

Δρεπανοκυτταρική Αναιμία: ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις στο παιδί και την οικογένεια

Γεωργουσπούλου Βασιλική

Νοσηλεύτρια, MSc (c), Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η δρεπανοκυτταρική αναιμία (ΔΑ) επηρεάζει με δραματικό τρόπο την υγεία των ασθενών οδηγώντας σε αναπηρίες και μείωση της ποιότητας και του προσδόκιμου ζωής. Η επιδεινούμενη νοσηρότητα και η χρονιότητα της νόσου αναπόφευκτα επιδρούν στην ψυχισμό και την συμπεριφορά τόσο του ασθενούς όσο και της οικογένειάς του.

Σκοπός: Η ανασκόπηση της υπάρχουσας βιβλιογραφίας ώστε να αναδειχθούν οι ψυχοκοινωνικοί τομείς οι οποίοι κυρίως επηρεάζονται από την ΔΑ τόσο ως προς τους ασθενείς όσο και ως προς την λειτουργικότητα της οικογένειας και τις διαπροσωπικές σχέσεις μεταξύ των μελών της.

Υλικό και Μέθοδος: Αναζητήθηκαν πρωτότυπες ερευνητικές μελέτες και ανασκοπήσεις στην ηλεκτρονική βάση PubMed της τελευταίας 30ετίας με ιδιαίτερη έμφαση στις δημοσιεύσεις μετά το 2000 συνδυάζοντας τον όρο "sickle cell disease" με τις εξής λέξεις κλειδιά: coping, psychosocial problems, depression και psychological problems. Γνώμωνας επιλογής των άρθρων ήταν η αντιπροσωπευτικότητα και η μεθοδολογική επάρκεια.

Αποτελέσματα: Σε ασθενείς με ΔΑ παρατηρείται αυξημένη επίπτωση άγχους, κατάθλιψης, προβλημάτων συμπεριφοράς και δυσκολιών στις διαπροσωπικές σχέσεις όπως και προβλήματα στην λειτουργικότητα και την συνοχή της οικογένειας. Αναδεικνύεται επίσης η σημαντικότητα της ύπαρξης ενός κοινωνικού συστήματος (δικτύου) προστασίας. Παρά την ψυχική επιβάρυνση των ασθενών με ΔΑ δεν έχει δοθεί έμφαση στην πρόληψη, στην αιτιολογική και ολιστική αντιμετώπιση και στην θωράκιση των οικογενειών στην καθημέρα κλινική πράξη.

Συμπεράσματα: Η θεραπευτική προσέγγιση των ασθενών με ΔΑ οφείλει να περιλάβει την αναγνώριση των δυσλειτουργιών στο παιδί και την οικογένεια και να ελαττώσει το δυσανάλογο βάρος το οποίο έχουν επωμιστεί.

Λέξεις Κλειδιά: Δρεπανοκυτταρική αναιμία, οικογένεια, ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις.

Υπεύθυνος αλληλογραφίας: Γεωργουσπούλου Βασιλική, e-mail: vgeorgousopoulou@yahoo.gr

Rostrum of Asclepius® - "To Vima tou Asklipiou" Journal

Volume 14, Issue 2 (April – June 2015)

REVIEW ARTICLE

Sickle Cell Anemia: psychosocial impact on children and family

Georgousopoulou Vasiliki

RN, MSc (c), "Agia Sofia" Children's Hospital

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease (SCD) dramatically affects the wellbeing of patients by leading to disabilities, poor quality-of-life and reduced life expectancy. The morbidity and chronic nature of the disease inevitably affect the psyche and behavior of both patients and their families.

Objective: To review the existing literature in order to highlight the psychosocial areas which are mainly affected by SCD with respect to the patients, the cohesion and functionality of their families and the interpersonal relations between family members.

Materials and Methods: Both original research and review papers published in the last 30 years were searched within the PubMed database with particular emphasis on publications since 2000. The term SCD was combined with the following key words: coping, psychosocial problems, depression, and psychological problems. Selection of articles was based on representativeness and methodological adequacy.

Results: High rates of anxiety, depression, behavioral problems and difficulties in interpersonal relationships are observed in SCD patients. SCD also affects family function and coherence. A well built social welfare system (network) can play a protective role. Despite the extensive documentation of psychological problems in patients with SCD, proper emphasis on prevention, etiological and holistic treatment and shielding of these families is lacking in daily clinical practice.

Conclusions: The therapeutic approach of patients with SCD should always include the timely identification of dysfunctions in both children and their families and attempt to reduce the disproportionate burden that they are forced to withstand.

Keywords: Sickle cell anemia, family, psychosocial effects.

Corresponding Author: Georgousopoulou Vasiliki, e-mail: vgeorgousopoulou@yahoo.gr



ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η οικογένεια και οι ιδιαίτεροι δεσμοί μεταξύ των μελών της αποτελούν έναν από τους θεμελιώδεις παράγοντες ανάπτυξης και εξέλιξης της προσωπικότητας του ατόμου. Οι καταστάσεις που επηρεάζουν σημαντικά την εύρυθμη λειτουργία μιας οικογένειας (κοινωνικο-οικονομικές συνθήκες, διαζύγιο, θάνατος, ασθένειες κλπ) θα επηρεάζουν σε καίριο βαθμό τα μέλη της τόσο ως προς τις αλληλεπιδράσεις τους όσο και ως προς την γενικότερη συμπεριφορά τους. Συνεπώς, η ασθένεια ενός παιδιού της οικογένειας και ειδικά ένα χρόνιο και σοβαρό νόσημα επηρεάζει καθοριστικά τόσο τα μέλη της όσο και την λειτουργικότητα της οικογένειας αφού (α) αποτελεί μία συνεχή πηγή πίεσης, άγχους και θλίψης και (β) πολλές φορές επιβάλλει την προσαρμογή σε ειδικές συνθήκες ζωής.^{1,2} Η σχέση όμως είναι αμφίδρομη: η χρόνια και σοβαρή ασθένεια ενός παιδιού επηρεάζει καθοριστικά την λειτουργικότητα της οικογένειας και αυτή με την σειρά της επηρεάζει την ίδια την εξέλιξη της νόσου του παιδιού σε ένα ατέλειωτο φαύλο κύκλο στον οποίο πολλές φορές οι θεράποντες ιατροί δεν προσδίδουν την απαραίτητη σημασία.³

Η δρεπανοκυτταρική αναιμία αποτελεί ένα χαρακτηριστικότερο παράδειγμα σοβαρότατου χρόνιου παιδιατρικού νοσήματος το οποίο επηρεάζει τόσο την ομαλή ψυχοκοινωνική εξέλιξη του ασθενούς

όσο και την ζωή και την λειτουργικότητα της οικογένειάς του.⁴ Η δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι μία κληρονομική νόσος στην οποία υπάρχει διαταραχή στην σύσταση της β-αλυσίδας της αιμοσφαιρίνης (αιμοσφαιρινοπάθεια) η οποία οδηγεί στην διαταραχή της μορφολογίας των ερυθρών αιμοσφαιρίων με αποτέλεσμα την απόφραξη των μικρών αγγείων, την εμφάνιση έντονων πόνων, την νέκρωση και παραμόρφωση οστών και αρθρώσεων, τις διαταραχές της ανάπτυξης, τις επιπλοκές από την καρδιά και τους πνεύμονες οι οποίες με την πάροδο του χρόνου οδηγούν σε καρδιακή και αναπνευστική ανεπάρκεια, την επιρρέπεια στις λοιμώξεις, τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, την εγκεφαλική αιμορραγία, την επιληψία κ.α. Συνέπεια όλων αυτών των επιπλοκών είναι τα παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία να λαμβάνουν χρονίως φαρμακευτική αγωγή, να νοσηλεύονται πολύ συχνά στο νοσοκομείο και να βιώνουν τόσο αυτά όσο και η οικογένειά τους δραματικές επιπτώσεις στην ποιότητα της ζωής τους.⁵

Στην περίπτωση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας, όπως και σε όλα τα χρόνια παιδιατρικά νοσήματα, η συνοχή, η καλή προσαρμογή και η εύρυθμη λειτουργία της οικογένειας αποτελούν έναν σημαντικό εφόδιο για την όσο το δυνατόν καλύτερη έκβαση του πάσχοντος.¹ Συνεπώς οι

αρνητικές επιπτώσεις του νοσήματος στην οικογένεια ανταναικλούν και στην υγεία του μικρού ασθενούς. Πέραν όμως του συνήθους βάρους το οποίο έχουν να αντιμετωπίσουν όλες οι οικογένειες με παιδιά με χρόνια νοσήματα (οπως π.χ. ο σακχαρώδης διαβήτης, η επιληψία, η ψυχοκινητική καθυστέρηση κλπ) οι οικογένειες ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία έρχονται αντιμέτωπες με κάποιες ιδιαίτερες προκλήσεις που τις επιβαρύνουν περισσότερο: α) το νόσημα είναι ξεκάθαρα κληρονομικό και πάντοτε είναι παρόν το αίσθημα ενοχής του γονέα που νιώθει ότι αυτός είναι «υπεύθυνος» για τα όσα βιώνει το παιδί του, β) το νόσημα είναι προοδευτικά εξελισσόμενο και οδηγεί σε σημαντικότερες αναπηρίες, μειώνει δραματικά το προσδόκιμο ζωής και τελικά οδηγεί στο θάνατο, γ) δεν υπάρχει δυνατότητα μόνιμης προσαρμογής και προγραμματισμού (όπως π.χ. στο διαιτολόγιο και τις ενέσεις ινσουλίνης στο σακχαρώδη διαβήτη) μια και το νόσημα χαρακτηρίζεται από οξείες, απροειδοποίητες και δραματικές αλλαγές στην κατάσταση του παιδιού (π.χ. αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο) τις οποίες οι γονείς αναμένουν ανά πάσα ώρα και στιγμή και δ) δεν δίνεται στην οικογένεια η δυνατότητα ενός «παραθύρου ηρεμίας» κατά το οποίο να μπορούν να «ξεχνούν» το πρόβλημα και να ανακτούν ψυχολογικές και σωματικές δυνάμεις.

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός του παρόντος άρθρου ήταν η ανασκόπηση της υπάρχουσας βιβλιογραφίας ώστε να αναδειχθούν οι ψυχοκοινωνικοί τομείς οι οποίοι κυρίως επηρεάζονται από την δρεπανοκυτταρική αναιμία τόσο ως προς τους ασθενείς όσο και ως προς την λειτουργικότητα της οικογένειας και τις διαπροσωπικές σχέσεις μεταξύ των μελών της.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Αναζητήθηκαν πρωτότυπες ερευνητικές μελέτες και ανασκοπήσεις στην ηλεκτρονική βάση PubMed της τελευταίας 30ετίας συνδυάζοντας τον όρο δρεπανοκυτταρική αναιμία (sickle cell disease) με τις εξής λέξεις κλειδιά: coping (224 άρθρα), psychosocial problems (144 άρθρα), depression (160 άρθρα) και psychological problems (56 άρθρα). Δόθηκε ιδιαίτερη έμφαση στις δημοσιεύσεις μετά το 2000 χωρίς όμως να αγνοηθεί η αναγκαιότητα για αναδρομή σε βασικές έννοιες και θεμελιώδεις παρατηρήσεις τα οποία περιλαμβάνονται σε παλαιότερες μελέτες. Η επιλογή των άρθρων από την ευρύτερη υπάρχουσα βιβλιογραφία πραγματοποιήθηκε με γνώμονα την κατά το δυνατόν αντιπροσωπευτικότητα και μεθοδολογική επάρκεια ώστε οι αναγνώστες να έρθουν σε μία πρώτη επαφή με την πληθώρα των ψυχοκοινωνικών τομέων τους οποίους επηρεάζει η δρεπανοκυτταρική αναιμία.



Όσον αφορά τα κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού βιβλιογραφικών αναφορών πρέπει να τονιστούν τα εξής: Η δρεπανοκυτταρική αναιμία αποτελεί σύνηθες πρόβλημα κυρίως των (αναπτυσσόμενων) αφρικανικών χωρών στις οποίες οι κοινωνικές συνθήκες απάδουν της ελληνικής. Συνεπώς έγινε προσπάθεια περιορισμού της βιβλιογραφίας κατά το δυνατόν (όχι αποκλειστικά) σε άρθρα τα οποία προέρχονται από αναπτυγμένες χώρες. Πρέπει όμως να υπογραμμιστεί ότι και στις αναπτυγμένες χώρες πολλές φορές ο υπό μελέτη πληθυσμός με δρεπανοκυτταρική αναιμία ανήκει σε μειονότητες με όσα αυτό συνεπάγεται για τις συνθήκες διαβίωσης και κοινωνικής προστασίας. Επίσης οι βιβλιογραφικές αναφορές ως προς τις επιπτώσεις της δρεπανοκυτταρική αναιμίας στην ψυχική σφαίρα διακρίνονται από μεθοδολογική ποικιλία και μεγάλες διαφορές στον υπό εξέταση πληθυσμό. Συνεπώς καθίσταται δυσχερής η άμεση σύγκριση των αποτελεσμάτων. Επιπρόσθετα σε αριθμό δημοσιευμένων εργασιών είτε δεν υπάρχει φυσιολογικός πληθυσμός σύγκρισης (control group) είτε η ομάδα σύγκρισης διαφέρει από μελέτη σε μελέτη (π.χ. είναι τα αδέλφια των παιδιών με δρεπανοκυτταρική αναιμία, οι συμμαθητές τους, παιδιά με κάποιο άλλο χρόνιο νόσημα, άτομα του γενικού παιδιατρικού πληθυσμού κλπ). Τέλος οι οικογένειες οι οποίες συμμετέχουν στις

μελέτες μπορεί να έχουν τελείως διαφορετικά χαρακτηριστικά μεταξύ τους (μονογονεϊκές, ανεργία, πολυμελής κλπ).

Λαμβάνοντας υπ' όψη όλους αυτούς τους περιορισμούς έγινε προσπάθεια να αποδωθούν τα κυριότερα σημεία της επίδρασης της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στην ψυχοκοινωνική εξέλιξη του ασθενούς και στην εύρυθμη λειτουργία της οικογένειας.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ-ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν δυσκολίες στο σχολείο, δυσχέρειες στις κοινωνικές σχέσεις, προβλήματα εσωτερίκευσης (άγχος, κατάθλιψη) αλλά και εξωτερίκευσης δηλαδή προβλήματα συμπεριφοράς.⁶⁻⁸ Βέβαια τα προβλήματα αυτά μπορεί να συνδέονται όχι μόνο με κοινωνικούς παράγοντες και το ψυχικό βάρος του χρόνιου νοσήματος αλλά και με οργανικές διαταραχές οι οποίες επηρεάζουν τον εγκέφαλο όπως τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια.⁷ Πιο συγκεκριμένα, σε ομάδα ασθενών χωρίς εμφανείς παθολογικές καταστάσεις από το κεντρικό νευρικό σύστημα αποδείχτηκε ότι οι πάσχοντες από δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν γνωσιακές διαταραχές και προβλήματα σχολικής επίδοσης συσχετιζόμενα με την γλώσσα, την μνήμη, την προσοχή κλπ.^{9, 10} Είναι σημαντικό ότι τα γνωσιακά αυτά προβλήματα δεν φαίνεται να συνδέονται με την σοβαρότητα της νόσου αλλά με το

κοινωνικο-οικονομικό επίπεδο, το επίπεδο δυσλειτουργίας της οικογένειας και τον αριθμό των παιδιών που ζουν στο σπίτι.⁹ Είναι λοιπόν φανερό για άλλη μία φορά η αλληλεπίδραση της νόσου με την οικογένεια και το αντίθετο. Πρέπει επίσης να σημειώσουμε ότι τα παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία έχουν χαμηλότερο IQ κατά περίπου 5 βαθμούς συγκρινόμενα με το γενικό πληθυσμό.⁹

Οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν επίσης αυξημένη συχνότητα ψυχιατρικών διαταραχών και ψυχοκοινωνικών προβλημάτων.¹¹⁻¹³ Ειδικά οι ασθενείς με αυξημένη συχνότητα επώδυνων κρίσεων και περιορισμένη κοινωνική ζωή καθώς και οι μητέρες τους παρουσιάζουν κατάθλιψη και αυξημένα επίπεδα άγχους. Είναι μάλιστα ενδιαφέρον ότι υπάρχει συσχέτιση μεταξύ του βαθμού της κατάθλιψης του παιδιού και του βαθμού της κατάθλιψης και της προσαρμογής στο γάμο της μητέρας του.¹¹ Παιδί και μητέρα λειτουργούν ως μία αναπόσπαστη μονάδα επηρεάζοντας ο ένας τον άλλο. Οι ίδιες μάλιστα οι μητέρες θεωρούν ότι τα παιδιά τους όχι μόνο πάσχουν από κατάθλιψη σε αυξημένα ποσοστά αλλά και ότι έχουν πολύ μειωμένες ικανότητες σε σχέση με τους συμμαθητές τους.¹⁴ Είναι σημαντικό ότι η κατάθλιψη και το άγχος που βιώνει ένα παιδί είναι ανεξάρτητα από την οικονομική κατάσταση της οικογένειας και εξαρτάται μόνο από την σοβαρότητα της νόσου.¹⁵

Αντίθετα, υπάρχουν κάποιες μελέτες οι οποίες δεν έχουν αναδείξει αυξημένη συχνότητα κλινικά σημαντικών ψυχιατρικών διαταραχών στην παιδική και εφηβική ηλικία τόσο των πασχόντων από δρεπανοκυτταρική αναιμία όσο και των «υγείων» αδελφών τους.^{16,17} Είναι όμως αδιαμφισβήτητο ότι σε μεγαλύτερους ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρατηρούνται πολύ αυξημένα ποσοστά όχι μόνο κατάθλιψης (36%) αλλά και επεισοδίων αυτοκτονικού ιδεασμού (29%) και προσπάθειες αυτοκτονίας (8%) ενώ το 33% των ασθενών παρακολουθείται από ψυχολόγο ή ψυχίατρο.¹⁸ Οι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία αλλά και τα μέλη της οικογένειάς τους παρουσιάζουν επίσης αυξημένα ποσοστά νευρώσεων, διαταραχών της προσωπικότητας και ψυχωσικά επεισόδια.¹⁹

Ανάλογα είναι τα δεδομένα από Έλληνες ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία. Συγκεκριμένα, σε δείγμα 154 ασθενών με ΔΑ τα οποία παρακολουθούνται σε τμήμα δημοσίου νοσοκομείου του νομού Αττικής το 31.8% φαίνεται να παρουσιάζει υψηλό επίπεδο άγχους και το 13.6% υψηλό επίπεδο κατάθλιψης τα οποία σχετίζονται σαφώς με κοινωνικο-δημογραφικούς παράγοντες.²⁰ Είναι ενδιαφέρον ότι βρέθηκε στατιστικά σημαντική συσχέτιση ανάμεσα στο επίπεδο άγχους και σε θέματα τα οποία σχετίζονται τόσο με την υγεία των συμμετεχόντων (όπως την παρουσία άλλου νοσήματος στους ασθενείς, τη συχνότητα αλλαγής του



θεραπευτικού πρωτοκόλλου και τη δυσχέρεια εύρεσης αίματος για μετάγγιση) όσο και με την παρουσία δυσκολιών στις σχέσεις με το κοινωνικό και το οικογενειακό περιβάλλον. Αντιθέτως, το επίπεδο κατάθλιψης συσχετίστηκε με αμιγώς δημογραφικά και κοινωνικά θέματα όπως το φύλο (οι γυναίκες εμφανίζονται πιο επιρρεπείς), την ηλικία (οι >40 ετών εμφανίζουν υψηλότερα ποσοστά), το μορφωτικό επίπεδο, το επάγγελμα, την οικογενειακή κατάσταση και τον αριθμό των παιδιών.

Η εφηβεία αποτελεί μία ιδιαίτερη περίοδο τεράστιων αλλαγών και απαιτεί εξειδικευμένη προσέγγιση. Για ποιά λοιπόν θέματα ανησυχούν οι ίδιοι οι έφηβοι με δρεπανοκυτταρική αναιμία; Οι απαντήσεις τους δείχνουν ότι σκέφτονται κυρίως την διαταραγμένη σωματική τους ανάπτυξη και την εικόνα του σώματός τους, έχουν χαμηλή αυτοπεποίθηση και αυτοεκτίμηση, θεωρούν ότι αποτελούν βάρος για την οικογένειά τους, σκέφτονται την αυτοκτονία και τους απασχολεί ο θάνατος.²¹ Τι απασχολεί ιδιαίτερω τους ίδιους τους ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία σε σχέση με κοινωνικά ζητήματα; Θεωρούν ότι η ασθένειά τους επιφέρει σημαντικά εμπόδια στην κοινωνική τους ζωή, την εργασία και την οικονομική αυτάρκεια και τους οδηγεί σε κοινωνικό αποκλεισμό, τους επιβάλλει μη φυσιολογικές συνήθειες και ένα μη φυσιολογικό τρόπο ζωής.^{8, 22} Πρέπει να

υπογραμμίσουμε ότι παρά το γεγονός ότι η υγεία τους είναι σημαντικά κλονισμένη και τους απασχολεί η έννοια του θανάτου, οι έφηβοι με δρεπανοκυτταρική αναιμία δεν αποφεύγουν επικίνδυνες συνήθειες όπως το κάπνισμα, η χρήση μαριχουάνας, η κατανάλωση αλκοόλ και η οδήγηση ενώ είναι μεθυσμένοι. Είναι όμως αξιοσημείωτο ότι προβαίνουν σε τέτοιες πράξεις σε σημαντικά μικρότερο ποσοστό και συχνότητα σε σχέση με τους συνομήλικούς τους.²³

Ποιός είναι όμως ο αντίκτυπος του χρόνιου νοσήματος στην ίδια την οικογένεια; Η παρουσία ενός παιδιού με δρεπανοκυτταρική νόσο σε μία οικογένεια προσδίδει ένα υπέρμετρο συναισθηματικό βάρος κύρια στον ένα εκ των δύο γονέων. Όπως και σε περιπτώσεις παιδιών που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες ο ένας γονέας (συνηθέστατα η μητέρα) αναλαμβάνει να σηκώσει το μεγαλύτερο τμήμα της περίθαλψης και της φροντίδας του παιδιού (care giver) και συνεπώς πληρώνει και το συναισθηματικό αντίτιμο βιώνοντας καθημερινό άγχος και αγωνία.^{1, 24} Παρ' όλα αυτά είναι εμφανής η τάση του γονέα να αρνηθεί ότι υπάρχει οποιαδήποτε επίπτωση στον ίδιο ή στην οικογένεια όταν ερωτάται. Πέραν όμως του επηρεασμού του κάθε γονέα ξεχωριστά, η ύπαρξη ενός παιδιού με δρεπανοκυτταρική αναιμία σαφέστατα επηρεάζει και τις διαπροσωπικές σχέσεις εντός της οικογένειας. Συγκεκριμένα,

υπάρχουν ενδείξεις ότι τόσο η σχέση μεταξύ των γονέων όσο και η σχέση μεταξύ της μητέρας και των άλλων («υγείων») παιδιών της οικογένειας επηρεάζεται αρνητικά. Είναι σημαντικό ότι η συναισθηματική φόρτιση της μητέρας σχεδόν ποτέ δεν επηρεάζει αρνητικά την σχέση της με τον μικρό ασθενή. Οι μοναδικές περιπτώσεις διαταραγμένης σχέσης μητέρας-παιδιού παρατηρούνται στην περίπτωση μονογονεϊκών οικογενειών όπου πιθανώς η μητέρα δεν έχει κανένα άλλο ψυχολογικό στήριγμα.²⁴

Η ανατροφή ενός παιδιού με δρεπανοκυτταρική αναιμία δεν επηρεάζει όμως μόνο τις διαπροσωπικές σχέσεις αλλά και τη λειτουργικότητα της οικογένειας.^{13, 24} Συγκεκριμένα αυξάνονται οι ενδοοικογενειακές συγκρούσεις και επηρεάζεται αρνητικά η οργάνωση, ο προγραμματισμός και η συνοχή της οικογένειας. Τα υγιή αδέρφια ασθενών με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν διαταραγμένη ψυχοκοινωνική προσαρμογή λόγω του άγχους και της ανώμαλης καθημερινότητας που βιώνουν. Οι διαταραχές αυτές μετριάζονται από την αυξημένη ενδοοικογενειακή επικοινωνία και εκφραστικότητα, την συμπαράσταση και την έλλειψη οικογενειακών συγκρούσεων.²⁵ Επιπρόσθετα, η παρουσία του ασθενούς επηρεάζει αρνητικά την δυνατότητα συμμετοχής της μητέρας (ή του όποιου γονέα κυρίως φροντίζει το παιδί) σε κοινωνικές εκδηλώσεις και δραστηριότητες εκτός της

οικογένειας. Συνεπώς η μητέρα βιώνει έναν άτυπο και αυτοεπιβαλλόμενο κοινωνικό αποκλεισμό και απόσυρση από τα κοινά το οποίο μπορεί να την οδηγήσει σε αίσθημα μοναξιάς. Παράλληλα, ο άλλος γονέας (στις περισσότερες περιπτώσεις ο πατέρας) δηλώνει ανικανοποίητος ως προς τις δικές του ατομικές ανάγκες και τον τρόπο που αυτές αντιμετωπίζονται από την ίδια του την οικογένεια, νιώθει δηλαδή παραμελημένος. Είναι επίσης σημαντικό ότι τα μεγαλύτερα προβλήματα παρουσιάζονται τον πρώτο χρόνο μετά την διάγνωση και αργότερα παρατηρείται σταδιακή ύφεση παρά την αύξηση της νοσηρότητας του παιδιού.²⁶

Οι οικογένειες οι οποίες είναι σε κίνδυνο να αναπτύξουν ψυχοκοινωνικά προβλήματα λόγω της ύπαρξης ενός παιδιού με δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι αυτές που διαθέτουν μικρότερο αριθμό ενηλίκων όπως οι διαζευγμένες και οι μονογονεϊκές οικογένειες. Η έλλειψη υποστήριξης και το γεγονός ότι οι ευθύνες δεν διαχέονται δημιουργούν επιπλέον πίεση στον γονέα που έχει εξ' ολοκλήρου αναλάβει την φροντίδα του παιδιού. Το ίδιο αρνητικά επιδρά και η ύπαρξη περισσότερων παιδιών μέσα στο σπίτι: περισσότερες ευθύνες συνεπώς και μεγαλύτερο στρες. Επίσης τόσο το χαμηλό κοινωνικό-οικονομικό επίπεδο και οι οικονομικές δυσκολίες όσο και το χαμηλό μορφωτικό επίπεδο των γονέων δρουν δυσμενώς στην αποτελεσματική λειτουργία της οικογένειας.^{26, 27} Στο πλαίσιο αυτό είναι



εξαιρετικά σημαντικό ότι άνω του 60% των οικογενειών παιδιών με δρεπανοκυτταρική αναιμία δηλώνουν ότι η νόσος του παιδιού τους επηρεάζει αρνητικά το οικονομικό τους επίπεδο.²⁶

Ο τρόπος όμως που η δρεπανοκυτταρική αναιμία επηρεάζει την οικογένεια και τον ίδιο τον ασθενή εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό και από άλλους παράγοντες. Συγκεκριμένα, ο αντίκτυπος της ασθένειας του παιδιού στην οικογένεια μετριάζεται όσο μεγαλύτερο είναι το μορφωτικό επίπεδο των γονέων, όσο περισσότερες οι γνώσεις που έχουν για την ασθένεια αλλά και όσο μεγαλύτερη είναι η κοινωνική υποστήριξη την οποία βιώνουν οι γονείς.²⁴ Ως προς το μορφωτικό επίπεδο είναι ενδιαφέρον ότι όσο υψηλότερο είναι τόσο συχνότερα οδηγεί τους γονείς σε αναζήτηση ιατρικής βοήθειας. Πιθανότατα το άγχος που προκαλεί η συνειδητοποίηση των προβλημάτων βρίσκει με τον τρόπο αυτό μία «υγιή» διέξοδο.²⁸ Επίσης η κοινωνική υποστήριξη την οποία βιώνει ο ίδιος ο ασθενής είτε από τους γονείς του είτε από άλλα κοντινά πρόσωπα τον οδηγούν σε ευκολότερη συμμόρφωση στην φαρμακευτική αγωγή. Αντίθετα, η ύπαρξη στρεσογόνων παραγόντων μέσα στην οικογένεια επηρεάζουν αρνητικά την αποτελεσματική αντιμετώπιση της νόσου από τον ίδιο τον ασθενή. Είναι επίσης ενδιαφέρον ότι σε μία μελέτη αποδείχτηκε συσχέτιση της οικογενειακής δυσλειτουργίας

με την εξέλιξη της υγείας των εφήβων με δρεπανοκυτταρική αναιμία στο μέλλον.²⁹

Ποιά όμως μέλη της οικογένειας με παιδί με δρεπανοκυτταρική αναιμία αναζητούν την βοήθεια και υποστήριξη ειδικών για να αντιμετωπίσουν τα προβλήματα τα οποία προέρχονται από το χρόνιο παιδιατρικό νόσημα; Είναι ενδιαφέρον ότι βοήθεια αναζητούν οι μητέρες από οικογένειες με συνοχή και καλή λειτουργικότητα και τα αδέρφια των ασθενών τα οποία ζουν σε δυσλειτουργικές οικογένειες. Συχνά οι ίδιοι οι ασθενείς προσπαθούν να βρουν παρηγοριά στην θρησκεία. Είναι σημαντικό ότι τα μέλη οικογενειών χαμηλής κοινωνικό-οικονομικής τάξης πολύ συχνά αντιμετωπίζουν το πρόβλημα απλά με την άρνησή του (denial) χωρίς δηλαδή να ολοκληρώσουν την διαδικασία αποδοχής.³⁰

Λόγω της έλλειψης προοπτικών μελετών είναι άγνωστο αν τα όποια προβλήματα παρουσιάζονται σε οικογένειες με παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία προϋπάρχουν και απλά μεγιστοποιούνται ή εξελίσσονται ή αντιθέτως εμφανίζονται αποκλειστικά λόγω του χρόνιου νοσήματος του παιδιού τους. Οι οικογένειες δηλαδή οι οποίες παρουσιάζουν και τα μεγαλύτερα προβλήματα λειτουργικότητας είναι ήδη δυσλειτουργικές ή πρόκειται για «υγιείς» οικογένειες οι οποίες «λυγίζουν» για διάφορους λόγους υπό το βάρος του νοσήματος ή του λάθος τρόπου που το αντιμετωπίζουν; Η απάντηση στο

ερώτημα αυτό είναι σημαντική γιατί θα μπορούσε να αναδείξει τρόπους για να βοηθήσουμε τις οικογένειες παιδιών με δρεπανοκυτταρική αναιμία είτε αναγνωρίζοντας τις ήδη δυσλειτουργικές οικογένειες είτε αναγνωρίζοντας τα σημεία στα οποία οι «υγιείς» οικογένειες χρειάζονται εξειδικευμένη ψυχοκοινωνική ενίσχυση.³¹

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η επίπτωση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας στην ψυχική υγεία τόσο του ασθενούς όσο και της οικογενείας του είναι αδιαμφισβήτητη. Παρά την εκτεταμένη καταγραφή των ψυχικών προβλημάτων σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία δεν έχει δοθεί η πρέπουσα έμφαση στην πρόληψη, στην αιτιολογική και ολιστική αντιμετώπιση και στην θωράκιση των οικογενειών στην καθημέρα κλινική πράξη. Η παρούσα ανασκόπηση ελπίζουμε να υπενθυμίσει την εντονότατη ψυχοκοινωνική παράμετρο της νόσου. Είναι απαραίτητο οι θεραπευτικές ομάδες οι οποίες αναλαμβάνουν παιδιά και ενήλικους με δρεπανοκυτταρική αναιμία να απασχολούνται επισταμένως με την επίπτωση του χρόνιου νοσήματος τόσο στον ψυχολογία του ασθενή όσο και σε όλη την οικογένεια, να προλαμβάνουν και να αναγνωρίζουν έγκαιρα τις δυσλειτουργίες ακόμα και όταν οι ασθενείς ή οι γονείς δεν εκφράζονται αλλά και να προσπαθούν με την κατάλληλη συμβουλευτική και παρέμβαση να

μειώνουν το τεράστιο βάρος το οποίο οι οικογένειες αυτές αναγκάστηκαν να επωμιστούν.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr* 2010; 31:26-34.
2. Rolland JI .Toward a psychosocial typology of chronic and life-threatening illness. *Fam Syst Med* 1984;2:245-262.
3. Cohen MS. Families coping with chronic childhood illness: A review. *Fam Syst Health* 1999;17:149-164.
4. Midence K, Fuggle P, Davies SC. Psychosocial aspects of sickle cell disease(SCD) in childhood and adolescence: a review. *Br J Clin Psychol* 1993; 2:271-80.
5. Quinn CT. Sickle cell disease in childhood: from newborn screening through transition to adult medical care. *Pediatr Clin North Am* 2013; 60:1363-81.
6. Burlew AK. Empirically derived guidelines for assessing the psychosocial needs of children and adolescents with sickle cell. *Soc Work Health Care* 2002; 36:29-44.
7. Hijmans CT, Grootenhuis MA, Oosterlaan J, Last BF, Heijboer H, Peters M, et al. Behavioral and emotional problems in children with sickle cell disease and



- healthy siblings: Multiple informants, multiple measures. *Pediatr Blood Cancer* 2009; 53:1277-83.
8. Barrett DH, Wisotzek IE, Abel GG, Rouleau JL, Platt AF Jr, Pollard WE, et al. Assessment of psychosocial functioning of patients with sickle cell disease. *South Med J* 1988; 81:745-50.
9. Tarazi RA, Grant ML, Ely E, Barakat LP. Neuropsychological functioning in preschool-age children with sickle cell disease: the role of illness-related and psychosocial factors. *Child Neuropsychol* 2007; (2):155-72.
10. Noll RB, Stith L, Gartstein MA, Ris MD, Grueneich R, Vannatta K, et al. Neuropsychological functioning of youths with sickle cell disease: comparison with non-chronically ill peers. *J Pediatr Psychol* 2001; 26:69-78.
11. Unal S, Toros F, Kütük MÖ, Uyaniker MG. Evaluation of the psychological problems in children with sickle cell anemia and their families. *Pediatr Hematol Oncol* 2011; 28:321-8.
12. Benton TD, Boyd R, Ifeagwu J, Feldtmose E, Smith-Whitley K. Psychiatric diagnosis in adolescents with sickle cell disease: a preliminary report. *Curr Psychiatry Rep* 2011; 13(2):111-5.
13. Midence K, Fuggle P, Davies SC. Psychosocial aspects of sickle cell disease (SCD) in childhood and adolescence: a review. *Br J Clin Psychol* 1993; 32:271-80
14. Trzepacz AM, Vannatta K, Gerhardt CA, Ramey C, Noll RB. Emotional, social, and behavioral functioning of children with sickle cell disease and comparison peers. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26:642-8.
15. Barbarin OA, Whitten CF, Bonds SM. Estimating rates of psychosocial problems in urban and poor children with sickle cell anemia. *Health Soc Work* 1994; 19:112-9.
16. Simon K, Barakat LP, Patterson CA, Dampier C. Symptoms of depression and anxiety in adolescents with sickle cell disease: the role of intrapersonal characteristics and stress processing variables. *Child Psychiatry Hum Dev* 2009; 40:317-30.
17. Gold JI, Mahrer NE, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. Psychosocial and behavioral outcomes in children with sickle cell disease and their healthy siblings. *J Behav Med* 2008; 31:506-16.
18. Edwards CL, Green M, Wellington CC, Muhammad M, Wood M, Feliu M, et al. Depression, suicidal ideation, and attempts in black patients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc* 2009; 101:1090-5.
19. Abiodun OA. Psychosocial complications and management of sickle cell disease. *East Afr Med J* 1993; 70:40-2.

-
20. Voulgari E, Gioutsou M, Drouga K, Georgiadi E, Mpaseta A, Polikandrioti M. Anxiety and depression in patients with sickle cell disease. *Archives of Hellenic Medicine* 2014; 31: 200-210.
21. Gentry BF, Varlik L, Dancer J. Adolescents' perceptions of psychosocial factors related to sickle cell disease. *Percept Mot Skills* 1998; 86:626.
22. Ohaeri JU, Shokunbi WA, Akinlade KS, Dare LO. The psychosocial problems of sickle cell disease sufferers and their methods of coping. *Soc Sci Med* 1995; 40:955-60.
23. Britto MT, Garrett JM, Dugliss MA, Daeschner CW Jr, Johnson CA, Leigh MW, et al. Risky behavior in teens with cystic fibrosis or sickle cell disease: a multicenter study. *Pediatrics* 1998; 101:250-6.
24. Burlew AK, Evans R, Oler C. The impact of a child with sickle cell disease on family dynamics. *Ann N Y Acad Sci* 1989 565:161-71.
25. Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 2011; 57:1055-61.
26. Brown BJ, Okereke JO, Lagunju IA, Orimadegun AE, Ohaeri JU, Akinyinka OO. Burden of health-care of carers of children with sickle cell disease in Nigeria. *Health Soc Care Community* 2010; 18:289-95.
27. Karlson CW, Leist-Haynes S, Smith M, Faith MA, Elkin TD, Megason G. Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0. *J Pediatr Psychol* 2012; 37:1031-40.
28. Carroll PC, Haywood C Jr, Hoot MR, Lanzkron S. A preliminary study of psychiatric, familial, and medical characteristics of high-utilizing sickle cell disease patients. *Clin J Pain* 2013; 29:317-23.
29. Barakat LP, Patterson CA, Weinberger BS, Simon K, Gonzalez ER, Dampier C. A prospective study of the role of coping and family functioning in health outcomes for adolescents with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007; 29:752-60.
30. Royal CD, Headings VE, Harrell JP, Ampy FR, Hall GW. Coping strategies in families of children with sickle cell disease. *Ethn Dis* 2000; 10:237-47.
31. Pinckney RB, Stuart GW. Adjustment difficulties of adolescents with sickle cell disease. *J Child Adolesc Psychiatr Nurs* 2004; 17:5-12.
-