

Netherton sendromunun psikiyatrik bulguları

Ş. Senem BAŞGÜL (*), Sezgin KARTAL (**), Humen C. ELMİ (***)

SUMMARY

Psychiatric symptoms of netherton sendrome: Case report

Children with chronic disease, in terms of behavioral and emotional problems have more at risk. Netherton syndrome (NS) is rarely type of ichthyosis, autosomal recessive, and chronic disease. In this presentation, the psychiatric results of two brothers with diagnosis of the NS who are borned inter-marriage is aimed to discuss.

Key words: Netherton Sendrome, psikiyatri

Anahtar kelimeler: Netherton Sendromu, psikiyatri

Kronik hastalığı olan çocuklar, davranışsal ve duygusal sorunlar açısından daha fazla risk altında bulunmaktadır (1). Kronik hastalıkla yaşamak ve bu hastalığa uyum sağlayabilmek, çocuk ve ailesi açısından oldukça güçtür. Kronik hastalık süregelen bir hastalıktır ve bu hastalığa bağlı yeti kayıpları olur. Bu yeti kayıpları çocuğun engellenmesine ve sosyal çevresi ile olan ilişkisinin ve uyumunun bozulmasına neden olur (2).

Netherton Sendromu (NS) nadir rastlanan ve otozomal resesif geçişli bir iktiyoz tipidir. Yaygın olarak SPINK5 gen mutasyonu bildirilmektedir (3). Bu sendromun ana belirtileri iktiyozis linearis sikumfleksa, yapısal kıl gövdesi anomalisi ve atopik yatkınlıktır. Bazı hastalarda aminoasidüri, gelişme geriliği ve hücresele bağışıklık sistemi bozuklukları gözlenebilir (3,4).

Ulaşılabilen literatürde NS'nun psikolojik sonuçlarından, bu hastalığa eşlik eden ruhsal bozukluklardan, kişinin ve ailesinin sosyal hayatına getirdiği zorluklardan bahseden bir yayına rastlanılmamıştır.

Bu sunumunda akraba evliliği sonucunda dünyaya gelen NS tanısı alan iki erkek kardeşin psikiyatrik değerlendirilmelerinin sonuçlarını tartışmak amaçlanmıştır. Olguların bilimsel yayın olarak yazılacağına ve cild bulgusunun ciddiyetini gösterebilmek amacıyla çocuğun kimliğini gizlemek şartı ile fotoğraf yayınlanacağına dair aileden sözlü onam alınmıştır.

OLGU 1-2

Her ikisi de NS tanısı ile dermatoloji (cild bulgusu için bakınız fotoğraf 1) ve genetik anabilim dallarında takip edilen, anne babaları teyze çocukları olan 6 yaş 7 aylık (E.Ö.) ve 5 yaş 6 aylık (O.Ö.) iki erkek kardeş.

Anne 28 yaşında, lise mezunu, ev hanımı, baba 33 yaşında, ilkokul mezunu, marangoz. Annenin babası psikoz tanısı ile takip ediliyor. Babanın babasında antisosyal kişilik özellikleri tanımlanıyor.

E.Ö. planlı bir gebelik sonucunda, anne babanın evliliğinin ikinci yılında sezeryan doğum ile 3260 gr dünyaya gelmiş. Amnion sıvısının azalması sebebiyle 15 gün erken doğum olmuş. Doğduktan

Geliş tarihi: 10.10.2009

Kabul tarihi: 14.02.2010

Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Bölümü, Uz. Dr.*; İstanbul Üniversitesi Edebiyat Fakültesi, Psikolojik Danışmanlık Rehberlik Bölümü, Psikolog ve Özel Eğitim Uzmanı**; Bakırköy Ord. Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh ve Sinir Hastalıkları Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Bölümü, Uz. Dr.***



Resim 1.

sonra birinci günde sarılık tanısı ile yatarak tedavi uygulanmış. 13 aylık iken gastroenterit tanısı ile bir hafta hastanede yatmış. O.Ö. planlanmayan bir gebelik sonucu sezeryan ile 2980 gr doğmuş. Bradikardisi olması sebebiyle 15 gün erken doğum olmuş. Yenidoğan enfeksiyonu ve ilk gün sarılık olması üzerine kısa bir süre hastanede yatarak tedavi görmüş. İki aylık iken gelişim geriliği ve hipotroidi tanısı ile tekrar hastanede yatmış. E.Ö. iki yaşında ve O.Ö. bir yaşında iken her ikisine de NS tanısı konmuş. Anneden alınan bilgiye göre, her iki kardeşin de gelişim basamakları normalmiş. E.Ö.'ye 3 yaşında iken zihinsel olarak geri olduğu tanısı ile özel eğitim önerilmiş ve E.Ö. yaklaşık 4 yıldır özel eğitim alıyor.

Gittiği özel eğitim kurumunda davranış sorunlarının gözlenmesi üzerine bir çocuk psikiyatristine yönlendirilen E.Ö.'nün annesi E.Ö.'nün kendisini ifade edemediğini, çok sinirli olduğunu, sinirlenince tekme attığını ve tükürdüğünü, kardeşini çok kıskandığını, özel eğitim sırasında derste durmadığını, çok hareketli olduğunu söyledi. Yapılan ruhsal durum değerlendirmesi sonucunda, fizik ve mental olarak yaşlılarından geri izlenimi veren ve tüm vücudunda yaygın kızarıklık ve cilt döküntüleri olan E.Ö.'de depresif semptomlar saptandı ve

davranış sorunları gözlemlendi. Bazı harfleri net olarak söyleyemediğinden konuşması yeterince anlaşılıyordu. Annenin duygudurumu depresif olarak değerlendirildi. İkinci görüşmeye kardeşi de çağrıldı. Klinik olarak mentali normal değerlendirilen ancak fizik gelişimi yaşlılarından biraz geri olan O.Ö. görüşme sırasında sakin ve uyumlu idi. İki kardeş birlikte oyun ortamında gözlemlendiğinde; E.Ö. ile O.Ö.'nün geçinemedikleri ve birbirlerine zarar verdikleri görüldü. Annesi O.Ö.'nün de vurmak, bağırarak, karşı gelmek gibi bazı davranış sorunları olmasından yakındı. Ayrıca anne dışarı çıktıklarında insanların onlara bakışlarından rahatsız olduğunu, otobüste kimsenin yanlarına oturmak istemediğini, bulaşıcı bir hastalıkları varmış gibi kendilerini rahatsız edip sürekli soru sorduklarını anlattı. Dışarıda oyun oynarlarken arkadaşlarının onların yanına yanaşmadığını, daire olarak oyun oynandığında diğer çocukların E.Ö. ve O.Ö.'nün ellerinden tutmak istemediklerini belirtti. Bu sebeplerle artık parka gitmek istemediklerini, otobüslere binmek yerine yürüdüklerini, çevrelerinde hiç arkadaşlarının olmadığını söyledi.

E.Ö. ve O.Ö. birlikte düzenli olarak klinik takibe alındı ve görüşmelerde ikisi ile ortak oyunlar oynandı. Aile görüşmeleri yapıldı. Anne psikiyatriste yönlendirildi. Görüşmelerden birinde E.Ö.'nün klinikte yere düşen bir kalemi "anne mikrop kaparım sen ver" diyerek annesinden istediği gözlemlendi. Annesiyle yapılan görüşmede immün sistemlerinin zayıflığı sebebiyle doktorun "dikkat edin kolay mikrop kaparlar, üzülmesinler hastalıkları artar" uyarısını çocuğun yanında yapması sonrasında E.Ö.'nün hiçbir şeye dokunmayıp yere düşen nesnelere annesinden istediği, annesinin de üzülmesinler, ağlamasınlar diye kural koymada ciddi zorluk yaşadığı öğrenildi.

Klinik takip sürecinde; E.Ö.'ye önce hidroksizin 50 mg/gün başlandı. Dört haftalık bir takip sonrasında davranış sorunlarında azalma gözlenmeyince İmipramin 10 mg/gün başlanıp 20 mg/gün'e çıkarıldı. Takipte hareketliliğinde artış, huzursuzluk ve daha sinirli olduğunun tanımlanması üzerine doz

azaltılarak kesildi. Risperidon 0.25 mg/gün başlanıp 0.75 mg/gün'e çıkıldı. Davranış sorunlarında belirgin azalma olması üzerine 6 ay süre ile bu dozda takip edildi. İlkokul 1. sınıfa başlayınca, öğretmen geri bildirim ve klinik değerlendirme sonucunda dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu tanısı ile kısa etkili metilfenidat 10 mg/gün başlandı ve risperidon dozu akşam 0.25 mg/gün'e inildi. Metilfenidat kullanımı sırasında sersemlik, durgunlaşma ve uykusuzluk şikayetlerinin olması üzerine Metilfenidat kesilerek risperidon 0.75 mg/gün dozda devam edildi. Okulun ikinci dönemine kadar derslerinde isteksizlik dışında şikayet tanımlanmayan E.Ö.'nün ikinci yarıyılı derslere karşı isteksizliğinin belirginleşmesi, okuma yazmayı sökemesi ve hareketliliğinde artma olması üzerine uzun etkili Metilfenidat 18 mg/gün başlandı ve risperidon dozu tekrar 0.25 mg/gün'e inildi. Yan etki tanımlanmaması üzerine halen bu dozlarda ilaç kullanımı devam etmektedir. Okulun ikinci döneminde öğretmenin yönlendirmesi üzerine E.Ö.'ye rehberlik araştırma merkezi tarafından kaynaştırma eğitimi kararı verildi. Şu anda 2. sınıf öğrencisi olan E.Ö.'nin düzenli aralıklarla klinik takibi devam etmektedir.

O.Ö.'nün takibinde; kronik hastalığa bağlı sosyal zorluklarla E.Ö.'ye göre daha kolay baş edebildiği gözlemlendi. Aileye O.Ö.'yi kreşe göndermesi önerildi ve aile bu öneriye uydu. E.Ö ve O.Ö. birlikte dört görüşme süresince oyun ortamında takip edildikten sonra ailenin ve kreş öğretmenin şikayet iletilmemesi üzerine O.Ö.'nün görüşmeleri sonlandırıldı.

Anne ve baba ile düzenli olarak yapılan görüşmelerde; ailenin sosyal zorlukları konusunda destekleyici yaklaşıldı ve baş edebilme yolları üzerine konuşuldu. Çocuklara karşı çok koruyucu kollayıcı olmalarının olumsuz sonuçları anlatıldı ve nasıl davranabilecekleri hakkında yol gösterici görüşmeler yapıldı. Ailenin ulaşım zorluklarına yardımcı olabilmek amacıyla engelli plakalı araba alabilmeleri için heyet raporu düzenlendi.

Takip sürecinde; E.Ö. ile ilgili okuldan gelen şikayetler azaldı ve kardeşi ile uyumu arttı. Annenin depresif semptomları azaldı ve baş edebilme becerisi arttı. Ailenin çocuklarına karşı daha tutarlı davrandıkları gözlemlendi.

TARTIŞMA

Ulaşılabilen literatürde NS'un psikolojik sonuçları, bu hastalığa eşlik eden ruhsal bozukluklar, kişinin ve ailesinin sosyal hayatına getirdiği zorluklardan bahseden bir yayına rastlanılmamıştır.

Çocuk ve ergenlerde kronik hastalıklar pek çok psikososyal risk etkenini beraberinde getirmektedir. Araştırmalar, kronik hastalığı olan çocuklarda duygusal ve davranışsal sorunların görülme oranının % 20'den fazla olduğunu göstermektedir (5,6). Genetik bir dermatoz olan NS kronik bir hastalıktır ve sağaltım hayat boyu sürmektedir (3,4). Bu nedenle hasta ve ailesi hastalığın seyri hakkında bilgilendirilmeli, psikolojik ve sosyal yönden desteklenmelidir. Olgumuzla çalışırken; mevcut hastalıkları sebebiyle arkadaş ilişkisi kurmadaki zorlukları, ailece toplumsal olarak kabul edilmelerindeki güçlükleri, kronik hastalığı olan çocukların ailelerinde yaşam boyu devam eden farklı çocukla yaşama psikolojisi özellikle üzerinde durulması gereken konular olarak düşünülmüş ve aileye bu alanlarda destek verilmeye çalışılmıştır.

Olgularımız, nadir görülen NS'un bir genetik ve cild hastalığı olmasının yanı sıra psikolojik sonuçlarının da olduğu ve bu sebeple NS'lu çocukların ve ailelerinin konsültasyon-liyezon psikiyatrisi çerçevesinde takibinin önemli olduğunun vurgulanması açısından sunulmaya değer bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Immelt S. Psychological adjustment in young children with chronic medical conditions. J Pediatr Nurs 2006; 21:362-77.
2. Öztürk M. Kronik hastalık ve çocuk. Tüzün Ü, Hergüner S, editörler. Çocuk Hastalıklarında Biyopsikososyal Yaklaşım. 1. Baskı, İstanbul: Epsilon Yayınevi 2007; 49-60.
3. Erdoğan AG, Balaban D, Derviş E ve ark. Aminoasidürinin eşlik ettiği Netherton Sendromlu bir olgu. Türkderm 2006; 40:108-110.

- 4. Bozdağ KE, Altun Y, Ermete M.** Netherton Sendromu: Olgu sunumu. T Klin Tıp Bilimleri 2004; 24:94-97.
- 5. Erdoğan A, Karaman MG.** Kronik ve  l mc l hastalığı olan  ocuk ve ergenlerde ruhsal sorunların tanınması ve y ne-

tilmesi. Anadolu Psikiyatri Dergisi 2008; 9:244-252.

- 6. Bahar G.**  l mc l hastalık karşıında  ocuk, aile ve hekim. Ekşi A, edit r. Ben Hasta Değilim. 1. baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi 1999; 476-491.