

# Ψυχοκοινωνικές Διαταραχές Παιδιών, Εφήβων και Νεαρών Ενηλίκων με Μεσογειακή Αναιμία

Ιωάννης Κουτελέκος,<sup>1</sup> Νικόλαος Χαλιάσος<sup>2</sup>

## Psychosocial Disorders in Childhood, Adolescence and Young Adult Life of Patients with Thalassaemia

Abstract at the end of the article

<sup>1</sup> Καθηγητής Εφαρμογών,  
Τμήμα Νοσηλευτικής,  
ΤΕΙ Αθήνας, Αθήνα

<sup>2</sup> Αναπληρωτής Καθηγητής  
Παιδιατρικής, Τμήμα Ιατρικής Σχολής,  
Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων, Ιωάννινα

Υποβλήθηκε: 12/12/2015  
Επανυποβλήθηκε: 15/1/2016  
Εγκρίθηκε: 31/1/2016

**Υπεύθυνος αλληλογραφίας:**  
Ιωάννης Κουτελέκος  
Αγίου Νεκταρίου 14, 165 62 Αθήνα  
Τηλ: 6974 875 766  
e-mail: jkoutelekos@yahoo.gr

**Εισαγωγή:** Παρά την πρόοδο στη θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, οι πάσχοντες βιώνουν πολλά και ποικίλα ψυχοκοινωνικά προβλήματα. **Σκοπός:** Η ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας σχετικά με τις ψυχοκοινωνικές διαταραχές των ατόμων με μεσογειακή αναιμία σε όλο το ηλικιακό τους φάσμα. **Μέθοδος:** Πραγματοποιήθηκε αναζήτηση της ελληνικής και διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων Scopus, PubMed και Cinahl με τη χρήση συγκεκριμένων λέξεων ευρετηρίου: ψυχοκοινωνικές διαταραχές στη μεσογειακή αναιμία, β-μεσογειακή αναιμία και ψυχοκοινωνικές διαταραχές καθώς και με συνδυασμούς τους. Το υλικό της μελέτης αποτέλεσαν άρθρα από το 1985–2015 που διερευνούσαν τις ψυχοκοινωνικές διαταραχές στην παιδική, εφηβική και ενήλικη ζωή των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. **Αποτελέσματα:** Η ανασκόπηση της βιβλιογραφίας επιβεβαίωσε την ύπαρξη ψυχοκοινωνικών διαταραχών στη μεσογειακή αναιμία στα παιδιά, στους εφήβους και στους ενήλικες, στις αναπτυσσόμενες και ανεπτυγμένες χώρες. Συγκεκριμένα, τα άτομα με μεσογειακή αναιμία βιώνουν άγχος, κατάθλιψη, κοινωνική απομόνωση, χαμηλή αυτοεκτίμηση, μειωμένη απόδοση στο σχολείο ή την εργασία και διαφορετικότητα συγκριτικά με τα υγιή άτομα. Η έγκαιρη αναγνώριση και αντιμετώπιση των συμπτωμάτων που συνοδεύουν τις ψυχοκοινωνικές διαταραχές, από τους επαγγελματίες υγείας, θα μπορούσε να οδηγήσει στην καλύτερη διαχείριση της χρόνιας νόσου της θαλασσαιμίας και στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των συγκεκριμένων ασθενών. **Συμπεράσματα:** Η αποτελεσματική στρατηγική αντιμετώπισης των ψυχοκοινωνικών διαταραχών της μεσογειακής αναιμίας στην Ελλάδα, απαιτεί τη διεπιστημονική συμβολή όλων των ειδικών από τον χώρο της υγείας.

**Λέξεις-ευρετηρίου:** Ψυχοκοινωνικές διαταραχές, β-μεσογειακή αναιμία, παιδιά, έφηβοι, νεαροί ενήλικες.

## Εισαγωγή

Η Μεσογειακή Αναιμία (ΜΑ) ή θαλασσαιμία συγκαταλέγεται ανάμεσα στις πιο κοινές κληρονομικές παθήσεις του αίματος σε παγκόσμιο επίπεδο και απαντάται σε 60 περίπου χώρες.<sup>1</sup> Σύμφωνα με εκτιμήσεις, 240 εκατομμύρια άτομα σε όλο τον κόσμο είναι ετερόζυγα για β-μεσογειακή αναιμία και περίπου 200.000 είναι οι ομοζυγώτες, ετησίως.<sup>2</sup>

Η ΜΑ είναι γενετική διαταραχή που οφείλεται σε ελάττωση ή πλήρη απουσία σύνθεσης μιας ή περισσότερων αλυσίδων της αιμοσφαιρίνης. Αποτελεί ποσοτική διαταραχή της αιμοσφαιρίνης, που όταν αφορά στη μειωμένη παραγωγή των α-αλυσίδων, καλείται α-μεσογειακή αναιμία (α-ΜΑ), ενώ όταν αφορά στις β-αλυσίδες καλείται β-μεσογειακή αναιμία (β-ΜΑ). Ανάλογα με την κλινική έκφραση, η β-ΜΑ κατηγοριοποιείται ως εξής: στη ομόζυγη μείζονα β-θαλασσαιμία (β-thalassaemia major), στη β-ΤΜ ή νόσος του Coley η οποία αποτελεί σοβαρή διαταραχή και οδηγεί σε εξάρτηση από μεταγγίσεις, στην ομόζυγη ενδιάμεση β-θαλασσαιμία (thalassaemia intermedia-BTI) που είναι ηπιότερης μορφής με μικρότερη εξάρτηση από τις μεταγγίσεις και στην ετερόζυγη ή ελάσσονα β θαλασσαιμία (thalassaemia minor) κατά την οποία τα άτομα φέρουν μεν την ετερόζυγη μετάλλαξη αλλά δεν παρουσιάζουν κάποια από τα συμπτώματα και επιπλέον η μετάγγιση δεν είναι απαραίτητη.<sup>2,3</sup>

Η πρόοδος στη βιοτεχνολογία και τη μοριακή βιολογία έχει βοηθήσει στην ανίχνευση φορέων και στην προγεννητική διάγνωση της β-ΜΑ. Ως αποτέλεσμα, παρατηρείται κατά 10–20 φορές μείωση των γεννήσεων παιδιών με β-ΜΑ στην Κύπρο, Ελλάδα, Ιταλία, Σαρδηνία, καθώς και στο Ηνωμένο Βασίλειο όπου εκεί διαβιώνουν πολλά άτομα που έχουν μεταναστεύσει από χώρες με μεγάλα ποσοστά της νόσου.<sup>2-4</sup>

Τα τελευταία 40 χρόνια, έγιναν σημαντικές αλλαγές στη διαχείριση της νόσου που επέτρεψαν αφενός τη δραστική μείωση των θανάτων, αφετέρου έδωσαν διαφορετική προοπτική στη ζωή των ασθενών. Συγκεκριμένα, η πρόσφατη χρήση χηλικών παραγόντων θεραπείας από το στόμα, προοιωνίζει ένα καλύτερο μέλλον για τους θαλασσαιμικούς που πλέον έχουν μεγαλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης σε σχέση με το παρελθόν και μπορούν να ελπίζουν σε βελτίωση της ποιότητας της ζωής τους.<sup>5-7</sup>

Πράγματι, η μεσογειακή αναιμία κατέστη μια πάθηση που αφορά πλέον όχι μόνο παιδιά αλλά και ενήλικες. Στις Ηνωμένες Πολιτείες το 44% των θαλασσαιμικών βρίσκονται ήδη στην ενήλικη ζωή,<sup>5</sup> ενώ το προσδόκιμο ζωής των ασθενών με β-ΤΜ έχει αυξηθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια σε διάφορες χώρες, λόγω της βελτίωσης της με-

τάγγισης και της αποσιδήρωσης. Η β-ΤΜ που παλαιότερα οδηγούσε σε πρώιμο θάνατο έχει πλέον μετατραπεί σε μια χρόνια νόσο.<sup>1</sup>

Παρά όμως τις προόδους στη διάγνωση και στις θεραπευτικές μεθόδους τόσο στην Ελλάδα όσο και σε διεθνές επίπεδο, η μεσογειακή αναιμία παραμένει ένα περίπλοκο πρόβλημα υγείας σε παγκόσμιο επίπεδο.<sup>6,7</sup>

## Σκοπός

Η ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας σχετικά με τις ψυχοκοινωνικές διαταραχές που εμφανίζουν τα παιδιά, οι έφηβοι και οι νεαροί ενήλικες με μεσογειακή αναιμία.

## Μέθοδος

Πραγματοποιήθηκε αναζήτηση της ελληνικής και διεθνούς ξένης βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων Scopus, PubMed και Cinahl με τη χρήση συγκεκριμένων λέξεων ευρητηρίου κυρίως στην αγγλική γλώσσα: «ψυχοκοινωνικές διαταραχές στη μεσογειακή αναιμία», «β-μεσογειακή αναιμία και ψυχοκοινωνικές διαταραχές», καθώς και συνδυασμοί τους. Το υλικό της μελέτης αποτέλεσαν άρθρα από το 1985–2015 κυρίως στην αγγλική γλώσσα που διερευνούσαν τις ψυχοκοινωνικές διαταραχές στην παιδική, εφηβική και ενήλικη ζωή των ασθενών με μεσογειακή αναιμία. Η ανασκόπηση της βιβλιογραφίας έλαβε χώρα τη χρονική περίοδο από τον Ιανουάριο έως τον Μάιο του 2015.

Από το σύνολο των μελετών που συλλέχθηκαν, αξιολογήθηκαν ως αποδεκτές για την ανασκοπική μελέτη, όσες πληρούσαν τα ακόλουθα κριτήρια:

- Να είναι ερευνητικές εργασίες
  - Να αφορούν στη β-μεσογειακή αναιμία
  - Να είναι δημοσιευμένες σε έγκυρα επιστημονικά ελληνικά και ξενόγλωσσα περιοδικά
  - Το δείγμα της μελέτης να καλύπτει παιδιά, εφήβους και νεαρούς ενήλικες με μεσογειακή αναιμία
  - Η εκτίμηση των ψυχοκοινωνικών διαταραχών να βασίζεται στη χρήση έγκυρων εργαλείων μέτρησης
  - Οι μελέτες να καλύπτουν ανεπτυγμένες και αναπτυσσόμενες χώρες.
- Τα κριτήρια αποκλεισμού των άρθρων από την παρουσία μελέτη ήταν τα εξής:
- Να μην υπάρχει ασάφεια για την επιλογή του δείγματος
  - Να μη διατίθεται το πλήρες κείμενο του άρθρου.

## Αποτελέσματα

Στη σύγχρονη εποχή, τα άτομα με μεσογειακή αναιμία βιώνουν ένα ευρύ φάσμα ψυχοκοινωνικών προβλημάτων καθώς η μεσογειακή αναιμία ακολουθεί το θαλασσαιμικό άτομο. Παράλληλα, το στίγμα της νόσου υποχωρεί ολοένα και περισσότερο σε κοινωνικό, πολιτιστικό και ατομικό επίπεδο.<sup>8-11</sup> Οι παρεχόμενες υπηρεσίες υγείας για τα άτομα με μεσογειακή αναιμία απευθύνονται όχι μόνο πλέον σε ασθενείς που βρίσκονται στην παιδική ηλικία αλλά και σε ενήλικες αφού ελήφθησαν υπόψη οι διαπροσωπικές, κοινωνικές και οι υπόλοιπες ανάγκες που πηγάζουν από τον ενήλικο ρόλο τους.<sup>5,10</sup> Δεδομένης της απομάκρυνσης της απειλής ενός επικείμενου θανάτου, η σημασία της ασθένειας και τα συναισθήματα που προκαλεί η διαχείριση της ίδιας της νόσου έχουν πλέον αντικατασταθεί από την κόπωση της αβέβαιης ισορροπίας που χαρακτηρίζει το χρόνιο νόσημα.<sup>8-11</sup>

Αξίζει να τονισθεί, ο σπουδαίος ρόλος που διαδραματίζει η κατάλληλη πληροφόρηση αναφορικά με την πρόληψη, την ίδια τη νόσο και τα σχετιζόμενα ψυχοκοινωνικά και πολιτιστικά ζητήματα τα οποία αποτελούν τους κύριους παράγοντες που καθιστούν την ασθένεια ως μη ελεγχόμενη ιδιαίτερα στις αναπτυσσόμενες χώρες.<sup>8,12,13</sup>

Παράλληλα οι θαλασσαιμικοί ασθενείς χαρακτηρίζονται ως ευάλωτη πληθυσμιακή ομάδα σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο η οποία βιώνει συναισθηματική καταπόνηση λόγω της αποτυχίας ανάπτυξης στρατηγικών αντιμετώπισης της νόσου και της θεραπείας της.<sup>14</sup> Για παράδειγμα, κατά τις τελευταίες δύο δεκαετίες του 20ού αιώνα, όταν ακόμη δεν ήταν εμφανή τα αποτελέσματα της συνεισφοράς της αποσιδήρωσης στη θεραπευτική αντιμετώπιση της μεσογειακής αναιμίας, παρατηρήθηκαν αυξημένα ποσοστά παρουσίας ψυχιατρικών συμπτωμάτων συγκριτικά με άλλα χρόνια νοσήματα.<sup>15,16</sup>

Αναλυτικά όσον αφορά στα θαλασσαιμικά παιδιά, έρευνες έδειξαν ότι, ο επιπολασμός των συμπεριφορικών και των ψυχολογικών διαταραχών κυμαινόταν από 23% έως 80%.<sup>17-21</sup> Η καναδική μελέτη των Klein et al<sup>22</sup> επεσήμανε, μάλιστα, ότι η υψηλή ψυχοκοινωνική επιβάρυνση που παρατηρήθηκε σε 24 θαλασσαιμικά παιδιά συσχετιζόταν αντίστοιχα με υψηλή ψυχοκοινωνική επιβάρυνση των γονέων.

Στην Ινδία, όπως αναφέρουν, οι Saini et al<sup>20</sup> βρήκαν ότι το 54% των παιδιών με μεσογειακή αναιμία είχαν αναπτύξει ψυχοκοινωνική παθολογία συγκριτικά με το 8,3% των μαρτύρων. Στο ίδιο ποσοστό κατέληξαν δύο χρόνια αργότερα στην ίδια χώρα οι Khairkar et al<sup>23</sup> ενώ οι Shaligram et al<sup>18</sup> έδειξαν ψυχοκοινωνική

παθολογία θαλασσαιμικών παιδιών στο Πακιστάν σε ποσοστό 44%.

Η έρευνα των Siddiqui et al<sup>24</sup> που διερεύνησε τα προβλήματα που αντιμετώπιζαν 101 θαλασσαιμικά παιδιά σε προσωπικό και ψυχοκοινωνικό επίπεδο, έδειξε ότι το 44% βίωνε μοναξιά και ότι οι γονείς των θαλασσαιμικών παιδιών, σε ποσοστό 35,6%, δεν επέτρεπαν συχνά στα παιδιά τους να παίξουν εξαιτίας της νόσου τους. Στην ίδια μελέτη, βρέθηκε ότι το 27,7% των θαλασσαιμικών παιδιών είχε δυσκολία στις επαφές με τους συνομηλικούς τους, ενώ το 69,3% και το 55,4% δεχόταν φροντίδα και υποστήριξη από φίλους και δασκάλους, αντίστοιχα.

Η χαμηλή αυτοεκτίμηση και η εκδήλωση άγχους αποτελούν κοινό εύρημα πολλών μελετών που διερευνούν τα ψυχοκοινωνικά προβλήματα θαλασσαιμικών παιδιών.

Παλαιότερη έρευνα του Τσιάντη που εκπονήθηκε στην Ελλάδα το 1990 και μελέτησε 40 θαλασσαιμικά παιδιά έδειξε ότι, το άγχος ήταν η πιο συχνή διαταραχή σε όσα είχαν υποστεί κάποια αλλαγή στην εικόνα σώματος.<sup>25</sup> Η μελέτη των Sherman et al<sup>19</sup> στις Ηνωμένες Πολιτείες σε 23 θαλασσαιμικά παιδιά, έδειξε ότι το 23% είχε χαμηλή αυτοεκτίμηση. Η έρευνα των Aydın et al<sup>26</sup> που εκπονήθηκε στην Τουρκία και συνέκρινε παιδιά και προ-εφήβους με μεσογειακή αναιμία με υγιείς συνομηλικούς τους έδειξε αυξημένα επίπεδα άγχους, χαμηλή αυτο-εικόνα με παραίτηση και παρουσία τουλάχιστον μίας ψυχικής διαταραχής στο 8% των ανήλικων θαλασσαιμικών που εξετάστηκαν.

Οι Fung et al<sup>27</sup> που μελέτησαν 73 θαλασσαιμικά παιδιά και εφήβους από το Χονγκ Κονγκ, έδειξαν ότι οι συμμετέχοντες αντιλαμβάνονταν τις διακρίσεις που υφίσταντο από τους άλλους.

Αξίζει να σημειωθεί ότι σε μελέτη που έγινε στην Ελλάδα το 1993 από τη Beratis,<sup>17</sup> σε δείγμα 57 παιδιών με μεσογειακή αναιμία που ήταν στην προ-εφηβεία, αποκαλύφθηκε ότι η εκπαίδευσή τους επηρεαζόταν από προβλήματα οικογενειακής και κοινωνικής προσαρμογής σε ποσοστό 23%, ενώ σε ποσοστό πάνω από το 50% εκδήλωναν τουλάχιστον μία ψυχική διαταραχή και πιο συγκεκριμένα τη διαταραχή προκλητικής εναντίωσης.

Στην Ινδία, το 2003, οι Pradham et al<sup>21</sup> έδειξαν ότι το 33% των θαλασσαιμικών παιδιών είχε εκδηλώσει έλλειψη ενδιαφέροντος. Την ίδια χρονιά, οι Canatan et al<sup>28</sup> στην Τουρκία έδειξαν ότι από τα 99 θαλασσαιμικά παιδιά που μελετούσαν, το 60% παρουσίαζε δυσκολίες στην εκπαίδευσή του, το 31% βίωνε άγχος, το 24% βίωνε συναισθήματα διαφορετικότητας και τέλος οι

κοινωνικές συναναστροφές είχαν επηρεαστεί σε ποσοστό 20%.

Όσον αφορά στις αναπτυσσόμενες χώρες, οι θαλασσαιμικοί έφηβοι βιώνουν σε υψηλό ποσοστό ψυχοκοινωνικά προβλήματα. Πιο συγκεκριμένα, οι Behrouzian et al<sup>29</sup> το 2014 έδειξαν ότι το 91,2% από τους 36 εφήβους με μεσογειακή αναιμία είχε προβλήματα σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο, ενώ σύμφωνα με τους Behdani et al<sup>30</sup> το 2015, οι Ιρανοί έφηβοι θαλασσαιμικοί είχαν περισσότερα ψυχολογικά προβλήματα, συγκριτικά με υγιείς συνομηλίκους τους.

Όσον αφορά στις ανεπτυγμένες χώρες, οι Clemente et al<sup>31</sup> εκπόνησαν μελέτη στην οποία συμμετείχαν η Ελλάδα, η Ιταλία και το Ηνωμένο Βασίλειο και συνέκριναν θαλασσαιμικούς και αιμορροφιλικούς ασθενείς, με μάρτυρες. Η μελέτη έδειξε ότι, οι θαλασσαιμικοί παρουσίαζαν αγχώδεις διαταραχές περισσότερο συχνά σε σχέση τόσο με τους υγιείς μάρτυρες όσο και με τους αιμορροφιλικούς ασθενείς, ενώ η σοβαρότητα της ψυχοπαθολογικής τους κατάστασης δεν φάνηκε να σχετίζεται με τη σοβαρότητα της κατάστασής τους.

Οι Moorjani et al<sup>32</sup> έδειξαν σε ποσοστό 66,7% αγχώδεις διαταραχές στην Ινδία σε έφηβους θαλασσαιμικούς. Το 2009 οι Gharaibeh et al<sup>33</sup> που μελέτησαν Σύριους θαλασσαιμικούς έφηβους, έδειξαν ότι το 74,6% βίωνε στιγματισμό και το 36,7%, βίωνε άγχος, ενώ στην Τουρκία την ίδια χρονιά σε 24 έφηβους θαλασσαιμικούς οι αγχώδεις διαταραχές ανέρχονταν στο 30%, σύμφωνα με τους Cakaloz et al<sup>34</sup>

Οι Yalcin et al<sup>35</sup> στην Τουρκία, που μελέτησαν εφήβους με μεσογειακή αναιμία έδειξαν ότι τα γνωστικά προβλήματα και τα προβλήματα επιθετικής συμπεριφοράς μειώνονταν καθώς μεγάλωναν. Επισημάνθηκε, επίσης, ότι ο πόνος που σχετιζόταν με τις επανειλημμένες νοσηλείες, καθώς και η ελλιπής παρακολούθηση του σχολείου ή οι απουσίες από την εργασία σχετιζόνταν με χαμηλή αυτοεκτίμηση και δυσκολία αναζήτησης βοήθειας.

Η πρώτη αναφορά στα προβλήματα που αντιμετωπίζουν σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο οι ενήλικες θαλασσαιμικοί έγινε από τους Woo et al<sup>36</sup> στις Ηνωμένες Πολιτείες σε 22 ενήλικες με μεσογειακή αναιμία. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι, το 82% εμφάνιζε μειωμένη κοινωνική δραστηριότητα, το 66% βίωνε άγχος και το 54% αίσθημα διαφορετικότητας. Παρομοίως, σε έρευνα των Politis et al<sup>37</sup> οι 171 Έλληνες θαλασσαιμικοί που μελετήθηκαν δεν ένοιωθαν ότι ήταν φυσιολογικοί σε ποσοστό 24%.

Οι πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία εμφανίζουν ψυχικές διαταραχές περισσότερο συχνά, συγκριτικά με τους υγιείς. Το 2013, η έρευνα από τους Karacan et al<sup>38</sup> στη γειτονική Τουρκία έδειξε ότι το 42% των 43 νεαρών

ενήλικων και εφήβων θαλασσαιμικών που μελέτησαν ανέφερε κάποια ψυχική διαταραχή. Ψυχικές διαταραχές, σε ποσοστό 30%, εμφάνισαν οι 147 ενήλικες με μεσογειακή αναιμία, που μελέτησαν στην Ιταλία η ομάδα των Messina et al.<sup>39</sup>

Στο Ιράν, οι Khani et al,<sup>40</sup> βρήκαν ότι το 23% των θαλασσαιμικών ενηλίκων ανέφερε άγχος. Υψηλά επίπεδα άγχους αναφέρθηκαν επίσης από τους 292 νεαρούς ενήλικες θαλασσαιμικούς, σύμφωνα με την εργασία των Hajibeigi et al<sup>41</sup> από το Ιράν, το 2009. Ομοίως υψηλά επίπεδα άγχους έδειξαν οι Azerkeivan et al<sup>42</sup> που μελέτησαν 79 Ιρανούς ενήλικες με μεσογειακή αναιμία.

Παρόμοια, όμως, ήταν τα αποτελέσματα των Mednick et al<sup>43</sup> όπου άγχος βρέθηκε στο 33% των ενηλίκων θαλασσαιμικών των ανεπτυγμένων χωρών, όπως είναι το Ηνωμένο Βασίλειο, οι Ηνωμένες Πολιτείες και ο Καναδάς. Σε έρευνά τους, οι Ratip et al<sup>44</sup> από το Ηνωμένο Βασίλειο παρατήρησαν ότι, οι θαλασσαιμικοί της μελέτης εμφάνισαν προβλήματα στην κοινωνική τους ένταξη και στις κοινωνικές δραστηριότητες σε ποσοστά 19% και 28%, αντίστοιχα ενώ εκδήλωναν άγχος σε ποσοστό 57% και προβλήματα στην εκπαίδευση σε ποσοστό 13%. Σε μελέτη των Canatan et al<sup>28</sup> το 2003 από την Τουρκία παρατηρήθηκε στους ενήλικες θαλασσαιμικούς άγχος σε ποσοστό 84%, συναίσθημα διαφορετικότητας στο 50%, να επηρεάζονται η εκπαίδευση (47%) και η κοινωνική ένταξη (47%), να μειώνονται οι κοινωνικές δραστηριότητες (<25%), καθώς και η άρνηση (25%).

## Συζήτηση

Τα αποτελέσματα από τη βιβλιογραφία είναι αντικρουόμενα σε όλες τις ηλικιακές ομάδες καθώς μελέτες της ίδιας περιόδου υποστήριξαν ότι, δεν υφίσταντο σημαντικές διαφορές μεταξύ θαλασσαιμικών και υγιούς πληθυσμού όταν η κλινική διαχείριση της νόσου ήταν η κατάλληλη και είχαν ψυχοκοινωνική στήριξη. Ως συνέπεια, παρατηρήθηκε βελτίωση της ψυχικής τους ευεξίας σε παρόμοια επίπεδα με εκείνα των υγιών.<sup>37,45,46</sup>

Παρότι οι τρεις εργασίες, οι οποίες μόλις αναφέρθηκαν ανωτέρω, δεν κατόρθωσαν να εντοπίσουν διαφορές σε σχέση με τους υγιείς μάρτυρες, στις υπόλοιπες φάνηκε ότι οι θαλασσαιμικοί παρουσίασαν περισσότερα ψυχολογικά προβλήματα και ιδιαίτερα άγχος και κατάθλιψη. Είναι ενδιαφέρον, μάλιστα, ότι η παρουσία των συγκεκριμένων προβλημάτων στους θαλασσαιμικούς επιβεβαιώνεται από έρευνες που έγιναν σε διάφορες χώρες, το οποίο υποδηλώνει την ανάγκη για παρακολούθηση της ψυχικής τους υγείας, όπως επίσης και την ανάγκη πρόνοιας προκειμένου να υποστηρίζονται ψυ-



χοκοινωνικά, οι πιο ευπαθείς από τους πάσχοντες από μεσογειακή αναιμία.<sup>47</sup>

Πρόσφατη ανασκοπική μελέτη σε θαλασσαιμικά παιδιά, εφήβους και ενήλικες αναφέρει ψυχιατρικές διαταραχές που σχετίζονται κυρίως με χαμηλή σχολική επίδοση, μειωμένη απόδοση στην εργασία, κοινωνική απομόνωση, αποτυχία ανεξαρτησίας, δυσπροσαρμοστικές στρατηγικές αντιμετώπισης και περιορισμένες ευκαιρίες. Πράγματι, οι θαλασσαιμικοί βιώνουν σύνθετα προβλήματα από την ψυχική σφαίρα που είναι δυνατόν να επηρεάσουν τη βιολογική πορεία της νόσου ή να αποτελέσουν το βαθύτερο αίτιο για μερική ή πλήρη παραίτηση από τη θεραπεία.<sup>48</sup>

Δεδομένου ότι στην Ελλάδα υπάρχουν ακόμα 3.241 άτομα με θαλασσαιμία, των οποίων η επιβίωση ανέρχεται στο 68% στην ηλικία των 40 χρόνων, καθίσταται εύκολα αντιληπτό ότι, νέα ψυχοκοινωνικά ζητήματα αναδύονται στην επιφάνεια όπως για παράδειγμα η εκπλήρωση των προσδοκιών αυτών των ατόμων. Δυστυχώς όμως, στη σημερινή εποχή ο αριθμός των μελετών που ασχολήθηκε με τη διερεύνηση των προσδοκιών στη δεύτερη και τρίτη δεκαετία ζωής των ατόμων με θαλασσαιμία είναι περιορισμένος.<sup>49</sup>

Είναι ευρέως αποδεκτό ότι, οι ασθενείς διαφορετικών ηλικιών έχουν διαφορετικές προσδοκίες για το μέλλον τους. Μόλις πρόσφατα δημιουργήθηκε το "multidimensional expectation questionnaire" (MEQ-TMP) κατάλληλο για ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Το συγκεκριμένο ερωτηματολόγιο αποτελεί ένα χρήσιμο εργαλείο για τους επαγγελματίες υγείας καθώς επιτρέπει τη βαθύτερη κατανόηση των προσδοκιών τους, από την παιδική ηλικία μέχρι την ενήλικη ζωή. Επιπλέον, το εργαλείο αυτό μπορεί

να αποτελεί τη βάση για παροχή ψυχοκοινωνικής βοήθειας στους νεαρούς ενήλικες ασθενείς, οι οποίοι ζουν με τη μεσογειακή αναιμία για περισσότερα από 30 χρόνια.<sup>49</sup>

Τέλος, σημαντική θεωρείται η ευαισθητοποίηση του ιατρικού και νοσηλευτικού προσωπικού σε θέματα διάγνωσης και αντιμετώπισης ψυχοκοινωνικών διαταραχών που σχετίζονται με τη νόσο, τα οποία πολλές φορές δεν αντιμετωπίζονται επαρκώς είτε διότι οι επαγγελματίες υγείας τα θεωρούν ως φυσική συνέπεια της νόσου είτε διότι παρατηρείται απροθυμία αναζήτησης ιατρικής βοήθειας. Οι επαγγελματίες υγείας οφείλουν να σχεδιάζουν και να υλοποιούν εξατομικευμένο πρόγραμμα νοσηλευτικής φροντίδας βασισμένο στις ανάγκες των ατόμων με μεσογειακή αναιμία ανάλογα με την ηλικιακή τους ομάδα.<sup>50,51</sup>

### Συμπεράσματα

Η παρούσα ανασκόπηση παρέχει πολύτιμες πληροφορίες για την εμφάνιση των ψυχοκοινωνικών διαταραχών σε όλο το ηλικιακό φάσμα των θαλασσαιμικών.

Αναμφίβολα, τα άτομα με μεσογειακή αναιμία χρειάζονται στήριξη με απώτερο στόχο την ανίχνευση και αντιμετώπιση των ψυχολογικών προβλημάτων τους, τη βελτίωση των ενδοψυχικών συγκρούσεων και την ανάπτυξη προσαρμοστικών στρατηγικών αντιμετώπισης και αποδοχής της νόσου. Επίσης, η επιτυχής αντιμετώπιση των ψυχοκοινωνικών διαταραχών θα συμβάλει σημαντικά στη συμμόρφωση προς τη θεραπευτική αγωγή, την υιοθέτηση μιας ρεαλιστικότερης στάσης προς την ασθένεια και στη βελτίωση στην ποιότητα ζωής.

### ABSTRACT

#### Psychosocial Disorders in Childhood, Adolescence and Young Adult Life of Patients with Thalassaemia

Ioannis Koutelekos,<sup>1</sup> Nikolaos Haliasos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Lecturer, Nursing Department, Technological Educational Institute of Athens, Athens,

<sup>2</sup>Associate Professor of Pediatrics, Medical School, University of Ioannina, Ioannina, Greece

**Introduction:** Despite advances in the treatment of thalassaemia, patients experience many and various psycho-social problems. **Aim:** The purpose of this study was to review the international literature about the psychosocial disorders of individuals with thalassaemia, of all ages. **Method:** A literature review was conducted for Greek and International publications, via the electronic databases: Scopus, Pubmed/Medline and Cinahl using specific key-words: psychosocial disorders thalassaemia, major thalassaemia psychosocial disorders and combinations of them. The sample consisted of articles published from 1985–2015, investigating psychosocial disorders in childhood, adolescence and adult life of patients with thalassaemia. **Results:** The literature review confirmed the existence of psychosocial disorders in children, adolescents and adults, with thalassaemia, in developing and developed countries. Specifically, individuals with thalassaemia experience anxiety, depression, social isolation, low self esteem, poor performance at

school or work, and perceived diversity compared to healthy individuals. Early recognition and treatment of symptoms, aroused by psychosocial disorders, from health professionals could lead to better management of chronic thalassaemia and improve the quality of patients' lives. **Conclusions:** An effective strategy to address thalassaemia's psychosocial disorders in Greece, requires interdisciplinary contributions of all the experts from the health sector.

**Key-words:** *Psychosocial disorders, thalassaemia, childhood, adolescence, young adults.*

✉ **Corresponding Author:** Ioannis Koutelekos, 14 Agiou Nectariou street, GR-165 62 Athens, Greece, Tel: (+30) 6974 875 766, e-mail: jkoutelekos@yahoo.gr

## Βιβλιογραφία

- Kourorian Z, Azarkeivan A, Hajibeigi B, Oshidari A, Shirkanvnd A. The Effect of Knowledge, Attitude and Practice on the Function of Thalassaemic Patients. *Iran J Blood Cancer* 2014, 6:177–181
- Cao A, Saba L, Galanello R, Rosatelli MC. Molecular diagnosis and carrier screening for B-thalassemia. *JAMA* 1997, 278:1273–1277
- Chattopadhyay S. Rakter dosh-corrupting blood: the challenges of preventing thalassemia in Bengal, India. *Soc Sc Med* 2006, 63:2661–2673
- Saxena A, Phadke SR. Thalassaemia control by carrier screening: the Indian scenario. *Curr Sci* 2002, 83:291–295
- Compagno LM. Caring for adults with thalassemia in a pediatric world. *Ann N Y Acad Sci* 2005, 1054:266–272
- Politis C. The psychosocial impact of chronic illness. *Ann N Y Acad Sci* 1998, 850:349–354
- Koutelekos I. Factors associated with psychiatric disorders that experience individuals with thalassemia. *Rostrum Asclepius* 2013, 12:167–174
- Borgna-Pignatti C, Cappellini MD, De Stefano P, Del Vecchio GC, Forni GL, Gamberini MR et al. Survival and complications in thalassemia. *Ann NY Acad Sci* 2005, 1054:40–47
- Bury M. The sociology of chronic illness: a review of research and prospects. *Soc Hlth Illness* 1999, 13:451–468
- Musallam K, Cappellini MD, Taher A. Challenges associated with prolonged survival of patients with thalassemia: transitioning from childhood to adulthood. *Pediatrics* 2008, 121:e1426–1429
- Grow K, Abrol P, Vashist M, Yadav R, Sharma S. Associated Complications in Beta Thalassaemia Patients. *IOSR J Pharmacy* 2013, 3:22–25
- Khorasani G, Kosaryan M, Vahidshahi K, Shakeri S, Nasehi MM. Results of the national program for prevention of beta-thalassemia major in the Iranian Province of Mazandaran. *Haemoglobin* 2008, 32:263–271
- Li D, Liao C, Li J, Xie X, Huang Y, Zhong H et al. Prenatal diagnosis of  $\beta$ -thalassaemia in Southern China. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006, 128:81–85
- Cappellini MD, Cohen A, Porter J, Porter J, Taher A, Viprakasit V. Guidelines for the management of transfusion dependent Thalassaemia (TDT). 3rd ed. Publishers Thalassaemia Ublishers Nicosia, Cyprus: International Federation (TIF) Publication No 20, 2014
- Τσιάντης Ι. Ψυχικές διαταραχές και νοημοσύνη παιδιών με Μεσογειακή αναιμία. Διατριβή για υφηγεσία, ΕΚΠΑ, Τμήμα Ιατρικής, Αθήνα, 1984
- Cappellini MD, Cohen A, Eleftheriou A, Piga A, Porter J, Taher A. Guidelines for the Clinical Management of Thalassaemia, 2nd Revised edition. Thalassaemia International Federation, Nicosia, Cyprus, 2008
- Beratis S. Psychosocial status in preadolescent children with B thalassemia. *J Psychosom Res* 1993, 37:271–279
- Shaligram D, Girimaji SC, Chaturvedi SK. Psychological problems and quality of life in children with Thalassaemia. *Indian J Pediatr* 2007, 74:727–330
- Sherman M, Koch D, Giardina P, Hymowitz P, Siegel R, Shapiro T. Thalassaemic children's understading of illness: A study of cognitive and emotional factors. *Anns N Y Acad Sci* 1985, 445:327–336
- Saini A, Chandra SJ, Goswami U, Singh V, Dutta AK. Case control study of psychosocial morbidity in B-thalassemia major. *Journal Paediatrics* 2007, 50:516–520
- Pradhan PV, Shah H, Rao P, Ashturkar D, Ghaisas P. Psychopathology and self esteem in chronic illness. *Indian J Pediatr* 2003, 70:135–138
- Klein S, Sen A, Rusby J, Ratip S, Modell B, Olivieri NF. The psychosocial burden of Cooley's anemia in affected children and their parents. *Ann N Y Acad Sci* 1998, 850:512–513
- Khairkar P, Malhotra S, Marwaha RK. Growing up with the families of  $\beta$ -thalassaemia major using an accelerated longitudinal design. *Indian J Med Res* 2010, 132:428–437
- Siddiqui SH, Ishtiaq R, Sajid F, Sajid R. Quality of life in patients with thalassemia major in a developing country. *J Col Phys Surg Pakistan* 2014, 24:477–480
- Tsiantis J. Family reactions and relationships in thalassemia. *Ann N Y Acad Sci* 1990, 612:451–461
- Aydin B, Yaprak I, Akarsu D, Okten N, Ulgen M. Psychosocial aspects and psychiatric disorders in children with thalassemia major. *Acta Pediatr Jpn* 1997, 39:354–357
- Fung ASM, Low LCK, Ha SY, LEE PWH. Psychological Vulnerability and Resilience in Children and Adolescents with Thalassaemia Major. *HKJ Paediatr (new series)* 2008, 13:239–252
- 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
- Behrouzian F, Khajehmougahi N, Ziaee Kajbaf A. Relationship of coping mechanism of mothers with mental health of their major thalassaemic children. *Sci J Iran Blood Transfus Organ* 2014, 10:387–393

30. Behdani F, Badiie Z, Hebrani P, Moharreri F, Badiie AH, Hajivosugh N et al. Psychological Aspects in Children and Adolescents With Major Thalassemia: A Case-Control Study. *Iran J Pediatr* 2015, 25:e322
31. 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 Adoles Psychiatry* 2002, 11:151–161
32. Moorjani JD, Issac C. Neurotic manifestations in adolescents with thalassemia major. *Indian J Pediatr* 2006, 73:603–607
33. Gharaibeh H, Amarnah BH, Zamzam SZ. The psychological burden of patients with beta thalassemia major in Syria. *Pediatr Int* 2009, 51:630–636
34. Cakaloz B, Cakaloz I, Polat A, Inan M, Oguzhanoglu NK. Psychopathology in thalassemia major. *Pediatr Int* 2009, 51:825–828
35. Yalçın SS, Durmuşoğlu-Sendoğdu M, Gümrük F, Unal S, Karg E, Tuğrul B. Evaluation of the children with beta-thalassemia in terms of their self-concept, behavioral, and parental attitudes. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007, 29:523–528
36. Woo R, Giardina PJ, Hilgartner MW. A Psychosocial Needs Assessment of Patients with Homozygous  $\beta$ -Thalassemia. *Ann N Y Acad Sci* 1985, 445:316–323
37. Politis C, Di Palma A, Fisis M, Giasanti A, Richardson SC, Vullo C, et al Social integration of the older thalassaemic patient. *Arch Dis Childhood* 1990, 65:984–986
38. Karacan FA, Kaya B, Pekün F. 2314-Psychiatric comorbidity and quality of life in patients with beta Thalassemia major. *Eur Psychiatr* 2013, 28:1
39. Messina G, Colombo E, Cassinerio E, Ferri F, Curti R, Altamura C et al. Psychosocial aspects and psychiatric disorders in young adult with thalassaemia major. *Intern Emerg Med* 2008, 3:339–343
40. Khani H, Majdi MR, Marzabadi EA, Montazeri A, Ghorbani A, Ramezani M. Quality of life of Iranian (Beta)-thalassaemia major patients living on the southern coast of the Caspian Sea. *East Mediter Hlth J* 2012, 18:539–545
41. Hajibeigi B, Azarkeyvan A, Moayed Alavian S, Lankarani MM, Assari S. Anxiety and depression affects life and sleep quality in adults with beta-thalassemia. *Indian J Hematol Blood Transfus* 2009, 5:59–65
42. AzarKeyvan A, Hajibeigi B, Lankarani MM, Lankarani MM, Assari S. Associates of poor physical and mental health-related quality of life in beta thalassemia-major/intermedia. *J Res Med Sci* 2009, 14:349–355
43. Mednick L, Yu S, Trachtenberg F, Xu Y, Kleinert DA, Giardina PJ et al. Symptoms of depression and anxiety in patients with thalassemia: prevalence and correlates in the thalassemia longitudinal cohort; Thalassemia Clinical Research Network. *Am J Hematol* 2010, 85:802–805
44. Ratip S, Skuse D, Porter J, Wonke B, Yardumian A, Modell B. Psychosocial and clinical burden of thalassaemia intermedia and its implications for prenatal diagnosis. *Arch Dis Childhood* 1995, 72:408–412
45. Di Palma A, Vullo C, Zani B, Facchini A. Psychosocial Integration of Adolescents and Young Adults with Thalassemia Major. *Ann N Y Acad Sci* 1998, 850:355–360
46. Zani B, Di Palma A, Vullo C. Psychosocial aspects of chronic illness in adolescents with thalassaemia major. *J Adolesc* 1995, 18:387–402
47. Anie KA, Massaglia P. Psychological therapies for thalassaemia. *Cochrane Database Syst Rev* 2014, 3:1–12
48. Koutelekos J, Haliasos N. Depression and Thalassemia in children, adolescents and adults. *Health Sci J* 2013, 7:239–246
49. Koutelekos IG, Kyritsi H, Makis A, Vassalos CM, Ktenas E, Polikandrioti M et al. Development and Validation of a Multi-dimensional Expectation Questionnaire for Thalassaemia Major Patients. *Glob J Health Sci* 2015, 8:77–87
50. Polikandrioti M, Koutelekos I. Patients' needs. *Peri-operative Nursing* 2013, 2:73–83
51. Polikandrioti M, Ntokou M. Needs of hospitalized patients. *Hlth Sci J* 2011, 5:15–22