

ÇOCUKLUĞUN DEZİNTEGRATİF BOZUKLUĞU

Çocukluğun dezintegratif bozukluğu (ÇDB), ya da Heller sendromu, dezintegratif psikoz, üç yaşından sonra çocukların dil, sosyal işlev, ve motor becerilerinin gelişiminde gecikmeler olarak görülen ve ender rastlanan bir durumdur. Araştırmacılar bu durumun nelerden kaynaklandığını henüz bulamamıştır.

ÇDB, otizm ile bazı benzerlikler gösterir ancak becerilerde gerileme görülmeden önce oldukça normal bir gelişme gözlemlenmektedir. Hastalık belirgin olmaya başladığında birçok çocuğun gelişimi biraz geride kalmıştır ancak küçük çocuklarda bu gerilik her zaman belirgin değildir.

Gerilemenin ortaya çıktığı yaş değişiklik gösterir, ve bu gerilemenin tanımına göre iki ile on yaş arasında görülebilir.

Gerileme çok ani olabilir ve hatta çocuklar ebeveynlerini şaşkırtacak şekilde bu konudaki kaygılarını dile getirebilir. Bazı çocuklar halüsinasyon gördüklerini söyler ya da gördükleri zannedilebilir ama en belirgin belirti kazanılan becerilerin kaybıdır. Bu birçok yazar tarafından hem çocuğun hem de ailenin geleceğini etkileyen çok kötü bir durum olarak belirtilmiştir. Tüm yaygın gelişimsel bozukluklarda olduğu gibi ÇDB için doğru tedavinin ne olduğu konusunda tartışmalar bulunmaktadır.

Sendrom ilk olarak Avusturyalı eğitimci Theodore Heller tarafından 1908'de tanımlanmıştır. Heller sendromu anlatmak için *dementia infantilis* terimini kullanmıştır.

BELİRTİLER

Çocukluğun dezintegratif bozukluğundan etkilenen bir çocuk genellikle iki yaşına kadar normal bir gelişim gösterir ve akranlarına uygun sözel ya da sözel olmayan iletişim becerileri, sosyal ilişkiler, motor becerileri kazanır. Ancak iki yaşından on yaşına kadar kazanılan beceriler aşağıdaki altı işlevsel alandan en az ikisinde tamamen kaybedilir:

- Dil becerileri
- Alıcı dil becerileri
- Sosyal beceriler ve kendine bakabilme becerileri
- Tuvaletini tutabilme

- Oyun becerileri
- Motor beceriler

Aşağıdaki alanların en az ikisinde de normal işlev eksikliği ya da bozukluklar görülür:

- Sosyal etkileşim
- İletişim
- Yineleyici davranış ve ilgi modelleri

NEDENLERİ

Çocukluğun dezintegratif bozukluğunun tam nedenleri hâlâ bilinmemektedir. Bazen ÇDB aniden günler ya da haftalar süren kısa bir zaman içinde ortaya çıkar bazen de çok uzun bir dönem sonunda görülür. Bir araştırma ÇDB tanısı konmuş çocukların incelenmesi sonucunda herhangi bir nedenin tam olarak bulunamadığı ancak ÇDB olan çocuklarda epilepsinin daha sık görüldüğünü ama bir bağlantısı olup olmadığını bilmediğini belirtir.[2] ÇDB özellikle aşağıdaki durumlarla da bağlantılandırılmıştır:

Lipid depolama hastalıkları: Özellikle bu durumda beyinde ve sinir sisteminde aşırı yağ (lipid) nedeniyle toksik bir birikme oluşur.

Subakut sklerozan panensefalit: Bir çeşit kızamık virüsü nedeniyle beynin kronik enfeksiyonu subakut sklerozan panensefalite yol açar. Bu durum beyin yangısına ve sinir hücrelerinin ölümüne neden olur.

Tübero skleroz (TSK): TSK genetik bir bozukluktur. Bu rahatsızlıkta beyinde, böbreklerde, kalpte, gözlerde, akciğerlerde ve deride yumrular oluşur. Bu durumda beyinde iyi huylu yumrular görülür.

TEDAVİSİ

ÇDB'nin kalıcı bir çaresi yoktur, dil, sosyal etkileşim ile kendine bakma becerilerinin kaybı oldukça ciddidir. Etkilenen çocuklar bazı alanlarda kalıcı bozukluklarla karşılaşır ve uzun süreli bakıma gereksinim duyar. ÇDB'nin tedavisi hem terapi hem de ilaçları içerir.

- Davranış terapisi: Amacı çocuklara yeniden dil, kendine bakma ve sosyal beceriler kazandırmaktır.
- İlaçlar: ÇDB'yi doğrudan tedavi edebilecek ilaçlar yoktur. Saldırgan duruş ve yineleyici davranış modelleri gibi ağır davranış sorunları için antipsikotik ilaçlar kullanılır. Nöbetleri kontrol altına almak için ise antikonvulsan ilaçlar kullanılır.