erkrankung und den damit einhergehenden Einschränkungen nahmen die Befragten Hilfsmittel wie zum Beispiel einen Rollstuhl in Anspruch. Ähnliches gilt auch für die Inanspruchnahme von Dienstleistungen (z.B. Haushaltshilfe oder Kurzzeitpflege) sowie für Anpassungen des Wohnraums (z.B. Transferlift zum Baden oder Sicherheitschienen am Bett).

Welche Aufgaben übernehmen Sie bei der Betreuung bzw. Pflege der erkrankten Person?

n=109 (Mehrfachantworten waren möglich)

Aufgabe	Sehr häufig (täglich Routine)	Häufig (wöchentlich)	Manchmal (kommt in unregelmäßigen Abständen vor)	Nie oder trifft nicht zu
Hauswirtschaftliche Unterstützung	42,5%	15,1%	18,9%	23,6%
Soziale Pflege	40,4%	18,4%	16,5%	24,8%
Unterstützung bei der Vorbereitung und Darreichung von Medikamenten	31,1%	5,7%	19,8%	43,4%
Mobilisierende Unterstützung	28%	4,7%	14%	53,3%
Unterstützung bei Grund- und Intimpflege	27,1%	3,7%	14%	55,1%
Unterstützung bei der Strukturierung des Tagesablaufes	26,9%	5,6%	16,7%	50,9%
Unterstützung bei der Organisation von Arztbesuchen	25,5%	9,4%	30,2%	34,9%
Begleitung zu Besuchen medizinischer oder therapeutischer Einrichtungen	23,2%	15,7%	35,2%	25,9%
Therapiemaßnahmen in häuslicher Umgebung	14,2%	17%	10,4%	58,5%
Durchführen medizinischer Maßnahmen	9,5%	3,8%	15,2%	71,4%

■ Sehr häufig (täglich Routine) ■ Häufig (wöchentlich) ■ Manchmal (kommt in unregelmäßigen Abständen vor) ■ Nie oder trifft nicht zu **Hinweis:** „Nie“ oder „Trifft nicht zu“ bedeutet, dass diese Aufgabe nicht durch die Angehörigen durchgeführt wird. Es kann nicht ausgeschlossen werden, dass die Aufgabe durch eine andere Person oder bspw. einen Pflegedienst übernommen wird.

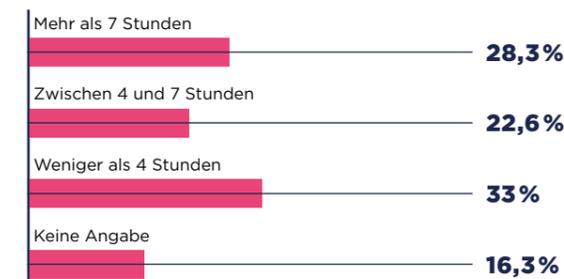
Ist/war es Ihnen möglich, sich regelmäßige Auszeiten zu nehmen, um eigenen Interessen (wie Hobbys, lesen, Sport oder Freunde treffen) nachzugehen?

n=105, 5,7% Keine Angabe



Wie viele Stunden pro Woche haben oder hatten Sie durchschnittlich in den letzten 12 Monaten, um Ihren eigenen Interessen nachzugehen?

n=106



Trotz der Belastungen im Alltag nehmen sich 61,9 Prozent der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen Auszeiten, um ihren eigenen Interessen nachzugehen. Der zeitliche Umfang dabei variiert allerdings: Mehr als 30 Prozent der Befragten hatten in den letzten 12 Monaten weniger als 4 Stunden Zeit pro Woche für sich selbst. 28,3 Prozent hingegen nahmen sich mehr als 7 Stunden Zeit für ihre Hobbys, Sport oder Freunde. Externe Angebote wie Kurz- oder Langzeitpflege für die betroffene Person haben weniger als 6 Prozent der Angehörigen in Anspruch genommen, um mehr Freizeit zu haben.



Alltagsorganisation, Therapiemanagement, Rechtsbeistand und Kraftquelle: Die Aufgaben unterstützender und pflegender Angehöriger sind vielfältig – O-Ton einer Angehörigen

„Beruhigende Telefonate, Hilfe bei Herstellung sozialer Kontakte, Fürsprache für ihn und seine Bedürfnisse, durchsetzen seiner Rechte, aufsuchen von Möglichkeiten, um seine Situation zu verbessern, Suche nach Hilfe und Unterstützung, Kommunikation mit der Betreuerin, Pflege und Soziales, thematisieren negativer Wirkungen von Therapien, anregen und organisieren von Reha und Klinikaufhalten, Begleitung in die Reha und zu Klinikaufhalten, Stabilisierung der Psyche so gut wie möglich, Hilfe anfordern, Rückmeldung geben, Unternehmungen, Organisation von Treffen mit Familienangehörigen, Liebe geben, Kleiderschrank aufräumen und immer wieder neu bestücken, auf Allgemeinzustand achten, Körperpflege, die über Waschen hinausgeht, motivieren, für Genuss sorgen, der Grund sein, leben zu wollen.“



Versorgungslücke

„Das große Engagement der unterstützenden und pflegenden Angehörigen füllt Defizite unseres Gesundheitssystems. Es spart erhebliche Kosten für die Sicherstellung der Grundbedürfnisse schwer kranker Menschen, die eigentlich durch die Solidargemeinschaft abgedeckt sein sollten. Dann könnten sich die Angehörigen auf die moralische Unterstützung konzentrieren und die emotionale Betreuung der Betroffenen übernehmen.“

Wissenschaftlicher Beirat



Beruf und Finanzen

Berufliche Einschränkungen

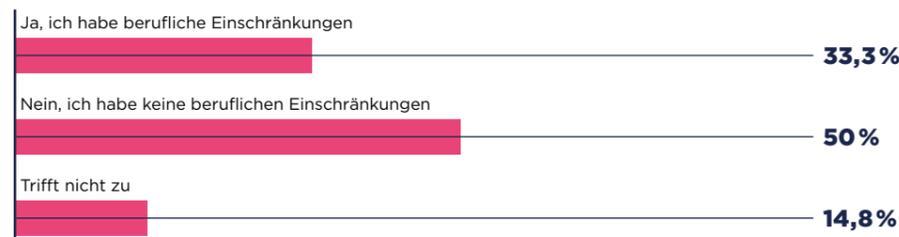
„Ohne zusätzliche Unterstützung kann ich nicht arbeiten gehen.“ „Erst halbtags, dann Frührente, um mehr Zeit für die Pflege zu haben.“ „Es ist fraglich, wann ich wieder arbeiten gehen kann.“ – Viele unterstützende oder pflegende Angehörige müssen im Job kürzertreten. Insgesamt 108 Angehörige beantworteten die Fragen nach möglichen beruflichen Einschränkungen durch die Betreuung und Pflege der erkrankten Person. Von diesen gaben 33,3 Prozent der Befragten berufliche Einschränkungen an. Dabei reduzierten sie ihre Wochenarbeitszeit im Durchschnitt um 16,5 Stunden.

Gestützt werden diese Zahlen u. a. auch durch eine kürzlich durchgeführte Befragung von Menschen, die Angehörige pflegen, die an der sehr seltenen Knochenerkrankung FOP (Fibrodysplasia ossificans progressiva) leiden: Hier berichteten die meisten primären Pflegepersonen und Patienten (≥ 18 Jahre), dass die Notwendigkeit der Unterstützung der erkrankten Personen ihr berufliches Engagement beeinflusste.²

16,5 Stunden
ist die durchschnittliche Reduzierung der Wochenarbeitszeit von Angehörigen, die sich beruflich einschränken.

Mussten oder müssen Sie Ihren Beruf durch die Betreuung bzw. Pflege der erkrankten Person einschränken?

n=108, 1,9% Keine Angabe



Ähnliche Angaben machten übrigens auch die Angehörigen von Schlaganfallpatienten: Im entsprechenden Ipsen-Report gab mehr als ein Drittel der befragten Personen an, zumindest zeitweilig beruflich eingeschränkt zu sein.³ Bei Angehörigen von Krebspatienten fiel dies mit 13,6 Prozent geringer aus.⁴

Untermauert werden diese Zahlen ferner vom DGB-Index Gute Arbeit 2018: Mehr als zwei Drittel aller Befragten gaben an, dass sich die Pflege eines schwer erkrankten Angehörigen auf ihr Berufsleben auswirkt. Dabei genannt wurden u. a. Aspekte wie versäumte Arbeitszeit, unterbrochene Arbeitsabläufe, Ängste um den Verlust des Arbeitsplatzes oder Befürchtungen, Mobbing am Arbeitsplatz ausgesetzt zu sein.⁵

Erhebliche Effekte auf den Erwerbsumfang ergeben sich vor allem auch für Eltern, die ihre Kinder unterstützen und pflegen. Eine Untersuchung dazu ergab, dass jede zweite betroffene Mutter ihre Arbeitszeit reduziert. Und jede vierte Frau beendet sogar ihre berufliche Karriere, um den täglichen Herausforderungen bei der Versorgung pflegebedürftiger Kinder nachkommen zu können.⁶

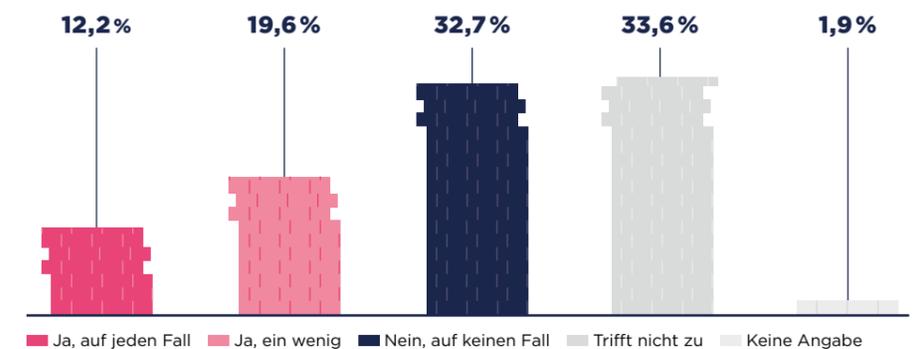
Mit der Reduktion der Arbeitszeiten geht häufig auch die Einschränkung des sozialen Umfeldes einher. Es besteht die Gefahr, dass sich Betroffene und Angehörige zurückziehen und zunehmend isolieren. Gerade bei seltenen Erkrankungen geschieht dies in stärkerem Maß als bei anderen Erkrankungen, da es grundsätzlich weniger Kontakt zu anderen Betroffenen gibt. Außerdem besteht in der Gesellschaft ein generell geringeres Verständnis für die Bedürfnisse dieser „besonderen“ Patientinnen und Patienten und ihrer Angehörigen.

Finanzielle Belastungen

Rund ein Drittel der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen (31,8 Prozent) berichteten in unserer Befragung von finanziellen Sorgen, die sie aufgrund der Betreuung oder Pflege der erkrankten Person haben oder hatten. So mussten 26,2 Prozent der Angehörigen in den letzten 12 Monaten für Anpassungen des Wohnraums oder Dienstleistungen oder Hilfsmittel zum Teil persönlich aufkommen – 25 Prozent von ihnen mit bis zu 5.000 € oder sogar mehr. Dies trifft finanziell besonders schwer, wenn sich das zur Verfügung stehende Einkommen bereits durch die Reduktion der Arbeitszeit verringert hat.

Hatten oder haben Sie finanzielle Sorgen wegen der Betreuung bzw. Pflege der erkrankten Person?

n=107





Familie und Partnerschaft

Seltene Erkrankungen können auf Dauer die familiären Beziehungen beeinflussen. Nicht nur die rein organisatorischen Anforderungen im Alltag, sondern auch die Ängste und Sorgen der erkrankten Person und derer, die sie unterstützen oder pflegen, wirken sich auf das Verhältnis zueinander aus. Die Aussagen, die die Teilnehmenden in unserer Befragung dazu machten, adressieren dabei eine große Bandbreite verschiedener positiver und negativer Empfindungen.

AUFGRUND DER FEHLENDEN EINSICHTSFÄHIGKEIT BEI DINGEN, DIE EINFACH NOTWENDIG SIND, GIBT ES STETS DISKUSSIONEN. DAS IST KRÄFTEZEHREND UND RAUBT ENERGIE. AUFGRUND DER KOMPROMISSLOSIGKEIT RICHTET SICH DAS FAMILIENLEBEN ÜBERWIEGEND NACH IHR.

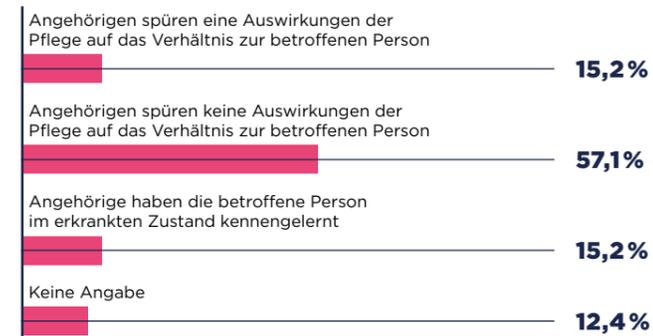
DURCH DIE KRANKHEIT UND BEHINDERUNG HAT SICH UNSER LEBEN GRUNDSÄTZLICH VERÄNDERT. VIELE INTERESSEN AUS FRÜHEREN ZEITEN KÖNNEN WIR NICHT MEHR WAHRNEHMEN. DIE KRANKHEIT IST EIN TEIL DER BEZIEHUNG GEWORDEN UND DIESE MUSS PERMANENT BERÜCKSICHTIGT WERDEN. DIE LIEBE SELBST IST EHER DARAN GEWACHSEN.

Verhältnis zur erkrankten Person

Ein überraschendes Ergebnis war, dass die Angehörigen mit 57,1 Prozent mehrheitlich keine Auswirkungen der Pflege auf ihr Verhältnis zur betroffenen Person verspüren. Vergleichsweise geringe 15,2 Prozent der Angehörigen hingegen gaben an, dass die Pflege ihr Verhältnis zur betroffenen Person durchaus verändert hat. Dies gilt sowohl für Eltern erkrankter Kinder als auch für Ehe- und Lebenspartner oder Kinder, die ein erkranktes Elternteil unterstützen.

Hat die Pflege der erkrankten Person Auswirkungen auf Ihr Verhältnis zu dieser Person?

n=105



Befragt nach den seelischen Belastungen im Umgang mit der erkrankten Person, erklärten 35,5 Prozent der 93 Angehörigen, die diesen Punkt beantworteten, sie hätten das Gefühl, den Bedürfnissen der betroffenen Person nicht gerecht zu werden. Ebenfalls 35,5 Prozent fühlen sich mit schwierigen Verhaltensweisen ihres betroffenen Familienmitglieds konfrontiert (z. B. Aggressivität oder Interessenlosigkeit). Über 30 Prozent beobachteten Wesensveränderungen wie eine höhere Reizbarkeit oder geistiges Abbauen bei der erkrankten Person.

Leiden Kinder an einer seltenen Erkrankung, die genetisch bedingt ist, empfinden die Eltern z. T. Schuldgefühle, da sie ihrem Kind die Erkrankung mit auf den Lebensweg gegeben haben, ohne es zu wissen.⁷

Geschwisterkinder – Schattenkinder?

Eine weitere Belastung für Eltern eines von einer seltenen Erkrankung betroffenen Kindes ist der richtige Umgang mit gesunden Geschwisterkindern. So haben 22,2 Prozent der befragten Eltern von betroffenen Kindern das Gefühl, den Bedürfnissen ihrer anderen Kinder nicht gerecht zu werden. 66,7 Prozent der befragten Eltern mit weiteren gesunden Kindern gaben an, deren Bedürfnissen gerecht zu werden. An dieser Stelle interessant zu wissen wäre es sicherlich, welche Antwort die Kinder gegeben hätten. Doch das ist eine andere Befragung. Da die Befragung nur mit volljährigen Personen durchgeführt wurde, kann diese Perspektive an dieser Stelle nicht abgebildet werden.

Es gibt viele Untersuchungen, die zeigen, dass die gesunden Kinder durch den notwendigen Fokus der Eltern auf die kranke Schwester oder den kranken Bruder häufig zu kurz kommen. Sie erleben, dass die elterliche Aufmerksamkeit und Sorge weniger auf ihnen liegt. Oft nehmen sie Rücksicht und müssen mit der häufigen Abwesenheit der Eltern zurechtkommen, wenn diese z. B. mit dem kranken Geschwisterkind im Krankenhaus sind. Viele gesunde Kinder möchten nicht auffallen und nicht noch zusätzliche Sorgen bereiten. Andere wiederum ziehen sich nach innen zurück oder verhalten sich expansiv nach außen. Besonders ältere Geschwister sind gefährdet für psychische Probleme, gerade dann, wenn die Erkrankung des Geschwisterkindes einen lebensbedrohlichen Verlauf nimmt.⁷ Verschiedene Studien zeigen, dass Geschwister von Kindern mit schweren chronischen Erkrankungen oder Behinderungen ein erhöhtes Risiko für psychische Beeinträchtigungen haben. Dabei stehen das Unterdrücken von Gefühlen, depressive Stimmung, Ängste und sozialer Rückzug im Vordergrund.⁸



Ein vermeintlicher Widerspruch?

Insgesamt mehr als die Hälfte aller Angehörigen spürt keine Auswirkungen auf das Verhältnis zur betroffenen Person durch die eigene pflegende Tätigkeit. Gleichzeitig geben jedoch mehr als 35 Prozent an, das Gefühl zu haben, den Bedürfnissen der betroffenen Erkrankten nicht gerecht zu werden. Diese Gedanken zeigen zum einen, mit welchem natürlichen Selbstverständnis Angehörige die Beziehung bewerten. Zum anderen verdeutlichen die Zahlen auch die emotionale Belastung, die damit einhergeht, das eigene Engagement als unzureichend für den Erkrankten zu empfinden.

Wissenschaftlicher Beirat



Geschwister von Kindern mit seltener Erkrankung – Unterstützung für betroffene Familien

Vor welchen Herausforderungen stehen die gesunden Geschwister? Welche Probleme, aber auch welche Chancen gehen mit dem „ungleichen“ Geschwisterpaar einher? Hilfreiche Anregungen und Hinweise finden Interessierte bei CARE-FAM-NET (www.carefamnet.org)

04

Körperliche Gesundheit und psychisches Wohlbefinden

Wer schwerkranke Menschen zuhause unterstützt oder pflegt, leistet häufig Übermenschliches – und fühlt sich dabei oftmals überfordert. Dies bestätigen auch die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen in unserer Befragung.

Die eigenen Grenzen

Als körperlich und psychisch besonders belastend empfinden die Befragten notwendige Tätigkeiten im Haushalt oder im Rahmen der Strukturierung des Tagesablaufs. Als ebenfalls stark beeinträchtigend nennen sie die Unterstützung bei therapeutischen und pflegerischen Maßnahmen und die Begleitung zu entsprechenden Terminen.

Zu einem ähnlichen Ergebnis kam auch die bereits erwähnte Studie mit Angehörigen von Menschen, die an der sehr seltenen Knochenerkrankung FOP leiden: Hier empfand nahezu die Hälfte der primären Pflegepersonen aus der Familie eine leichte bis mittlere Beeinträchtigung ihrer Gesundheit und/oder ihres psychischen Wohlbefindens.²

TOP 3



Psychische Belastungen

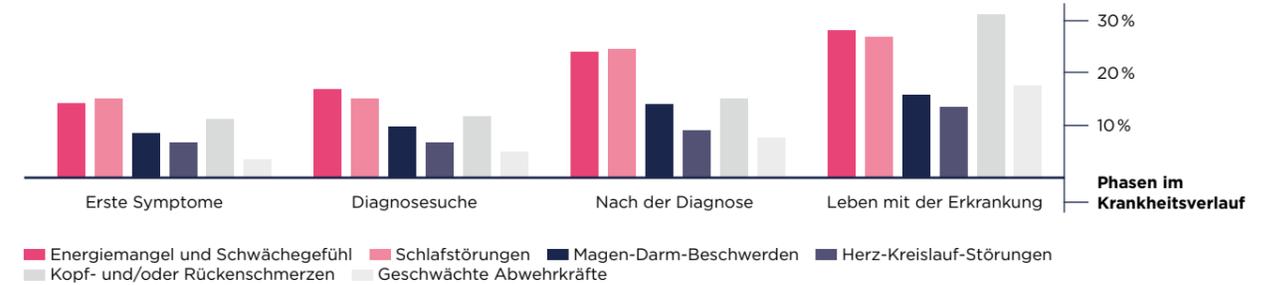
- Begleitung zu Besuchen medizinischer oder therapeutischer Einrichtungen
- Unterstützung bei der Strukturierung des Tagesablaufes
- Unterstützung bei der Organisation von Arztbesuchen

Vor und nach der Diagnose

Schaut man sich den Grad der Belastungen in der Zeit vor der Diagnosestellung und danach an, wird deutlich, dass sich die empfundenen körperlichen Beschwerden und psychischen Auswirkungen mit dem Krankheitsverlauf verändern. So nehmen die physischen Belastungen kontinuierlich zu. Die Angehörigen leiden zusehends stärker an Energie- und Schlafmangel sowie Schlafstörungen, aber auch an Kopf- und Rückenschmerzen, je länger sie mit der erkrankten Person zusammenleben. Insbesondere Rückenschmerzen, die z.B. durch Pflege und Heben entstehen, sollten durch professionelle Pflegedienste und die passenden Hilfsmittel verhindert werden können.

Körperliche Beschwerden im Krankheitsverlauf

n = 91 (Mehrfachantworten waren möglich), 22% keine Angabe



Körperliche Belastungen

- Hauswirtschaftliche Unterstützung
- Mobilisierende Unterstützung
- Unterstützung bei Grund- und Intimpflege und Begleitung zu Besuchen medizinischer oder therapeutischer Einrichtungen

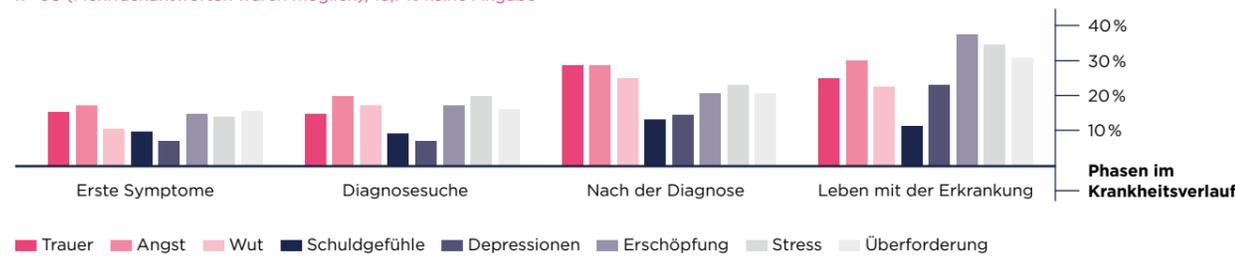
Auch die Seele leidet immer stärker, je länger die Angehörigen ihr erkranktes Familienmitglied unterstützen: Insbesondere Gefühle wie Trauer und Angst sowie Erschöpfung, Stress und Überforderung belasten das psychische Wohlbefinden der Befragten im Verlauf der Krankheit immer stärker.

Die Zeit macht den Unterschied: Wer mehr als 30 Stunden pro Woche in die Unterstützung seiner oder seines Angehörigen investiert, fühlt sich körperlich und seelisch deutlich stärker beeinträchtigt als diejenigen, die sich neun Stunden oder weniger um die erkrankte Person kümmern.



Psychische Belastung im Krankheitsverlauf

n = 96 (Mehrfachantworten waren möglich), 16,7% keine Angabe



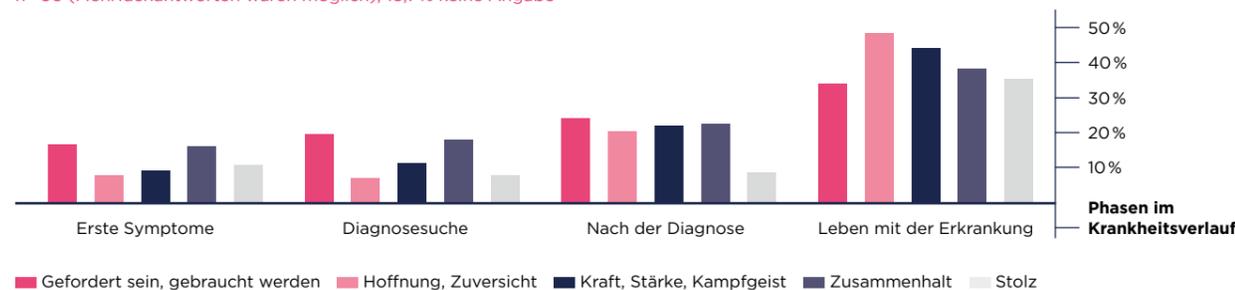
Positive Seiten

Neben den mit ihrem Engagement einhergehenden körperlichen und psychischen Herausforderungen berichten die Befragten gleichzeitig auch über eine zunehmend positive Bestärkung, die sie aus der Unterstützung ihrer Angehörigen in den verschiedenen Phasen der Erkrankung ziehen: Vor allem Hoffnung und Zuversicht wachsen im Verlauf der Zeit – ebenso wie Kraft, Stärke und Kampfgeist. Viele Befragte berichten ferner von einem stärkeren Zusammenhalt innerhalb der Familie. All diese Aspekte wurden in anderen Erhebungen bisher kaum untersucht. Und genauso wenig existieren auch Ideen dazu, wie Angehörige spezifisch unterstützt werden können, um diese positiven Faktoren zu verstärken.



Psychische Bestärkung im Krankheitsverlauf

n = 96 (Mehrfachantworten waren möglich), 16,7% keine Angabe



Welche Unterstützung sich Angehörige wünschen

Vor dem Hintergrund der vielschichtigen körperlichen, seelischen und organisatorischen Herausforderungen, vor denen Angehörige von Menschen mit seltenen Erkrankungen tagtäglich stehen, ist es wenig erstaunlich, dass sie sich auf all diesen Ebenen mehr Unterstützung wünschen. Die Bandbreite der daraus resultierenden Wünsche nach notwendigen Hilfsangeboten ist wenig verwunderlich.



Raum zum Reden

Schaut man sich die Ergebnisse unserer Befragung an, spielt die menschliche Ebene für die Betroffenen eine entscheidende Rolle. Es ist der Wunsch nach mehr persönlichen Gesprächen, der an vielen Stellen mit-schwingt. Dies gilt für den Austausch mit medizini-schem Personal genauso wie für den Kontakt zu an-deren unterstützenden oder pflegenden Angehörigen. Denn Menschen mit seltenen Erkrankungen und ihre Familien fühlen sich häufig isoliert. Was sie im Alltag durchmachen, versteht ihr Umfeld oft nicht. Und das ist eine schmerzhaft Erfahrung. In dieser Situation jemanden an seiner Seite zu wissen, mit dem man Erfahrungen und Tipps aus dem täglichen Leben aus-tauschen kann, stärkt und gibt Halt. Zudem können praktische Informationen weitergegeben werden – z. B. bei Fragen zur Symptomlinderung, Ernährung, Belas-tung von Geschwisterkindern oder zum Schulbesuch.⁹

EIN SOZIALARBEITER, DER EINEM ZUR SEITE GESTELLT WIRD UND EINEN QUASI DURCH ALLE HINDERNISSE NAVIGIERT UND EINEN DARIN UNTERSTÜTZT, WIDERSPRÜCHE ZU SCHREIBEN UND DAS GELTENDE GESETZ DURCHZUSETZEN.

NIEDERSCHWELLIGER ZUGANG ZU EINER HAUSHALTSHILFE.

AUFKLÄRUNG DIREKT NACH DER DIAGNOSE, WAS MAN ALLES BEANTRAGEN KANN (PFLEGEGRAD), WO MAN ÜBERHAUPT HILFE/UNTERSTÜTZUNG BEKOMMT.

Stärkung der mentalen Gesundheit

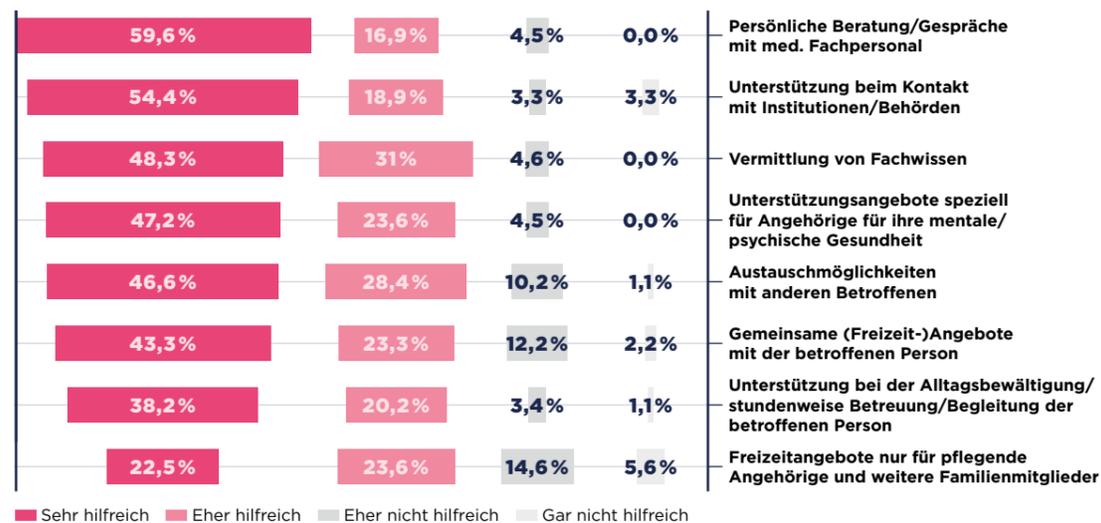
Des Weiteren wünschen sich die Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen auch ganz konkrete spezielle Unterstützungsangebote für ihre Psyche. Und das ist gut nachvollziehbar, belegen doch verschiedene Befragungen von Angehörigen, die akut oder chronisch erkrankte Menschen pflegen, dass ihre psychische Belastung teilweise sogar größer ist als die der Patienten selbst.¹⁰

Vermittlung von Fachwissen und Unterstützung im Umgang mit Behörden

Wenig verwunderlich bei so komplexen und wenig bekannten Erkrankungen wie den „Seltenen“ ist, dass rund 80 Prozent der Angehörigen die Vermittlung von Fachwissen sehr bzw. eher hilfreich finden. Darüber hinaus würden ca. 75 Prozent der Befragten Unterstützung im Umgang mit Behörden oder Institutionen z.B. in sozialrechtlichen Angelegenheiten wie Kosten-erstattungen und zu Patientenrechten begrüßen.

Angehörige wünschen sich ...

n=92 (Mehrfachantworten waren möglich), 19,6% keine Angabe



Wissen ist wichtig

„Gut informierte Angehörige können wichtige Beiträge im Arzt-Patienten-Gespräch leisten. Mit der Beschreibung von Symptomen oder Veränderungen, die sie an ihrem kranken Angehörigen beobachten, geben sie häufig Anhaltspunkte für die richtige Diagnosestellung. In Notsituationen können sie dank ihres Wissens über die Erkrankung den Ärzten oft entscheidende Hinweise für die bestmögliche Behandlung geben.“

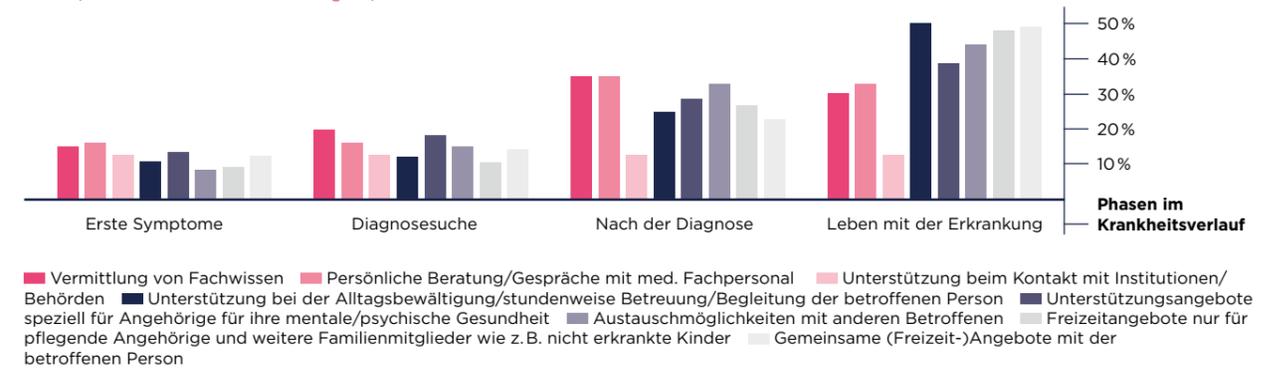
Wissenschaftlicher Beirat

Verlagerung der Bedürfnisse im Laufe der Erkrankung

Der Bedarf an Unterstützungsangeboten für Angehörige von Menschen mit seltenen Erkrankungen steigt nach der Diagnose und im weiteren Krankheitsverlauf immer stärker an. Vor allem die Vermittlung von Fachwissen sowie die persönliche Beratung und das Gespräch mit medizinischem Fachpersonal werden immer wichtiger. Auch das Bedürfnis nach Hilfestellungen bei der Bewältigung des Alltags wird dringlicher. Ebenso wächst der Wunsch nach Angeboten für die Stärkung der eigenen psychischen Stabilität mit zunehmender Dauer der Erkrankung.

Die Wünsche im Krankheitsverlauf

n=85 (Mehrfachantworten waren möglich)



Ärztliche Einordnung

„Von den ersten Symptomen bis nach der Diagnose sind für die Angehörigen lange Zeit insbesondere die Vermittlung von Fachwissen sowie die persönliche Beratung bzw. Gespräche mit medizinischem Personal wichtig, das eine besondere Kompetenz für seltene Erkrankungen mitbringt. Auch wenn sich in den letzten Jahren hier schon vieles getan hat, gibt es momentan nach wie vor noch zu wenig Strukturen, die diesem starken Informationsbedürfnis gerecht werden.“

Nachdem die Diagnose gestellt ist und auch im weiteren Verlauf der Erkrankung, werden zunehmend Unterstützung bei der Alltagsbewältigung und Austauschmöglichkeiten mit anderen Betroffenen sowie Freizeitangebote für pflegende Angehörige wichtig. Auch hier müssen die bisher existierenden Angebote dringend ausgebaut werden.“

Wissenschaftlicher Beirat

1 https://www.achse-online.de/de/die_achse/Seltene-Erkrankungen.php. Letzter Zugriff am 01.11.22 2 Al Mukaddam M, Toder KS, Davis M, Cali A, Lijesthröm M, Hollywood S, Croskery K, Grandoulier AS, Böing EA, Whalen JD, Kaplan FS. The impact of fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) on patients and their family members: results from an international burden of illness survey, Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research, 2022. DOI: 10.1080/14737167.2022.2115360 3 Ipsen-Report „Schlaganfall und seine Folgen“, 2020 4 Ipsen-Report „Krebserkrankung und ihre Folgen“, 2022 5 Institut DGB-Index Gute Arbeit (Hrsg.). Berufstätige mit Pflegeverantwortung. Zur Vereinbarkeit von Arbeit und Pflege, 2018 6 Kofahl C, Matzke O, Verdugo PB, Lüdecke D. Pflegebedürftigkeit von Kindern und Jugendlichen und ihre Bedeutung für die Familien. In: Jakobs K, Kuhlmeier A, Greß S, Klauber J, Schwinger A (Hrsg.). Pflege-Report 2017. Schwerpunkt: Die Versorgung der Pflegebedürftigen. Schattauer, Stuttgart, 2017;25-38 7 <https://www.faz.net/av/seltene-erkrankungen-2021/was-brauchen-kinder-eltern-und-angehoerige-17213165.html>. Letzter Zugriff am 08.11.2022 8 Diabetes-Eltern-Journal, Kirchheim Verlag 2021; 12(3): 14-16 9 https://www.achse-online.de/de/was_tut_ACHSE/selbsthilfe_staerken.php. Letzter Zugriff am 10.11.22 10 Wilz G, Brähler E. Mitbetroffen - Angehörige akut und chronisch Erkrankter. Psychother Psych Med, 2012; 62(9/10): 333-334 | Dew MA, Myaskovsky L, DiMartini AF, et al. Onset, timing and risk for depression and anxiety in family caregivers to heart transplant recipients. Psychol Med, 2004; 34(6): 1065-1082 | Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. Psychosom Med, 2000; 62(2): 271-279 | Mellon S, Northouse LL, Weiss LK. A population-based study of the quality of life of cancer survivors and their family caregivers. Cancer Nurs, 2006; 29(2): 120-133.

SELTEN WIEGT SCHWER! PLÄDOYER FÜR FORTSCHRITT UND MUT

- Der Ipsen-Report spricht eine klare Sprache: Angehörige von Menschen mit seltenen Erkrankungen brauchen dringend eine Perspektive. Auf ihren Schultern lastet viel. Vieles ist systemimmanent – und das auf vielen Ebenen: medizinisch ebenso wie politisch, strukturell und gesamtgesellschaftlich. Vieles hat sich aber auch schon getan – und das macht Mut.

Fortschritte in der Forschung

Da ist zum einen der generelle rasante Fortschritt in der Arzneimittelentwicklung. Insbesondere die Antikörper- und Gentherapien sowie die neue mRNA-Technologie rücken maßgeschneiderte Medikamente in zunehmend greifbare Nähe – und eröffnen eine enorme Perspektive für die Therapie von seltenen Erkrankungen. Zum anderen schaffen die für die seltenen Erkrankungen seit einiger Zeit geltenden eigenen Rahmenbedingungen mit u.a. beschleunigten Zulassungsverfahren und ausgeweitetem Patentschutz die notwendigen Anreize für die Entwicklung weiterer Medikamente und Therapien.

Verbesserte Versorgungsstrukturen

Gab es noch vor zehn Jahren nur wenige medizinische Zentren für seltene Erkrankungen, haben inzwischen viele Universitätskliniken spezielle Zentren, die sich mit der Diagnostik und Therapie von seltenen Erkrankungen beschäftigen. Zurzeit ist ihre Finanzierung zwar noch schwierig. Doch hier gibt es erste Ansätze einer Strukturfinanzierung – auch für den Aufbau weiterer Zentren und Unterstützungsangebote. Angesichts der Vielzahl der seltenen Erkrankungen reichen sie aber längst noch nicht aus.

Zunehmende Vernetzung

Die „integrierte Versorgung“ ist gerade bei seltenen Erkrankungen extrem wichtig. Mit dem von der NAMSE angestoßenen dreistufigen Zentrenmodell wurde eine gute Basis für die engere Zusammenarbeit von Hausärzten, Zentren für seltene Erkrankungen, niedergelassenen spezialisierten Fachärzten und anderen therapeutischen Einrichtungen geschaffen. Ein wunder Punkt dabei ist leider die immer noch unzureichende Digitalisierung unseres Gesundheitssystems, die die Versorgung von Patienten mit schweren oder seltenen Erkrankungen über die Sektorengrenzen hinweg stark behindert. Vereinzelt internationale Initiativen wie das European Reference Network for Rare Neurological Diseases (ERN-RND) verbessern die Kooperation zunehmend auch auf europäischem Level.

„Selten“ als neues „Normal“

Seltene Erkrankungen sind sehr oft genetisch bedingt und äußern sich als Störungen von Stoffwechselwegen. Das detaillierte Verständnis dafür eröffnet inzwischen immer mehr therapeutische Ansätze auch für häufig auftretende Erkrankungen – insbesondere in Richtung personalisierte Medizin. Perspektivisch kann es also sein, dass sich „ehemals“ häufig auftretende Erkrankungen zu mehreren Untergruppen seltener auftretender Krankheitsbilder entwickeln. Und da wird man dann stark vom Erfahrungsvorsprung der seltenen Erkrankungen profitieren.

Mehr Awareness! Mehr Unterstützung!

Im Vergleich zur Situation von vor zehn Jahren sind die seltenen Erkrankungen etwas mehr in der Ärzteschaft, der Politik und in der allgemeinen Öffentlichkeit präsent. So griffen zum Beispiel Serien wie Dr. House oder Grey's Anatomy diese Thematik inzwischen publikumswirksam auf. Trotzdem sind hier noch viele Schritte zu gehen. Das fängt an bei der höheren Gewichtung der seltenen Erkrankungen im Medizinstudium, einer stärkeren Berücksichtigung der Besonderheiten in der Evidenzgewinnung bei Arzneimitteln gegen seltene

Erkrankungen in den regulatorischen Anforderungen und reicht bis hin zu einem viel größeren gesamtgesellschaftlichen Bewusstsein für die Herausforderungen der Menschen mit seltenen Erkrankungen und ihrer Angehörigen.

Im Schulterschluss in die Zukunft

Neben Aufklärung und Information gehören dazu auch die Entwicklung, Finanzierung und Bereitstellung von Unterstützungsangeboten für die Angehörigen, deren Engagement so wertvoll für ein besseres Leben mit einer seltenen Erkrankung ist. Daran müssen wir alle arbeiten – und zwar im Schulterschluss: Forschung, Medizin, Patienten- und Selbsthilfeorganisationen, Vertreter von Angehörigen, Politik und Gesellschaft.

Wissenschaftlicher Beirat

Prof. Oliver Semler, Dr. Andreas Jerrentrup



Räume zum Reden – Ausblick

Der Ipsen-Report „Seltene Erkrankungen und ihre Folgen“ hat den Grundstein gelegt und erstmalig die besonderen Belastungen und Wünsche der unterstützenden und pflegenden Angehörigen umfassend auf den Punkt gebracht. Er ist das Absprungbrett für die Entwicklung verschiedener Angebote, die ihnen weiterhelfen und den Umgang mit ihren täglichen Herausforderungen erleichtern können.

Darüber hinaus wird die Initiative Räume zum Reden die Ergebnisse der Befragung mit den verschiedenen Verantwortlichen im Gesundheitswesen diskutieren und die Erarbeitung gemeinsamer Ansatzpunkte für die Verbesserung der Situation vorantreiben. Hier ist u. a. der Einsatz für die Bildung von Zentren für die Behandlung von seltenen Knochenerkrankungen zu erwähnen.

Weil „Selten“ eine Stimme braucht:

Wir werden die besonderen – seltenen – Anliegen und Themen der Angehörigen von Menschen mit seltenen Erkrankungen auf die öffentliche Agenda bringen. Denn fest steht: Ihr Engagement verdient mehr Unterstützung und mehr öffentliche Wertschätzung! Dafür setzen wir uns ein.



METHODIK UND DATEN ZUR UMFRAGE

Die Befragung für diesen Report haben wir gemeinsam mit PARTNERSEITZ durchgeführt.

Die Agentur für Patient Engagement ist spezialisiert auf die Zusammenarbeit mit Menschen, die an seltenen Erkrankungen leiden. Bei der Rekrutierung der Befragten für unseren Report haben wir auf die dort bestehenden direkten Kontakte zu unterstützenden und pflegenden Angehörigen* und Patientenorganisationen zurückgegriffen.

Die Umfrage wurde via Mail im PARTNERSEITZ-Netzwerk sowie über Patientenorganisationen verschickt bzw. bekannt gemacht. Des Weiteren gab es Ankündigungen auf raeume-zum-reden.eu und auf den Social-Media-Plattformen Twitter, Instagram und TikTok.



Die Befragung erfolgte im Zeitraum vom 15. August 2022 bis zum 30. September 2022. Sie wurde anonym mithilfe eines Onlinefragebogens durchgeführt. Vier Wochen nach dem Start der Umfrage gab es Erinnerungsmails an das PARTNERSEITZ-Netzwerk sowie einen erneuten Aufruf via Social Media. Die Teilnehmenden sind mindestens 18 Jahre alt. Die jeweils erkrankte Person der befragten Angehörigen lebt noch bzw. ist nicht vor 2019 verstorben.

Insgesamt haben sich 238 Angehörige von Menschen mit seltenen Erkrankungen an der Umfrage beteiligt. Der Fragebogen umfasste 38 Fragen und wendete sowohl offene als auch geschlossene Fragen an. Nicht alle Befragten haben alle Fragen beantwortet. Die Mehrzahl der Fragen waren keine Pflichtfragen.

Der vorliegende Report ist eine Querschnittsbefragung. Die Beurteilung von Veränderungen oder Entwicklungen im Zeitverlauf ist nicht möglich. Die Ergebnisse wurden nicht statistisch analysiert. Valide Aussagen über mögliche Zusammenhänge einzelner Beobachtungen können also nicht getroffen werden.

Die Stichprobe ist nicht repräsentativ, da sie nur über ausgewählte Kanäle bekannt gemacht worden ist und damit lediglich einem bestimmten Personenkreis zugänglich war. Da der Großteil der Befragten selbst engagiert ist und in Netzwerken in regelmäßigem Austausch mit anderen Betroffenen steht, sind eventuelle unterbewusste Ergebnisbeeinflussungen (Biase) möglich.

Insofern sind die Ergebnisse der Befragung nicht eins zu eins verallgemeinerbar. Dennoch stehen sie stellvertretend für die besondere Situation vieler Angehöriger von Menschen mit seltenen Erkrankungen. Der Report ist ein erster Schritt zum besseren Verständnis, mit dem wir einen Anstoß zu mehr Forschung und Unterstützung geben möchten.

*Mit unterstützenden und pflegenden Angehörigen sind grundsätzlich alle Personen gemeint, die einen pflegebedürftigen Menschen in ihrem (familiären) Umfeld unentgeltlich (ausgenommen Pflegegeld gemäß § 37 SGB XI) und längerfristig körperlich pflegen und/oder hauswirtschaftlich versorgen und/oder psychosozial betreuen.



IMPRESSUM

Kontakt

Stefanie Gerhardt
Director Communications
Telefon +49 (0) 172 8431474
stefanie.gerhardt@ipsen.com

Herausgeber

Ipsen Pharma GmbH
Einsteinstraße 174
81677 München
Deutschland
Telefon +49 (0) 89 262 043 289
Fax +49 (0) 89 548 58 712
contact.ipsen.germany@ipsen.com

Bildnachweis

Getty Images