

Beta Talasemili Ergenlerde Sosyal, Duygusal ve Davranışsal Güçlüklerin ve Ebeveynlerinde Psikopatolojinin Değerlendirilmesi

The Social, Emotional and Behavioral Difficulties in Thalassemic Adolescents and Psychopathology in Their Parents

Aslı Sürer Adanır¹, Gülseren Taşkiran², Cem Koparan², Esin Özatalay¹

1Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi AD, Antalya

2Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Kliniği, Antalya

ÖZ

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada, beta-globin sentezinde defekt nedeniyle ortaya çıkan azalmış eritrosit sentezi, anemi ve demir birikimiyle karakterize kalıtsal bir kronik hastalık olan beta-talasemili ergenlerde sosyal, duygusal ve davranışsal güçlüklerin ve ebeveynlerinde psikopatoloji yaygınlığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereçler: 24 Beta-talasemili ergen ve ulaşılabilen ebeveyn hasta grubu; daha önce fiziksel ve mental hastalık öyküsü bulunmayan, yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş 20 ergen ve ulaşılabilen ebeveyn de kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edilmiştir. Ergenlerde işlevsellik Güçler-Güçlükler Anketi (GGA) ile değerlendirilmiştir. Ebeveynlerde psikopatolojiyi değerlendirmek için 90 itemlik bir öz bildirim ölçeği olan Ruhsal Belirti Tarama Listesi 90-R (RBTL 90-R) kullanılmıştır.

Bulgular: Talasemili ergenlerde GGA yaşıt ilişkileri, emosyonel semptomlar ve total güçlük subskorları, bu alanlarda soruna işaret eder şekilde anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Ebeveynlerde, hasta grubunda yüksek çıkan obsesif-kompulsif skalası hariç, tüm RBTL 90-R alt skorları ve genel semptom indeks skoru her iki grupta normal sınırlarda olsa da, ailede ikinci bir talasemili çocuk varlığı ile ebeveynlerde anksiyete düzeyi arasında anlamlı bir ilişki saptandı. Benzer şekilde, çocukta dismorfik varlığında tüm alt skorlar ve genel semptom indeksi skoru anlamlı olarak artmaktaydı.

Tartışma ve Sonuç: Hastalığın kronik ve ölümcül oluşu, tedaviye bağlı zorluklar ve demir birikimine bağlı ortaya çıkan ikincil rahatsızlıklar nedeniyle hasta çocukta ve ebeveynlerde psikolojik ve sosyal sorunlar görülebilmektedir. Bu nedenle tıbbi tedavinin psikososyal destekle kombine edilmesi, çocuk-aileyi bir bütün olarak ele almak ve olası psikopatolojilerin tanısı ve tedavisi bir gerekliliktir.

Anahtar Kelimeler: Kronik hastalık, Beta-Talasemi, ergen, ebeveyn, psikososyal güçlükler, psikopatoloji

Türkçe Kısa Başlık: Beta talasemili ergenlerde psikososyal güçlüklerin değerlendirilmesi

Yayın hakları Güncel Pediatri'ye aittir.

Sorumlu yazar yazışma adresi: Aslı Sürer Adanır, Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Çocuk Ergen Psikiyatrisi AD Antalya, Türkiye

E-posta: asliadanir@hotmail.com

SUMMARY

Introduction: The aim of this study is to investigate the social, emotional and behavioral difficulties in adolescents and the prevalence of psychopathology in parents of adolescents with beta-thalassemia, a chronic disease which is a hereditary blood disorder characterized by reduced or absent beta globin chain synthesis, resulting in decreased red blood cell production, anemia and subsequent secondary diseases as a result of iron loading.

Methods: For this aim, 24 adolescents with Beta-thalassemia and accessible parent, as the study group and 20 adolescents without any physical or mental problems and accessible parent, as the control group were recruited. Functionality of adolescents was assessed with Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) and psychopathology in parents was assessed with The Symptom Checklist 90-R (SCL 90-R), a self-report questionnaire consists of 90 items.

Results: In thalassemic adolescents, SDQ subscores in peer relations, emotional symptoms and total difficulties were significantly higher, indicating problems in these areas. In both groups, all SCL 90-R subscale scores and general symptom index score were in normal range, but obsessive-compulsive score was statistically higher in thalassemia group. There was a significant correlation between the anxiety subscores of parents and presence of dismorfism in the thalassemic child. In the presence of a second child with thalassemia in the family also correlated with the overall psychopathology in parents. But contrary to expectation, in the presence of thalassemia complication(s), no correlation was found.

Discussion and Conclusion: Because of the the chronic and fatal nature of the disease, difficulties about the treatment and secondary diseases due to the iron overload, psychological and social problems can be seen in the patients and their parents. In this respect, it's a necessity to combine the medical treatment with psychosocial support, handle the child and the family as a whole and ensuring the identification and treatment of any possible psychopathologies.

Keywords: Chronic disease, Beta-Thalassemia, adolescent, parents, psychosocial difficulties, psychopathology

İngilizce Kısa Başlık: The psychosocial difficulties in thalassemic adolescents

Giriş:

Beta-talasemi sendromları, hemoglobin (Hb) yapımında defekt ile karakterize bir grup kalıtsal kan hastalığıdır (1). Akdeniz kuşağı, Orta Asya, Hindistan, Çin ve Güneydoğu Asya'ya kadar yaygın olarak görülür (2). Göçler ve farklı etnik gruplar arası evliliklerle tüm dünyada gözlenir duruma gelmiştir (3). Kayıtlara göre Türkiye'deki hasta sayısı 5500 civarındadır (4). Güney Anadolu'daki hastaların %45'i Antalya'da yaşamaktadır (5). Hb molekülünün globin yapısını oluşturan zincirlerden bir ya da birkaçının sentez hızındaki azalma ya da yokluğu, hatalı Hb sentezine yol açar ve intramedüller yıkıma ve anemiye neden olur (1). Hastalık belirtileri, anemi ile hayatın ilk yılında başlar ve tanı genellikle bir yaşına kadar konur. Özellikle iyi tedavi edilmemiş olgularda büyüme geriliği, hipogonadizm, yüz kemiklerinde şekil bozuklukları, osteoporoz, osteopeni; aşırı demir alımına bağlı splenomegali, kalp yetmezliği, diabetes mellitus gibi ikincil hastalıklar; kan transfüzyonlarının komplikasyonu olarak hepatit B, C ve HIV enfeksiyonları ortaya çıkabilir (6-9).

1970'lerde hastalığın etkin tedavi ve kontrolünün mümkün olmaması, hastalığa bağlı komplikasyon ve deformitelerin çok daha fazla olması nedeniyle damgalanma, sosyal izolasyon, fiziksel deformasyon, cinsel gelişimin olmaması gibi fiziksel ve psikososyal güçlükler daha sık ve yoğun olarak yaşanmaktaydı (10). Tedavinin etkinliğinin ve ulaşılabilirliğinin artması ile son zamanlarda bu hasta grubu normale yakın bir hayat sürebilme imkanına kavuşmuştur. Talaseminin en sık görüldüğü ülkelerden biri olan Yunanistan'da talasemi majörlü hastaların %12'sinin evlendiği ve %2.3'ünün çocuk sahibi olduğu, üniversiteye gitme oranının sağlıklı yaşlılarına göre daha yüksek olduğu bildirilmektedir (11). Bu gelişmeler sonucunda artık talasemili hastaların işlevselliğinin arttığı, fiziksel deformasyonların azaldığı, cinsel gelişimin sağlanabildiği ve eğitim, meslek edinme, aile kurma ile ilgili kaygıların ön plana geçtiği görülmektedir (11,12). Ancak hastalığın kronik doğası, tedavinin süreklilik gerektirmesi, düzenli kan transfüzyonları, demir şelasyon tedavisi ve sekonder hastalıklar nedeniyle okula devam sorunları, azalmakla birlikte hala görülebilen fiziksel deformiteler işlevselliği olumsuz etkilemekte, bu hasta grubunu psikososyal sorunlar açısından kırılgan hale getirmektedir. En sık görülen sorunların anksiyete, depresyon, düşük benlik saygısı, okulla ilgili sorunlar, psikosomatik bozukluklar ve daha az oranda da davranış bozuklukları olduğu bildirilmektedir (13-16).

Talasemi, tüm kronik hastalıklar gibi aile dinamiklerini de etkilemektedir. Yaşamı tehdit eden bir hastalık, tüm aile için stres kaynağıdır. Ebeveynler, hastalık hakkında daha gerçek bilgilere sahip oldukları ve tedavinin duygusal ve maddi yükünü üstlendikleri için hasta çocuğa göre daha örselenmeye açık olabilirler. Hastalığın kalıtsal olması ebeveynlerde suçluluk duyguları ortaya çıkarabilir ve psikopatoloji riskini artırabilir. Hastaların ebeveynleri psikopatoloji açısından incelendiğinde en sık saptanan tanılar depresyon, anksiyete ve psikosomatik bozukluklardır (5,7,13). Çoğu çalışmada ebeveynlerde psikososyal sorunların varlığının çocukların psikososyal güçlük yaşamaları için belirleyici olması dikkat çekicidir (17,18).

Kronik hastalıklarda aile parçalanması ve boşanma oranlarında artış olduğuna ilişkin çalışmalar olmasına karşın, talasemili hastaların ailelerinde boşanma oranları yüksek bulunmamıştır(5,19). Ancak ailelerin neredeyse yarısında düzenli bir iş sahibi olamama, mali yetersizlikler ve düşük sosyoekonomik düzey bildirilmiştir (5,19). Genel görüş, hastalığın aile için bir araya getirici, bağlayıcı olduğu; ancak evlilik sorunlarının ve aile içi çatışmaların sık görüldüğü yönündedir (19).

Yabancı kaynaklarda ergenlerle yapılan çalışmalar olmakla birlikte, ülkemizde genel olarak talasemi hastalarıyla çalışılmasına rağmen özellikle ergen grubunda yapılmış benzer çalışmaya rastlanmamıştır. Bu nedenle, bu çalışmada, beta-talasemili ergenlerin sosyal, duygusal ve davranışsal güçlükleri ve ebeveynlerinde psikopatoloji yaygınlığını değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereçler:

xxx ve yyy Hastanesi talasemi merkezlerinde takip ve tedavisi devam eden, çalışmaya katılmaya gönüllü olmuş 12-18 yaş arası 24 ergen ve ulaşılabilen ebeveyn (anne ya da baba) çalışmaya dahil edilmiştir. Okur-yazar olmama, talasemi ve komplikasyonları dışında hastalık, zihinsel gelişim geriliği dışlanma kriteri olarak kabul edilmiştir. Zihinsel gelişim geriliği, klinik muayene ve hastanın psikomotor gelişim öyküsü ile birlikte, Bender-Gestalt görsel motor algı testi ile değerlendirilmiştir. Daha önce herhangi bir nedenle çocuk psikiyatrisi polikliniğine başvurusu ve kronik hastalık öyküsü bulunmayan, yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş 20 ergen ve ebeveyni de kontrol grubu olarak çalışmaya alınmıştır.

Her iki gruptaki çocukların yaşı, eğitim düzeyi, okul başarısı, tıbbi özgeçmişi; hasta grubundaki çocukların ek olarak tanı alma yaşı; dismorfik görünümü, talasemi komplikasyonu ve başka talasemili kardeşin olup olmadığı; her iki gruptaki ebeveynlerin yaş ve eğitim düzeyleri kaydedilmiştir.

Ergenlerde sosyal, duygusal ve davranışsal işlevsellik, Güçler ve güçlükler anketi (GGA) ile değerlendirilmiştir. 4-16 yaş arası çocuklar için ebeveyn ve öğretmen formları, 11-16 yaş için çocukların kendilerinin doldurduğu formu vardır. Pozitif ya da negatif özellik taşıyan 25 maddeden oluşur. Emosyonel semptomlar, davranış problemleri, hiperaktivite-dikkatsizlik, yaşıt ilişkileri ve sosyal davranış olarak 5 alt grupta değerlendirme yapılır, ayrıca ilk dördünün toplamı, toplam güçlük skorunu verir. Alt ölçek puanları ve toplam puan "normal", "sınırdan" ve "anormal" olarak değerlendirilir (21). Türkçe çevirisi ve geçerliği Taner Güvenir ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (22). Bu çalışmada yalnızca 4-16 yaş için ebeveyn ve 11-16 yaş için ergen formları kullanılmıştır.

Ebeveynlerde psikopatolojiyi değerlendirmek için 90 itemlik bir öz bildirim ölçeği olan Ruhsal Belirti Tarama Listesi 90-R (RBTL 90-R) kullanılmıştır. Bu ölçek Derogatis tarafından geliştirilmiş olup Türkçe geçerlik ve güvenilirliği Dağ ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (23,24). Öz bildirim ölçeğidir ve 5 dereceli likert tipi cevaplanan 90 itemden oluşur. Ölçeğin 9 ayrı belirti grubunu yansıtan alt ölçekleri somatizasyon, obsesif-kompulsif, kişilerarası duyarlılık, depresyon, anksiyete, düşmanlık, fobik kaygı, paranoid düşünce, psikotizm ve bu alt ölçeklere girmeyen maddelerden oluşan ek ölçektir.

Bu çalışmada ölçek çocukla birlikte gelen ebeveyne verildi. Paranoid düşünce, psikotizm, ek ölçek ve düşmanlık alt ölçekleri değerlendirme dışı bırakıldı. Ölçeği hasta grubundan 17 anne, 7 baba; kontrol grubundan 13 anne, 7 baba doldurdu. Hatalı doldurulması nedeniyle hasta grubundan iki, kontrol grubundan bir ölçek geçersiz çıktı, değerlendirme geçerli olanlar üzerinden yapıldı.

İstatistiksel Çözümleme: Grupların karşılaştırılmasında parametrik testlerde varyans analizi (ANOVA) kullanılmıştır. Gerekli durumlarda ikili karşılaştırmalar için post hoc scheffe çözümü yapılmıştır. Gereken koşullarda X^2 (kikare) uygulanmıştır. Değişkenler arası bağlantılar Pearson momentler çarpımı korelasyon katsayısı ile saptanmıştır. Bütün istatistiksel çözümler SPSS for Windows 10.00 kullanılmıştır.

Sonuçlar:

Sosyodemografik veriler: İki grup arasında yaş, cinsiyet, eğitim düzeyi, anne ve baba yaşları arasında anlamlı bir farklılık saptanmadı. Kontrol grubundaki anne ve babaların eğitim düzeyi, talasemi grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p<0.05$). Yine kontrol grubundaki çocukların okul başarısı talasemi grubundakilere göre anlamlı olarak daha yüksekti ($p=0.002$). Talasemili çocuklarda ortalama tanı yaşı 21.5 ay olarak saptandı. Dört ergende hipogonadizm, gelişme geriliği, hepatit gibi talasemi komplikasyonlarından biri mevcuttu. Dört ergende ailede diğer bir talasemili kardeş, üç ergende de dismorfi olduğu tespit edildi. Tanı yaşı ile komplikasyon ya da dismorfi varlığı arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Babanın eğitim düzeyi ile ailede talasemili ikinci bir çocuk bulunması arasında ise anlamlı bir negatif ilişki olduğu görüldü ($p=0.026$) (Tablo 1).

Tablo 1. Olguların demografik verileri

	Kontrol (n=20)			Talasemi (n=24)		
Çocuk yaş (ay)	163,55 ± 19,05			163,64 ± 25,33		
Çocuk cinsiyet (K/E)	12/8			11/13		
Çocuk eğitim (yıl)	7,55 ± 1,57			6,71±1,48		
Anne yaş (yıl)	39,55 ± 5,37			39,04± 6,11		
Anne eğitim (yıl)	9,15 ± 3,71			5 ± 2,44		
Baba yaş (yıl)	43,16 ± 5,66			42,17 ± 6,88		
Baba eğitim (yıl)	10,26 ± 3,88			6,83 ± 3,06		
Okul başarısı*	iyi	orta	kötü	iyi	orta	kötü
	18	2	0	8	9	4
Psikiyatrik tanı	10			20		
Tanı yaşı (ay)				21,48 ± 13,68		
Komplikasyon				4/24		
Talasemili kardeş				4/24		
Dismorfi				3/24		

* : Talasemi n=21, kontrol n=20 ($p=0,002$)

Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Sonuçları: GGA Ergen Formu Sonuçlarına göre kontrol grubunun tüm alt ölçek puanları ve toplam güçlük skoru normal sınırlar içindeyken, hasta grubunda yaşıt ilişkileri alt ölçek puanı "sınırdan" çıktı. Diğer alt ölçek puanları ve toplam güçlük skoru ise normal sınırlardaydı. Puanlar talasemi grubunda "sınırdan" çıkan yaşıt ilişkileri alt skalası dışında her iki grupta da normal sınırlar içinde olmasına rağmen, talasemi grubunda emosyonel güçlükler ve yaşıt ilişkileri alt ölçek puanları ve toplam güçlük skoru kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo 2).

Tablo 2. Olguların GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması

	Talasemi N=19	Kontrol N=20	p
Emosyonel sorunlar	2,94 ± 2,09	1,30 ± 1,55	0,008
Davranış sorunları	1,52 ± 1,21	0,95 ± 0,94	0,106
Hiperaktivite-dikkatsizlik	3,42 ± 1,77	2,95 ± 1,95	0,437
Yaşıt ilişkileri	3,73 ± 1,85	1,95 ± 1,09	0,001
Sosyal davranış	8,31 ± 1,70	8,80 ± 1,05	0,297
Toplam güçlük skoru	11,63 ± 4,52	7,15 ± 3,57	0,001

GGA : Güçler ve güçlükler anketi

GGA Ebeveyn Formu Sonuçlarına bakıldığında, kontrol grubunun tüm alt ölçek puanları ve toplam güçlük puanı normal sınırlar içindeyken, talasemi grubunda yaşıt ilişkileri alt ölçek puanı ve toplam güçlük skoru "sınırdan" çıktı. Emosyonel güçlükler alt ölçek puanı ise istatistiksel olarak anlamlı şekilde "anormal" olarak bulundu. İstatistiksel değerlendirmede emosyonel güçlükler, davranış problemleri, yaşıt ilişkileri alt ölçek puanları ve toplam güçlük skoru talasemi grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo 3).

Tablo 3. Olguların ebeveynlerinin GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması

	Talasemi N=19	Kontrol N=20	p
Emosyonel sorunlar	4,21 ± 2,65	2,00 ± 1,74	0,005
Davranış sorunları	2,84 ± 2,43	1,10 ± 1,02	0,008
Hiperaktivite-dikkatsizlik	4,31 ± 2,49	3,00 ± 2,20	0,089
Yaşıt ilişkileri	3,73 ± 2,13	1,90 ± 1,44	0,003
Sosyal davranış	7,05 ± 2,61	8,35 ± 1,46	0,068
Toplam güçlük skoru	14,84 ± 7,73	7,80 ± 3,81	0,001

GGA : Güçler ve güçlükler anketi

Ruhsal Belirti Tarama Listesi Sonuçları: Her iki ebeveyn grubunda da RBTL alt ölçek puanları ve genel semptom indeksi puanı normal sınırlardaydı. İstatistiksel değerlendirme sonucunda talasemi grubunda obsesif-kompulsif bozukluk alt test puanının normal sınırlar içinde olmasına rağmen kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptandı.

Ailede talasemili ikinci bir çocuğun olmasının psikiyatrik belirti tarama listesinin anksiyete alt ölçeği ile anlamlı bir ilişkisi olduğu belirlendi. Çocukta komplikasyon bulunması ile ebeveynde psikiyatrik belirti varlığı arasında herhangi bir anlamlı ilişki gözlenmezken, çocukta dismorfi varlığında psikiyatrik belirti tarama listesinin tüm alt ölçek puanları ve genel semptom indeksi puanı anlamlı olarak yüksek bulundu (Tablo 4).

Tablo 4. Ebeveynlerin RBTL-90 puanlarının karşılaştırılması

	Talasemi N=22	Kontrol N=19	p
Somatizasyon	0,94 ± 0,75	0,71 ± 0,54	0,282
Anksiyete	0,75 ± 0,66	0,46 ± 0,37	0,099
Obsesyon	0,11 ± 0,75	0,64 ± 0,44	0,019
Depresyon	0,85 ± 0,72	0,73 ± 0,49	0,554
Kişilerarası duyarlılık	0,94 ± 0,72	0,68 ± 0,61	0,213
Genel semptom indeksi	0,84 ± 0,57	0,56 ± 0,37	0,125

RBTL-90 : Ruhsal belirti tarama listesi

Tartışma:

Talasemi'de tedavinin getirdiği zorluklar, hastalığın kronik oluşu ve ölümcüllüğü; kalp, karaciğer, endokrin organlarda demir birikiminin neden olduğu sekonder hastalıklar hem hasta çocuk hem de ailesinde psikolojik ve sosyal sorunları arttırmaktadır (20). Tsiantis'e göre okul öncesi ve latens dönemde en sık saptanan sorunlar anksiyete, psikosomatik yakınmalar ve aileye bağımlılık; ergenlikte ise sosyal izolasyon, yaşıt ilişkilerinde sorun, depresyon ve tedaviye uyum sorunlarıdır (19). Angastiniotis ise hastalığa bağlı ortaya çıkan boy kısalığı, kemik deformiteleri ve cinsel işlev sorunlarının benlik algısını olumsuz etkilediğini ve bu durumun özellikle ergenlik çağındaki hastalar için ciddi bir sorun haline gelebileceğini ve psikiyatrik bozukluklara zemin hazırlayabileceğini bildirmektedir (25).

Sıklığı değişik çalışmalarda farklı olarak ifade edilmekle birlikte, kronik hastalığı olan çocukların yaklaşık %30-40'ında okulla ilgili sorunlar bildirilmektedir (26). Ülkemizde yapılan çalışmalarda talasemili çocuklarda kaygı düzeyinin yüksek olduğu, bu nedenle ve sık doktor ziyaretleri ve aylık kan

transfüzyonları nedeniyle eğitim hayatlarının olumsuz etkilendiği bildirilmiştir (5,6). Özellikle akran ilişkilerinin ve onayının ön planda olduğu ergenlik döneminde, okuldan uzak kalış, sadece akademik anlamda değil, yaşıt ilişkileri ve duygusal alanda da güçlükler yol açabilmektedir. Dismorfi, gecikmiş puberte ve kemik deformiteleri de hastalıkla ilgili damgalanmaya yol açarak sosyal işlevselliği bozabilir (25).

Bizim çalışmamızda da, önceki çalışmalarla benzer sonuçlara ulaşılmıştır. Sosyal, duygusal ve davranışsal işlevselliği ölçen bir ölçek olan Güçler ve güçlükler anketinde hem ebeveyn, hem de ergen formlarında talasemi grubunun sağlıklı yaşıtlarına göre yaşıt ilişkilerinde ve emosyonel alanda daha fazla güçlük bildirmeleri ve toplam güçlük skorunun daha yüksek olması bu bulguları desteklemektedir. Tedaviye, özellikle de demir şelasyon tedavisine uyum sorunları talasemili hastalarda sık görülmekte ve hastalığa bağlı komplikasyonların ortaya çıkmasına, yaşam kalitesinin azalmasına, mortalite ve morbiditede artışa yol açabilmektedir (26). Yapılan çalışmalarda tedaviye ilişkin özelliklerin hastalar üzerinde hastalığın kendisinden daha fazla sıkıntı yarattığı (27) ve hastaların yarısına yakın bir bölümünde tedaviye uyum sorunlarının yaşandığı bildirilmiştir (6). Ağızdan deferiprone tedavisi ile bildirilen tedavi uyumu daha iyidir (28). Bizim çalışmamıza katılan ergenlerin tamamı deferiprone tedavisi alıyordu ve hiçbir ergende tedaviye uyum sorunu bildirilmedi. Çalışmaya katılan ergenlerin 4'ünde talasemiye bağlı komplikasyon (%16,66), 3'ünde dismorfi (%12,5) saptandı. Bu oranların nispeten düşük olması da bu çocukların tedaviye uyumlarının iyi olduğuna işaret etmekteydi. Ancak çalışmaya sadece katılıma gönüllü olan ergenler dahil edildiğinden ve tedaviye uyumlu ergenlerin böyle bir çalışmaya katılmayı kabul etmede daha istekli olacakları varsayılabilir olduğundan, gönüllülük tedaviye uyumu değerlendirmede bir bias faktör sayılabilir. Yüksek tedavi uyumu değerlendirilirken, oral deferiprone kullanımını yanında bu faktörlerin de göz önünde tutulması uygun olacaktır.

Talasemi, tüm kronik hastalıklar gibi aile dinamiklerini etkilemektedir. Ayrıca talaseminin kalıtımında her iki ebeveynin de rolünün bulunması ve gebelik döneminde tanı şansı, ebeveynlerde hastalığın kendileriyle ilişkili olarak ortaya çıktığı yönünde suçluluk duyguları ortaya çıkarabilmektedir (13). Yapılan çalışmalarda, ailelere çocuğun talasemi hastası olduğu önceden bilirse gebeliği sonlandırmayı tercih edip etmeyecekleri sorulmuş ve ailelerin %75-100'ü sonlandıracaklarını bildirmişlerdir (5,17,29). Talasemide artmış olan psikososyal sorunlar yanında, sürekli-düzenli kan temini gibi zorluklar da aileye maddi ve pratik anlamda ek yük getirmektedir. Ayrıca talasemi günümüzde genetik danışma ile önlenilebilir bir hastalık olduğundan daha çok düşük sosyoekonomik düzeye sahip ailelerde görülmekte, hatta aynı aile birden fazla talasemili çocuğa sahip olabilmektedir. Nitekim bizim çalışmamızda da sosyoekonomik durumun belirleyicilerinden biri olan eğitim düzeyi talasemili anne ve babalarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulunmuştur (p=0,002). Babanın eğitim düzeyinin düşük olması ailede ikinci bir talasemili çocuk olması için de belirleyicidir (p=0,026). Yapılan çalışmalarda, ailelerin neredeyse yarısında düzenli bir iş sahibi olamama, mali yetersizlikler ve düşük sosyoekonomik düzey bildirilmiştir (5,20). Son zamanlarda sürekli tıbbi bakım gerektiren kronik hastalıklara sahip çocuklar

devlet tarafından sağlık sigortası kapsamına alınsa da, özellikle il dışında yaşayan hasta aileleri için ulaşım ve konaklama masrafları, sürekli kan bulma ile ilgili sıkıntılar sorun olmaya devam etmektedir.

Hastaların ebeveynleri psikopatoloji açısından incelendiğinde en sık saptanan tanılar depresyon, anksiyete ve psikosomatik bozukluklardır (5,7,13,30,31). Bush annelerde %70 depresyon, %33 somatik yakınmalar olduğunu saptamıştır (7). Canatan beta-talasemili çocukların anne-babalarında %82 oranında anksiyete ve %26 sosyal izolasyon bildirmektedir (5). Khanna, Prabhakaran ve ark. da %67 anksiyete ve %75 depresyon ile benzer oranlar bulmuşlardır (31). Çocukta fasiyal anomali olması annede psikopatoloji riskini arttırmaktadır (19). Çoğu çalışmada ebeveynlerde psikososyal sorunların varlığının çocukların psikososyal güçlük yaşamaları için belirleyici olması dikkat çekicidir (17,18).

Bizim çalışmamızda talasemili ergenlerin ebeveynlerinin psikiyatrik belirtileri RBTL 90-R ile değerlendirildi ve hem hasta hem de kontrol grubundaki ebeveynlerin tüm puanlarının normal sınırlarda olduğu görüldü. Sadece obsesif-kompulsif bozukluk alt testi puanları talasemi grubunda kontrol grubundaki ebeveynlerin puanlarına göre anlamlı olarak daha yüksekti ki bunun da aylık kan transfüzyonları ve düzenli demir şelasyon tedavisi gerektiren talasemili bir çocukla ilgilenmenin getirdiği kaygı ve düzen ihtiyacı ile ilgili olduğu düşünülebilir. Ebeveynlerde psikopatoloji oranının yüksek çıkması son zamanlarda sürekli tıbbi bakım gerektiren kronik hastalıklara sahip çocukların devlet tarafından sağlık sigortası kapsamına alınması, tedavilerin talasemi merkezlerinde yürütülmesi, çocuklara maaş bağlanma imkanı ve görece artmış psikososyal destek ile ilgili olabileceği gibi, diğer çalışmalarda bildirilen yüksek oranlar göz önüne alındığında çalışmaya yalnızca takip-tedavi merkezlerine devam eden ve katılmaya gönüllü olan hastalar ve ebeveynleri dahil edildiğinden, çalışma yöntemimizle de ilgili olabilir.

Bizim çalışmamızda dikkat çekici ve daha önce incelenmemiş noktalardan biri ailede talasemili ikinci bir çocuk olmasının ebeveynlerde anksiyete düzeyini anlamlı olarak arttırmasıdır. Günümüzde talaseminin prenatal tanısı mümkündür. Ancak ailelerin çoğunun sosyoekonomik düzeyinin ve eğitim seviyesinin düşük olması, ilk talasemili çocuğun tanısının ikinci çocuğun doğumundan önce konamaması (Bu çalışmada ortalama tanı yaşı 21.5 ay olarak saptandı), akraba evlilikleri ve medikal abortusla ilgili dini ve kültürel kaygılar nedeniyle aileler ikinci bir talasemili çocuğa sahip olabilmektedirler. Bu da ailenin ekonomik ve duygusal yükünün, dolayısıyla da kaygısının artmasına neden olmaktadır.

Dikkat çekici bir nokta da çocukta komplikasyon bulunması ile ebeveynde psikiyatrik belirti varlığı arasında herhangi bir anlamlı ilişki gözlenmezken, çocukta dismorfik varlığında psikiyatrik belirti tarama listesinin tüm alt ölçek puanları ve genel semptom indeksi puanı anlamlı olarak yüksek bulunmasıdır ($p<0.005$). Bu bulgu, çocukta fasiyal anomali olmasının annede psikopatoloji riskini arttırdığını bildiren diğer çalışmalarla uyumludur (18) ve özellikle ergenlikte, hastalığın mortalite ve morbiditesi dışında gözle görülür ve dışarıdan farkedilir olmasının da aileler için büyük önem taşıdığını vurgulamaktadır.

Sonuç ve Öneriler: Bu çalışmada talasemili ergenlerin özellikle duygusal alanda ve yaşıt ilişkilerinde güçlükler yaşadıkları ve ebeveynlerinde psikopatoloji oranının, kontrol grubu ile benzer olmakla birlikte

çocukta dismorfî ya da ailede ikinci bir talasemili çocuk varlığında anlamlı olarak arttığı saptanmıştır. Ayrıca talasemili çocukların ebeveynlerinin eğitim düzeyinin kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük olduğu ve düşük örneklem sayısı nedeniyle sonuca tedbirli yaklaşılması gerekmektedir. Bu açıdan yeni ve büyük ölçekli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Gelişmiş ülkelerde tıbbî tedavinin psikososyal destekle kombine edilmesi hasta çocuk ve ailesinde sosyal uyum ve hastalığın kabullenilişini arttırmaktaysa da, gelişmekte olan ülkelerde yetersiz tıbbî bakım ve medikal-sosyal servisler arasındaki koordinasyon eksikliği nedeniyle bu destekten yoksun kalma hasta çocuk ve ailesini psikososyal açıdan olumsuz etkileyebilmektedir. Bu nedenle beta-talasemide ve benzer kronik hastalıklarda tıbbî tedavinin psikososyal destekle kombine edilmesi, çocuk-aileyi bir bütün olarak ele almak ve özellikle çocukta dismorfî veya ailede ikinci bir talasemili çocuk varlığında klinisyenlerin olası psikopatolojiler açısından takipte olması önemlidir.

Bilgi: Çalışmaya katılan ergenler ve ebeveynleri çalışma hakkında bilgilendirilmiş ve onamları alınmıştır. Çalışma için xxx Tıp Fakültesi Etik Kurulu tarafından 24.01.2008 tarihli etik kurul onayı verilmiştir.

Kaynakça

1. Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia. *Orphanet J Rare Dis* 2010; 5:11.
2. Flint J, Harding RM, Boyce AJ, Clegg JB. The population genetics of the hemoglobinopathies. *Bailliere's Clinical Hematology* 1998; 11:1–50.
3. Cao, A. & Kan, Y.W. The prevention of thalassemia. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine* 2013; 1;3(2):a011775. doi: 10.1101/cshperspect.a011775.
4. Canatan, D. Thalassemiyas and Hemoglobinopathies in Turkey. *Hemoglobin* 2014; 38:305-7. DOI: 10.3109/03630269.2014.938163.
5. Canatan D, Ratip S, Kaptan S, Cosan R. Psychosocial burden of beta thalassaemia major in Antalya, South Turkey. *Social Science and Medicine* 2003; 56, 815-819.
6. Aydınok Y, Öztop S, Nişli G, Kavaklı K. Prevalance of beta thalassaemia trait in 1124 students from Aegean region of Turkey. *J Trop Pediatr* 1997; 43:184-185.
7. Bush S, Mandel FS, Giardina PJ. Future orientation and life expectations of adolescents and young adults with thalassaemia major. *Ann NY Acad Sci* 1998; 850: 361-369.
8. Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, Zhao H, Cappellini MD, Del Vecchio GC, Romeo MA ve ark. Survival and complications of thalassaemia. *Ann NY Acad Sci* 2005; 1054: 40-47.

9. Lucarelli G, Isgro A, Sodani P, Gaziev J. Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Thalassemia and Sickle Cell Anemia. Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine, 2012; 2:(5) a011825. doi: 10.1101/cshperspect.a011825.
10. Massaglia P, Caprignano M. Psychology of the thalassaemic patient and his family G. Sirchia, A. Zanella (Eds.), Thalassemia today the Mediterranean experience Milano: T.O.M.P; 1987. pp. 141-145.
11. Politis C. The psychosocial impact of chronic illness. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 349-354.
12. Pakbaz Z, Fischer R, Treadwell M, Yamashita R, Fung EB, Calvelli L et al. Quality of life in patients with thalassemia intermedia compared to thalassemia major. Ann NY Acad Sci 2005; 1054: 457-461.
13. Tsiantis, J. Family reactions and relationships in thalassemia. Annals of the New York Academy of Sciences 1990; 612: 451-461.
14. Mikelli, A, Tsiantis, J. Brief report: Depressive symptoms and quality of life in adolescents with beta-thalassemia. Journal of Adolescence 2004; 27: 213-216.
15. Hongally C, Benakappa AD, Reena S. Study of behavioral problems in multi-transfused thalassaemic children. Indian Journal of Psychiatry 2012; 54(4): 333-6 doi: 10.4103/0019-5545.104819.
16. Yengil E, Acipayam C, Kokacya MH, Kurhan F, Oktay G, Ozer,C. Anxiety, depression and quality of life in patients with beta thalassemia major and their caregivers. Int J of Clin Exp Med 2014; 7:2165-72.
17. Ratip S, Model B. Psychological and sociological aspects of the thalassaemias. Semin Hematol 1996; 33: 53-65.
18. Klein S, Sen A, Rusby J, Ratip S, Modell B. The psychosocial burden of Cooley's anemia in affected children and their families. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 512-513.
19. Tsiantis J, Dragonas T, Richardson C, Anastasopoulos D, Masera G, Spinetta J. Psychosocial problems and adjustment of children with beta-thalassemia and their families. Eur Child Adolesc Psychiatry 1996; 5: 193-203.
20. Aydin B, Yaprak I, Akarsu D, Okten N, Ulgen M. Psychosocial aspects and psychiatric disorders in children with thalassemia major. Acta Paediatr Jpn 1997; 39(3): 354-357.
21. Vostanis P. Strengths and Difficulties Questionnaire: Research and clinical applications. Curr Opin Psychiatry 2006; 19: 367-372.
22. SDQ, information for resarchers and professionals about the strenghts and difficulties questionnaires (online). 02.10.2017, erişim tarihi. <http://sdqinfo.com/>
23. Derogatis LR, Lipman RS, Covi L. SCL-90: an outpatient psychiatric rating scale--preliminary report. Psychopharmacol Bull. 1973 ; 9:13-28.
24. Dağ İ. Belirti Tarama Listesinin üniversiteli öğrenciler için güvenilirliği ve geçerliği. Türk Psikiyatri Dergisi 1991; 2: 5-12.

25. Angastiniotis M. The adolescent thalassaemic. The complicant rebel. *Minerva Pediatr* 2002; 54: 511-515.
26. Öztürk M. Kronik hastalık ve çocuk. Tüzün DU, Hergüner S (editors). *Çocuk Hastalıklarında Biyopsikososyal Yaklaşım*. First ed. İstanbul: Epsilon yayıncılık; 2007. p: 49-60.
27. Goldbeck L, Baving A, Kohen E. Psychosocial aspects of beta-thalassaemia: Distress, coping and adherence. *Clin Pediatr* 2000; 212: 254-259.
28. Zahed L, Mourad FH, Alameddine R. Effect of oral iron chelation therapy with deferiprone (L1) on the psychosocial status of thalassaemia patients. *Haematologia* 2000; 31: 333-339.
29. Der Kaloustian VM, Khudr A, Firzli S, Dabbous I. Psychosocial and economic profile of a sample of families with thalassaemic children in Lebanon. *J Med Genet* 1987; 24: 772-777.
30. Rao P, Pradhan PV, Shah H. Psychopathology and coping in parents of chronically ill children. *Indian J Pediatr* 2004; 71: 695-9.
31. Khanna AK, Prabhakaran A, Patel P, Ganjiwale JD, Nimbalkar SM. Social, Psychological and Financial Burden on Caregivers of Children with Chronic Illness: A Cross-sectional Study. *Indian J Pediatr* 2015; 82: 1006-11. DOI 10.1007/s12098-015-1762-y.