

مقایسه عملکرد شناختی کودکان مبتلا به بتاتالاسمی ماژور با همتایان سالم

سمانه همایونی میمندی^{۱*}، نورمحمد بخشانی^۲

۱- کارشناسی ارشد روانشناسی بالینی، گروه روانشناسی، دانشگاه علوم پزشکی زاهدان، زاهدان، ایران.
۲- استاد گروه روانشناسی، دانشگاه علوم پزشکی زاهدان، عضو مرکز تحقیقات سلامت کودکان و نوجوانان، زاهدان، ایران.

چکیده

زمینه و هدف: تالاسمی ماژور بیماری ژنتیکی مزمنی است که با علائم و نشانه‌های یک آنمی مزمن و شدید مشخص می‌گردد. کودکان بتا تالاسمی ماژور عوامل خطر ساز متعددی برای مشکلات شناختی دارند. هدف از پژوهش حاضر مقایسه عملکرد شناختی کودکان مبتلا به بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم بود.

روش بررسی: این مطالعه توصیفی تحلیلی در سال ۹۱، با روش نمونه‌گیری در دسترس در شهرهای زاهدان و شیراز انجام شد. پس از همتاسازی کودکان از نظر سن، جنس، و شهر ۴۰ کودک بتا تالاسمی ماژور و ۴۰ کودک همتای سالم در محدوده سنی ۱۲-۶ ساله، با استفاده از مقیاس تجدید نظر شده هوشی و کسلر WISC-R در زمینه درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی، ارزیابی و سپس داده‌ها با استفاده از نرم افزار SPSS 18 با روش‌های توصیفی و آزمون t مستقل با یکدیگر مقایسه شدند.

یافته‌ها: کودکان بتا تالاسمی ماژور در مقایسه با همتایان سالم در حیطه‌های درک و فهم کلامی ($P=0.001$) و رهایی از حواس پرتی ($P=0.001$) به طور معنی‌داری ضعیف‌تر از همتایان سالم خود عمل کرده، اما در حیطه سازماندهی ادراکی تفاوتی ($P=0.29$) بین دو گروه مشاهده نشد.

نتیجه‌گیری: کودکان بتاتالاسمی ماژور لزوماً با افت شناختی مواجه نمی‌شوند و تنها اندکی از همتایان سالم خود پایین‌تر هستند و نیازمند توجه بیشتری در زمینه آموزش، برای ارتقای کیفیت شناخت هستند.

کلمات کلیدی: بتا تالاسمی ماژور، شناخت، کودک، فهم کلامی، سازماندهی ادراکی، حواس پرتی

نویسنده مسئول: سمانه همایونی میمندی

آدرس: ایران، زاهدان، دانشگاه علوم پزشکی زاهدان

ایمیل: samanehomayoni@yahoo.com



مقدمه

در فرد نشان می دهد (۱۶-۱۲). در کودکان سن مدرسه مبتلا به تالاسمی، علاوه بر درد و ناراحتی های مربوط به عوارض درمان، آگاهی از متفاوت بودن نسبت به سایر کودکان می تواند تأثیر نامطلوبی بر روحیه ی کودک داشته باشد و به علت نیاز به مراقبت های درمانی مداوم ممکن است با غیبت های مکرر از مدرسه و عملکرد تحصیلی ضعیف همراه باشد (۱۷-۱۸). اختلالات شناختی ارثی کودکان با سندرم های بالینی، ضایعات کروموزومی، اختلالات متابولیکی یا آسیب عصبی شرح داده می شود. این اختلالات به دو بخش تغییر در ذخیره حافظه کوتاه مدت و میانجی گری ذخیره حافظه بلند مدت تقسیم می شود، که ممکن است اثر منفی بر رشد فرایندهای شناختی و انتقادی افراد از تجارب محیطی و تعاملات اجتماعی داشته باشد (۱۹). کودکان تالاسمی به دلیل تجمع آهن در مغز، شانس بیشتری برای اختلال در سیستم عصبی مرکزی دارند؛ لذا تشخیص به موقع و درمان مناسب عوارض سیستم اعصاب مرکزی، از طریق بررسی شناختی این بیماران به منظور دستیابی به عملکرد شناختی بهتر ضروری است (۱۶-۱۵). طبق نظریه رشد شناختی پیازه با این فرض که اصول زیست شناختی حاکم بر فعالیت و رشد جسمی افراد، در مورد فعالیت و رشد ذهنی آن ها نیز صادق است؛ رشد عقلی از الگوی مشخصی پیروی می کند و در نحوه تفکر کودکان در سنین مختلف تفاوت های کیفی در طبقه بندی شناخت وجود دارد. شناخت در این نظریه فرآیندی سازشی تصور می شود که مستلزم تعادل بین ارگانیسم و محیط است. هم چنین هماهنگی با رشد و افزایش سن، ساخت ها و توانایی های جدید شناختی نیز رشد می کنند، که نیازمند عواملی عمومی است که از زندگی اجتماعی سرچشمه می گیرند (۲۰). در بررسی مطالعاتی که در این زمینه صورت گرفته است، شناسایی و ارزیابی نقش ادراک شناختی کودکان تالاسمیک و هم‌تایان سالم، بسیار محدود و عموماً با ابهام و تضاد همراه بوده است. برخی از مطالعات مطرح کرده اند که ابتلا به تالاسمی باعث اختلال در شناخت می شود، در حالی که برخی دیگر از

تالاسمی شایع ترین بیماری ارثی در جهان و نوعی کم خونی است که به صورت صفت مغلوب از والدین به فرزندان منتقل می شود. این بیماری ناشی از کمبود سنتز یک یا چند زنجیره پلی پپتید گلوبین می باشد که بر اساس قوانین ژنتیک مندلی از نسلی به نسل دیگر منتقل می گردد. تالاسمی یکی از مشکلات جامعه امروزی ما و بسیاری از کشورهای جهان است (۴-۱). این بیماری در کشور ما شیوع بالایی دارد. در ایران، در استان های شمالی و سواحل جنوب این بیماری شایع تر است، هر چند در سایر مناطق نیز کم و بیش دیده می شود. شیوع ژن بتا تالاسمی در جنوب و جنوب کشور ۱۰-۸ درصد گزارش شده است (۶-۴). پیش بینی می شود که در ۲۰ سال آینده ۹۰۰ هزار بیمار تالاسمی در دنیا متولد شوند که ۹۵ درصد آن ها در آسیا خواهد بود (۷). تالاسمی بتا شایع ترین نوع تالاسمی است و در آن رشد طبیعی افراد به خاطر عوارض ناشی از بیماری دچار اختلال می شود. در بتا تالاسمی ماژور کودک کم خونی شدید پیدا می کند و در صورت عدم تزریق خون، به نارسایی قلبی و مرگ در اوایل کودکی منجر می شود. بتا تالاسمی ماژور طی چند ماه اول زندگی با افت سطح هموگلوبین جنینی و افزایش رسوب آهن در خون، خود را نشان می دهد و اغلب در سنین کودکی تشخیص داده می شود. تزریق طولانی مدت خون، مهم ترین درمان بتا تالاسمی ماژور است (۱۰-۸، ۴). تجمع آهن در کودکان مبتلا به تالاسمی ماژور، عامل اصلی اختلالات به وجود آمده در ارگان های مختلف می باشد (۱۱). افزایش رسوب آهن در خون مرگ سلولی و فیبروز است که باعث اختلال عملکرد ارگان های بدن می شود. با تجمع آهن و آسیب دیدن بافت ها در پایان دهه ی نخست زندگی مجموعه ای از علائم شامل اختلال در رشد، هیپوتیروئیدی، نارسایی غده آدرنال، عوارض قلبی، کبدی، هیپوکسمی و اختلالات شناختی در سیستم اعصاب مرکزی و صدمات دراز مدت در مغز دیده می شود. اختلال عملکرد این ارگان ها خود را به صورت ناتوانی و بیماری

تحقیقات نشان داده اند که این بیماری بر شناخت تأثیر نمی گذارد یا اثرات آن بر شناخت محدود است (۲۴-۲۱، ۱۷، ۱۶). با توجه به تأثیر بیماری تالاسمی بر عملکرد بدن، سیستم اعصاب مرکزی و نقش این سیستم در توجه به محیط پیرامون و شکل گیری اندیشه ی افراد و توجه به این مطلب که اکثر مطالعات در این زمینه عملکرد شناختی این بیماران را توأم با یافته های کلینیکی سنجیده اند و از سنجش کامل شناختی صرف نظر نموده اند، هدف از این مطالعه مقایسه عملکرد شناختی کودکان مبتلا به بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم است.

روش بررسی

در این مطالعه توصیفی-تحلیلی که با روش نمونه گیری در دسترس در سال ۱۳۹۱ انجام شد، بر مبنای مطالعه Nevruz و همکاران (۲۵) و Duman و همکاران (۲۲)، حجم نمونه مورد نیاز در هر گروه ۴۰ کودک محاسبه گردید. ۲۰ کودک بتا تالاسمی ماژور از بیمارستان علی اصغر زاهدان و ۲۰ کودک بتا تالاسمی ماژور از بیمارستان دستغیب شیراز انتخاب شد. گروه کنترل شامل ۴۰ کودک سالم و فاقد بیماری های خونی غیر از تالاسمی بود، که با روش نمونه گیری در دسترس از ۴ مدرسه ابتدایی در هر شهر انتخاب و در زمینه سن، جنس و شهر با گروه آزمایش، همتا شد. کودکان هر دو گروه، به تفکیک جنسیت و شهر به چهار طبقه در هر گروه تقسیم شدند. سن تمامی کودکان بین ۱۲-۶ سال بود. در گروه بتا تالاسمی ماژور ۲۰ کودک از زاهدان (۱۰ دختر، ۱۰ پسر) و ۲۰ کودک از شیراز (۱۰ دختر، ۱۰ پسر) انتخاب شد. در گروه کودکان سالم نیز ۲۰ کودک از زاهدان (۱۰ دختر، ۱۰ پسر) و ۲۰ کودک از شیراز (۱۰ دختر، ۱۰ پسر) انتخاب شد. تمام کودکان گروه بتا تالاسمی ماژور به طور منظم ماهانه یک بار خون دریافت می کردند و تحت درمان با دسفرال بودند. پس از اخذ رضایت آگاهانه از تمامی شرکت کنندگان و رعایت اصول اخلاق پزشکی، به منظور کنترل شرایط پژوهش و اطمینان از صحت یافته ها،

تمام شرکت کنندگان از لحاظ ذهنی، جسمی و روانی در دو جلسه مجزا مورد ارزیابی قرار گرفتند. در جلسه اول با استفاده از مصاحبه وضعیت روانی کوتاه (MMSE) توسط محقق که برای کودکان بتا تالاسمی ماژور در بیمارستان و برای همتایان سالم در مدرسه انجام شد، این اطمینان به دست آمد که هیچ کدام از افراد دو گروه اختلال روانی مثل خلقی، اضطرابی یا جسمی خاص مثل بیماری های نورولوژیکی، مصرف الکل یا مواد مخدر، ضربه به سر یا مصرف دارو که مانع از عملکرد مطلوب آن ها شود، ندارند. در جلسه دوم به منظور ارزیابی ادراک شناختی دو گروه از مقیاس تجدید نظر شده هوشی کودکان وکسلر (WISC_R)، که مخصوص کودکان ۱۳-۶ ساله است استفاده شد. بازه زمانی ارزیابی شناختی برای دو گروه در یک زمان بود. بدین نحو که کودکان سالم با مراجعه در ساعات بعد از ظهر به کلینیک بیمارستان علی اصغر و زاهدان مورد ارزیابی قرار می گرفتند و کودکان بتا تالاسمی ماژور نیز یک هفته پس از آخرین ترانسفیوژن خون در ساعات بعدازظهر مورد ارزیابی قرار گرفتند. مدت زمان اجرای این آزمون برای تمام کودکان یک ساعت بود که همگی توسط محقق آزمون شدند و با توجه به جذابیت پوشش دهی مفاد آزمون، موردی از اختلال در تمرکز مشاهده نشد.

مقیاس تجدید نظر شده هوشی کودکان وکسلر (WISC_R): بنا بر طبقه بندی ساتلر جهت ارزیابی شناختی، این آزمون ادراک شناختی را در سه طبقه ی درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواسپرتی می سنجد. از مجموع ۱۲ خرده مقیاس آزمون وکسلر، ۴ خرده مقیاس اطلاعات عمومی، شباهت ها، گنجینه لغات و درک و فهم، حیطة درک و فهم کلامی را می سنجد. ۵ خرده مقیاس تکمیل تصاویر، ترتیب تصاویر، طراحی مکعب ها، الحاق قطعات و مازها، حیطة سازمان دهی ادراکی را می سنجد و ۳ خرده مقیاس محاسبه، فراخوانی ارقام و رمز گردانی، حیطة رهایی از حواسپرتی را می سنجد. به طور خلاصه زیر مجموعه ی آزمون وکسلر را خرده مقیاس های

روانشنجی آن گزارش شد. بدین صورت که یازده آزمون از دوازده آزمون (به جز آزمون واژه ها)، به فارسی ترجمه شد و پرسش‌هایی که با فرهنگ ایرانی مناسب نبودند، مشخص و پس از بررسی‌های مقدماتی، معادل‌های مناسب جایگزین پرسش‌های اصلی شدند. اما در دستور کار آزمون، زمان مربوط به هر آزمون و روش نمره‌گذاری پاسخ‌ها، تغییری به وجود نیامد. هوشبهرهای مقیاس وکسلر، بدون استفاده از سن عقلی و با استفاده از هوشبهر انحرافی محاسبه می‌گردد. نحوه‌ی نمره‌دهی در هریک از این خرده‌مقیاس‌های آزمون به این صورت است که پس از محاسبه نمرات خام بر حسب پاسخ‌دهی صحیح آزمودنی، این نمرات خام با توجه به سن آزمودنی تبدیل به نمرات تراز شده سنی مندرج در دفترچه آزمون می‌گردند و نمره خرده‌مقیاس بدست می‌آید و برای هر یک از گروه‌های سنی به فاصله ۴ ماه از یکدیگر، نمرات خام خرده‌مقیاس‌ها به نمرات تراز شده و هوش‌بهرهای کلامی، عملی و کلی با میانگین ۱۰۰ و انحراف معیار ۱۵ تبدیل می‌شود. پایایی آزمون‌ها و هوشبهرها با استفاده از روش دوبارسنجی و تصنیفی محاسبه شد و میانه ضریب پایایی این آزمون ۰/۷۳ بود. به عنوان ضابطه اعتبار مقیاس، از ضریب همبستگی خرده‌مقیاس‌ها با حیطه‌های درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی به منظور بررسی عملکرد شناختی استفاده شد (۲۶، ۲۷). محاسبات آماری به منظور ارزیابی در گروه‌ها انجام شد. برای تجزیه و تحلیل یافته‌ها از نرم افزار SPSS نسخه ۱۸ استفاده شد. اهداف و نتایج با استفاده از جداول توصیفی و آزمون t مستقل تجزیه و تحلیل شدند.

یافته‌ها

محدوده سنی کودکان مورد بررسی در این مطالعه ۱۲-۶ سال بوده است. تحصیلات کلیه کودکان مورد مطالعه در مقطع ابتدایی بود. میانگین و انحراف معیار سن کودکان بیمار $9/57 \pm 1/33$ و کودکان سالم $9/5 \pm 1/31$ بود.

۱-اطلاعات عمومی با ۳۰ پرسش، که میزان دانش کودک را که به محیط آموزشی و غیر رسمی و امکانات فرهنگی وی بسیار وابسته است می‌سنجد، ۲-شباهت‌ها با ۱۷ پرسش، که ادراک کودک را از شباهت میان دو مورد بیان شده می‌پرسد، تشکیل می‌دهد، ۳-گنجینه لغات با ۳۲ پرسش که معرف توانایی‌های شناختی، حافظه، دامنه اطلاعات و استدلال کلامی کودک است، ۴-درک و فهم با ۱۷ پرسش که توانایی فهم کودک را از مسائل اجتماعی اندازه می‌گیرد، ۵-تکمیل تصاویر که در برگیرنده ۲۶ تصویر است که در هر بخش تصویر قسمت مهمی از آن کشیده نشده است و آزمودنی بایستی به آن اشاره کند، ۶-ترتیب تصاویر با ۱۲ سری تصویر که بایستی تصاویر را که از ۳ تا ۵ کارت تشکیل شده و به طور درهم به او ارائه می‌شود، در زمانی معین مرتب کند تا داستانی معنادار بسازد و سرعت عمل در اجرای این آزمون دخالت دارد، ۷-طراحی مکعب که در آن مکعب‌هایی سفید و قرمز به کودک داده می‌شود تا با استفاده از طرح چاپی نمونه که به رنگ سفید و قرمز است، در زمانی تعیین شده طرح‌ها را بسازد، ۸-الحاق قطعات که از ۴ تصویر بریده تشکیل شده و آزمودنی باید در زمانی معین، قطعات جدا شده تصویر را متصل کرده و تصویر کامل را بسازد، ۹-مازها که تعداد ۱۱ ماز مربع شکل به کودک ارائه می‌شود تا در زمان معین راه خروج هر ماز را با مداد ترسیم کند. ۱۰-محاسبه، که پرسش‌هایی در زمینه محاسبات ساده را دربر می‌گیرد و دارای ۱۸ پرسش است، ۱۱-فراخوانی ارقام شامل دو بخش وارونه و معکوس، ۱۲-نماد ارقام (تطبیق علایم) که شامل دو فرم الف و ب است. فرم الف مخصوص کودکان کمتر از ۸ سال بوده و در برگیرنده یک صفحه حاوی علائمی است که با اشکال هندسی تطبیق داده شده ترسیم می‌گردد. فرم ب دارای علائمی است که بر اساس مدل نمونه با اعداد تطبیق داده شده و ترسیم می‌گردد و سرعت عمل در این آزمون دخالت دارد. در ایران طی سال‌های ۱۳۶۴-۱۳۶۱ در دانشگاه شیراز، این تست به فارسی ترجمه و ویژگی‌های

جدول ۲- نمرات (WISC-R) کودکان بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم در حیطه های درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی

P	Mean±SD	بیشترین	کمترین	تعداد	وضعیت کودک	حیطه
۰/۰۰۱	۹/۶۳±۱/۰۴	۱۳/۵	۸	۴۰	بتا تالاسمی ماژور	درک و فهم کلامی
	۱۰/۷۶±۰/۹۸	۱۲/۲۵	۸/۷۵	۴۰	همتایان سالم	
۰/۲۹	۱۰/۴۱±۱/۰۶	۱۳/۸۰	۸/۶	۴۰	بتا تالاسمی ماژور	سازماندهی ادراکی
	۱۰/۶۱±۰/۶۲	۱۲	۹/۴۰	۴۰	همتایان سالم	
۰/۰۰۱	۷/۹۵±۱/۲۰	۹/۶۷	۵	۴۰	بتا تالاسمی ماژور	رهایی از حواس پرتی
	۹/۷۵±۰/۹۶	۱۲/۷۰	۹	۴۰	همتایان سالم	

بحث و نتیجه گیری

در مطالعه حاضر، ادراک شناختی کودکان بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم در سه حیطه درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی با استفاده از ۱۲ خرده مقیاس آزمون هوشی وکسلر کودکان بررسی شد. نتایج به دست آمده از پژوهش نشان داد که کودکان بتا تالاسمی ماژور عملکرد ضعیف تری در حیطه درک و فهم کلامی و رهایی از حواس پرتی در مقایسه با همتایان سالم دارند، اما در حیطه سازماندهی ادراکی تفاوت معنی داری بین دو گروه مشاهده نشد. مطالعه Duman (۲۰۱۱)، با استفاده از WISC-R در کودکان بتا تالاسمی ۱۵-۷ ساله، نشان داد که کودکان بتا تالاسمی ماژور در حیطه درک و فهم کلامی، سازمان دهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی ضعیف تر از همتایان سالم خود عمل می کنند، که یافته های وی در زمینه سازماندهی ادراکی پایین تر در کودکان بتاتالاسمی، هماهنگ با نتیجه مطالعه حاضر نبود (۲۲). Vichinsky (۲۰۱۰)، با ارزیابی جوانان با بیماری کم

در جدول ۱ میانگین، انحراف معیار و سطح معنی داری در خرده مقیاس های آزمون وکسلر ارائه شده است. همان طور که مشاهده می شود در خرده مقیاس شباهت ها، لغات و طراحی مکعب ها تفاوت معنی داری بین دو گروه وجود ندارد، ولی عملکرد کودکان بتاتالاسمیک در خرده مقیاس های اطلاعات عمومی، ریاضیات، درک و فهم، حافظه ارقام، تکمیل تصاویر، رمز نویسی، ماز کمتر از گروه غیر مبتلا است ($P<0.01$). با این حال در تنظیم تصاویر ($P<0.01$) و الحاق قطعات ($P<0.05$) کودکان بتا تالاسمی بهتر از کودکان غیر مبتلا عمل کردند. در جدول ۲ میانگین، انحراف معیار، نمره t و سطح معنی داری کودکان مبتلا به بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم در خرده مقیاس های آزمون وکسلر به تفکیک حیطه های درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی ارائه شده است. همان گونه که مشاهده می شود کودکان بتا تالاسمی ماژور در مقایسه با همتایان سالم در حیطه های درک و فهم کلامی ($P<0.01$) و رهایی از حواس پرتی ($P<0.01$) به طور معنی داری ضعیف تر از همتایان سالم خود عمل کرده، اما در حیطه سازماندهی ادراکی تفاوتی ($P>0.05$) با همتایان سالم خود نداشتند.

جدول ۱- نمرات (WISC-R) کودکان بتا تالاسمی ماژور و همتایان سالم

P-value	همتایان سالم Mean ±SD	کودک بیمار Mean ± SD	خرده مقیاس
۰/۰۰۱	۱۰/۶۵±۱	۸/۳۷±۱/۱۲	اطلاعات
۰/۶۳	۱۰/۷۵±۱/۱۲	۱۰/۹±۱/۶۶	شباهت
۰/۰۰۱	۹/۷۵±۱/۱۷	۷/۰۷±۱/۶۲	ریاضیات
۰/۵۳	۱۰/۷۷±۱/۵۶	۱۰/۵۵±۱/۶۴	لغات
۰/۰۰۱	۱۰/۹۰±۱/۱۴	۸/۷۲±۱/۵۴	درک و فهم
۰/۰۰۱	۹/۴۵±۱/۱۵	۷/۸۵±۱/۶۴	حافظه ارقام
۰/۰۰۱	۱۰/۹±۰/۹۸	۸/۹۵±۲/۱۱	تکمیل تصاویر
۰/۰۰۱	۱۰/۵۰±۰/۹۰	۱۲/۱±۲/۰۳	تنظیم تصاویر
۰/۴۳	۱۰/۵۷±۰/۸۴	۱۰/۳۷±۱/۳۷	مکعب
۰/۰۲	۱۰/۷۰±۰/۹۱	۱۱/۳۵±۱/۶۴	الحاق قطعات
۰/۰۰۸	۱۰/۰۵±۱/۲۳	۸/۹۲±۲/۳۱	رمز نویسی
۰/۰۰۴	۱/۴۰±۱/۲۷	۹/۲۵±۲/۰۷	ماز

ارتباطی و برخورداری از سلامت جسمانی همگانی است، این مطلب مطرح می شود که کودکان بتا تالاسمی ماژور نیازمند توجه بیشتری در زمینه ی آموزش و پرورش به منظور ارتقای عملکرد شناختی هستند. از طرفی دیگر با توجه به عدم کاهش نمره سازماندهی ادراکی در کودکان تالاسمیک، این مطلب مطرح می شود که کودکان در زمینه ی تکالیف عملکردی نیازمند آموزش های رسمی خاصی نیستند و بیشتر از طریق تعامل، سازگاری با محیط و عوامل عمومی زندگی اجتماعی می توانند زندگی سالم و موفقی داشته باشند، بنابراین کودکانی که تجارب غنی در زمینه تعامل با اجتماع داشته باشند، در این زمینه کمتر آسیب می بینند (۲۰، ۱۸، ۱۷). با این حال، کودکان مبتلا به تالاسمی به دلیل عوارض بیماری، شانس بیشتری برای اختلال در سیستم عصبی مرکزی دارند و تشخیص به موقع و درمان مناسب عوارض سیستم اعصاب مرکزی، از طریق بررسی شناختی این بیماران به منظور دستیابی به عملکرد شناختی بهتر ضروری است. همچنین با توجه به کاهش نمره رهایی از حواسپرتی کودکان بتا تالاسمی ماژور نسبت به همتایان سالم و توجه به دیدگاه سلیه مبنی بر تأثیر اضطراب بر عملکرد شناختی و استفاده مناسب از مکانیزم های مقابله ای مناسب جهت حل اضطراب (۲۸)، این مطلب مطرح می شود که شرایط بیماری می تواند یکی از عوامل محتمل در افزایش اضطراب بیماران و تداخل در عملکرد شناختی این کودکان باشد. به طور کلی اکثر یافته ها نشان دهنده این مطلب است که کم خونی در بیماران تالاسمی منجر به هیپوکسی، رسوب آهن و صدمات دراز مدت در مغز می شود؛ با این حال ادبیات تحقیقی در زمینه آسیب مغزی محدود است و غالباً نتایج متفاوتی را گزارش کرده اند (۲۴-۲۱، ۱۷، ۱۶). این تناقض در مطالعات می تواند به علت تفاوت در ابزار سنجش، میزان تأثیر بیماری بر بدن، محیط اجتماعی، میزان حمایت از بیمار و تفاوت های فردی اولیه

خونی داسی شکل بدون آسیب عصب با استفاده از (WAIS-III) گزارش کرد که درک و فهم کلامی، سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی این بیماران پایین تر از گروه کنترل است (۲۳)، که یافته ها در زمینه هوش بهر، درک و فهم کلامی و رهایی از حواس پرتی همسو با نتیجه مطالعه حاضر و در زمینه سازماندهی ادراکی مخالف است. با استفاده از Economou, WISC-III (۲۰۰۶)، میانگین حیطه درک و فهم کلامی کودکان بتا تالاسمی را بالاتر از سازماندهی ادراکی و رهایی از حواس پرتی یافت و مطرح کرد بتا تالاسمی نقش بالقوه ای را در رشد عملکرد معیوب شناختی ایفا می کند (۱۷)، که این یافته در زمینه تفاوت دو گروه کودکان در حیطه رهایی از حواس پرتی موافق مطالعه حاضر است. Zafeiriou (۲۰۰۴) (۲۰۰۴)، با استفاده از WISC-III دریافت که عملکرد شناختی بیماران تالاسمی داسی شکل طی بیماری لزوماً به خطر نمی افتد (۱۸). کریمی (۲۰۰۶)، با ارزیابی بهره هوشی بیماران بتا تالاسمی ماژور و همسالان سالم با استفاده از آزمون ریون نتیجه گرفت که بیماران بتا تالاسمی ماژور تفاوتی با همسالان خود در عملکرد شناختی ندارند (۲۱)، که مخالف با نتیجه مطالعه حاضر و سایر تحقیقات مشابه است. یکی از دلایل عدم تفاوت گروه ها در یافته های کریمی ممکن است به خاطر نوع آزمون مورد استفاده وی برای ارزیابی شناختی باشد (۲۸). یافته های Canatan (۲۰۰۳)، با موضوع بار روانی اجتماعی بتا تالاسمی ماژور در آنتالیا، حاکی از مشکلات تحصیلی در ۶۰ درصد حجم نمونه بررسی شده کودکان مبتلا به تالاسمی بود (۲۹) که این مشکلات حاکی از عدم توجه مناسب به کیفیت آموزشی این کودکان است. در تبیین مطالعه حاضر و سایر مطالعات قبلی، با توجه به کاهش نمره درک و فهم کلامی در این مطالعه و توجه به این مطلب که درک و فهم کلامی در همه ی افراد نیازمند آموزش های تحصیلی، افزایش خزانه مهارت های زبانی،

به محدودیت ما در این مطالعه و اکتفا به بررسی یکی از حیطه های ادراک شناختی و اطلاعات مقدماتی بیوگرافیک، نتایج مطالعه حاضر بایستی با احتیاط تفسیر شوند. از جمله محدودیت های این مطالعه پیشینه مبهم مطالعات کافی در زمینه شناخت این کودکان، در نظر نگرفتن سن شروع درمان اولیه، میزان رسوب آهن در قسمت های مختلف مغز و عدم سنجش سایر ابعاد شناختی مانند اختلالات یادگیری و سطوح پیشرفت تحصیلی است که پیشنهاد می شود در مطالعات بعدی این امر لحاظ شوند تا به اطلاعات روشن تری در زمینه ارتقای شناخت این کودکان دست یابیم.

تقدیر و تشکر

این مطالعه با اعتبارات مالی و پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی زاهدان (با کد تحقیقاتی ۵۸۱۹) و همکاری انجمن های تالاسمی زاهدان و شیراز، به عنوان قسمتی از نتایج پایان نامه در مقطع کارشناسی ارشد انجام شده است. در پایان از تمامی کودکان و مسئولانی که در این مطالعه همکاری داشته اند، تشکر و قدردانی می شود.

باشد. در تأیید اظهارات پیرامون تأثیر تالاسمی بر عملکرد سیستم اعصاب مرکزی، Metaferati (۲۰۰۱)، رسوب آهن بالاتری را در پوتامن، هسته دمدار، قشر حرکتی و گیجگاهی بیماران تالاسمی گزارش کرد (۱۶). بتا تالاسمی ماژور اغلب در سنین کودکی تشخیص داده می شود و از همان زمان درمان آن شروع می شود، اما به هر حال خوشایند نبودن و طولانی بودن رژیم های درمانی مورد استفاده از یک سو و افزایش امید به زندگی و پیش آگهی نامناسب سیر این بیماران در سنین میانسالی از سوی دیگر، بیماران و خانواده های آن ها را در معرض مشکلات جسمانی، هیجانی و رفتاری قرار می دهد (۱۰). لذا پاکباز (۲۰۰۵) اظهار داشت که بایستی به نیازهای بیماران تالاسمی و خانواده های آن ها برای رفع مشکلات زندگی توجه شود (۳۰). در تبیین این یافته ها در خصوص چند جنبه بودن شرایط بیماری بر عملکرد کودکان بیمار، می توان این احتمال را مطرح کرد که علاوه بر تأثیر بیماری بر مکانیزم های ادراکی، شرایط اولیه یادگیری، تأثیر تجارب زندگی و تفاوت های فردی در نحوه ی پاسخگویی به محیط می تواند تعیین کننده ی تفاوت ها در دو گروه باشد و در صورت فراهم نمودن آموزش های لازم برای افزایش درک و آگاهی کودکان بتا تالاسمی ماژور، می توان توانایی این کودکان را در ادراک شناختی بهبود بخشید. بنابراین با توجه

References

1. Kiani AA, Mortazavi Y, Zeinali S, Shirkhani Y. The molecular analysis of beta-thalassemia mutations in Lorestan Province, Iran. *Hemoglobin*. 2007;31(3):343-9. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. *N Engl J Med*. 2005 Sep 15;353(11):1135-46.
2. Kutlar F. Diagnostic approach to hemoglobinopathies. *Hemoglobin*. 2007;31(2):243-50.
3. Rezaee AR, Banoei MM, Khalili E, Houshmand M. Beta-Thalassemia in Iran: new insight into the role of genetic admixture and migration. *ScientificWorldJournal*. 2012;2012:635-83.
4. Ghotbi N, Tsukatani T. Evaluation of the national health policy of thalassemia screening in the Islamic Republic of Iran. *East Mediterr Health J* 2005; 11(3):308-318.
5. Miri M, Tabrizi Namini M, Hadipour Dehshal M, Sadeghian Varnosfaderani F, Ahmadvand A. Thalassemia in Iran in Last Twenty Years: the Carrier Rates and the Births Trend. *Iranian journal of blood and cancer*. (2013);6(1): 11-18.
6. Vichinsky E.P. Changing patterns of thalassemia worldwide. *Ann N Y Acad Sci* 2005; 1054: 18-24.
7. Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia. *Orphanet J Rare Dis*. 2010;5:11.
8. Taher AT, Otrrock ZK, Uthman I, Cappellini MD. Thalassemia and hypercoagulability. *Blood Rev*. 2008 Sep;22(5):283-92.
9. Monastero R, Monastero G, Ciaccio C, Padovani A, Camarda R. Cognitive deficits in beta-thalassemia major. *Acta Neurol Scand*. 2000 Sep;102(3):162-8.
10. Atiq M, Bana M, Ahmed US, Bano S, Yousuf M, Fadoo Z, et al. Cardiac disease in beta-thalassaemia major: Is it reversible? *Singapore Med J*. 2006 Aug;47(8):693-6.
11. Chen SH, Liang DC, Lin HC, Cheng SY, Chen LJ, Liu HC. Auditory and visual toxicity during deferoxamine therapy in transfusion-dependent patients. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005 Dec;27(12):651-3.
12. Moayeri H, Oloomi Z. Prevalence of growth and puberty failure with respect to growth hormone and gonadotropins secretion in beta-thalassemia major. *Arch Iran Med*. 2006 Oct;9(4):329-34.
13. Wong V, Li A, Lee AC. Neurophysiologic study of beta-thalassemia patients. *J Child Neurol*. 1993 Oct;8(4):330-5.
14. Incorpora G, Di Gregorio F, Romeo MA, Pavone P, Trifiletti RR, Parano E. Focal neurological deficits in children with beta-thalassemia major. *Neuropediatrics*. 1999 Feb;30(1):45-8.
15. Metafratzi Z, Argyropoulou MI, Kiortsis DN, Tsampoulas C, Chaliassos N, Efremidis SC. T(2) relaxation rate of basal ganglia and cortex in patients with beta-thalassaemia major. *Br J Radiol*. 2001 May;74(881):407-10.
16. Economou M, Zafeiriou DI, Kontopoulos E, Gompakis N, Koussi A, Perifanis V, et al. Neurophysiologic and intellectual evaluation of beta-thalassemia patients. *Brain Dev*. 2006 Jan;28(1):14-8.
17. Zafeiriou DI, Economou M, Athanasiou-Metaxa M. Neurological complications in beta-thalassemia. *Brain Dev*. 2006 Sep;28(8):477-81.
18. Johnston MV, Alemi L, Harum KH. Learning, memory, and transcription factors. *Pediatr Res*. 2003 Mar;53(3):369-74.
19. Naidenova X. J. Piaget's theory of intelligence: operational aspect. *Computer Science Journal of Moldova*. 2001;9, no.2(26):208-30.
20. Karimi M, Yarmohammadi H, Cappellini MD. Analysis of intelligence quotient in patients with homozygous beta-thalassemia. *Saudi Med J*. 2006 Jul;27(7):982-5.
21. Duman O, Arayici S, Fettahoglu C, Eryilmaz N, Ozkaynak S, Yesilipek A, et al. Neurocognitive function in patients with beta-thalassemia major. *Pediatr Int*. 2011 Aug;53(4):519-23.
22. Vichinsky EP, Neumayr LD, Gold JI, Weiner MW, Rule RR, Truran D, et al. Neuropsychological dysfunction and neuroimaging abnormalities in neurologically intact adults with sickle cell anemia. *JAMA*. 2010 May 12;303(18):1823-31.

23. Zafeiriou DI, Prengler M, Gombakis N, Kouskouras K, Economou M, Kardoulas A, et al. Central nervous system abnormalities in asymptomatic young patients with Sbeta-thalassemia. *Ann Neurol.* 2004 Jun;55(6):835-9.
24. Nevruz O, Ulas U, Cetin T, Kutukcu Y, Kurekci A. Cognitive dysfunction in beta-thalassemia minor. *Am J Hematol.* 2007 Mar;82(3):203-7.
25. Shahim S. [Application of the Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised (WISC-R) in Iran] persian. *psychological research journal.* 1993;1(3-4):28-39.
26. Shahim S. [Standardization Wechsler Intelligence Scale for Children in Shiraz] persian. *Social Sciences and Humanities University of Shiraz journal.* 1993;7(1-2):123-53.
27. Pechtel P, Pizzagalli DA. Effects of early life stress on cognitive and affective function: an integrated review of human literature. *Psychopharmacology (Berl)* .2011;214(1):55-70.
28. Canatan D, Ratip S, Kaptan S, Cosan R. Psychosocial burden of beta-thalassaemia major in Antalya, south Turkey. *Soc Sci Med.* 2003 Feb;56(4):815-9.
29. Pakbaz Z, Treadwell M, Yamashita R, Quirolo K, Foote D, Quill L, et al. Quality of life in patients with thalassemia intermedia compared to thalassemia major. *Ann N Y Acad Sci.* 2005;1054:457-61.



Comparing Cognitive Function in β -thalassemia major Children and Healthy Counterparts

Samaneh Homayouni-Meyamndi^{1*}, Nourmohammad Bakhshani²

1. M.Sc. of Clinical Psychology, Department of Psychology, Zahedan University of Medical Sciences, Zahedan, Iran
2. Associate Professor, Zahedan University of Medical Sciences, Department of Psychology, Children and Adolescents Health Research Center, Zahedan, Iran

Abstract

Background & Objective: *β -Thalassemia major* is a chronic genetic disease which is determined with symptoms and signs of a chronic severe anemia. Children with *β -Thalassemia major* have several risk factors for cognitive problems. The purpose of this study was to compare the cognitive function in *β -thalassemia major* children and healthy counterparts.

Method: This cross-sectional study was conducted in 1391, using convenient sampling method in Zahedan and Shiraz cities. After matching children in terms of age, gender and city of residence, 40 children with *β -thalassemia major* and 40 matched healthy 6-12 year old children were compared using the independent t-test and Wechsler Intelligence Scale for Children Revision (WISC-R) in terms of verbal understanding, organizing perceptual and freedom from distraction. Data were expressed in descriptive ways and independent t-test was used to analyze data using spss 18 software.

Results: Children with *β -Thalassemia major* gained low scores in the areas of verbal understanding ($P=0.01$) and freedom from distraction ($P=0.01$) significantly in comparison to healthy counterparts, but no significant difference was observed in the area of organizing perceptual index ($P=0.29$) not difference between the two groups.

Conclusion: Children with *β -Thalassemia major* do not necessarily face cognitive decline and are slightly lower than their healthy counterparts and require more attention in the field of education, to improve the quality of their knowledge.

Key words: *β -Thalassemia*, Cognition, Child, Verbal Understanding, Perceptual Organizing, Distraction

Corresponding Author: Samaneh Homayouni-Meyamndi

Address: Department of Psychology, Zahedan University of Medical Sciences, Zahedan, Iran.

E-mail: samanehomayoni@yahoo.com

