



T.C.  
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP  
FAKÜLTESİ  
ÇOCUK RUH SAĞLIĞI VE  
HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

# BETA-TALASEMİLİ ERGENLERDE PSİKOPATOLOJİ SIKLIĞI VE AİLE İŞLEVSELLİĞİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. Aslı SÜRER ADANIR

Tez Danışmanı : Doç. Dr. Esin ÖZATALAY

“Kaynak gösterilerek tezimden yararlanılabilir”

Antalya, 2008

## İÇİNDEKİLER

	Sayfa
Simgeler ve Kısaltmalar Dizini.....	iv
Tablolar Dizini.....	v
1- GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2- GENEL BİLGİLER .....	3
2.1- Kronik Hastalıklar ve Çocuk.....	3
2.2- Kronik Hastalıkların Çocuk ve Aile Üzerine Psikososyal Etkileri.....	6
2.3- Talasemi Sendromları ve Beta Talasemi Major.....	12
2.4- Beta-Talasemi Major ve Psikopatoloji.....	15
2.5- Talasemili Hastaların Ailelerinde Görülen Psikososyal Sorunlar ve Aile İşlevselliği.....	18
3- YÖNTEM VE GEREÇLER .....	21
3.1- Örneklem .....	21
3.2- Veri Toplama Araçları.....	21
3.2.1- Çocuklara Uygulanan Test ve Ölçekler .....	22
3.2.2- Ebeveynlere Uygulanan Ölçekler .....	23
3.2.3- Ebeveynlere ve Çocuklara Uygulanan Ölçekler.....	24
3.3- İstatistiksel Çözümleme.....	25
4- BULGULAR .....	26
4.1- Sosyodemografik Veriler .....	26
4.2- Okul Çağı Çocukları İçin Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi - Şimdi Ve Yaşam Boyu Versiyonu (ÇDŞG-ŞY) Sonuçları .....	26
4.3- Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Sonuçları .....	29
4.3.1- Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Ergen Formu Sonuçları .....	29
4.3.2- Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Ebeveyn Formu Sonuçları.....	30

4.4- Ruhsal Belirti Tarama Listesi (RBTL) Sonuçları.....	30
4.5- Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ) Sonuçları .....	31
5- TARTIŞMA .....	34
6- SONUÇ VE ÖNERİLER.....	42
7- ÖZET.....	44
8- ABSTRACT.....	45
9- KAYNAKLAR.....	46
10- EKLER .....	52



## SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

ADÖ .....	Aile Deęerlendirme Ölçeęi
β-Talasemi.....	Beta-Talasemi
ÇDŞG-ŞY.....	Okul Çaęı Çocukları için
Duygulanım ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi – Şimdi ve Yaşam Boyu Versiyonu	
DSM.....	Diagnostic and Statical Manual of Mental Disorders
GGA.....	Güçler ve Güçlükler Anketi
Hb.....	Hemoglobin
MSS.....	Merkezi Sinir Sistemi
RBTL.....	Ruhsal Belirti Tarama Listesi

## ÇİZELGELER DİZİNİ

	Sayfa
Çizelge 4.1 : Olguların demografik verileri.....	27
Çizelge 4.2 : Psikiyatrik tanılarının dağılımı.....	28
Çizelge 4.3: Eştanı alan ergenlerin dağılımı.....	28
Çizelge 4.4: Olguların GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması.....	29
Çizelge 4.5: Olguların ebeveynlerinin GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması.....	30
Çizelge 4.6: Olguların ebeveynlerinin RBTL puanlarının karşılaştırılması.....	31
Çizelge 4.7: Olguların ve ebeveynlerinin ADÖ alt ölçek puanlarının karşılaştırılması.....	33

## 1- GİRİŞ ve AMAÇ

Bu arařtırmada erken bařlangıçlı kronik bir hastalık olan beta talasemi majorl hastalarda psikopatoloji sıklıęının ve aile iřlevsellięinin deęerlendirilmesi amaçlanmıřtır.

Kronik hastalıęı olan çocuklar ve ailelerinde çeřitli etkenlere baęlı olarak sosyal, psikolojik, geliřimsel ve çevresel sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Tıp bilimlerinin ilerlemesi ve yeni tedavi yaklařımlarıyla çocukluk çaęındaki kronik ve lmcl hastalıklarda yařam sresinin uzaması, hasta çocuk ve ailesinin hastalıęın getirdięi psikososyal etkilere daha uzun sre maruz kalmalarına yol amaktadır.

Uzun sreli hastalıęı olan çocuklar saęlıklı yařıtlarına gre psikososyal sorunlar aısından daha fazla risk altındadırlar. Epidemiyolojik alıřmalar bu çocuklarda psikopatoloji riskinin saęlıklı çocuklara gre iki kat fazla olduęunu gstermektedir (1). Fiziksel hastalıęa eřlik eden duygusal ve ruhsal sorunlar, hastanın tedaviye uyumunu, dolayısıyla da hastalıęın seyrini, morbiditeyi ve mortaliteyi olumsuz etkiler (2).

Ailenin ocuęun hastalıęı ile bařa ıkıř tarzı ocuęun psikososyal uyumu ve hastalıęını kabullenmesi aısından en nemli faktrlerden biridir (1, 3). Yapılan alıřmalarda kronik hastalıklı ocukta iřlevsellięin en nemli belirleyicisinin aile iřlevsellięi olduęu bulunmuřtur. Aile ile ilgili faktrlerin hastalıęın ocuk zerindeki olumsuz etkisini azaltabildięi gibi, ocuęun hastalıęı ve tedavi srecine uyumunu olumsuz da etkileyebildięi gsterilmiřtir (4).

Beta-talasemi genetik geiřli kronik bir hastalıktır. Aęır anemi, byme-geliřme gerilięi, iskelet anomalileri, splenomegali ile seyrederek ve tedavi edilmezse hastalar erken ocuklukta kaybedilir. Karmařık, zahmetli ve yařam boyu sren, aile ve ocuęun hayatına ek yk getiren bir tedavi sreci vardır. Bu nedenle tedaviye uyum problemleri sık rastlanan sorunlardandır (5).

Tedavinin getirdięi zorluklar, byme-geliřme gerilięi, hastalıęın kronik oluřu ve lmcllę, kalp, karacięer, endokrin organlarda demir birikimi ve bunun neden olduęu diyabet gibi ikincil sorunlar hem hasta ocuk hem de ailesinde

psikolojik ve sosyal sorunları arttırmaktadır (6). Nitekim yapılan alıřmalarda bu ocuklarda diđer kronik hastalıklı ocuklara gre artmıř sosyal iřlev bozukluđu (5), psikiyatrik belirti, tanı ve dřk yařam kalitesi olduđu saptanmıřtır (7, 8).

Geliřmiř lkelerde tıbbi tedavinin psikososyal destekle kombine edilmesi hasta ocuk ve ailesinde sosyal uyum ve hastalıđın kabulleniliřini arttırmaktaysa da, geliřmekte olan lkelerde yetersiz tıbbi bakım ve medikal-sosyal servisler arasındaki koordinasyon eksikliđi nedeniyle bu destekten yoksun kalma hasta ocuk ve ailesini psikososyal aıdan olumsuz etkilemektedir (9).

Tm bu nedenlerle kronik hastalıđı olan ocuklarda psikososyal sorunların farkında olunması, olası psikopatolojilerin saptanması ve tedavisi yalnız yařam kalitesini arttırmak aısından deđil, hastanın tedaviye uyumunu sađlamak aısından da bir gerekliliktir.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Kronik Hastalıklar ve Çocuk

Kronik hastalık; normal dışı olan, kalıcı bozukluk ve yetersizlik oluşturan, geri dönüşümsüz patolojik değişimler sonucu oluşan, uzun süre rehabilitasyon ve bakım gerektiren durumlar olarak tanımlanır (2). Kronik hastalıklar tüm dünyada çocuk ve ergenlerin %13-15'ini etkilemektedir (2, 10, 11). Çocukluk çağı kronik hastalıklarının epidemiyolojisi erişkin çağı kronik hastalıklarından farklıdır. Kronik hastalıkların çeşitliliği erişkinlere göre fazladır ancak daha nadir görülürler. Erişkinlerde dejeneratif artrit, koroner arter hastalığı, tip II diyabet gibi hastalıklar ön plandayken, çocuklarda astım, migren, epilepsi, artrit ve diyabete daha sık rastlanır (12). Kronik hastalığı olan çocukların bir kısmı, diğer sağlıklı çocukların rahatlıkla yapabildiği günlük aktivite ve oyunlarda kısıtlılık yaşarlar. Çocuğun günlük temel aktivitelerini engelleyecek ağır hastalık oranı ise %2-4'tür (2). Türkiye özürülüler araştırmasına (2002) göre ülkemizde kronik hastalığı olduğu tahmin edilen 700.000 çocuk bulunmaktadır. Kronik hastalıktan etkilenen kişi sayısı ise tahmini olarak çocuk, anne-baba ve kardeşlerle birlikte yaklaşık 2,8 milyondur (13).

Ciddi bir hastalık söz konusu olduğunda çocuk ve aileler hastalığı kabul edene kadar çeşitli duygusal evreler geçirirler. Genellikle ilk evre şok evresidir. Bu evrede tanıya inanmama, inkar ve doktor doktor dolaşma görülür. İlk yadsıma evresinin artık yetersiz kaldığı ve hastalık ilerlemeye devam ettiği zaman yadsımanın yerini öfke ve içerleme alır. Yadsıma evresinin aksine bu evrede tedavi ekibi ile bazı sorunlar çıkabilir. Hasta öfkesini her yöne yöneltebilir. Bir sonraki dönem pazarlık dönemidir. Tanrıyla ya da tedavi ekibi ile pazarlığa kalkışılır, iyileşme koşuluyla birtakım vaatlerde bulunulabilir. Bu evre ergen ve erişkinlerde daha belirgindir. Fiziksel rahatsızlığın artması ve durumun kötüye gitmesi ile birlikte gerçeklerle yüzleşilir. Depresyon dönemi de denilen bu dönemde iç kapanma, uyku bozuklukları ve klinik depresyon görülebilir. Ruhsal gücün hastalık belirtileri ile mücadeleye ve yeni duruma uyum sağlamaya harcadığı ve hastalık ile birlikte yaşamının öğrenilmeye



başlandığı dönem olan kabullenme dönemi genellikle son dönemdir. Ancak eğer sözkonusu olan ölümcül bir hastalıksa terminal dönemde tekrar içe kapanma, uzaklaşma, çökkünlük ortaya çıkabilir (14).

Hastalığın algılanışı ve hastalığa uyum, çocuğun içinde bulunduğu gelişim dönemine göre farklılık gösterir. Ancak çocuklar hastalık kavramını kendi kişisel deneyimlerine dayanarak da anlayabilirler (15). Bebekler ve çok küçük çocuklar kendilik duygusu henüz oluşmadığı için hastalığın farkında değildirler. Hastalığın kendisinden çok acı verici ve yineleyici tanı-tedavi protokollerine ve anneden ayrılmaya tepki verirler. Okul öncesi dönemde büyüsel düşünce hakim olduğundan bu yaşlardaki çocuklar hastalığı işledikleri bir suça ya da yanlış davranışa karşılık kendilerine verilmiş bir ceza olarak görebilirler (16, 17). Bu dönemde regresyon, agresyon, irritabilite, içe kapanma sık görülür (16). Onsekiz ay-üç yaş arası çocuklar araştırarak, maniple ederek her şeyi kendi başlarına yapmak isterler. Kronik hastalık bu dönemde normal gelişimi ve otonomiye sınırlayabilir. İlaç kullanımı, fizik tedavi, özel diyet gibi uyulması zorunlu durumlar çocuğun kontrol isteği ile karışarak kendilik duygusunun gelişiminde sorunlara yol açabilir. Çocuk apatik, pasif ve yapışkan hale gelebilir. Ebeveynler çocuklarının davranışlarına uygun sınırları koymada yetersiz kalırlarsa dürtü denetiminin normal gelişimi gerçekleşmeyebilir. Üç-altı yaş arasında ise hastalık çocuğun motor kontrol ve sosyal yeterliliğini kazanmasında sınırlılıklara neden olabilir. Çocuğun yaşıt ilişkileri kurmak ve sosyal onay görmek için yeterli fırsatı olmayabilir. Ebeveynler hastalığın ortaya çıkmasını ve rekürrensi önleyebilmek için çocuğun aktivitelerini sınırlayabilirler. Sonuçta çocukta girişimcilik özelliği yeterince gelişmeyebilir ve çocuk korkak, pasif ve bağımlı hale gelebilir. Okula başlama gecikebilir ve bu da bağımlılıklarının artmasına ve diğer çocuklara benzemedikleri için kızgınlık duymalarına yol açar (18). Yaşın ilerlemesi ile birlikte çocukların hastalığın çok etkenli olduğunu, hastalığı yapan etken ile birey arası etkileşimleri ve nedenselliği kavrama becerileri artar (17). Okul çağındaki (6-12 yaş) çocuklar yaşıt gruplarından ve okuldaki deneyimlerinden giderek daha çok etkilenirler. Bu dönemin gelişimsel ödevleri arasında aileden ayrılma, yaşıt gruplarına ve topluma ait olma duygusunun gelişimi, özdeşim, sosyal

becerileri kazanma, başarı duygusunun gelişimi; stres, kaygı, dürtü ve engellerle başa çıkma, duygularını sosyal onay görecektir şekilde dışa vurmayı öğrenme, okula uyum, kendine yeterlik duygusu ile ilgili beceri ve tutumların kazanılması sayılabilir. Kronik hastalığın varlığı çeşitli yollarla bu normal gelişim süreçlerini etkiler. Bu çocuklar normal yaşlarından nasıl farklı oldukları ve hastalığın yaşıt ilişkilerini geliştirmede nasıl etkili olacağı konusunda kaygı yaşayabilir, kendisi de yaşıt grubunun onayını arayan sağlıklı çocuklar tarafından dışlanabilir ya da alay konusu edilebilirler. Kronik hastalığı olan çocukların çoğunda normal zeka söz konusudur. Buna karşın okul başarısının yaşıtlarına göre düşük olduğu görülmektedir. Uykuya meyilli olmaları, dayanıksızlıkları, ilaç yan etkileri, tedavi ve hastaneye yatışlar nedeniyle okula devamsızlık gibi etkenler bu duruma yol açmaktadır. Sıklığı değişik çalışmalarda farklı olarak ifade edilse de, kronik hastalığı olan çocukların yaklaşık %30-40'ında okulla ilgili sorunlar bildirilmektedir. Okul başarısızlığı özellikle serebrokortikal yetmezliği olan çocuklarda sık görülür. Okula devam, çocuğun kendine güvenini ve erişkin hayatta başarısını arttıracak, standart eğitim programını alması ve yaşıtlarıyla uyum kurabilmesi için uygun ortam sağlayacaktır (2). Uzamış bir okul devamsızlığı ya da çoğul kısa devamsızlıklar akademik başarının yanında çocuğun yaşıt ilişkilerini de etkileyebilir, bazen bu devamsızlıklar çocukta değersizlik duygularına ya da gelişimde duraklamaya yol açabilir (18). Büyüsel düşünce bu yaşlarda hala kısmen devam etmektedir ve hastalık yine ceza gibi algılanabilir. Benlik saygısının da geliştiği bu dönemde ortaya çıkan hastalıklar, ayrılık korkularını ve anksiyetesini alevlendirebilir, çocuğun benlik saygısını zedeleyebilir, agresyon, disfori ortaya çıkabilir (16). Ergenlik dönemine geçişle cinsellik, beden imgesi, bağımsızlık, meslek seçimi gibi özel gelişimsel ödevler söz konusu olmaya başlar. Kronik hastalık ister önceki yaşlardan beri sürüyor olsun, isterse ilk kez ergenlikte tanısı konsun, bu dönemseller görevlerin üstesinden gelmeyi güçleştirir. Ergenin bağımsızlık uğraşı içinde hastalığın kendisi bir savaş alanı haline gelebilir. Diyetler, ilaçlar, terapiler ve doktor kontrolleri ergeni zorlayabilen konulardır. Bazı hastalar tedavileriyle ilgili aşırı uyumlu, hatta obsesif hale gelebilirken diğerkleri isyankar bir tutum sergileyebilir, kendilerini riske atabilirler. Tedaviye uyum sorunları ortaya çıkabilir. Tedaviyle ilgili

kararları verirken ergenin de sürece katılımını sağlamak bu açıdan faydalıdır (20). Sıkı bir tedavi protokolü, tedaviye bağlı yan etkiler (örneğin steroid kullanımına bağlı kuşingoid görünüm) ve tedavi nedeniyle günlük aktivitelerin kısıtlanması ergen için birer anksiyete kaynağıdır ve tedaviye uyumu bozabilir (3). İlaç sağaltımına uyum sorunu ile birlikte öfkeli karşı gelme davranışı izlenebilir. Bazı olgularda erken başlayan hastalık ilkökul döneminde uyumla karşılanırken, ergenliğe geçişle birlikte stresle başatma becerisi azalır, depresif belirtiler, intihar düşünceleri ve riski artabilir (15). Ergenler hastalık karşısında kendileri ile ilgili planlarını ve amaçlarını belirlerken iki tehlike ortaya çıkabilmektedir. Birincisi sınırlamalar nedeniyle aşırı stres yaşama, hastalıkla aşırı içiçe girme, yetersizlik ve umutsuzluk duygularının gelişmesi, ikincisi de gerçekçi sınırlanmaları yadsıma, bu nedenle oluşturulan gerçekçi olmayan büyük amaçları başaramadıkça ortaya çıkan hayal kırıklıklarıdır. Her iki durumda da depresyon kolaylıkla ortaya çıkabilir. Danışmanlık ve psikiyatrik yardım alma ergenin daha gerçekçi planlar yapmasına ve hayal edilen sağlıklı kişi olamamanın verdiği acı ile başatmesine yardımcı olabilir (20).

## **2.2- Kronik Hastalıkların Çocuk ve Aile Üzerine Psikososyal Etkileri**

Uzun süreli hastalığı olan çocuklar sağlıklı yaşatlarına göre psikososyal sorunlar açısından daha fazla risk altındadırlar. Epidemiyolojik çalışmalar bu çocuklarda psikopatoloji riskinin sağlıklı çocuklara göre iki kat fazla olduğunu göstermektedir (1). Fiziksel hastalığa eşlik eden duygusal ve ruhsal sorunlar, hastanın tedaviye uyumunu, dolayısıyla da hastalığın seyrini, morbiditeyi ve mortaliteyi olumsuz etkiler (2).

Çocukluk çağı kronik hastalıklarının sıklıkla çocuk için örseleyici olmasından endişe edilir. Bu örselenmenin şiddeti genellikle zorlanmanın dozu, çocuğa ait bireysel farklılıklar ve çocuğun gelişim düzeyi ile ilişkilidir (19). Kaygısız, dışa dönük, hemen yıkılmayan çocuklar; içe kapanık, kendini beğenen ve narsistik çocuklara nazaran hastalığa daha kolay uyum sağlarlar (18). Yürümeye başlama, okula başlama, ergenliğe giriş gibi gelişiminin dönüm noktalarında ortaya çıkan, dış

etkenlerle oluşan (enfeksiyonlar, kazalar...) veya genetik kökenli hastalıkların sorun yaratma riski daha fazladır (11, 12). Hastalığın başlangıcı, alevlenme ya da nüks dönemleri, hastaneye yatış, kronikleşme, ciddi komplikasyonların ortaya çıkması, tedaviye yanıtızsızlık ve terminal dönem çocuk ve ailenin kırılmasını artırır (14). Alevlenme ve düzelmelerle giden kronik hastalıklar sürekli seyir gösterenlere göre daha örseleyicidir. Burada hastalığın ciddiyeti ikinci planda kalır. Çocuk ve ailesi yarın ne olacağını ve nelerin değişeceğini bilmemektedirler. Hastalığın alevlenme dönemlerinde önceden yapılan planların bozulması hasta çocuğu ve aileyi sıkıntıya sokar. Merkezi sinir sistemini (MSS) tutan hastalığı ya da duyu bozukluğu olan çocuklarda da psikopatoloji riski daha fazladır. Uygulanan tedavi yöntemleri de çocuğun psikolojik yapısını etkileyebilir. Kullanılan bazı ilaçlar MSS'yi etkileyerek ya da çocuğun görünüşünü değiştirerek çocukta duygusal ve davranışsal sorunlar oluşturabilir. Diyet uygulanması gereken hastalıklarda kısıtlanmanın verdiği sıkıntı ve sosyal ilişkilerde oluşturduğu zorluklar duygusal sorunları artırabilir. Kronik hastalığın yeti yitimine de yol açtığı durumlarda engellenme ortaya çıkabilir ve bu engellenme çocuğun fizik ve sosyal çevresi ile uyumunu bozarak psikopatoloji için zemin hazırlayabilir (2). Kronik hastalıklı çocuklarda psikopatoloji açısından cinsiyet farkı da önemlidir. Örneğin erkek çocuklarda daha çok uyum ve davranış sorunları ön plandayken, kızlarda içe atım bozuklukları daha fazla görülür (21).

Kronik hastalıklı çocuklarda psikososyal sorunlar çeşitli şekillerde ortaya çıkabilir:

1. Kronik hastalığın kendisi ve organik nedenlerle açıklanamayan medikal semptomlar
2. Tedaviye uyum sorunları
3. Okul devamsızlığı ve okul reddi
4. Risk alma davranışı ve madde kullanımı

Organik nedenlerle açıklanamayan medikal semptomlar yineleyici ve sıkıntı verici somatik yakınmalardır ve işlevselliği bozarlar. Sıklıkla aile ya da yaşıt grubu ile olan sosyal etkileşimle ilişkilidirler. Okul devamsızlığına ve fazladan hekim ziyaretlerine, yüksek maliyetli ve riskli tıbbi girişimlere, gereksiz hastaneye yatışlara

neden olabilirler. Çocuklar sıkıntıya girdiklerinde kendilerini fiziksel olarak da kötü hissederler. Sağlıklı bir çocukta bile böyle bir durumda sorunun fiziksel mi yoksa psikolojik mi olduğunun ayrımı zordur. Sözkonusu kronik hastalığı olan bir çocuksa ayırım daha da güçleşir. Halsizlik, yorgunluk, ağrı gibi özgül olmayan yakınmalar kolaylıkla mevcut hastalığa bağlanabilir. Özellikle karın ağrısı, çocukların yaklaşık %15'inde görülür, sıklıkla anksiyete ile ilişkilidir ve genellikle organik bir neden saptanamaz. Bu şekilde organik bir nedene bağlanamayan somatik yakınmaları olan çocuklara en sık konulan psikiyatrik tanılar anksiyete bozuklukları ve depresyondur.

Tedavi uyumu, eğer kronik bir hastalık sözkonusu ise, yalnızca ilaç tedavisini değil, hastanın diyetini, egzersiz programını ve günlük aktivitelerini de kapsar. Tedaviye uyumsuzluk ise kısmen normal sayılabilecek bir ergen tutumu olsa bile, kronik hastalıkta yaşam kalitesinin azalması, artmış mortalite, morbidite ve kötü prognoz anlamına gelir. Çocuk ve ergenlerde tedaviye uyum ile ilgili faktörler tam olarak kesinlik kazanmamıştır. İyi aile işlevselliğinin ve çocuğun hastalığı hakkında bilgilendirilmesinin uyumu arttırdığı düşünülmektedir (3). Özellikle bir ergen sözkonusu ise, hekim aileyi ve işlevselliğini değerlendirmeli, hastalığı nedeniyle otonomisini yitirdiğini düşünen, çaresizlik ve öfke hisseden ya da tedavinin yan etkileri nedeniyle sıkıntıya giren çocukla empati yapabilmeli ve bu sıkıntıları konuşabilmeli, mümkün olan durumlarda tedavi seçenekleri çocukla birlikte gözden geçirilmeli ve çocuğun da tedavisinde söz sahibi olduğunu hissetmesi sağlanmalıdır (3, 20).

Okul reddi okula gitmekte ciddi sorun, isteksizlik ve uzamış devamsızlık olarak tanımlanır. Okul, hasta olsun ya da olmasın her çocuk için hayatının merkez noktalarından biridir ve uzamış okul devamsızlığı akademik başarısızlığa, yaşıt ilişkilerinde sorunlara ve benlik saygısında düşmeye yol açabilir (2, 3). Okul reddi, psikiyatrik bir tanı olmaktan çok bir belirtidir ve çocuklarda en sık ayrılma anksiyetesi bozukluğu, ergenlerde sosyal fobi ile ilişkilidir (3).

Yüksek riskli davranışlar en sık madde kullanımı ve korunmasız cinsel ilişkiler şeklinde ortaya çıkar. Genel izlenim, madde kullanımının kronik hastalıklı ergenlerde sağlıklı yaşıtlarına benzer olduğu yönündedir. Bu çocuklarda ailenin

koruyucu-kollayıcı tutumunun ve çocuğun fiziksel ve psikososyal olgunlaşmasının gecikmesinin risk azaltıcı olduğu düşünülmektedir. Ancak madde kullanımı olan kronik hastalıklı ergenlerde olası ilaç-madde etkileşimleri ve mevcut hastalık nedeniyle kullanılan maddenin yan etkilerinin ortaya çıkma riskinde artış hastalığın seyrini kötüleştirebilir. Kronik hastalıklı ergenlerde yukarıda sözü edilen immatürite ve yaşıt ilişkilerinde kısıtlılık nedeniyle normal cinsel deneyimler edinme ve cinsel gelişim de sınırlanabilir. Hekimlerin kronik hastalıklı ergenlerle cinsellikle ilgili konularda konuşma ve onları olası riskler konusunda bilgilendirmeye yeterince önem vermedikleri belirtilmektedir. Cinsellik ve cinsel kimlik ergenliğin ana temalarından biridir ve hasta olsun ya da olmasın her ergen kendi cinsiyetine uyum sağlamak ve sağlıklı bir erişkin olabilmek için cinsel olgunlaşmasını tamamlamak zorundadır. Ergen cinselliği, gebelikten ve cinsel yollarla bulaşan hastalıklardan korunma gibi konularda bilgilendirme, doktor vizitlerinin rutinlerinden biri olmalıdır (3).

Kronik hastalığı olan çocuklarda hastalığa bağlı psikososyal etkileri anlamada iki farklı yöntem izlenebilir. Birincisi farklı hastalıkların oluşturduğu benzer etkileri araştırarak hasta çocukta yüksek oranda görülen psikolojik problemler üzerine yoğunlaşmaktır. Burada benlik saygısı, davranış kalıpları, arkadaş ilişkileri gibi daha genel konular ele alınır. Bu yaklaşım çocukluk çağı hastalıkları nedeniyle oluşmuş psikolojik sorunları anlamada oldukça yardımcı olmasına rağmen, belirli kronik hastalığı olan çocuklara özgü sorunları anlamada yetersiz kalabilir. Bu nedenle kronik hastalıkların ayrı ayrı ele alınarak değerlendirildiği kategorik yöntem kullanılır. Kategorik yöntemde her hastalık, farklı yönleri ve etkileri göz önüne alınarak değerlendirilir ve çocukta oluşturduğu davranışsal ve duygusal tepkiler incelenir. Böylelikle hastalığa özgü ruhsal tepkilerin ayrımı yapılabilir. Ancak MSS tutulumu yapan hastalıklar dışarda tutulduğunda, psikolojik ve sosyal problem oluşturmada hastalığın cinsinin çok önemli olmadığını gösteren çalışma sonuçları da bulunmaktadır. Hastalığa özgü risk faktörleri şunlardır:

1. Başlangıç yaşı : Erken bebeklik (6 ay-5 yaş) ve erken ergenlik dönemi
2. Etyoloji : Dış etkenlerle oluşan ve genetik hastalıklar

3. Hastalığın cinsi : Epizodik hastalıklar ve hastalığın tedavisinin getirdiği ek yük
4. Engellenme-deformite
5. Tanı: Tanının geç konması ve yanlış tanı
6. Hastalığın prognozu (1).

Kategorik yaklaşımla bakıldığında psikososyal sorunlar açısından çocukluk çağı kronik hastalıklarından en çok araştırılanlar astım ve insülin-bağımlı Diabetes Mellitustur. Bunları çocukluk çağı kanserleri ve özellikle de lösemiler izlemektedir. Çocukluk çağında en sık görülen kronik hastalık olan astımda bildirilen psikopatoloji sıklığı %50'lere kadar varabilmektedir. En sık bildirilen psikiyatrik tanı afektif bozukluklardır. Afektif semptomların varlığı ve aile işlevlerinde bozukluk birbirinden bağımsız olarak astımda ölümcül atak riskini artırır (1). Ayrıca hastaneye yatışlar ve okul devamsızlığı da sosyal izolasyonu artırarak ve yaşıt ilişkilerini bozarak psikososyal sorunların ortaya çıkışına katkıda bulunmaktadır (21). İnsülin-bağımlı diabetes mellitusta özellikle ergenlerde tedaviye uyum problemleri sık görülür. Tanıyı izleyen bir yıl içinde psikiyatrik tanı oranının 1/3 olduğu ve en sık afektif bozuklukların görüldüğü bildirilmektedir (1). Bilişsel işlev bozuklukları ve benlik saygısında düşme de görülebilir (21). Lösemiler, çocukluk çağında en sık görülen malignite olmaları nedeniyle çok araştırılmış ve artmış davranım bozuklukları, emosyonel ve kognitif bozukluklarla ilişkili oldukları saptanmıştır (1).

Kronik hastalık yalnızca hasta için değil, ailesi için de zorlayıcıdır. Hastaneye yatışlar, doktor ziyaretleri, hasta çocuğun evde bakımı, hastalık ve tedavisinin getirdiği maddi yük aile bireyleri için sıkıntı ve kaygı verici olabilir. Yaşam destekleyici teknolojilerin ilerlemesi ile kronik hastalıklarda yaşam süresi uzamaktadır. Buna rağmen, bugünkü sağlık kaygılarının daha çok akut hastalıklar üzerine odaklanması kronik hastalıklı çocukların bakımının büyük oranda aileye kalmasına ve bu ailelerin, sağlıklı çocukları olan ailelere göre daha fazla sosyal desteğe ihtiyaç duymalarına yol açmaktadır (22). Bu nedenle sadece hasta çocuğun değil, anne-baba ve sağlıklı kardeşlerinin ve aile işlevselliğinin de değerlendirmede göz önünde tutulması gereklidir.

Ailenin çocuđun hastalıđı ile bařa ıkıř tarzı çocuđun psikososyal uyumu ve hastalıđını kabullenmesi aısından en nemli faktrlerden biridir (1, 3). Yapılan alıřmalarda kronik hastalıklı ocukta iřlevselliđin en nemli belirleyicisinin aile iřlevselliđi olduđu bulunmuřtur. Problemlili anne-babalık olumsuz bir risk faktryken, etkin ve duyarlı bir aile yaklařımı ocuk iin psikopatoloji aısından koruyucu olabilir (1, 3).

Hastalıđın/sakatlıđın ailenin ihmali nedeniyle ya da ocuk ailenin gzetimi altındayken ortaya ıktıđı durumlarda (rneđin trafik kazaları, ev kazaları, enfeksiyonlar... gibi), ailenin duyduđu sululuk ya da aile bireylerinin tek bir aile bireyini sulaması kabullenme ve tedaviye uyum srecini gleřtirebilir. zellikle genetik geiřli hastalıklarda bu durum belirgindir. Genetik hastalık ortak geiřliyse genellikle sorumluluk paylařılır, tek ebeveyn geiřli hastalıklarında sululuk duygusunun yarattıđı sıkıntı daha belirgindir (1).

Bařetme (coping), bireyin kapasitesini zorlayan zel bir durum karřısında zorlayıcı durumun en iyi řekilde stesinden gelmek amacıyla harcanan biliřsel ve davranıřsal aba, gayret olarak tanımlanabilir. Bařetme en sık aktif ve kaıngan (avoidant) olarak sınıflanır. Aktif bařetmede kiři ya stres kaynađını ya da szkonusu stres kaynađına bakıřını deđiřtirmeye alıřırken, kaıngan bařetmede stres yaratan durum ya da dřncelerden uzak durma, kaınma yoluna gidilir. Kronik hastalıklı ocuđu olan annelerin daha ok aktif bařetmeyi kullandıkları, duygularını daha ok dıřa vurabildikleri, babalarına daha ok kaınma ve geri ekilme davranıřı sergiledikleri gsterilmiřtir (23).

Kronik hastalıklı ocukların ebeveynlerinde bař etmenin, hastalıđın niteliđi ya da ciddiyetinden ok; erken tanı, hastalık hakkında yeterli dzeyde bilgi sahibi olma, sosyal destek ve aile dinamikleri ile iliřkili olduđu dřnlmektedir (24).

Kronik hastalıđı olan ocukların ebeveynleri zerinde yapılan alıřmalar daha ok anneler zerine odaklanmıřtır. Arařtırmalarda bu annelerde sađlıklı ocuđu olan annelere gre daha yksek dzeyde depresyon ve anksiyete saptanmıřtır. Annelerle babaları kıyaslayan az sayıdaki alıřmada annelerin anksiyete ve depresyon dzeyleri babalara gre daha yksek bulunmuřtur. Bu durum, genellikle babanın ailenin maddi



sorumluluklarını üstlenmesine, ev dışında daha çok vakit geçirip kişisel uğraşlarına vakit ayırabilmesine, annelerin ise evde kalıp ev işleri ve hasta çocukları ile ilgilenmelerine ve sosyal kısıtlılıklar yaşamalarına bağlanmaktadır. Anne-babaların anksiyete ve depresyon düzeylerinin düşük ya da yüksek oluşunda evlilik uyumunun iyi olup olmaması, sosyoekonomik düzey, ailenin sosyal destek alıp alamadığı, ebeveynlerin eğitim düzeyi ve yaşı, çocuğun hastalığının şiddeti, süresi ve ölümcüllüğü gibi çeşitli faktörlerin önemli olduğu vurgulanmıştır (25). Bu ailelerde boşanma oranları kontrollere göre yüksek olmasa da, geçimsizliğin ve ebeveynler arası çatışmaların daha fazla olduğu bildirilmektedir (18).

Kronik hastalığı olan çocukların kardeşlerinde, süreç içinde agresif davranışlarda, depresif belirtilerde ve sosyal geri çekilmeye kontrol grubuna göre belirgin artış saptanmıştır (26). Yine pek çok araştırma, sağlıklı olan kardeşlerin anksiyete bozukluğu, depresyon, somatik yakınmalar ve benlik saygısında düşme yönünden risk altında olduğunu ve hasta kardeşe kızgınlık, kardeş kıskançlığı, aşırı sorumluluk alma, sosyal ve duygusal yalnızlık yaşadıklarını ortaya koymaktadır (2).

### **2.3. Talasemi Sendromları ve $\beta$ -talasemi Major**

Çocukluk yaşlarında önemli bir yer tutan kalıtsal hastalıklar içinde dünyada en yaygın olanı, hemoglobinin moleküler hastalıklarıdır. Sağlık şartlarının düzeldiği ülkelerde malnutrisiyondan ve enfeksiyonlardan çocuk ölümlerinin azalmasından sonra genetik hastalıklar daha çok dikkat çekmeye başlamıştır. Akraba evliliklerinin sık olduğu yörelerde ise sorun daha ciddi boyutlara ulaşmaktadır.

Talasemi sendromları ve anormal hemoglobinler (Hb.) özellikle İtalya, Yunanistan, Kıbrıs ve Türkiye gibi Akdeniz ülkelerinde olmak üzere Orta Doğu'dan Uzak Doğu'ya kadar uzanan bir kuşak boyunca yüksek oranda bulunmaktadır (27).

Beta-globin genindeki homozigot genetik defektler en sık beta talasemi major olarak ortaya çıkar. Beta talasemi hemoglobin yapısında yer alan bozukluğa bağlı olarak ortaya çıkan hemoliz ve kronik anemi ile karakterizedir. Otozomal resesif kalıtılır ve bu nedenle kızlarla erkekler arasında eşit olarak görülür. Toplumda

taşıyıcılar fazladır ve genelde hastalık belirtisi göstermezler. Hastalık, genetik olarak, sağlıklı görünen taşıyıcılar ile nesiller boyu taşınır. Dünya sağlık örgütü (WHO) verilerine göre dünyada 240 milyon talasemi taşıyıcısı vardır ve her yıl yaklaşık 200 bin hasta bebek doğmaktadır (28).

Türkiye genelinde % 2-3 oranında talasemi taşıyıcılığı saptanmıştır. İllere ya da bölgelere göre dağılıma bakıldığında ise talasemi taşıyıcılığının Antalya'da %10.2, Batı Trakya göçmenleri arasında %10, Kıbrıs Türklerinde %14.8, Edirne'de %6, Ege bölgesinde %3.79, Urfa'da %4.5 olduğu belirtilmektedir. Buna göre Türkiye'de değişik bölgelerde 1.600.000 taşıyıcı birey bulunmaktadır. Akdeniz Bölgesi ve Batı Trakya göçmenleri arasında bu taşıyıcılık oranı % 10'a kadar yükselmektedir (27). Akraba evliliklerinin oranının %21 ve bunların %70'inin 1. derece kuzen evliliği olduğu ülkemizde, bebek doğum hızının yüksek olmasının da katkısıyla, her yıl 150-200 hasta doğumu beklenmektedir. Türkiye Cumhuriyeti Sağlık Bakanlığı kayıtlarına göre ülkemizde toplam hasta sayısı 4500 civarındadır (28). Güney Anadolu'daki hastaların %45'i Antalya'da yaşamaktadır (29).

Talasemi kalıtsal hastalıklar içinde önlenabilir / eredike edilebilir hastalıklar kapsamındadır.  $\beta$ -talasemi (Beta-talasemi) majorun önlenilmesi için taşıyıcıların ortaya çıkarılması, uygun genetik danışmanın verilmesi ve doğum öncesi tanı uygulanması gerekmektedir. Bir çocuğa  $\beta$ -talasemi tanısı konulduğu andan itibaren genetik danışma, DNA analizi ve her iki ebeveynin aile taramalarının gerçekleştirilmesi şarttır. Talasemide genetik defekt anne ve babadan çocuğa geçer. Hemoglobin molekülünün globin yapısını oluşturan zincirlerden bir ya da birkaçının sentez hızındaki azalma ya da yokluğu, hatalı Hb sentezine yol açar ve kemik iliğinde eritrosit ana hücrelerinde intramedüller yıkıma neden olur. Intramedüller ve ekstramedüller eritrosit yıkımı ise anemiye yol açar. Beta talasemi, otozomal resessif geçiş özelliği olan bir hastalıktır. Temel kalıtsal özellikleri şöyle özetlenebilir:

1. Eşlerden birisinin taşıyıcı olması halinde çocukları en fazla kendileri gibi taşıyıcı olurlar.

2. Eşlerden her ikisinin de hastalığı taşımaları halinde, her gebelikte % 25 olasılıkla hasta çocuk sahibi olma riskleri vardır.

3. Akkraba evliliklerinde, taşıyıcıların evlenme riskleri artış gösterir (27).

$\beta$ -talasemi major, 1970'li yıllarda daha çok bir çocuk/ergen hastalığı olarak tanımlanmaktaydı, çünkü o yıllarda bildirilen yaşam süresi maksimum 16-30 yıldır. Ancak son birkaç onyılda düzenli kan transfüzyonları, kanların viral ajanlar açısından taranması, enfeksiyonların etkin tedavisi, desferrioksamin ile demir şelasyon tedavisi ve son olarak oral demir bağlayıcı deferipron'un kullanılmaya başlanması ile hastalığın komplikasyonları azalmış, yaşam süresi belirgin olarak uzamıştır. Son çalışmalarda İngiltere'de hastaların %50'sinin, İtalya'da ise %65'inin 35 yaşında hala hayatta oldukları bildirilmiştir. Talasemide kan transfüzyonları ile tedavi ölümün de nedenidir. Yaklaşık 10 yaşından sonra, yapılan kan transfüzyonlarına bağlı olarak demir yüklenme belirtileri ortaya çıkmaya başlar. Alınandan daha az oranda demir atıldığı için bütün organlar etkilenir ve iyi tedavi edilmemiş olgularda ölüm genellikle yirmili yaşlarda kalp yetmezliğinden olur. Bu nedenle yaşam süresini uzatmak için düzenli demir şelasyon tedavisi büyük önem taşımaktadır. Talasemide sık görülen komplikasyonlar şu şekilde özetlenebilir:

1. Düzenli tıbbi destek gerektiren büyüme geriliği, hipogonadizm, hipotiroidi
2. Aşırı demir alımına bağlı dalak, karaciğer, pankreas ve kalpte işlev bozuklukları ve sonucunda splenomegali, kalp yetmezliği, diabetes mellitus
3. Kan transfüzyonlarının komplikasyonu olarak ortaya çıkan hepatit B, C ve HIV enfeksiyonları
4. Anemiye bağlı olarak yüz kemiklerinde şekil bozuklukları
5. Osteoporoz, osteopeni (30, 31, 32)

Talasemide hastalık belirtileri, anemi ile hayatın ilk yılında başlar ve tanı genellikle bir yaşına kadar konur. Yukarıda da sözü edildiği gibi her ay kan transfüzyonu ve kan transfüzyonuna bağlı olarak vücutta artan demiri vücuttan atmaya yarayan desferrioksamin ile düzenli demir şelasyon tedavisi gerekmektedir. Son on yılda talaseminin kontrol ve tedavisinde büyük ilerlemeler olmuş ve prognoz önemli ölçüde değişmiştir. Populasyon taramaları ile taşıyıcıların saptanması, prenatal tanıdaki gelişmelerle hasta çocukların doğmasının önlenmesi, hastalarda düzenli kan transfüzyonları ve etkin demir bağlayıcı tedavi, son olarak da kemik iliği

transplantasyon uygulamaları talasemi konusundaki gelişmelerdir. Talaseminin sık görüldüğü ülkelerden İtalya, Yunanistan ve Kıbrıs'ta konu bir sağlık sorunu olarak ele alınmış ve hasta çocuk doğumları önemli ölçüde azalmışken, diğer Akdeniz ülkelerinde talaseminin önemi yeni yeni anlaşılmaya başlanmıştır (27, 28).

#### **2.4. $\beta$ -Talasemi Major ve Psikopatoloji**

Talasemi, kronik ve yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıkan bir hastalık olduğundan gelişim basamaklarını baştan itibaren etkilemekte ve sonuç olarak bu çocuklarda bazı davranış ve uyum bozuklukları ile kendini gösteren sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Hastalık tedavi edilmezse ölümcül seyrettiğinden, özellikle tedaviye uyum sorunları ayrı bir önem taşımaktadır. Psikososyal sorunlar nedeniyle demir şelasyon tedavisinin kısmen ya da tamamen ihmal edilmesi durumunda yaşamı tehdit eden tıbbi komplikasyonlar ve organ yetmezlikleri ortaya çıkabilmektedir (28). Ailede ortaya çıkabilecek psikososyal sorunların değerlendirilmesi de önemlidir, çünkü aileler hastalığın genetik geçişi nedeniyle kendilerini suçlama eğilimi içine girebilirler. Ayrıca, özellikle küçük hastalarda, hastalığı kabullenme ve tedaviye uyumun en iyi aileyi destekleyerek sağlanabildiği gösterilmiştir (33).

1970'lerde hastalığın etkin tedavi ve kontrolünün mümkün olmaması, hastalığa bağlı komplikasyon ve deformitelerin çok daha fazla olması nedeniyle psikososyal güçlükler daha sık ve yoğun olarak yaşanmaktaydı. Yaşanan zorluklar arasında damgalanma, hastalığı gizleme ihtiyacı, sosyal izolasyon, fiziksel deformasyon, cinsel gelişimin olmaması, sosyal olarak reddedilme endişesi ve ölüm korkusu sayılabilir. Bunların sonucunda da bu çocuklarda bağımlılık, dürtüsellik, içe kapanma ve depresyon sık olarak bildirilmekteydi. Tedavinin etkinliğinin ve ulaşılabilirliğinin artması ile son zamanlarda bu hasta grubu normale yakın bir hayat sürebilme imkanına kavuşmuştur. Bildirilen %8'lik taşıyıcılık oranı ile talaseminin en sık görüldüğü ülkelerden biri olan Yunanistan'da talasemi majörlü hastalarda ortalama yaşam süresinin 27 yıl olduğu, %12'sinin evlendiği ve %2.3'ünün çocuk sahibi olduğu, %83'ünün çalıştığı ya da üniversiteye devam ettiği, üniversiteye gitme

oranının (%34)' sağlıklı yaşlılarına (%22) göre daha yüksek olduđu bildirilmektedir (34). Bu gelişmeler sonucunda artık talasemili hastaların işlevselliğinin arttığı, fiziksel deformasyonların görülmediğı, puberteye geçişin ve cinsel gelişimin sağlanabildiğı ve sonuçta eğitim, meslek edinme, evlenme ve çocuk sahibi olma ile ilgili kaygıların ön plana geçtiğı görülmektedir. Daha ileride tedaviye uyum sorunları, hastalığın inkarı, bugün için yaşama, yarını düşünmeme gibi psikososyal sorunların ve osteoporoz, osteopeni, infertilite gibi daha geç komplikasyonların ön plana çıkacağı düşünülmektedir (34, 35).

Tsiantis'e göre talasemili çocuklarda diğerkronik hastalıklara göre artmış oranda psikiyatrik bozukluk riski vardır. Okul öncesi ve latens dönemde en sık rastlanan sorunlar anksiyete, psikosomatik yakınmalar ve aileye bağımlılık; ergenlikte ise sosyal izolasyon, yaşıt ilişkilerinde sorun, depresyon ve tedaviye uyum sorunlarıdır (36). Angastiniotis ise hastalığa bağılı 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 (37). Gerçekten de yapılan çalışmalarda bu çocukların hemofilili çocuklar ve sağlıklı kardeşlerine göre iki kat (7) ve normal popülasyona göre üç kat (5) fazla psikiyatrik tanı aldıkları ve en sık görülen sorunların anksiyete, depresyon, düşük benlik saygısı, okulla ilgili sorunlar, psikosomatik bozukluklar ve daha az oranda da davranış bozuklukları olduğı bildirilmektedir (5, 7, 8, 38). Fasial anomalisi olanlarda kendilik algısı daha olumsuz etkilenmektedir (38). Bu çocuklarda ayrılma anksiyetesi bozukluğu da ayrılma-bağımsızlaşma sorunlarına işaret edebilecek şekilde yüksek bulunmuştur (7).

Ülkemizde yapılan çalışmalarda da talasemili çocuklarda psikososyal sorunların ve psikiyatrik bozuklukların yüksek oranda olduğı görülmüştür. Aydın ve arkadaşlarının İzmir'de yaptıkları bir çalışmada talasemili çocuklarda benlik saygısı düşük, kaygı düzeyi ve psikiyatrik tanı oranı yüksek bulunmuştur (6). Yine İzmir'de yapılan bir çalışmada, hastaların ¼'ünde major depresif bozukluk, anksiyete bozukluğu, tik bozukluğu, enürezis nokturna gibi en az bir psikiyatrik tanı

saptanmıştır. Major depresyon oranı %23 ile yaş grubuna göre beklenen oranlardan çok daha yüksektir (39). Canatan ve arkadaşlarının Antalya’da yaptıkları bir çalışmada ise, talasemili çocukların %60’ının eğitiminin sık doktor vizitleri ve aylık kan transfüzyonları nedeniyle olumsuz etkilendiği, spor etkinliklerinin az olduğu, kendilerini yaşlıtlarına göre farklı hissettikleri ve anksiyete düzeylerinin yüksek olduğu belirlenmiştir (29). Talaseminin, kronik anemiye bağlı mikroinfarktlar sonucu nörokognitif bozulma ve IQ skorlarında düşme yapabileceği bildirilmektedir (40). Bu durum da okul hayatında yaşanan sorunlara olumsuz katkıda bulunabilir.

Tedaviye, özellikle de demir şelasyon tedavisine uyum sorunları da talasemili hastalarda sık görülmekte ve hastalığa bağlı komplikasyonların ortaya çıkmasına, yaşam kalitesinin azalmasına, mortalite ve morbiditede artışa yol açabilmektedir (2). Yapılan çalışmalarda tedaviye ilişkin özelliklerin hastalar üzerinde hastalığın kendisinden daha fazla sıkıntı yarattığı (41) ve hastaların yarısına yakın bir bölümünde tedaviye uyum sorunlarının yaşandığı bildirilmiştir (39). Talasemide demir şelasyon tedavisi organ yetmezliklerini önleyerek yaşam süresini uzatan ve yaşam kalitesini arttıran önemli bir tedavidir. Ancak neredeyse her gün uygulanması gerektiği, ağırlı olduğu, uzun sürdüğü ve çocuğun aktivitelerini kısıtladığı için kolaylıkla terk edilebilmekte ve ebeveyn-çocuk arası çatışmalara, çocuğun sosyal hayatında sorunlara ve psikolojik açıdan örselenmelere yol açabilmektedir. Demir şelasyon tedavisinin daha kolay uygulanmasını sağlamak için geliştirilen ağızdan deferiprone tedavisi ile bildirilen tedavi uyumu daha iyidir (42).

Tüm bu verilere karşın, talasemili çocukların psikososyal gelişim ve uyum düzeylerinin yaşlıtlarından farklı olmadığı sonucuna ulaşan çalışmalar da vardır. Örneğin İtalya’daki merkezlerde yapılan incelemelerde talasemili çocukların psikososyal gelişimlerinin normal, sosyal uyumlarının ise yaşlıtlarına göre daha iyi olduğu bulunmuştur. Bu durum, hastalık dışında çocuğun mizacı, hastalıkla başa çıkma mekanizmaları, aile tutumunun önemine ve bunların yanında hastalığın oldukça yaygın olduğu İtalya’da uzun yıllardır yürütülen psikososyal destek programlarının etkinliğine işaret etmektedir (37, 43). Yine talasemili hastalarda psikososyal örselenmeye neden olabilen hipogonadizm ve infertilite ile ilgili yapılmış

yakın tarihli bir çalışmada talasemili ergen ve genç erişkinlerin %55'inde hipogonadizm olmasına rağmen etkin tedavi ile karşı cinsle ilişki kurma, meslek hayatı, cinsel aktivite, kontrasepsiyon yöntemlerinin kullanımı ve çocuk sahibi olma açısından sağlıklı yaşlılarıyla benzer özellikler gösterdikleri bildirilmiştir (44).

## **2.5. Talasemili Hastaların Ailelerinde Görülen Psikososyal Sorunlar ve Aile İşlevselliği**

Talasemi, tüm kronik hastalıklar gibi aile dinamiklerini etkilemektedir. Otozomal resesif kalıtılan bir hastalık olması, yani kalıtımında her iki ebeveynin de rolünün bulunması ve gebelik döneminde tanı şansı, ebeveynlerde hastalığın kendileriyle ilişkili olarak ortaya çıktığı ve hastalıkta kendi ihmallerinin olduğu yönünde suçluluk duyguları ortaya çıkarabilmekte ve buna bağlı olarak da aile dinamikleri daha farklı bir boyutta etkilenebilmektedir (38). Yapılan çalışmalarda, ailelere çocuğun talasemi hastası olduğu önceden bilirse gebeliği sonlandırmayı tercih edip etmeyecekleri sorulmuş ve ailelerin %75-100'ü sonlandıracaklarını bildirmişlerdir (29, 33, 45). Tüm bu nedenlerle aileler çocuklarına karşı suçluluk duyguları içerisinde aşırı koruyucu-kollayıcı, izin verici veya sınır koymada yetersiz olabilirler. Sağlıklı kardeşi ihmal etme ortaya çıkabilir. Ailelerde sosyal damgalanma, kendilerini diğer ailelerden farklı hissetme; ölüm korkusu gibi kimi duyguların, hatta hastalığın kendisinin toptan inkarı gibi farklı tepki ve duygulanımlar görülebilir. Bu durum ebeveynlerin tutumlarına aşırı koruyuculuk ve sorunları inkar şeklinde yansıyor çocuğun normal gelişimini bozabilir, aile içi gerilimi arttırabilir. (38). Hastalığın tanısına ailenin tepkisi çocuk-aile ilişkilerini, ebeveynlik rollerini ve hastalıkla baş etmeyi etkiler. Çocuk sıklıkla ailenin tepkisini içselleştirir ve aileye aşırı bağımlılık, düşük kendilik algısı gibi yollarla dışa vurur (46). Aileler hastalığa uyumda adaptif ya da maladaptif mekanizmalar kullanabilirler. Bu uyum mekanizmalarının sağlıklı ya da sağlıksız olması ebeveynlerin olgunluğu, evlilik ilişkisinin kalitesi, önceki deneyimleri, hastalığın ciddiyeti, komplikasyonları ve aile içi diğer olumsuz yaşam olaylarından etkilenir (38).

Kronik hastalıklarda aile parçalanması ve boşanma oranlarında artış olduğuna ilişkin çalışmalar olmasına karşın, talasemili hastaların ailelerinde boşanma oranları yüksek bulunmamıştır. Bildirilen oranlar İtalya'da %5, Yunanistan'da %7 (36) ve ülkemizde %1.8 (29)'dir. Ancak ailelerin neredeyse yarısında düzenli bir iş sahibi olamama, mali yetersizlikler ve düşük sosyoekonomik düzey bildirilmiştir (6, 29). Genel görüş, hastalığın aile için bir araya getirici, bağlayıcı olduğu; ancak evlilik sorunlarının ve aile içi çatışmaların sık görüldüğü yönündedir (36).

Hastaların ebeveynleri psikopatoloji açısından incelendiğinde en sık saptanan tanılar depresyon, anksiyete ve psikosomatik bozukluklardır (29, 31, 38). Bush annelerde %70 depresyon, %33 somatik yakınmalar olduğunu saptamış, en sık kullanılan başetme mekanizmalarının kadercilik ve pasiflik olduğunu bildirmiştir (31). Canatan  $\beta$ -talasemili çocukların anne-babalarında %82 oranında anksiyete ve %26 sosyal izolasyon bildirmektedir (29). Ratip ve Modell %88 anksiyete ve %19 sosyal izolasyonla benzer oranlar bulmuşlardır (33). Çocukta fasiyal anomali olması annede psikopatoloji riskini arttırmaktayken, aile işlevselliği iyiye çocuk ve ebeveynlerde daha az oranda psikopatoloji bildirilmektedir (36). Çoğu çalışmada ebeveynlerde psikososyal sorunların varlığının çocukların psikososyal güçlük yaşamaları için belirleyici olması dikkat çekicidir (33, 47).

Talasemili çocukların kardeşlerinin psikolojik durumlarını ve psikososyal uyumlarını araştıran çalışmalar da yapılmıştır. Bu çalışmalardan çıkan genel sonuç, sağlıklı kardeşlerin ciddi davranış ve uyum sorunları olmadığı yönündedir (5, 7). Ancak ailede bir talasemili kardeş daha varsa her iki hasta çocukta da tedaviye uyum azalmaktadır (39).

Talasemili çocukların aileleri ile ilgili yapılan çalışmalarda dikkat çekici bir diğer nokta, ailelerin sıklıkla yaşadığı bildirilen çocuğun hastalığı hakkında konfüzyondur. Eski tarihli çalışmalarda %48 gibi daha yüksek oranlar söz konusu iken (45), daha yeni çalışmalarda bu oran ülkemizde %14 (29), İngiltere'de %19 (33) olarak bildirilmiştir. Bildirilen oranların hala nispeten yüksek olması, tanı konmasından itibaren ailenin yeterli ve sürekli bir şekilde hastalık hakkında



bilgilendirilmesine önem verilmesi gerektiğine işaret etmektedir çünkü kronik hastalıklarda hasta ve aileyi bilgilendirme tedaviye uyumu arttırmaktadır (3).

İyi aile işlevselliğinin ebeveynler ve hasta çocukta psikopatoloji riskini düşürdüğü gösterilmesine rağmen talasemili çocuğu olan ailelerde aile işlevselliği çok fazla araştırılmamış bir konudur (36). Mevcut çalışmalarda da çelişkili sonuçlara ulaşılmıştır. Canatan ve Ratip ailede %5-20 oranında ciddi uyum problemleri bildirirken (29, 33), aile işlevselliğinin bakıldığı bir diğer çalışmada işlevsellik açısından sağlıklı kontrol grubuna göre anlamlı bir fark gösterilememiştir (48). Orak hücreli anemisi olan çocukların aileleriyle yapılan çalışmalarda bu ailelerde kontrollere göre artmış kohezyon ve aile içi çatışma bildirilmiş, koheziv ve adaptif aile yapılanmasının çocuk için koruyucu olduğu, aile içi çatışmaların ise çocukta davranış sorunlarını arttırdığı gösterilmiştir (49, 50). Hemofilili çocukları olan ailelerde de aile işlevselliğinde bozukluklar bildirilmiştir (51). Talasemili çocuğu olan aileler için de genel görüş, boşanma oranlarının düşük ve aile içi bağlılığın yüksek, ancak eşler arası çatışmaların fazla olduğu yönündedir (29, 36).

### **3. YÖNTEM ve GEREÇLER**

#### **3.1. Örneklem**

Daha önce talasemi major tanısı almış, Akdeniz Üniversitesi Hastanesi veya Antalya Devlet Hastanesi Pediatri Polikliniği ve 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 nörolojik ve tıbbi hastalık, bilinç kaybının eşlik ettiği kaza ve travma öyküsü, zihinsel gelişim geriliği dışlanma kriteri olarak kabul edilmiştir. Çalışma hakkında ergen ve ebeveynleri bilgilendirilmiş ve onamları alınmıştır. Çalışmaya katılmaya gönüllü olmuş, daha önce herhangi bir nedenle çocuk psikiyatrisi polikliniğine başvurusu ve kronik hastalık öyküsü bulunmayan, yaş ve cinsiyet açısından hasta grubu ile eşleştirilmiş 12-18 yaş arası 20 ergen de kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edilmiştir. Kontrol grubuna dahil 17 ergen bir ilköğretim okulunun kriterlere uygun 6, 7 ve 8. sınıf öğrencileri arasından rastgele seçilmiş, yaşı daha büyük olan üç tanesi lise öğrencileri arasından çalışmaya alınmıştır. Kontrol grubundaki ergenler ve ebeveynleri de çalışma hakkında bilgilendirilmiş ve onamları alınmıştır.

Çalışma için Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu tarafından 24.01.2008 tarihli etik kurul onayı verilmiştir.

#### **3.2. Veri Toplama Araçları**

Çalışmaya katılan örneklem grubunun sosyodemografik özellikleri hakkında bilgi sahibi olmak amacıyla hazırlanan form (Bkz. Ek 1) anne ve/veya baba ile görüşme sırasında doldurulmuştur. Forma her iki gruptaki çocukların yaşı, eğitim düzeyi, okul başarısı, tıbbi özgeçmişi ve psikomotor gelişim öyküsü; hasta grubundaki çocukların ek olarak tanı alma yaşı; dismorfik görünümü, talasemi

komplifikasyonu ve başka talasemili kardeşin olup olmadığı; her iki gruptaki ebeveynlerin yaş ve eğitim düzeyleri kaydedilmiştir.

### **3.2.1. Çocuklara Uygulanan Test ve Ölçekler**

- **Okul Çağı Çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi - Şimdi ve Yaşam Boyu Versiyonu (ÇDŞG-ŞY)**

ÇDŞG-ŞY, çocuk ve ergenlerin DSM-III ve DSM IV tanı ölçütlerine göre geçmişteki ve şu andaki psikopatolojilerini saptamak amacıyla geliştirilmiş olan yarı yapılandırılmış bir tanı görüşmesidir. Şu temel tanıları içerir: Major depresyon, distimi, mani, hipomani, siklotimi, bipolar bozukluk, agorafobi, ayrılık anksiyetesi bozukluğu, kaçınma bozukluğu, basit fobi, sosyal fobi, aşırı anksiyete/yaygın anksiyete bozukluğu, obsesif kompulsif bozukluk, dikkat eksikliği-hiperaktivite bozukluğu, davranım bozukluğu, karşı gelme bozukluğu, enürezis, enkoprezis, anoreksia nervoza, bulimiya, geçici tik bozukluğu, tourette bozukluğu, kronik motor ya da vokal tik bozukluğu, alkol kötüye kullanımı, madde kötüye kullanımı, travma sonrası stres bozukluğu ve uyum bozukluğu. ÇDŞG-ŞY Kaufman ve arkadaşları tarafından 1994 yılında geliştirilmiştir (52). 2004 yılında Gökler ve arkadaşları tarafından Türkçe'ye uyarlanmıştır (53). ÇDŞG-ŞY anne-baba ve çocuğun kendisiyle görüşme yoluyla uygulanır ve en sonunda tüm kaynaklardan alınan bilgiler doğrultusunda değerlendirme yapılır. Eğer farklı kaynaklardan gelen bilgiler arasında uyumsuzluk varsa klinisyen kendi klinik yargısını kullanır. ÇDŞG-ŞY belirtileri şimdi ve geçmişte olmak üzere "yok", "eşik altı" ve "var" şeklinde değerlendirir, belirtilerin şiddetini değerlendirmez. Bu çalışmada ÇDŞG-ŞY uygulanan çocuklar eşlik eden hastalıkların yaşam boyu prevalansı açısından değerlendirilmiştir.

- **Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA)**

Güçler ve güçlükler anketi sosyal, duygusal ve davranışsal işlevselliği ölçen bir ölçektir. 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 itemden oluşur. Ölçeği dolduran kişi, her bir item için “doğru değil”, “kısmen doğru” ve “kesinlikle doğru” seçeneklerinden uygun bulduğunu işaretler. 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 (54). Türkçe çevirisi ve geçerliği Taner Güvenir, Aylın Özbek, Burak Baykara, Sabahat Onurgüder, Sibel Kazak Berument tarafından yapılmıştır (55). Bu çalışmada yalnızca 4-16 yaş için ebeveyn ve 11-16 yaş için ergen formları kullanılmıştır. Hasta grubunda 2 kişide ölçek geçersiz çıkmış, yaşı 16'dan büyük üç ergen için de doldurulmamıştır.

### 3.2.2. Ebeveynlere Uygulanan Ölçekler

- **Ruhsal belirti tarama listesi (RBTL/SCL-90)**

Bu ölçek 1977 yılında Derogatis tarafından geliştirilmiş olup Türkçe geçerlik ve güvenilirliği 1991 yılında Dağ ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (56). Kendini değerlendirme ölçeğidir ve 17 yaşından itibaren genç ve yetişkinlere uygulanabilir. 5 dereceli likert tipi cevaplanan 90 itemden oluşur. Ölçeğin 9 ayrı belirti grubunu yansıtan alt ölçekleri bulunmaktadır. Bunlar somatizasyon, obsesif-kompulsif, kişilerarası duyarlılık, depresyon, anksiyete, düşmanlık, fobik kaygı, paranoid düşünce, psikotizm ve bu alt ölçeklere girmeyen maddelerden oluşan ek ölçektir. Alt ölçek puanları kapsadıkları maddelerin ağırlıklı puan ortalamalarından oluşur ve 0-4 arası bir değer alabilir. Ölçekteki genel ortalama puanı olan Genel Semptom İndeksi'ndeki artış bireydeki psikiyatrik belirtilerden duyulan sıkıntının artışına işaret eder (57) . Genellikle 2'nin üstü patolojik olarak kabul edilir.

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. Hasta

grubundan iki, kontrol grubundan bir ölçek geçersiz çıktı, değerlendirme geçerli olanlar üzerinden yapıldı.

### 3.2.3. Ebeveynlere ve Çocuklara Uygulanan Ölçekler

- **Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ)**

Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ), ailenin işlevlerini hangi konularda yerine getirebildiğini veya getiremediğini belirleyen bir ölçü aracıdır. Bulut ve arkadaşları tarafından 1990 yılında Türkçe geçerlik güvenirlik çalışması yapılmıştır (58). ADÖ; problem çözme, iletişim, roller, duygusal tepki verebilme, gereken ilgiyi gösterme, davranış kontrolü ve genel işlevler olmak üzere 7 alt ölçekten oluşan toplam 60 maddelik bir öz bildirim ölçeğidir. Puanlama her aile bireyi için yedi alt ölçekte yapılır. Aile puanları ise bir ailedeki 12 yaşın üzerinde bulunan ve ölçeği cevaplayan aile üyelerinin her alt ölçekten aldıkları puanların ortalaması alınarak bulunur. Bu alt ölçeklerden alınan 2'nin üzerindeki puanlar, bu alanlarda sorun bulunduğunu düşündürmektedir.

Alt ölçeklerden problem çözme, ailenin etkili bir şekilde işlevlerini yerine getirebileceği düzeyde maddi ve manevi sorunlarını çözebilme becerisi olarak açıklanmaktadır. İletişim, aile üyeleri arasındaki bilgi alışverişi biçiminde tanımlanmaktadır. Bu alt ölçekte ailenin etkili bir iletişim içinde olup olmadığı, sözlü iletişimin içeriğinin açık olup olmadığı, kişilerin söylemek istediklerini doğrudan doğruya ifade edip edemedikleri üzerinde durulmaktadır. Roller; ailenin maddi ve manevi ihtiyaçlarını karşılayan davranış kalıplarıdır. Ailenin kaynakların kullanımı, bakıp büyütme, destekleme ve kişisel bakım sağlama, aile sistemini idare etme gibi konularda davranış kalıbı geliştirip geliştiremediği bu alt ölçekle değerlendirilir. Bu alt ölçek görevlerin belirgin ve eşit olarak aile üyelerine dağılımı ve görevlerin aile üyeleri tarafından sorumlu bir şekilde yerine getirilip getirilmemesini de içermektedir. Duygusal tepki verebilme; aile üyelerinin her türlü uyarana karşı en uygun tepkiyi göstermesi anlamına gelmektedir. Burada sevgi, mutluluk, neşe gibi

olumlu duyguların yanında; kızgınlık, üzüntü, korku gibi olumsuz duygular da kastedilmektedir. Bu işlevlerini yerine getirebilen bir ailede aile üyeleri her türlü duygularını rahat bir şekilde sözle veya hareketlerle ifade edebilirler. Gereken ilgiyi gösterebilme; aile üyelerinin birbirine gösterdiği ilgi, bakım ve sevgiyi içerir. En sağlıklı aileler birbirleriyle orta derecede ilgilenirler. Az veya çok ilgilenen aileler, bu konudaki işlevini sağlıklı olarak yerine getiremiyorlar demektir. Çok ilgilenme, aile üyelerinin birbirlerine fazla bağımlı olduğunun, az ilgilenme ise birbirlerine az sevgi ve ilgi gösterdiklerinin belirleyicisidir. Davranış kontrolü; ailenin, üyelerinin davranışlarına standart koyma ve disiplin sağlama biçimidir. Bu alt ölçekte psikolojik ve sosyal tehlike karşısındaki davranışlar değerlendirilir. Ayrıca, kontrolün esnek, katı, serbest ve düzensiz oluşu da bu alt ölçekte ele alınmaktadır. Genel fonksiyonlar; diğer altı at ölçekte ifade edilen konuları kapsayacak şekilde bilgi toplamayı amaçlamaktadır (57).

Bu çalışmada ölçeği çocuk ve çocukla birlikte gelen ebeveyn doldurmuş, ikisinin puanının aileyi yansıttığı varsayılmıştır.

### **3.3. İstatistiksel Çözümleme**

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

## 4. BULGULAR

### 4.1. 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 ( $p<0.005$ ). 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 dismorfik olduğu tespit edildi. Tanı yaşı ile komplikasyon ya da dismorfik varlığı arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Babanın eğitim düzeyi ile ailede talasemili ikinci bir çocuk bulunması arasında ise anlamlı bir negatif ilişki olduğu görüldü ( $p=0.026$ ) (Çizelge 4.1).

### 4.2. Okul Çağı Çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi - Şimdi ve Yaşam Boyu Versiyonu (ÇDŞG-ŞY) Sonuçları:

Hasta grubunu oluşturan 24 ergenden 20'sinin (%83,33) mevcut ya da geçirilmiş en az bir psikiyatrik bozukluk tanısı aldığı saptandı. 12 ergenin tek bir tanısı varken 7 ergenin 2, birinin de 3 psikiyatrik bozukluk tanısı aldığı belirlendi. Konulan tanılar arasında depresyon, ayrılık anksiyetesi bozukluğu, sosyal fobi, yaygın anksiyete bozukluğu, obsesif-kompulsif bozukluk ve travma sonrası stres bozukluğu ile anksiyete bozukluklarının ön planda olduğu görüldü. Diğer tanılar enürezis nokturna, geçici vokal ya da motor tik bozukluğu, özgül fobi ve madde kötüye kullanımı oldu. Eşik altı tanılar değerlendirmeye alınmadı.

Kontrol grubunda 20 kişiden psikiyatrik bozukluk tanısı alanların sayısı 10 (%50) olarak saptandı. İki ergen aynı anda 2 tanı aldılar. Saptanan tanıları enürezis nokturna, geçici vokal ya da motor tikler, sosyal fobi, travma sonrası stres bozukluğu, özgül fobi ve davranım bozukluğu oldu. Benzer şekilde eşik altı tanıları değerlendirmeye alınmadı.

İstatistiksel analiz sonucunda talasemi grubunda psikiyatrik bozuklukların yaşam boyu prevalansının kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu görüldü ( $p=0.036$ ) (Çizelge 4.2, 4.3).

**Çizelge 4.1. Olguların demografik verileri**

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



<b>Dismorfi</b>		3/24
-----------------	--	------

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

**Çizelge 4.2. Psikiyatrik tanıların dağılımı**

	<b>Talasemi n=24</b>	<b>Kontrol n=20</b>
<b>Depresyon</b>	1	–
<b>Yaygın anksiyete bozukluğu</b>	2	–
<b>Ayrılık anksiyetesi bozukluğu</b>	6	–
<b>Travma sonrası stres bozukluğu</b>	1	1
<b>Obsesif-kompulsif bozukluk</b>	1	–
<b>Sosyal fobi</b>	4	4
<b>Özgül fobi</b>	3	1
<b>Davranım bozukluğu</b>	–	1
<b>Madde kötüye kullanımı</b>	1	–
<b>Geçici motor ya da vokal tikler</b>	2	2
<b>Enürezis nokturna</b>	7	3
<b>Tanı yok</b>	4	10
<b>Toplam*</b>	32	22

\* : Bazı ergenlerin birden fazla tanısı olduğu için tanıların toplamı hasta sayısından fazladır.

**Çizelge 4.3. Eştanı alan ergenlerin dağılımı**

<b>Psikiyatrik tanı</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3 ve üstü</b>	<b>toplam</b>
-------------------------	----------	----------	----------	------------------	---------------

<b>Hasta n=24</b>	<b>4</b>	<b>12</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>24</b>
<b>Kontrol n=20</b>	<b>10</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	<b>-</b>	<b>20</b>

### 4.3. Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Sonuçları

#### 4.3.1. Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Ergen Formu Sonuçları

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 (**Çizelge4.4**).

**Çizelge 4.4. Olguların GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması**

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

GGA : Güçler ve güçlükler anketi

#### 4.3.2. Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) Ebeveyn Formu Sonuçları

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 "anormal" olarak bulundu. Diğer alt ölçek puanları normal sınırlardaydı.

Emosyonel güçlükler, davranış problemleri, yaşıt ilişkileri alt ölçek puanları ve toplam güçlük skoru talasemi grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (Çizelge 4.5).

**Çizelge 4.5. Olguların ebeveynlerinin GGA alt ölçek puanlarının karşılaştırılması**

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

GGA : Güçler ve güçlükler anketi

#### 4.4. Ruhsal Belirti Tarama Listesi (RBTL) Sonuçları

Her iki grupta da ruhsal belirti tarama listesi 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 (Çizelge 4.6).

**Çizelge 4.6. Olguların ebeveynlerinin RBTL puanlarının karşılaştırılması**

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

RBTL : Ruhsal belirti tarama listesi

#### **4.5. Aile Değerlendirme Ölçeği Sonuçları**

Ergenlerin doldurdıkları formlar değerlendirildiğinde kontrol grubunda tüm alt ölçek puanları ve genel fonksiyonlar puanının normal sınırlarda olduğu görüldü. Talasemi grubunda ise problem çözme, iletişim ve duygusal tepki verme alt ölçek puanları normalin üstündeydi ve bu alanlarda sorun olduğuna işaret ediyordu. Roller,

gereken ilgiyi gösterme, davranış kontrolü ve genel fonksiyonlar puanları ise normal sınırlardaydı. İstatistiksel değerlendirme sonucunda talasemi grubunda problem çözme, iletişim, roller, duygusal tepki verme alt ölçekleri ve genel fonksiyonlar puanlarının kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı.

Ebeveyn formlarına bakıldığında kontrol grubunda normalden yüksek çıkan gereken ilgiyi gösterme alt ölçek puanı dışında tüm puanlar normal sınırlardaydı. Talasemi grubunda ise problem çözme, iletişim ve genel fonksiyonlar puanları dışında tüm puanlar (roller, duygusal tepki verme, gereken ilgiyi gösterme, davranış kontrolü) bu alanlarda sorun yaşandığını gösterir şekilde normalin üstünde bulundu.

İstatistiksel analiz sonucunda talasemi grubunda gereken ilgiyi gösterme dışında tüm alt ölçek puanlarının kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptandı, ancak aile işlevselliği ile ergende ve ebeveynlerde psikopatoloji sıklığı arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı (**Çizelge 4.7**).

**Çizelge 4.7. Olguların ve ebeveynlerinin ADÖ alt ölçek puanlarının karşılaştırılması**

		<b>Talasemi N=24</b>	<b>Kontrol N=20</b>	<b>p</b>
<b>Problem çözme</b>	Ergen	2,11 ± 0,64	1,50 ± 0,37	<b>0,000</b>
	Ebeveyn	1,92 ± 0,57	1,55 ± 0,38	<b>0,020</b>
<b>İletişim</b>	Ergen	2,14 ± 0,49	1,67 ± 0,51	<b>0,004</b>
	Ebeveyn	1,99 ± 0,57	1,47 ± 0,38	<b>0,001</b>
<b>Roller</b>	Ergen	1,95 ± 0,45	1,52 ± 0,38	<b>0,002</b>
	Ebeveyn	2,23 ± 0,56	1,71 ± 0,43	<b>0,002</b>
<b>Duygusal tepki verebilme</b>	Ergen	2,05 ± 0,66	1,47 ± 0,36	<b>0,001</b>
	Ebeveyn	2,04 ± 0,67	1,43 ± 0,40	<b>0,001</b>
<b>Gereken ilgiyi gösterme</b>	Ergen	1,96 ± 0,51	1,84 ± 0,32	0,369
	Ebeveyn	2,25 ± 0,48	2,00 ± 0,44	0,083
<b>Davranış kontrolü</b>	Ergen	1,91 ± 0,47	1,72 ± 0,33	0,155
	Ebeveyn	2,14 ± 0,50	1,80 ± 0,56	<b>0,039</b>
<b>Genel fonksiyonlar</b>	Ergen	1,94 ± 0,52	1,36 ± 0,35	<b>0,001</b>
	Ebeveyn	1,85 ± 0,53	1,41 ± 0,35	<b>0,002</b>

ADÖ : Aile değerlendirme ölçeği

## 5. TARTIŞMA

Talasemi, kronik ve yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıkan bir hastalık olduğundan gelişim basamaklarını baştan itibaren etkilemekte ve sonuç olarak bu çocuklarda bazı davranış ve uyum bozuklukları ile kendini gösteren sorunlar ortaya çıkabilmektedir.

1970'lerde talaseminin etkin tedavi ve kontrolünün mümkün olmaması, hastalığa bağlı komplikasyon ve deformitelerin çok daha fazla olması nedeniyle psikososyal güçlükler daha sık ve yoğun olarak yaşanmaktaydı. Tedavinin etkinliğinin ve ulaşılabilirliğinin artması ile son zamanlarda bu hasta grubu normale yakın bir hayat sürebilme imkanına kavuşmuştur. Bizim çalışmamızda da, çalışmaya dahil edilen tüm ergenlerin rutin doktor vizitleri ve ilaç tedavisi dışında normale oldukça yakın bir hayat sürdükleri, büyük kısmında dismorfi, kemik deformitesi gibi dışarıdan görülebilen hastalık bulgusu olmadığı, lise mezunu olan yaşça büyük ikisi dışında okula devam ettikleri ve yaşlılarıyla benzer aktivitelere katılabildikleri görülmüştür .

Yine de talasemili çocuklarda sağlıklı kontroller ve diğer kronik hastalıklara göre artmış oranda psikiyatrik bozukluk riski vardır. 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 (36). 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 (37). Gerçekten de yapılan çalışmalarda bu çocukların sağlıklı kardeşlerine göre iki kat (7) ve normal popülasyona göre üç kat (5) fazla psikiyatrik tanı aldıkları ve en sık görülen sorunların anksiyete, depresyon, düşük benlik saygısı, okulla ilgili sorunlar, psikosomatik bozukluklar ve daha az oranda da davranış bozuklukları olduğu bildirilmektedir (5, 7, 8, 38).

Bizim çalışmamızda da yaşam boyu psikopatoloji sıklığı %83.33 olarak belirlendi. Bu bulgu, talasemili çocuklarda psikopatoloji oranının sağlıklı yaşlılarına göre yüksek olduğunu bildiren diğer çalışmalarla uyumludur (5, 7, 8, 29, 36, 37, 38, 39). Saptanan psikopatolojiler arasında %53.57 ile anksiyete bozuklukları ön plandaydı. Ayrılma anksiyetesi bozukluğu da literatürle uyumlu olarak ve ayrılma-bağımsızlaşma sorunlarına işaret edecek şekilde yüksek oranda (%25) bulundu (7). Dışa vurum bozuklukları ise yine literatürle uyumlu şekilde daha az oranda saptandı (5, 7, 8, 38). Kontrol grubundaki tanılar ise %50'de kaldı ve daha çok enürezis, geçici tik bozukluğu, özgül fobiler gibi psikiyatrik yardımı daha az gerektiren minör psikiyatrik bozukluklardı.

Sosyal, duygusal ve davranışsal işlevselliği ölçen bir ölçek olan Güçler ve güçlükler anketinde de benzer sonuçlar saptandı. Hem ebeveyn, hem de ergen formlarında talasemi grubunun sağlıklı yaşlılarına göre yaşıt ilişkilerinde ve emosyonel alanda daha fazla güçlük bildirmeleri ve toplam güçlük skorunun daha yüksek olması bu bulguları desteklemektedir.

Önceki çalışmalarda  $\beta$ -talasemide fasial anomali ve/veya kemik deformitesi varlığında psikopatoloji riskinin arttığı ve kendilik algısının olumsuz etkilendiği bildirilse de (37, 38), bu çalışmada çocukta psikopatoloji sıklığı ile dismorfi arasında anlamlı bir ilişki saptanamadı. Bu durum denek sayısının azlığı ile ilişkili olabilir.

Sıklığı değişik çalışmalarda farklı olarak ifade edilmekle birlikte, kronik hastalığı olan çocukların yaklaşık %30-40'ında okulla ilgili sorunlar bildirilmektedir (2). Ülkemizde yapılan çalışmalarda talasemili çocuklarda kaygı düzeyinin yüksek olduğu, bu nedenle ve sık doktor vizitleri ve aylık kan transfüzyonları nedeniyle eğitim hayatlarının olumsuz etkilendiği bildirilmiştir (29, 39). Bu çalışmada benzer şekilde talasemili çocukların okul başarısı kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulunmuştur ( $p=0.002$ ). Talasemide kronik anemiye bağlı oluşan mikroinfarktların da nörokognitif bozulma ve okul başarısında düşmeye yol açabileceği bildirilmektedir (40), ancak henüz bu konuda yapılmış yeterli çalışma yoktur.

Bütün bu verilere rağmen, talasemili çocukların psikososyal gelişim ve uyum düzeylerinin yaşlılarından farklı olmadığı sonucuna ulaşan çalışmalar da vardır.



Örneğin İtalya'daki merkezlerde yapılan incelemelerde talasemili çocukların psikososyal gelişimlerinin normal, sosyal uyumlarının ise yaşlarına göre daha iyi olduğu bulunmuştur. Bu durumun, çocuğun mizacı, hastalıkla başa çıkma mekanizmaları ve ailenin tutumunun yanında hastalığın oldukça yaygın olduğu İtalya'da uzun yıllardır yürütülen psikososyal destek programlarının etkinliğine de işaret ettiği bildirilmektedir (37, 43). Bu açıdan bakıldığında, halen psikopatoloji oranının belirgin olarak yüksek olması, ülkemizde talasemili çocuklara ve ailelerine sağlanan psikososyal desteğin henüz yeterli düzeyde olmadığını göstermektedir.

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 (2). Yapılan çalışmalarda tedaviye ilişkin özelliklerin hastalar üzerinde hastalığın kendisinden daha fazla sıkıntı yarattığı (41) ve hastaların yarısına yakın bir bölümünde tedaviye uyum sorunlarının yaşandığı bildirilmiştir (39). Talasemide demir şelasyon tedavisi organ yetmezliklerini önleyerek yaşam süresini uzatan ve yaşam kalitesini arttıran önemli bir tedavidir. Ancak neredeyse her gün uygulanması gerektiği, ağırlı olduğu, uzun sürdüğü ve çocuğun aktivitelerini kısıtladığı için kolaylıkla terk edilebilmekte ve ebeveyn-çocuk arası çatışmalara, çocuğun sosyal hayatında sorunlara ve psikolojik açıdan örselenmelere yol açabilmektedir. Demir şelasyon tedavisinin daha kolay uygulanmasını sağlamak için geliştirilen ağızdan deferiprone tedavisi ile bildirilen tedavi uyumu daha iyidir (42). 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 dismorfî (%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. Ayrıca çalışmaya sadece iki hastanenin talasemi merkezlerinden ulaşılanlar dahil edildiğinden, tedavisi için yardım aramayan ergenler gözden kaçmış

olabilir. Bildirilen yüksek tedavi uyumu değerlendirilirken, oral deferiprone kullanımı yanında bu faktörlerin de göz önünde tutulması uygun olacaktır.

Talasemi, tüm kronik hastalıklar gibi aile dinamiklerini etkilemektedir. Ancak otozomal resesif kalıtılan bir hastalık olması, yani kalıtımında her iki ebeveynin de rolünün bulunması ve gebelik döneminde tanı şansı, ebeveynlerde hastalığın kendileriyle ilişkili olarak ortaya çıktığı ve hastalıkta kendi ihmallerinin olduğu yönünde suçluluk duyguları ortaya çıkarabilmekte ve buna bağlı olarak da aile dinamikleri daha farklı bir boyutta etkilenebilmektedir (38). Ailelerde sosyal damgalanma, kendilerini diğer ailelerden farklı hissetme; ölüm korkusu gibi kimi duyguların, hatta hastalığın kendisinin toptan inkarı gibi farklı tepki ve duygulanımlar görülebilir. Bu durum ebeveynlerin tutumlarına aşırı koruyuculuk ve sorunları inkar şeklinde yansıyıp çocuğun normal gelişimini bozabilir, aile içi gerilimi arttırabilir. (38). Hastalığın tanısına ebeveynlerin tepkisi; çocuk-aile ilişkilerini, ebeveynlik rollerini ve hastalıkla baş etmeyi etkiler. Çocuk sıklıkla bu tepkiyi içselleştirir ve aileye aşırı bağımlılık, düşük kendilik algısı gibi yollarla dışa vurur (46).

Hastaların ebeveynleri psikopatoloji açısından incelendiğinde en sık saptanan tanımlar depresyon, anksiyete ve psikosomatik bozukluklardır (29, 31, 38). Bush annelerde %70 depresyon, %33 somatik yakınmalar olduğunu saptamıştır (31). Canatan  $\beta$ -talasemili çocukların anne-babalarında %82 oranında anksiyete ve %26 sosyal izolasyon bildirmektedir (29). Ratip ve Modell de %88 anksiyete ve %19 sosyal izolasyonla benzer oranlar bulmuşlardır (33). Çocukta fasiyal anomali olması annede psikopatoloji riskini arttırmaktadır (36).

Bizim çalışmamızda talasemili ergenlerin ebeveynlerinin psikiyatrik belirtileri Ruhsal belirti tarama listesi (RBTL) 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 talaseminin erken çocuklukta

başlayan bir hastalık olması nedeniyle hastalığa uyum sağlanması ve uygun başatme mekanizmalarının kullanımı ile ilgili olabileceği gibi, aile işlevselliğinde bildirilen sorunlar ve talasemili çocuklardaki yüksek psikopatoloji oranı göz önüne alındığında ölçüm yöntemimizle de ilgili olabilir.

Dikkat çekici ve daha önce incelenmemiş bir nokta da 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.

Çocukta komplikasyon bulunması ile ebeveynde psikiyatrik belirti varlığı arasında herhangi bir anlamlı ilişki gözlenmedi. Bunun nedeni komplikasyonların varlığının hastalığın doğal seyri gibi algılanması ve dolayısıyla ek kaygı yaratmaması olabilir. Ayrıca burada önceki çalışmalarda da sözü geçen ve genellikle gelişmekte olan ülkelere ait bir sorun olan "Hastalık hakkında konfüzyon"dan söz edilebilir. Bu alanda eski tarihli çalışmalarda %48 gibi daha yüksek oranlar söz konusu iken (45), daha yeni çalışmalarda bu oran ülkemizde %14 (29) olarak bildirilmiştir. Talasemi merkezlerdeki yoğunluk, hasta ve iş yükünün fazla olması, hekimlerin hastanın ve ailenin bilgilendirilmesine ayıracakları zamanı kısıtlamaktadır. Ancak kronik hastalıklarda hasta ve aileyi bilgilendirmenin tedaviye uyumu arttırdığı gösterildiğinden (3), tanı konmasından itibaren ailenin ve yaşı ilerledikçe çocuğun yeterli ve sürekli bir şekilde hastalık hakkında bilgilendirilmesine önem verilmelidir.

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 ( $p<0.005$ ). Bu bulgu, çocukta fasiyal anomali

olmasının annede psikopatoloji riskini arttırdığını bildiren diğer çalışmalarla uyumludur (36) ve özellikle ergenlikte, hastalığın mortalite ve morbiditesi dışında gözle görülür ve dışarıdan farkedilir olmasının da aileler için büyük önem taşıdığını vurgulamaktadır.

Talasemili çocuğu olan ailelerde aile işlevselliği çok fazla araştırılmamış bir konudur (36). Mevcut çalışmalarda da çelişkili sonuçlara ulaşılmıştır. Canatan ve Ratip ailede %5-20 oranında ciddi uyum problemleri bildirirken (29, 33), aile işlevselliğinin bakıldığı bir diğer çalışmada işlevsellik açısından sağlıklı kontrol grubuna göre anlamlı bir fark gösterilememiştir (48). Talasemili çocuğu olan aileler için genel görüş, boşanma oranlarının düşük ve aile içi bağlılığın yüksek, ancak eşler arası çatışmaların fazla olduğu yönündedir (29, 36).

Bu çalışmada aile işlevselliğini değerlendirmek için bir bütün olarak aile sisteminin çeşitli boyutları hakkında doğrudan aile üyelerinden bilgi almayı amaçlayan Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ) kullanıldı ve talasemi grubundaki ailelerde kontrol grubuna göre aile işlevselliğinin bozuk olduğu görüldü. Talasemili ergenler daha çok problem çözme, iletişim ve duygusal tepki verme alt ölçeklerinde sorun bildirirken, ebeveynlerinin sorun bildirdiği alanlar roller, duygusal tepki verme, gereken ilgiyi gösterme ve davranış kontrolü oldu. Ancak gereken ilgiyi gösterme alt testinde kontrol grubuna göre anlamlı bir fark saptanamadı.

İletişim aile üyeleri arasındaki bilgi alışverişi biçiminde tanımlanmaktadır. Bu alt ölçekte ailenin etkili bir iletişim içinde olup olmadığı, sözlü iletişimin içeriğinin açık olup olmadığı, kişilerin söylemek istediklerini doğrudan doğruya ifade edip edemedikleri üzerinde durulur. Duygusal tepki verebilme ise aile üyelerinin her türlü uyarana karşı en uygun tepkiyi göstermesi anlamına gelir. Burada sevgi, mutluluk, neşe gibi olumlu duyguların yanında kızgınlık, üzüntü, korku gibi olumsuz duygular da kastedilir (58). Kronik hastalıklı çocukların ailelerinde sosyal damgalanma, kendilerini diğer ailelerden farklı hissetme; ölüm korkusu gibi kimi duyguların, hatta hastalığın kendisinin toptan inkarı gibi farklı tepki ve duygulanımlar görülebilir. Ek olarak talaseminin otozomal resesif kalıtılan bir hastalık olması, yani kalıtımında her iki ebeveynin de rolünün bulunması ve gebelik döneminde tanı şansı, ebeveynlerde

hastalığın kendileriyle ilişkili olarak ortaya çıktığı ve hastalıkta kendi ihmallerinin olduğu yönünde suçluluk duyguları ortaya çıkarabilir (38). Tüm bu nedenlerle aile içi iletişimde kopukluklar, duyguları ifade etmekten kaçınma, bir sorun yokmuş gibi davranma ortaya çıkabilir.

Problem çözme ailenin etkili bir şekilde işlevlerini yerine getirebileceği düzeyde maddi ve manevi sorunlarını çözebilme becerisidir (57). Kronik hastalıklar, özellikle düzenli kan transfüzyonu ve sürekli demir şelasyon tedavisi gerektiren talasemi gibi tedavisi pahalı ve zahmetli hastalıklar ailelere duygusal yükün yanında maddi anlamda ve sürekli-düzenli kan temini gibi zorluklar pratik anlamda ek yük getirmektedir. Ayrıca talasemi günümüzde genetik danışma ile önlenabilir 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 (sırasıyla  $p=0,000$  ve  $0,002$ ). Babanın eğitim düzeyinin düşük olması ailede ikinci bir talasemili çocuk olması için de belirleyicidir ( $p=0,026$ ). 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.

Roller ailenin maddi ve manevi ihtiyaçlarını karşılayan davranış kalıplarıdır. Ailenin kaynakların kullanımı, bakıp büyütme, destekleme ve kişisel bakım sağlama, aile sistemini idare etme gibi konularda davranış kalıbı geliştirip geliştiremediği bu alt ölçekle değerlendirilir. Bu alt ölçek görevlerin belirgin ve eşit olarak aile üyelerine dağılımı ve görevlerin aile üyeleri tarafından sorumlu bir şekilde yerine getirilip getirilmemesini de içermektedir (58). Çocukluk çağı kronik hastalıklarında annelerle babaları kıyaslayan az sayıdaki çalışmada babanın daha çok ailenin maddi sorumluluklarını üstlendiği, ev dışında daha çok vakit geçirip kişisel uğraşlarına vakit ayırabildiği, annelerin ise evde kalıp ev işleri ve hasta çocukları ile ilgilendikleri ve dolayısıyla daha çok sosyal kısıtlılıklar yaşadıkları bildirilmektedir (25). Yani babalar

normale daha yakın bir hayat sürerken annelerin günlük rutin sorumluluklarının üstüne hasta çocuğun bakımı ve tedavisinin takibi de eklenmektedir. Bu çalışmada da benzer şekilde hasta grubunda 17 anneye karşılık 7 baba ile görüşülmüştür (Anne/baba oranı yaklaşık 7/3). Sözkonusu olan çalışan bir anne ise bu yük daha da artmakta ve aile içi görev dağılımında bariz eşitsizlikler ortaya çıkmaktadır.

Davranış kontrolü, ailenin üyelerinin davranışlarına standart koyma ve disiplin sağlama biçimidir. Ayrıca, kontrolün esnek, katı, serbest ve düzensiz oluşu da bu alt ölçekte ele alınmaktadır (58). Kronik hastalık küçük yaşlardan itibaren normal gelişimi ve otonomiye sınırlandırabilir. Hastalığın getirdiği kısıtlamalar ve ailenin aşırı kontrolü nedeniyle çocuk pasif ve yapışkan hale gelebilir. Ya da ebeveynler çocuklarının davranışlarına uygun sınırları koymada yetersiz kalırlarsa dürtü denetiminin normal gelişimi gerçekleşmeyebilir. Diğer hassas bir dönem de ergenliktir. Ergenin bağımsızlık uğraşı içinde hastalığın kendisi bir savaş alanı haline gelebilir. Bazı hastalar tedavileriyle ilgili aşırı uyumlu, hatta obsesif hale gelebilirken diğerleri isyankar bir tutum sergileyebilir, kendilerini riske atabilirler. Tedaviye uyum sorunları ortaya çıkabilir (3, 20). İlaç sağaltımına uyum sorunu ile birlikte öfkeli karşı gelme davranışı da izlenebilir. Bazı olgularda erken başlayan hastalık ilkökul döneminde uyumla karşılaşılırken, ergenliğe geçişle birlikte stresle baş etme becerisi azalır (15). Tüm bu nedenlerle kronik hastalıklı çocuklarda davranış kontrolü ile ilgili sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Ancak ergenler genellikle bu durumu sorun olarak algılamadıkları için çalışmada aile işlevselliğinin bu alanında çocuklar tarafından sorun bildirilmezken ebeveynlerince bildirilmesi de anlamlıdır.

Son olarak aile değerlendirme ölçekleri ve ruhsal belirti tarama listesi doldurulurken her iki ebeveyne ayrı olarak ulaşılamadığından ve sayı azlığı nedeniyle ölçekler cinsiyete göre kıyaslanmadığından ayrı ayrı anne-babaları ve zorlandıkları alanları karşılaştırmanın mümkün olmadığını da belirtmemiz gerekir. Bu nedenle bu konuda yapılacak ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

## 6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Bu çalışmada talasemili ergenlerin kontrol grubuna göre daha fazla oranda ve ciddi psikiyatrik hastalık tanısı aldıkları ve bu ailelerdeki işlevselliğin kontrol grubuna göre daha bozuk olduğu saptanmıştır. Ebeveynlerde psikopatoloji oranı kontrol grubu ile benzer olmakla birlikte çocukta dismorfî ya da ailede ikinci bir talasemili çocuk varlığında anlamlı olarak artmaktadır. Ayrıca talasemili çocukların ebeveynlerinin eğitim düzeyinin kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük olduğu ve babanın eğitim düzeyi düştükçe ailenin talasemili ikinci bir çocuk sahibi olma riskinin arttığı görülmüştür.

Talasemi günümüzde kalıtsal hastalıklar içinde önlenbilir / eredike edilebilir hastalıklar kapsamındadır. Beta talasemi majorün önlenilmesi için taşıyıcıların ortaya çıkarılması, uygun genetik danışmanın verilmesi ve doğum öncesi tanının uygulanması gerekmektedir. Bu nedenle bir çocuğa beta talasemi tanısı konulduğundan itibaren genetik danışma, DNA analizi ve her iki ebeveynin aile taramalarının gerçekleştirilmesi, yeni hastaların ortaya çıkmasını önlemek açısından çocuğun tedavisi kadar önemli bir gerekliliktir.

Talasemide tedavinin getirdiği zorluklar, büyüme-gelişme geriliği, hastalığın kronik oluşu ve ölümcüllüğü; kalp, karaciğer, endokrin organlarda demir birikimi ve bunun neden olduğu diyabet gibi sekonder hastalıklar hem hasta çocuk hem de ailesinde psikolojik ve sosyal sorunları arttırmaktadır (6).

Gelişmiş ülkelerde tıbbi tedavinin psikososyal destekle kombine edilmesi hasta çocuk ve ailesinde sosyal uyum ve hastalığın kabullenilişini arttırmaktaysa da, gelişmekte olan ülkelerde yetersiz tıbbi bakım ve medikal-sosyal servisler arasındaki koordinasyon eksikliği nedeniyle bu destekten yoksun kalma hasta çocuk ve ailesini psikososyal açıdan olumsuz etkilemektedir (9).

Yapılan çalışmalarda kronik hastalıklı çocukta işlevselliğin en önemli belirleyicisinin aile işlevselliği olduğu bulunmuştur. Aile ile ilgili faktörler hastalığın çocuk üzerindeki olumsuz etkisini azaltabildiği gibi, çocuğun hastalığı ve tedavi sürecine uyumunu olumsuz da etkileyebilir (4).

Tüm bu nedenlerle kronik hastalığı olan çocuklarda psikososyal sorunlar açısından dikkatli olmak, olası psikopatolojilerin saptanması ve tedavisi yalnız yaşam kalitesini arttırmak açısından değil, hastanın tedaviye uyumunu sağlamak açısından da bir gerekliliktir.





## 7. ÖZET

Bu çalışmada kronik bir hastalık olan talasemi majörlü ergenlerde psikopatoloji sıklığı ve ailelerinde aile işlevselliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Bu amaçla daha önce talasemi major tanısı almış, Akdeniz Üniversitesi Hastanesi veya Antalya Devlet Hastanesi Pediatri Polikliniği ve Talasemi Merkezlerinde takip ve tedavisi devam eden 12-18 yaş arası 24 talasemili ergen ve ulaşılabilen ebeveyn (anne ya da baba) hasta grubunu; daha önce herhangi bir nedenle çocuk psikiyatrisi polikliniğine başvurusu ve kronik hastalık öyküsü bulunmayan, yaş ve cinsiyet açısından hasta grubu ile eşleştirilmiş 12-18 yaş arası 20 ergen ve ebeveynleri de kontrol grubunu oluşturmuştur. Ergenlerde psikopatoloji Okul Çağı Çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi - Şimdi ve Yaşam Boyu Versiyonu (ÇDŞG-ŞY) ile değerlendirilmiş, ayrıca Güçler ve Güçlükler Anketi(GGA)'ni doldurmaları istenmiştir. Her iki grubun ebeveynlerine Ruhsal Belirti Tarama Listesi (RBTL), ayrıca tüm ergen ve ebeveynlere Aile Değerlendirme Ölçeği (ADÖ) verilmiştir.

Sonuç olarak talasemi grubunda psikopatoloji oranının yüksek ve aile işlevselliğinin bozuk olduğu görülmüştür. Ebeveynlerde RBTL ile belirtilen ruhsal bozukluk oranı kontrol grubu ile benzer olsa da, çocukta dismorfi ya da ailede ikinci bir talasemili çocuk varlığında anlamlı olarak artmaktadır.

Bu bulgular kronik bir hastalık olan talasemide psikososyal desteğin önemine ve sadece çocuğun tıbbi durumunu değil, çocukta psikopatoloji varlığını ve aile işlevselliğini değerlendirmeyi de hedefleyen çok yönlü yaklaşımların değerine işaret etmektedir.

Anahtar kelimeler: Talasemi major, ergen, psikopatoloji, aile işlevselliği

## **8. ABSTRACT**

### **The frequency of psychopathology and family functioning in adolescents with $\beta$ -thalassemia**

The aim of this study is to investigate the prevalence of psychopathology in adolescents with  $\beta$ -thalassemia and the family functioning in their families. For this aim, 24 adolescents (aged 12-18) with  $\beta$ -thalassemia and one of their parents (mother or father) as the study group and 20 adolescents (matched for gender and age) without any physical or mental problems and one of their parents control group were recruited.

Psychopathology in adolescents was assessed with K-SADS, a semi-structured schedule for assessing schizophrenia and affective disorders in children and adolescents. They were also wanted to complete Strengths and Difficulties Questionnaire Adolescent Form. Parents' psychopathology was assessed with SCL-90. All adolescents and their parents also completed FAD (Family Assessment device).

It was found that psychopathology in adolescents and bad family functioning were significantly more common in the thalassemia group. There was no significant difference in SCL-90 scores between two groups in general but having a dysmorphic child or a second child with thalassemia elevated all subtest scores significantly.

These results point to the importance of psychosocial support in chronic conditions, especially in thalassemia and to the value of multi-systemic interventions which target not only child's medical condition but also the psychopathology he/she may have and the functioning of the family.

Key words: Thalassemia major, adolescent, psychopathology, family functioning

## 9. KAYNAKLAR

1. Mrazek DA. *Psychiatric aspects of somatic disease and disorders*. In: Rutter M, Taylor E, Hersov L, editors. *Child And Adolescent Psychiatry Modern Approaches*, 3rd ed. Oxford: Blackwell Science; 1994. p: 697-710.
2. Öztürk M. *Kronik hastalık ve çocuk*. In: Tüzün DU, Hergüner S, editors. *Çocuk Hastalıklarında Biyopsikososyal Yaklaşım*. First ed. İstanbul: Epsilon yayıncılık; 2007. p: 49-60.
3. Geist R, Grdisa V, Otley A. *Psychosocial issues in the child with chronic conditions*. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003; 17(2): 141-152.
4. Bonner MJ, Hardy KK, Guill AB, McLaughlin C, Schweitzer H, Carter K. *Development an validation of the parent experience of child illness*. *J Pediatr Psychol* 2005; 31(3): 310-321.
5. Clemente C, Tsiantis J, Kolvin I, Ba G, Chiristogiorgos S, Miller R et al. *Social adjustment in three cultures: Data from families affected by chronic blood disorders. A sibling study*. *Haemophilia* 2003; 9: 317-324
6. 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.
7. Clemente C, Tsiantis J, Sadowski H, Lee C, Baharaki S, Ba G et al. *Psychopathology in children from families with blood disorders: A cross-national study*. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2002; 11: 151-161.
8. Mikelli A, Tsiantis J. *Brief report: Depressive symptoms and quality of life in adolescents with beta-thalassemia*. *J Adolesc* 2004; 27: 213-216.
9. Vardaki MA, Philalithis AE, Vlachonikolis I. *Factors associated with the attitudes and expectations of patients suffering from beta-thalassaemia: A cross-sectional study*. *Scand J Caring Sci* 2004; 18:177-187.

10. Taylor DC, Eminson DM. *Psychological aspects of chronic physical sickness*. In: Rutter M, Taylor E, Hersov L, editors. *Child And Adolescent Psychiatry Modern Approaches*, 3rd ed. Oxford: Blackwell Science; 1994. p: 737-748
11. Güvenir T. *Çocuk ve gençlere psikiyatri konsultasyonu* In: Aydemir O, editor. *Psikiyatri konsultasyonu el kitabı* 1999. p: 144-158.
12. Mrazek DA. *Chronic pediatric illness and multiple hospitalizations*. In: Lewis M, editor. *Comprehensive Textbook Child and Adolescent Psychiatry*, 3rd ed. Philadelphia: Williams&Wilkins; 2002. p: 1230-1238.
13. Türkiye Özürlüler Araştırması 2002, Ankara Devlet İstatistik Enstitüsü Matbaası, 2004: 51.
14. Ekşi A. *Çocukta ölüm algısı ve terminal dönemde hasta çocuk*. In: Ekşi A, editor. *Ben Hasta Değilim Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarının Psikososyal Yönü*, first ed. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 1999. p: 476-490.
15. Neil JR, Sandifer MG. *Practical Manual of Psychiatric Consultation*, Philadelphia: Williams&Wilkins; 1980.
16. Tüzün U. *Pediatristler ve çocuk psikiyatristleri arası konsultasyon-liyezon psikiyatrisi*, SSK Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Süreli Yayınları;1995.
17. Baykara A, Güvenir T, Miral S, *Hastalık ve hastaneye yatışın çocuk üzerine etkisi, çocuk ve adolesan hastalıklarına psikososyal yaklaşım*. 19. Pediatri Günleri kongre kitabı, İstanbul, 1997.
18. Wasserman AL. *Principles of psychiatric care of children adolescents with medical illnesses*, In: Garfingel BD, editor. *Psychiatric Disorders in Children and Adolescents*, Philadelphia: WB Saunders Company; 1990. p: 486-502.
19. Baykara A, Güvenir T, Miral S. *Hastalık ve hastaneye yatışın çocuk üzerine etkisi*. In: Ekşi A, editor. *Ben Hasta Değilim Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarının Psikososyal Yönü*. First ed. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 1999. p: 374-379.
20. Erermiş HS, Tamar M. *Çocuk psikiyatrisinde konsultasyon liyezon*. In: Ege Psikiyatri Sürekli Yayınları, *Konsultasyon liyezon psikiyatrisi-II*, Yaz 1997. p: 271-285.

21. Holden EW, Chmielewski D, Nelson CC, Kager VA, Foltz L. *Controlling for general and disease-specific effects in child and family adjustment to chronic childhood illness.* J Pediatr Psychol 1997; 22(1):15-27.
22. Hamlett KW, Pellegrini DS, Katz KS. *Childhood chronic illness as a family stressor.* J Pediatr Psychol 1990; 17: 33-47.
23. Mastroyannopoulou K, Stallard P, Lewis M, Lenton S. *The impact of childhood non-malignant life threatening illness on parents: Gender differences and prediction of parental adjustment.* J Child Psychol Psychiatry 1997; 38(7): 823-829.
24. Atkin K, Ahmad WIU, *Family care-giving and chronic illness: How parents cope with a child with a sickle cell disorder or thalassaemia.* Health Soc care Community 2000; 8(1): 57-69.
25. Toros F, Tot Ş, Düzovalı Ö. *Kronik hastalığı olan çocuklar, anne ve babalarında anksiyete ve depresyon düzeyleri.* Klinik Psikiyatri 2002; 5: 240-247.
26. Breslau N, Weitzman M, Messenger K. *Psychologic functioning of siblings of disabled children.* Pediatrics 1981; 67: 344-353.
27. *Thalassaemia Sendromları, Pediatrik Moleküler Biyoloji ve Genetik* (online dergi), [http://www.medicine.ankara.edu.tr/internal\\_medical/pediatrics](http://www.medicine.ankara.edu.tr/internal_medical/pediatrics)
28. Erermiş HS. *Kronik kan hastalıkları ve çocuk.* In: Tüzün DU, Hergüner S, editors. *Çocuk Hastalıklarında Biyopsikososyal Yaklaşım.* First ed. İstanbul: Epsilon yayıncılık; 2007. p: 250-264.
29. Canatan D, Ratip S, Kaptan S, Cosan R. *Psychosocial burden of beta thalassaemia major in Antalya, South Turkey.* Soc Sci Med 2003; 56: 815-819.
30. 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.

31. Bush S, Mandel FS, Giardina PJ. *Future orientation and life expectations of adolescents and young adults with thalasseamia major*. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 361-369.
32. Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, Zhao H, Cappellini MD, Del Vecchio GC et al. *Survival and complications of thalassaemia*. Ann NY Acad Sci 2005; 1054: 40-47.
33. Ratip S, Model B. *Psychological and sociological aspects of the thalassaemias*. Semin Hematol 1996; 33: 53-65.
34. Politis C. *The psychosocial impact of chronic illness*. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 349-354.
35. 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.
36. 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.
37. Angastiniotis M. *The adolescent thalassemic. The complicant rebel*. Minerva Pediatr 2002; 54: 511-515.
38. Tsiantis J. *Family reactions and relationships in thalassemia*. Ann NY Acad Sci 1990; 612: 451-461.
39. Aydınok Y, Erermiş S, Büküşoğlu N, Yılmaz D, Solak U. *Psychosocial implications of thalassemia major*. Pediatr Int 2005; 47: 84-89.
40. Armstrong FD. *Thalassemia and learning: Neurocognitive functioning in children*. Ann NY Acad Sci 2005; 1054:283-289.
41. Goldbeck L, Baving A, Kohen E. *Psychosocial aspects of beta-thalassemia: Distress, coping and adherence*. Clin Pediatr 2000; 212: 254-259.
42. 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.

43. Di Palma A, Vullo C, Zani B, Facchini A. *Psychosocial integration of adolescents and young adults with thalassemia major*. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 355-360.
44. Psihogios V, Rodda C, Reid E, Clark M, Clarke C, Bowden D. *Reproductive health in individuals with homozygous beta thalassemia: Knowledge, attitudes and behaviour*. Fertil Steril 2002; 77: 119-127.
45. 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.
46. Nash KB. *A psychosocial perspective. Growing up with thalassemia, a chronic disorder*. Ann NY Acad Sci 1990; 612: 442-450.
47. 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.
48. Thanarattanakorn P ve Louthrenoo O, Sittipreechacharn S, Sanguansermisri T. *Family functioning in children with thalassemia*. Clin Padiatr 2003; 42: 79-82.
49. Midence K, McManus C, Fuggle P, Davies S. *Psychosocial adjustment and family functioning in a group of British children with sickle cell disease: Preliminary emprical findings and meta-analysis*. Br J Clin Psychol 1996; 35: 439-501.
50. Ievers CE, Brown RT, Lambert RG, Hsu L, Eckman JR. *Family functioning and social support in the adaptation of care givers of children with sickle cell syndroms*. J Pediatr Psychol 1998; 23: 377-388.
51. McClellan C ve Cohen L. *Family functioning with chronic illness compared with healty controls: A critical review*. J Pediatr 2007; 150: 221-223.
52. Okul çağı çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi- şimdi ve yaşam boyu versiyonu, versiyon 1.0 (Görüşme kitapçığı), Kaufman, Birmaher, Brent, Rao&Ryan, Ekim 1996, Türkçe çevirisi: Gökler ve ark.

53. Gökler B, Ünal F, Pehlivan Türk B, Kültür EÇ, Akdemir D, Taner Y. *Okul Çağı Çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi- şimdi ve yaşam boyu versiyonu- Türkçe uyarlamasının geçerlik ve güvenilirliği*. Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi 2004; 11(3): 109-116.
54. Vostanis P. *Strengths and Difficulties Questionnaire: Research and clinical applications*. Curr Opin Psychiatry 2006; 19: 367-372.
55. SDQ, information for resarchers and professionals about the strenghts and difficulties questionnaires (online). 10.03.2005, posturing date. <http://sdqinfo.com/>
56. Dağ İ. *Belirti Tarama Listesinin üniversiteli öğrenciler için güvenilirliği ve geçerliği*. Türk Psikiyatri Dergisi 1991; 2(1): 5-12.
57. Belirti tarama listesi (SCL-90-R) In: Aydemir A, Köroğlu E, editors. *Psikiyatride kullanılan klinik ölçekler*. Hekimler Yayın Birliği 2006; p: 33-40.
58. Bulut I. *Aile Değerlendirme Ölçeği El Kitabı*. Ankara, Özgüneliş Matbaası 1990.



## 10. EKLER

### 10.1. Ek 1: Sosyodemografik veriler için kayıt formu

#### KAYIT FORMU

**Tarih :**

**Görüşen hekim :**

**Katılımcının adı:**

**Dosya numarası :**

**Doğum tarihi :**

**Eğitim durumu :**

**Bilgi veren kişi :**

**Telefon no:**

**Anne (yaşı, mesleği, eğitim durumu ) :**

**Baba (yaşı, mesleği, eğitim durumu ) :**

**Kardeşler :**

**Psikomotor gelişim :**

**Özgeçmiş :**

**İlaç kullanımı :**

**Okul durumu :**

**Akran ilişkileri :**

**Aile ilişkileri :**

**Dismorfi :**

**Hastalığa bağlı komplikasyon :**

**Talasemili kardeş :**

**Soygeçmiş :**