

· 综述 ·

青少年 Turner 综合征患者心理行为问题研究进展

吕淑云¹, 孟祥兰², 赵鹏³ 综述 张立琴⁴ 审校

(1. 青岛市市立医院儿科, 山东 青岛 266071; 2. 东航山东分公司综合保障部航卫科, 山东 青岛 266001;
3. 青岛市儿童医院康复科, 山东 青岛 266023; 4. 青岛市儿童医院儿保所, 山东 青岛 266023)

[中图分类号] R395 [文献标识码] A [文章编号] 1008-8830(2007)04-0396-03

Turner 综合征(TS)又称先天性卵巢发育不全,在活产新生女婴中发病率约为1/2 130^[1],它是由于部分或全部X染色体缺失造成的,大部分核型为45XO,其余为嵌合型或X染色体的不同结构异常。典型的临床表现是身材矮小和性腺发育不全,最终身高从142~146.8cm不等,因其身高受双亲身高的影响而各不相同;由于性腺发育不全,会导致闭经,青春期发育延迟,不孕不育^[2];也可并发许多先天性和获得性异常,如:心血管或肾脏疾病、听力缺陷、高血压,甲状腺功能紊乱,骨质疏松和肥胖等;还可伴随其他畸形:颈璞、盾形胸、肘外翻、后发际低、低耳位等。这些特征的存在导致了TS患者严重的心理和社会功能障碍,本文就青少年TS患者心理问题产生的原因予以综述,以期促进TS患者的身心发育。

1 心理行为问题的产生

McCauley等^[3]的研究表明,TS患者自卑、社会适应能力差。Boman等^[4]通过对63名TS患者(年龄18~59岁,平均31.5岁)心理健康、社会环境的调查发现:TS患者与年龄与之相匹配的正常对照组比较,社会孤立性较强。McCauley等^[5]对122名13~18岁TS患者,108名正常对照组进行了问卷调查,以评估她们在社会、学校的活动。调查发现,TS患者在学校和社会活动中存在许多问题,儿童多动症较对照组发病率高;由于父母的过分关注,社会适应能力差(表现为朋友少、交朋友的时间少),社交困难是TS患者较突出的心理行为问题;Rovet等^[6]报道TS患者活动过度、注意力不集中、学习困难。

以上资料表明,在TS患者中普遍存在自卑、社交困难、多动,注意力缺陷、学习困难、焦虑、退缩等

心理行为问题。

2 心理行为问题产生的原因

心理行为问题的产生与诸多因素有关,其中主要以疾病本身、就医过程和父母的影响为主。

2.1 疾病本身的影响

许多学者认为矮小是情绪冲突和许多心理问题的主要原因^[7],矮小可以对心理和自尊心产生不良影响。Rovet等^[6]报道,TS患者的身高和社会适应成正比,严重的精神问题与矮小的关系是可变的^[8],但矮小不能完全解释复杂的精神问题^[9]。McCauley等^[3]研究表明:TS患者与性发育正常的矮小女孩相比,自卑感更强、社会适应能力更差。青春期启动以后,许多女孩感到孤独、被同伴抛弃^[10]。而且她们经常抱怨自己的外观特征。Suzigan等^[11]对36名15~25岁TS女性患者的探究表明:许多人因担心不孕不育和矮身材或担心青春期延迟、闭经、甲状腺功能紊乱、骨质疏松等问题而影响了她们的生活,特别是社会生活和职业生涯(社会关系和找工作)或日常生活受到影响。尽管许多患者对自己的生活持积极的态度,但部分患者不上学或不工作,抱怨社交困难、家庭关系紧张。她们希望改变自己的外部特征,主要是身材和体重,希望能长高或发展第二性征。不孕不育是年龄较大患者最大的困惑^[12]。

由此可见身材矮小和不孕不育是TS患者产生心理行为问题的主要原因。

2.2 父母的情绪影响和过分关注

TS患者常常得到更多的关注和特别的照顾。普遍存在父母过度保护的现象,有些父母往往出于一种本能的愛,产生保护性情绪;也有些父母可能是

[收稿日期]2006-08-30;[修回日期]2006-12-22

[作者简介]吕淑云,女,大学,主治医师。主攻方向:神经专业。

由于过分内疚和补偿心理而产生保护性情绪,过分迁就患者;由于患者身材矮小,父母往往按身高而不是按年龄对待她们,因而增加了她们的依赖性和不成熟性^[13],无形中会强化患者的任性、依赖、懒惰等不良行为。患者的心理行为问题也与父母的情绪互为因果,由于疾病影响,患者父母会产生担忧、焦虑、紧张等情绪,甚至会导致家庭关系紧张,父母的这些负性情绪都是对患者的不良刺激,患者也会产生担忧、焦虑、紧张、自尊心降低等情绪。

2.3 定期就医过程

TS 患者患病后要经常到医院接受检查和治疗,医院的环境、陌生的面孔和可怕的检查即治疗程序会使患者产生恐惧心理,引起患者的逃避和退缩行为。

同其他多发性先天异常比较,TS 患者存在多种躯体问题(矮身材、性腺功能减退、不孕不育、肥胖、畸形和变异畸形),需要多学科的医生来诊断和治疗,无形中增加了患者的心理压力。长期的就医过程是患者不断经历考验的过程,由此导致了巨大的精神冲击,容易产生焦虑、退缩等行为。

3 心理行为问题的预防及干预方式

3.1 父母的心理调试

当患者面对满脸焦虑的父母时,她们也会变得焦虑起来,因此,要预防患者不良心理行为的产生,父母首先要调整好自己的心态,父母在患者面前平静、愉悦、自然的表情对患者来说是一种良好的心理呵护。

3.1.1 增加父母对疾病的认知 Starke 等^[13]研究表明患者父母需要了解更多的专业知识。在孩子患病时,父母了解相关的知识,才能使父母在患者面前保持平静,以免在遇到新的问题时反应过度,使患者产生焦虑;同时,父母对疾病较好的理解对专业医生的治疗相当重要^[14],如能积极配合医生的治疗,会取得较理想的治疗效果。

3.1.2 防止过度保护 如前所述,过度保护会增加患者的依赖性和不成熟性,医生应告知父母不要过度保护她们的孩子。

3.2 TS 患者的心理调试

3.2.1 增加对疾病的认知 Lígia^[11]的研究表明:即使从刚诊断开始就讲解有关疾病的知识,患者仍不满意对医学知识的了解,提示她们在接受疾病时存在内在困难(排斥性),因此需要医务人员定期检查患者对疾病的认知水平,定期讲解相关医学知

识,以便患者能积极配合治疗。

3.2.2 转移注意力 患者不良情绪的产生与其对疾病的过分关注有关,因此要设法转移她们的注意力。例如:通过郊游、聚会等活动引起她们对社交活动的兴趣,使她们心情平静并获得愉悦的体验,驱除紧张焦虑的不良刺激,通过发展孩子的自然社会交往能力可以提高孩子的社会适应性。

3.2.3 定期心理咨询 心理学家和保健专家认为给家庭和患者提供医学知识和心理治疗相当重要。要定期进行心理咨询,了解她们的思想状况,进行心理疏导。TS 患者存在社交困难,但她们往往不能正确的认识,因此,帮助患者认清已存在的心理障碍,正确处理好与同伴之间的关系十分重要。

3.3 建立健全多学科医疗保健队伍

Ostberg 等^[15]研究表明 TS 患者在成年期易并发心血管疾病、耳聋、甲状腺机能低下、骨质疏松、雌激素缺乏、不孕不育等疾病,因此 TS 患者常常受到额外的医学照顾,需要建立一支多学科医生组成的保健队伍,从儿童期开始对患者进行合理的治疗,通过这支队伍的努力,以期使 TS 患者的生活质量和预期寿命在关注中延长,因此建立这支随访队伍相当重要。

3.4 积极治疗原发病

TS 患者对生命的期望(预期寿命)值较低,她们主要关注青春期发育和最终身高。TS 患者巨大的痛苦来源于不孕不育和身材矮小,大部分患者在 GH 治疗的开始缺乏自信心而且自卑^[15]。毫无疑问,生长激素促进 TS 患者的生长,生长激素治疗后,TS 患者焦虑减轻、自我意象和社会自尊心、自信心增强。同时,Ross 等^[16]观察到 TS 患者在进入青春期后自尊心下降,雄激素治疗和 GH 治疗一样,增加了患者的希望。因此,积极有效的治疗是减少 TS 患者心理行为问题的主要手段。

综上所述,TS 患者在社会、行为和教育方面存在较多心理行为问题,因此必须积极治疗原发病、提供适当的心理治疗,以帮助患者克服困难,增强自尊心、确保患者参加社会、学校、活动。

[参 考 文 献]

- [1] Suzigan LZ, Silva RB, Maciel-Guerra AT. Turner syndrome: psychosocial aspects[J]. Arq Bras Endocrinol Metabol, 2005, 49(1): 157-164.
- [2] Moraru E, Dumitrache C, Rusu T, Damian A, Rusu C, Cernescu I, et al. Turner's syndrome, diagnosis and therapeutical approach[J]. Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi, 2005, 109(1): 53-61.
- [3] McCauley E, Ross JL, Kushner H, Cutler G Jr. Self-esteem and

- behavior in girls with Turner syndrome[J]. *J Dev Behav Pediatr*, 1995, 16(2):82-88.
- [4] Boman UW, Bryman I, Halling K, Moller A. Women with Turner syndrome: psychological well-being, self-rated health and social life [J]. *J Psychosom Obstet Gynaecol*, 2001, 22(2):113-122.
- [5] McCauley E, Feuillan P, Kushner H, Ross JL. Psychosocial development in adolescents with Turner syndrome[J]. *J Dev Behav Pediatr*, 2001, 22(6):360-365.
- [6] Rovet JF. School outcome in Turner syndrome[M]. // Stabler B, Underwood LF, eds. *Growth, Stature and Adaptation; Behavioral, Social and Cognitive Aspects of Growth Delay*. Chapel Hill: University of North Carolina, 1994, 165-180.
- [7] Carel JC, Elie C, Ecosse E, Tauber M, Leger J, Cabrol S, et al. Self-esteem and social adjustment in young women with Turner syndrome—influence of pubertal management and sexuality: population-based cohort study [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2006, 91(8):2972-299.
- [8] Sandberg DE, Brook AE, Campos SP. Short stature: a psychological burden requiring growth hormone therapy? [J]. *Pediatrics*, 1994, 94(6):832-840.
- [9] Skuse D, Percy EE, Stevenson J. Psychological functioning in the Turner syndrome: a national survey[M]. // Stabler B, Underwood LF, eds. *Growth, Stature and Adaptation; Behavioral, Social and Cognitive Aspects of Growth Delay*. Chapel Hill: University of North Carolina, 1994, 151-164.
- [10] Swillen A, Fryns JP, Kleczkowska A, Massa G, Vanderschueren-Lodeweyckx M, Van den Berghe H. Intelligence, behavior and psychological development in Turner syndrome[J]. *Genet Couns*, 1993, 4(1):7-18.
- [11] Suzigan LZ, Paiva e Silva RB, Lemos Marini SH, Baptista MT, Guerra G, Magna LA, et al. Turner syndrome: the patients' view [J]. *J Pediatr (Rio J)*, 2004, 80(4):309-314.
- [12] Collaer ML, Geffner ME, Kaufman FR, Buckingham B, Hines M. Cognitive and behavioral characteristics of Turner syndrome: exploring a role for ovarian hormones in female sexual differentiation [J]. *Horm Behav*, 2002, 41(2):139-155.
- [13] Starke M, Moller A. Parents' needs for knowledge concerning the medical diagnosis of their children [J]. *J Child Health Care*, 2002, 6(4):245-257.
- [14] Starke M, Wikland KA, Moller A. Parents' experiences of receiving the diagnosis of Turner syndrome: an explorative and retrospective study [J]. *Patient Educ Couns*, 2002, 47(4):347-354.
- [15] Ostberg JE, Conway GS. Adulthood in women with Turner syndrome [J]. *Horm Res*, 2003, 59(5):211-221.
- [16] Ross JL, McCauley E, Roeltgen D, Long L, Kushner H, Feuillan P, et al. Self-concept and behavior in adolescent girls with Turner syndrome: potential estrogen effects [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 1996, 81(3):926-931.

(本文编辑:吉耕中)