

BÖLÜM 3

BETA TALASEMİ MAJÖR TANILI ÇOCUKLARDA BAKIM: SİSTEMATİK BİR İNCELEME

Atiye KARAKUL¹
Selmin ŞENOL²

Giriş

Talasemi, genetik geçişli ve bütün ırklarda çok yaygın görülen kronik bir hastalıktır. *“Hemoglobin molekülünü oluşturan globin zincirlerinden birinin ya da daha fazlasının yapılamaması ya da az miktarda yapılması ile karakterize olan hastalık”* olarak tanımlanmaktadır. Anormal hemoglobin oluşumu nedeniyle hatalı oksijen transportu gerçekleşmekte ve kırmızı kan hücreleri zarar görmektedir. Talasemi, otozomal resesif geçiş göstermektedir. Bütün ırklarda görülmekle birlikte Akdeniz, Asya ve Afrika gibi tropik bölgelerde daha sıktır (Kılınç, 2011; Quirolo & Vinchinsky, 2008).

Etiyoloji

Hemoglobin bozuklukları dünyadaki 229 ülkenin %71’inde önemli sağlık sorunudur. Beş yaş altındaki çocuk ölümlerinin %3,4’ünü hemoglobin bozuklukları oluşturmaktadır. Dünya üzerindeki 10.000 canlı doğumun yaklaşık 4.4’ünü etkilemektedir. Dünya Sağlık Örgütü(DSÖ) verilerine göre dünyada talasemi ve anormal hemoglobin taşıyıcı sıklığı %5,1’dir ve yaklaşık 266 milyon taşıyıcı vardır. Gen mutasyonları kız ve erkeklerde eşit orandadır. Dünya çapındaki nüfusun yaklaşık %5’inde hemoglobin molekülünün alfa veya beta bölümünde farklılık vardır, ancak hepsi semptomatik değildir, bazıları semptomsuz taşıyıcılar olarak da bilinir (Canatan, 2010; 2014).

Uluslararası Talasemi Federasyonun istatistiksel verilerine göre dünyada yaklaşık 240 milyon Beta Talasemi taşıyıcısı bulunmaktadır. Yaklaşık 200 bin Beta Talasemi hastası tedavi görmekte ve bu popülasyona her yıl yaklaşık 60 bin Beta Talasemi Majörlü(BTM) hasta eklenmektedir (Shahraki-vahed & ark., 2017; Jain, Bagul & Porwal, 2013). Ülkemizde ise 1300 Beta Talasemi taşıyıcısı ve 4500 Beta Talasemi hastası bulunmaktadır (Karagün & ark., 2015).

¹Ar. Gör., İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, atiyekarakul@gmail.com

²Doç. Dr., Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, İzmir

Kaynakça

- Adib-Hajbaghery, M. & Ahmadi, M. (2015). Health related quality of life, depression, anxiety and stress in patients with beta-thalassemia major. *Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology*, 5(4), 193-205. PMID: 26985352
- Ağaoğlu, L. (2010). Talasemide Yaşam. *Türkiye Klinikleri Journal of Hematology Special Topics*, 3(1), 9-13.
- Aydin, B., Yaprak, I., Akarsu, D., Ökten, N., & Ülgen, M. (1997). Psychosocial aspects and psychiatric disorders in children with thalassemia major. *Pediatrics International*, 39(3), 354-357.
- Aydınok, Y. (2010). Talasemide selasyon tedavisi. *Türkiye Klinikleri Journal Hem Onc-Special Topics*, 3(1), 76-79.
- Aydoğmuş, İ.G. (2012). Beta talasemi majörlü hastalarda yaşam kalitesini etkileyen faktörler. Uzmanlık Tezi. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir.
- Borhani, F., Najafi, M. K., Rabori, E. D., & Sabzevari, S. (2011). The effect of family-centered empowerment model on quality of life of school-aged children with thalassemia major. *Iranian journal of nursing and midwifery research*, 16(4), 292-298. PMID: 23450080
- Canatan, D. (2010). Talasemi ve hemoglobinopatilerin Dünyada ve Türkiye'de durumu. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics*, 3(1), 1-4.
- Canatan, D. (2014). Türkiye'de hemoglobinopatilerin epidemiyolojisi. *Hematology*, 4, 11-22.
- Ceylan, S. S., Çetinkaya, B., Karabudak, S. S., Becit, N., & Kahraman, S. (2018). Beta-Talasemili çocuklarda ve adölesanlarda yaşam kalitesini etkileyen faktörlerin incelenmesi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi*, 8(1), 15-22. doi:10.5222/buchd.2018.015
- Gharaibeh, H. F., & Gharaibeh, M. K. (2012). Factors influencing health-related quality of life of thalassaemic Jordanian children. *Child: care, health and development*, 38(2), 211-218. https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01224.x
- Goldbeck, L., Baving, A., Kohne, E. (2000). Psychosocial aspects of beta-thalassemia: distress, coping and adherence. *Klin Padiatri*, 212(5), 254-259.
- Gollo, G., Savioli, G., Balocco, M., Venturino, C., Boeri, E., Costantini, M., & Forni, G. L. (2013). Changes in the quality of life of people with thalassemia major between 2001 and 2009. *Patient preference and adherence*, 7, 231-236. doi: 10.2147/PPA.S42133
- Hashemi, F., Darshori, A. N., Sharif, F., Karimi, M., & Zare, N. (2015). Effect of Coping Strategies Training On Its Use by Thalassemia Major Adolescents: A Randomized Controlled Clinical Trial. *International journal of community based nursing and midwifery*, 3(1), 67-74. PMID: 25553336
- Imani, E., Asadi Nooghabi, F., Hosseini Teshnizi, S., Yosefi, P., & Salari, F. (2013). Comparison quality of life in patients with thalassemia major based on participating in group activities, Bandar Abbas. *Scientific Journal of Iranian Blood Transfusion Organization*, 10(2), 198-206.
- Ismail, A., Campbell, M. J., Ibrahim, H. M., & Jones, G. L. (2006). Health related quality of life in Malaysian children with thalassaemia. *Health and Quality of life Outcomes*, 4(1), 39, 1-8. https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-39
- Jain, M., Bagul, A. S., & Porwal, A. (2013). Psychosocial problems in thalassaemic adolescents and young adults. *Chronicles of young scientists*, 4(1), 21-23. DOI: 10.4103/2229-5186.108800
- Kaheni, S., Yaghobian, M., Sharefzadah, G. H., Vahidi, A., Ghorbani, H., & Abderahemi, A. (2013). Quality of life in children with β -thalassemia major at center for special diseases. *Iranian journal of pediatric hematology and oncology*, 3(3), 108-113. PMID: 24575281
- Kahraman, S., & Ekmeççi, C. G. (2010). Talasemi ve Hemoglobinopatilerde Preimplantasyon Genetik Tanı Yöntemleri. *Türkiye Klinikleri Journal of Hematology Special Topics*, 3(1), 44-49.
- Karagün, B. Ş., Kılınc, Y., Şaşmaz, İ., & Antmen, A. B. (2015). Talasemi Majörlü Bir Hastada Deferipron Kullanımına Bağlı Gelişen Katarakt. *Çukurova Medical Journal (Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi)*, 40(1), 112-116.
- Karakaş, Z. (2010). Talasemide Transfüzyon Tedavisi. *Türkiye Klinikleri Journal of Hematology Special Topics*, 3(1), 50-57.
- Karakul, A., & Şenol S. (2017). Geçmişten Günümüze Tıbbi Teknolojinin Hemşirelik Bakımına Yansımaları: Beta Talasemi Örneği. *İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi*, 2(1)(Supp 1), 12-13.
- Kılınc, Y. (2011). Hemoglobin hastalıkları: Talasemi. *Pediyatrik Hematoloji* (Editörler: Anak S.S, Aydoğan G, Çetin M, İrken G, Kemahli S, Öztürk G, Yeşilipek M.A.) İstanbul Tıp Kitabevi, İstanbul.

Moghadam, M. P., Nourisancho, H., Shahdadi, H., Shahraki, S., Azarkish, B., & Balouchi, A. (2016). Effects of home-care training on the self-efficacy of patients with beta thalassemia major. *Materia socio-medica*, 28(5), 357-360. <https://dx.doi.org/10.5455%2Fmsm.2016.28.357-360>

Molazem, Z., Noormohammadi, R., Dokouhaki, R., Zakerinia, M., & Bagheri, Z. (2016). The Effects of Nutrition, Exercise, and a Praying Program on Reducing Iron Overload in Patients With Beta-Thalassemia Major: A Randomized Clinical Trial. *Iranian journal of pediatrics*, 26(5), 1-9. <https://dx.doi.org/10.5812%2Fijp.3869>

Pouraboli, B., Abedi, H. A., Abbaszadeh, A., & Kazemi, M. (2014). Living in a misty marsh: A qualitative study on the experiences of self-care suffering of patients with thalassemia. *Iranian journal of nursing and midwifery research*, 19(7 Suppl1), 77-82. PMID: 25949257

Pouraboli, B., Abedi, H. A., Abbaszadeh, A., & Kazemi, M. (2017). Self-care in Patient with Major Thalassemia: A Grounded Theory. *Journal of caring sciences*, 6(2), 127-139. <https://dx.doi.org/10.15171%2Fjcs.2017.013>

Pourmovahed, Z., Dehghani, K.H., & Yasini Ardakani, S.M. (2003). Evaluation of hopelessness and anxiety in young patients with thalassemia major. *Journal of Medical Research*, 2(1), 45-52.

Pradhan, P. V., Shah, H., Rao, P., Ashturkar, D., & Ghaisas, P. (2003). Psychopathology and self-esteem in chronic illness. *The Indian Journal of Pediatrics*, 70(2), 135-138.

Prasomsuk, S., Jetsrisuparp, A., Ratanasiri, T., & Ratanasiri, A. (2007). Lived experiences of mothers caring for children with thalassemia major in Thailand. *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*, 12 (1), 13-23. <https://doi.org/10.1111/j.1744-6155.2007.00085.x>

Quirolo, K. & Vinchinsky, E. (2008). Hemoglobin Hastalıkları. (Çev.Ed. Teoman Akçay), *Nelson Pediatri* içinde (s.1623-1629). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri.

Rafii, Z., Ahmadi, F., Nourbakhsh, S. M. K., & Hajizadeh, E. (2016). The Effects of an Orientation Program on Quality of Life of Patients with Thalassemia: a Quasi-Experimental Study. *Journal of caring sciences*, 5(3), 223-229. <https://dx.doi.org/10.15171%2Fjcs.2016.024>

Şenol, S. & Conk, Z. (2003). Kronik bir hastalık olarak TM'lü çocuğu olan annelerin umutsuzluk ve depresyon durumlarının incelenmesi. *Ege Pediatri Bülteni*, 10(3), 135-140.

Şenol, S. & Tavşanlı, N.G. (2015). Kalıtsal kan hastalıkları: Orak hücre anemisi, Beta-talasemi, Hemofili örneğinde pediatrik bakım. *Türkiye Klinikleri J Pediatri Nurs-Special Topic*, 1(3), 67-73.

Seydidfar, M., Dorkoosh, F. A., Hamidieh, A. A., Naderi, M., Karami, H., Karimi, M., ... & Hadjibabaie, M. (2016). Health-related quality of life and health utility values in beta thalassemia major patients receiving different types of iron chelators in Iran. *International journal of hematology-oncology and stem cell research*, 10(4), 224-231. PMID: 27928477

Shahraki-vahed, A., Firouzkoobi, M., Abdollahimohammad, A., & Galgaie, J. (2017). Lived experiences of Iranian parents of beta-thalassemia children. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 10, 243-251. <https://dx.doi.org/10.2147%2FJM.DH.S132848>

Shamsi, A., Amiri, F., Ebadi, A., & Ghaderi, M. (2017). The Effect of Partnership Care Model on Mental Health of Patients with Thalassemia Major. *Depression research and treatment*, 1-7. <https://doi.org/10.1155/2017/3685402>

Sönmezoğlu, M. (2010). Talasemide Enfeksiyonlar ve Yönetimi. *Türkiye Klinikleri Journal of Hematology Special Topics*, 3(1), 96-101.

Tajvidi, M., & Zeighaini, M. S. (2012). The level of loneliness, hopelessness and self-esteem in major thalassemia adolescents. *Scientific Journal of Iranian Blood Transfusion Organization*, 9(1), 36-43.

Telfer, P., Constantinidou, G., Andreou, P., Christou, S., Modell, B., & Angastiniotis, M. (2005). Quality of life in thalassemia. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1054(1), 273-282. doi: 10.1196/annals.1345.035

Tomaj, O. K., Estebsari, F., Taghavi, T., Nejad, L. B., Dastoorpoor, M., & Ghasemi, A. (2016). The effects of group play therapy on self-concept among 7 to 11 year-old children suffering from thalassemia major. *Iranian Red Crescent Medical Journal*, 18(4), 1-9. <https://dx.doi.org/10.5812%2Fircmj.35412>

Tuna, M. K., Aydoğan, Ü., Sarı, O., Kılıç, S., Cöngöloğlu, A., Atay, A. A., ... & Sağlam, K. (2012). GATF Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Kliniklerinde Herhangi Bir Malignite veya Kronik Hastalık Nedeniyle Takip Edilen Çocukların Ebeveynlerindeki Depresyon, Anksiyete, Umutsuzluk Durumlarının Belirlenmesi. *TAF Preventive Medicine Bulletin*, 11(5), 577-582. , DOI:10.5455/pmb.1320328828

Tuysuz, G., & Tayfun, F. (2017). Health-related quality of life and its predictors among transfusion-dependent Thalassemia patients. *Journal of pediatric hematology/oncology*, 39(5), 332-336. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000790>

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği

Uysal, D.D. (2014). Talasemili ergenlerin umut düzeylerinin belirlenmesi. Yüksek Lisans Tezi, Adnan Menderes Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Aydın.

Wahyuni, M. S., Ali, M., Rosdiana, N., & Lubis, B. (2011). Quality of life assessment of children with thalassemia. *Paediatrica Indonesiana*, 51(3), 163-169.

Yaprak, I. (2004). Beta talasemi tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar. *Sted*, 13(2), 58-59.

Yengil, E., Acipayam, C., Kokacya, M. H., Kurhan, F., Oktay, G., & Ozer, C. (2014). Anxiety, depression and quality of life in patients with beta thalassemia major and their caregivers. *International journal of clinical and experimental medicine*, 7(8), 2165-2172. PMID: 25232402