

تجربیات زیسته یک مادر دارای کودک مبتلا به سندرم وردینگ هافمن: مطالعه موردی کیفی

فرشته عراقیان مجرد^۱، اکرم ثناگو^۲، لیلا جویباری^۳

گزارش مورد

چکیده

مقدمه: سندوم وردینگ هافمن (Spinal muscular atrophy یا SMA) جزء بیماری‌های تحلیل برنده و پیش‌رونده عصبی- نخاعی محسوب می‌شود که به صورت اتوزومی نهفته به ارث می‌رسد. این مطالعه حاصل یک گزارش موردی و مطالعه‌ای کیفی با تمرکز بر تجربه زندگی یک مادر دارای دو فرزند مبتلا به SMA بود.

گزارش مورد: مادر بیوه ۳۷ ساله، دارای دو فرزند با سندرم شناخته شده SMA بود که فرزند اول در ۵ سالگی با مشکل تنفسی و بلع فوت شده بود. فرزند دوم ۲ ساله و دارای تراکتوستومی می‌باشد. تجربیات مادر با زندگی با کودکان خود بیانگر «از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی، دیدن مرگ تدریجی فرزندان، درک احساسات کودک و مراقبت از کودک بیمار» بود.

نتیجه‌گیری: نتایج مطالعه نشان داد که مادر، زجر از هم پاشیدگی زندگی، دیدن مرگ فرزند و مراقبت از فرزند بیمار را تجربه نموده است. مشکلات مالی، اعتیاد و مرگ همسر همگی به علت هزینه کمرشکن بیماری و مشکلات بیماری بوده است.

کلید واژه‌ها: سندرم وردینگ هافمن، رابطه مادر- کودک، خانواده، مراقبت کننده، گزارش مورد، پدیدارشناسی.

ارجاع: عراقیان مجرد فرشته، ثناگو اکرم، جویباری لیلا. تجربیات زیسته یک مادر دارای کودک مبتلا به سندرم وردینگ هافمن: مطالعه موردی کیفی. مجله تحقیقات کیفی در علوم سلامت ۱۳۹۵؛ ۵ (۱): ۱۳۵-۱۳۷.

تاریخ پذیرش: ۹۴/۱۲/۲۵

تاریخ دریافت: ۹۴/۱۰/۲

۱- دانشجوی دکتری پرستاری، کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران

۲- دانشیار، مرکز مطالعات و توسعه آموزش، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران

۳- دانشیار، مرکز تحقیقات پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، گرگان، ایران

Email: jouybari@goums.ac.ir

نویسنده مسئول: لیلا جویباری

مقدمه

آتروفی‌های عضلانی- نخاعی (Spinal muscular atrophy یا SMA) جزء بیماری‌های دژنراتیو نورون حرکتی هستند که از دوره جنینی شروع می‌شوند و در دوران شیرخوارگی و کودکی پیشرفت می‌نمایند (۱). این بیماری اتوزومال مغلوب می‌باشد و پس از فیروز سیستمیک، شایع‌ترین بیماری از این نوع به شمار می‌رود (۲، ۳). نوع یک بیماری یا وردینگ هافمن، شدیدترین فرم بیماری است و پس از دیستروفی عضلانی دوشن (Duchenne muscular dystrophy یا DMD)، شایع‌ترین بیماری عصبی-عضلانی به شمار می‌رود. بروز بیماری ۱۵-۱۰ در هر صد هزار تولد زنده است و به طور یکسانی در تمام نژادها رخ می‌دهد (۲). این بیماری اغلب تا سه ماهه اول زندگی خود را نشان می‌دهد (۴) و در فرم‌های شدیدتر، حتی پیش از تولد نیز به صورت کاهش حرکات جنین به ویژه در سه ماهه سوم تظاهر می‌یابد (۳).

اشکال در مکیدن، بلع و تنفس و شلی نوزاد از علائم شایع می‌باشد. در معاینه، آتروفی و فاسیکولاسیون زبان، از دست دادن ماهیچه‌های بازو و تحلیل چربی زیرجلدی مشاهده می‌شود. اختلال حسی وجود ندارد، اما رفلکس کف پای کاهش می‌یابد و رفلکس تاندون عمقی طبیعی یا کاهش پیدا می‌کند (۴). مرگ قبل از ۲ سالگی، بیشتر به علت نارسایی تنفسی و یا عفونت رخ می‌دهد (۴، ۲، ۱). ساده‌ترین و قطعی‌ترین روش تشخیص بیماری، تعیین مارکر ژنتیک مولکولی ژن SMA در خون و آنالیز DNA می‌باشد (۶، ۵، ۲). پس از انجام آنالیز ژنتیکی و یافتن فرم‌های هتروزیگوت در خواهران و برادران و والدین بیمار مبتلا به نوع یک، به طور غیر مستقیم تشخیص بیماری امکان دارد (۷). هرچند این بیماری اتوزومال مغلوب و کشنده است، اما تاکنون به غیر از موارد معدود، توالی و تکرار بیماری در خانواده گزارش نشده است.

نتایج مطالعه‌ای در عربستان طی ۱۰ سال بررسی بیماران مبتلا به SMA نشان داد که در ۶۹ درصد خویشاوندان بیمار، ۱۴ مورد درگیری برادرها یا خواهرهای وی گزارش شده است (۸). Menke و همکاران به شرح دو فرزند مبتلا به وردینگ هافمن در یک خانواده و نیز به توصیف دو فرزند از

خانواده‌های دیگر مبتلا به بیماری قلبی مادرزادی (Congenital heart disease یا CHD) پرداختند و به این نتیجه رسیدند که همراهی CHD/1-SMA تنها یک فنوتیپ بیماری است نه دو رخداد هم‌زمان (۹). این بیماری مانند هر بیماری مزمن دیگر، علاوه بر عوارض جسمی، سبب بروز برخی مشکلات روانی و اجتماعی برای بیماران و خانواده‌های آن‌ها می‌گردد که از ماهیت و سیر بیماری منشأ می‌گیرد (۱۰). کم شدن فعالیت‌های تفریحی خانواده به دلیل بیماری فرزند و اختلال در رسیدگی به کارهای منزل، بیشترین مشکل اجتماعی بود. مشکلات مربوط به خانواده و اداره منزل، یکی از موارد تنش‌زا به شمار می‌رود که مقابله موفق خانواده با بیماری مزمن را به مخاطره می‌اندازد (۱۱). خانوارها نه تنها از بار بیماری، بلکه از بار ناشی از نابودی و فقر اقتصادی و به عبارت دیگر، مواجهه با هزینه‌های کمرشکن و فقر ناشی از تأمین مالی سلامت خود نیز رنج می‌برند (۱۲). این مطالعه حاصل یک مطالعه کیفی با تمرکز بر تجربه زندگی یک مادر دارای کودکان مبتلا به وردینگ هافمن بود و هدف از انجام آن، دسترسی به تجربیات زندگی این مادر در طی بستری طولانی مدت فرزند دوم خانواده در بیمارستان بود که فرزند قبلی با الگوی مشابه از بین رفته بود. امید است نتایج این پژوهش علاوه بر افزایش دانش محققان در راستای بهبود مداخلات مربوط به سلامت مراقبان کودکان مبتلا به وردینگ هافمن، در نهایت منجر به ایجاد شرایط مراقبتی مطلوب در زندگی کودکان شود و راهکاری برای پرستاران در برنامه‌های ارتقا دهنده سلامت مادران و کودکان باشد.

گزارش مورد

مادر، خانم بیوه ۳۷ ساله‌ای بود که دو فرزند مبتلا به سندرم وردینگ هافمن داشت. علائم بیماری در فرزند اول در سن ۳ سالگی با علائم بیماری به ترتیب شامل تیک عصبی، مشکل در راه رفتن و نشستن و سپس مشکل تنفسی و بلع ظاهر شد. کودک به مدت دو سال تحت ونتیلاتور بود و در نهایت پس از بستری به مدت ۲۷ ماه در PICU (Pediatric intensive care unit)، در ۵ سالگی فوت شد.

یافته استفاده نمود و بقیه سؤالات به صورت پیگیری کننده و اکتشافی بر اساس داده‌هایی که شرکت کننده ارائه می‌کرد، جهت روشن‌تر شدن مفهوم و عمیق‌تر شدن روند مصاحبه، مطرح شد. پژوهشگر در صورت امکان سعی کرد که شنونده فعالی باشد. زمان مصاحبه ۳۰ دقیقه بر حسب وضعیت شرکت کننده تنظیم شد. تمام مصاحبه کلمه به کلمه رونویسی شد و سپس متن رونوشت شده با صدای ضبط شده شرکت کننده برای افزایش دقت، مقایسه و کد گذاری گردید.

جهت آنالیز داده‌ها و فیلدنت‌ها، از پدیدارشناسی توصیفی استفاده شد. رونوشت‌های انجام شده بارها جهت غرق شدن و دست آوردن تجربه واقعی شرکت کننده خوانده شد. جمع‌آوری و تحلیل داده‌ها هم‌زمان صورت گرفت. پژوهشگر با شرکت طولانی مدت و مشارکت و تعامل کافی با شرکت کننده، جمع‌آوری اطلاعات معتبر و تأیید اطلاعات توسط مشارکت کننده، برای افزودن اعتبار تحقیق (Credibility) تلاش نمود. تکرار گام به گام و جمع‌آوری و تحلیل داده‌ها، بهره‌گیری از بازبینی توسط استاد راهنما، مشاور و افراد صاحب‌نظر، جهت افزایش اعتماد داده‌ها (Dependability) صورت گرفت. جهت افزایش معیار تأییدپذیری داده‌ها (Confirmability)، از تأیید استادان هیأت علمی دانشگاه و نظرات تکمیلی آنان استفاده گردید. با تلاش جهت ارائه توصیف غنی از گزارش تحقیق به منظور ارزیابی و قابلیت کاربرد تحقیق در سایر زمینه‌ها، قابلیت انتقال داده‌ها (Transferability) تأیید شد تا سایر محققان نیز قادر به درک تجربه مادران دارای کودکان وردینگ هافمن باشند و همچنین، نقل قول‌های مشارکت کننده به همان صورتی که گفته شده، ارائه گردید.

برای رعایت ملاحظات اخلاقی و محافظت از حقوق مشارکت کننده، محقق بعد از اخذ رضایت آگاهانه از شرکت کننده و توضیح اهداف پژوهش، به او اطمینان داد که مطالب مصاحبه شده کاملاً محرمانه و بدون نام بردن از افراد ثبت خواهد شد و امانت‌داری در متن مصاحبه رعایت می‌گردد. همچنین، گفتگوها پس از اتمام تحلیل و نگارش کامل مقاله و چاپ آن پاک خواهد شد و به خروج آزادانه در هر مرحله از

کودک دوم دو سال کوچکتر از فرزند اول می‌باشد که در ۷ ماهگی جهت تشخیص زودرس به پیشنهاد پزشک کودک اول، به تهران برده شد. نوار عصب و عضله بر روی او انجام گرفت، اما تشخیص داده نشد. علایم بیماری در این کودک، در ۱۵ ماهگی یک روز به طور ناگهانی بروز کرد و در حین راه رفتن یک طرف بدنش بی‌حس شد و به زمین افتاد و با تشخیص تشنج بستری شد. در نهایت، برای بررسی بیشتر به بیمارستانی در تهران اعزام گردید. نوار عصب و عضله و بیوپسی انجام شد و تشخیص SMA داده شد که تحت نظر دکتر با داروهای بیوتین، کوآنزیم Q و فنوباریتال قرار گرفت. کودک در ۱۸ ماهگی کاملاً شل شد. کاهش وزن شدید (حدود ۸ کیلوگرم) داشت و تا چهار سالگی به علت دیسترس تنفسی چندین بار بستری شد که بعد از چهار سالگی، پس از ۳ ماه بستری و تحت ونتیلاتور بودن، تراکتوستومی و مرخص شد. به مدت ۴ سال مراقبت‌های پرستاری (ساکشن، اکسیژن‌تراپی و گاوژ و...) توسط مادر در منزل انجام می‌گرفت. اکنون به مدت ۲ سال است که تحت ونتیلاتور و در بیمارستان بستری است. پدر خانواده پس از بستری فرزند اول و تشخیص بیماری کم‌کم انگیزه‌ای برای کار کردن نداشت و بعد از فوت پسر اول، معتاد شد. به علت درگیری شدید خانوادگی بین والدین، پدر خانواده به دلایل اختلاف خانوادگی، چندین بار به زندان افتاد و یک‌بار نیز به علت مشکلات مادی ۲ سال به زندان افتاد که چند ماه پس از اتمام زندانش در یک سانحه تصادف فوت نمود. تاکنون مطالعه‌ای کیفی در خصوص تجربه زیسته مادران دارای کودکان وردینگ هافمن انجام نشده است.

در مطالعه موردی کیفی حاضر، از مصاحبه عمیق نیمه ساختار یافته برای تبیین تجربیات زیسته مادر کودک دارای سندرم شناخته شده وردینگ هافمن استفاده شد. جمع‌آوری داده‌ها در ماه بهمن سال ۱۳۹۳ پس از گرفتن رضایت آگاهانه از شرکت کننده (مادر کودک) انجام شد. ابتدا علت انجام پژوهش به شرکت کننده توضیح داده شد و روند مصاحبه در محیط بیمارستان در فضایی آرام و مناسب انجام گرفت. محقق برای جمع‌آوری داده‌ها، از مصاحبه‌های نیمه ساختار

فهمیدم که معتاد شده... نمی‌تونستم بهش برسم. خیرین کمک می‌کردند تا زندگی پیش می‌رفت. اصلاً تا یک سال نفهمیدم که شوهرم مرده و بعدش که فهمیدم افسردگی گرفتم... مرگ فرزندم، مرگ شوهرم، بیماری بچه، از نظر مالی تأمین نیستیم... از زندگی و شوهرم به خاطر بچه‌هام گذشتم».

تجربیات مادر در زندگی با کودک مبتلا به وردینگ هافمن بیانگر آن است که مادر زندگی خانوادگی را از دست داد. او در مورد این بیماری احساس خود را چنین بیان داشت: «بدترین واژه در زندگی منه وردینگ هافمن... در هر ۲ میلیون بچه، یک نفر اینجوری می‌شه، ولی تو خانه من ۲ تا بچه‌هام اینجوری شدند».

دیدن مرگ تدریجی فرزندان

مضمون دیگر مطالعه، دیدن مرگ تدریجی فرزندان بود. تجربیات مادر در این مطالعه نشان می‌دهد که مادر رو به زوال رفتن فرزندان خود را نظاره‌گر می‌باشد. مادر علاوه بر شاهد بودن از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی خود، شاهد رو به زوال رفتن فرزندان خود و حتی مرگ فرزند هم بوده است. کدهای این مطالعه شامل «سالم بودن فرزند، مشکل راه رفتن، تشنج، تیک عصبی، مشکلات تنفسی، نیاز به گاوآژ و ساکشن و سوند معده و لوله تراشه و در نهایت، تراکتوستومی بود. مادر در این زمینه گفت: «پسر اولم مثل بچه‌های عادی بود. لرزش دست و گردن پیدا کرد، تیک عصبی پیدا کرد، بستری شد. نمی‌تونست راه بره، موقع نشستن هم به زمین تکیه می‌داد و بعد در نشستن هم مشکل پیدا کرد، تنفسش مشکل پیدا کرد، بستری شد که وابسته به دستگاه شد».

مطالعه به دلیل عدم تمایل به ادامه همکاری تأکید گردید. لازم به ذکر است که یک نسخه از مقاله چاپ شده به شرکت کننده داده خواهد شد.

یافته‌ها

از تحلیل داده‌ها مضامین «از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی، دیدن مرگ تدریجی فرزندان، درک احساسات کودک و مراقبت از کودک» استخراج گردید و برای تبیین تجربیات، از نقل قول‌های مستقیم مادر استفاده شد. در جدول ۱ متن مصاحبه و کدها و مضمون استخراج شده ارائه شده است.

از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی

این مضمون در تبیین تجربه مادر با دو کودک مبتلا به وردینگ هافمن ظهور یافت و کدهای آن شامل «هزینه کمرشکن درمان، بیماری دو فرزند، مرگ فرزند، اعتیاد همسر، زندانی شدن همسر، از دست دادن نقش همسری، مرگ پدر خانواده، تراکتوستومی شدن کودک، افسردگی و احساس گناه مادر» بود.

به علت ابتلای هر دو فرزند این خانواده به بیماری وردینگ هافمن و هزینه هنگفت درمان و مراقبت از فرزندان بیمار، پدر خانواده قادر به تأمین مالی زندگی نبود و از طرف دیگر، مرگ اولین فرزند باعث اعتیاد و به دنبال آن از دست دادن شغل و زندانی شدن پدر و تصادف او به علت اعتیاد و سرانجام مرگ پدر شد. مادر در مصاحبه خود بیان کرد: «در زندگی زناشویی ما خیلی اختلاف افتاد، شوهرم زندان افتاد، زندگی زناشویی‌ام را نمی‌تونستم تأمین کنم... پسر بزرگم که فوت کرد، شوهرم معتاد شد، خیلی بدجور شده بود، کم‌کم

جدول ۱. مضامین، کدها و متن مصاحبه

مضمون	کدها	متن مصاحبه
از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی	مرگ فرزند، هزینه کمرشکن درمان و اعتیاد همسر	در زندگی زناشویی ما خیلی اختلاف افتاد. شوهرم زندان افتاد، زندگی زناشویی‌ام را نمی‌تونستم تأمین کنم. پسر بزرگم که فوت کرد، شوهرم معتاد شد... خیلی بدجور شده بود، کم‌کم فهمیدم که معتاد شده...
دیدن مرگ تدریجی فرزندان	مشکل راه رفتن، تشنج، تیک عصبی، مشکلات تنفسی و نیاز به گاوآژ و ساکشن	پسر اولم مثل بچه‌های عادی بود. لرزش دست و گردن پیدا کرد، تیک عصبی پیدا کرد، بستری شد. نمی‌تونست راه بره، موقع نشستن هم به زمین تکیه می‌داد و بعد در نشستن هم مشکل پیدا کرد، تنفسش مشکل پیدا کرد. بستری شد که وابسته به دستگاه شد. مرگ تدریجی بچه‌ام را دیدم.
درک احساسات کودک	زندگی نباتی نداشتن، احساس داشتن و درک و عاطفه داشتن	بال بال می‌زنه، دلش می‌خواد زنده باشه... اگر زبون داشت، می‌گفت.

هفته را می‌فهمید؛ چهارشنبه‌ها لچ می‌کرد، خونه بود NG داشت، تراک کردیم ساکشن می‌شد NG را در می‌آورد، پانسماں زیر تراک را می‌کشید، لچ می‌کرد... تا سر خاک پدرش می‌رفت تا چند روز آرام می‌شد».

مادر با توجه به روابط تنگاتنگ داشتن با فرزند بیمار خود و مراقبت بیست و چهار ساعته از او، گویی جایگزین حس‌های کودک در ارتباط با محیط اطراف او می‌باشد. از این که اطرافیان زندگی فرزند او را نباتی می‌دانستند، بر این عقیده بود که او مانند کودکان دیگر حتی از نبود پدر رنج می‌برد و درک از مرگ دارد. مادر از تصمیم ادامه ندادن درمان برای فرزند و جدا کردن او از دستگاه (آتانازی) چنین گفت: «من خندیدن، گرسنگی و درد او را متوجه می‌شوم... چگونه حاضر به رضایت به جدا شدن او از دستگاه برای مرگ او باشم، من هرگز در این تصمیم نمی‌توانم مشارکت کنم. می‌خنده، گرسنه شدن و دردش را می‌فهمم، چطور می‌تونم بگم از دستگاه جداش کن... من اصلاً اینجوری نیستم که همچین کاری کنم. منو ببینه حالیش می‌شه؛ چون پیشش زیاد بودم... از حرکاتش حالیم می‌شه. می‌فهمه... منو می‌بینه می‌فهمه...».

مادر ماجرای گفتمان خود را با دوستش در نزد کودک که برگرفته شده از فیلمی بود که کودک وابسته به دستگاه ونتیلاتور برای راحتی مادرش خودش را از دستگاه جدا و خودکشی کرده بود، این‌گونه بیان داشت: «من یک روز فیلمی خارجی دیده بودم که بچه بیماری داشت که تقریباً مثل بیماری امیر بود، ولی وردینگ هافمن نبود... تراک داشت و به دستگاه وصل بود. دکتر گفت اگر بچه بیاری و پیوند مغز استخوان بکنه، خوب می‌شه. بچه دوم خانواده که به دنیا آمد، گفتند پیوند استخوان کنند. بچه دوم گفت چرا من به خاطر بچه معلول این زندگی‌م را به خطر بندازم و قبول نکردم... بچه که مادرش را می‌دید که مادرش داره به گل‌ها آب می‌ده، دلش به حال مادرش سوخت و تمام انرژی‌شو جمع کرد و تراکش را کشید و مرد. من اینو برای زن همسایه تعریف کردم. بچه‌ام متوجه شد، این زیون نفهم همین کار را برای خودش کرد... من توی حیاط بودم شرایط مادیمون بد بود، تشری درست می‌کردم سر سکو، همسایه‌مون گفت چرا امیر

مرگ تدریجی بچه‌ام را دیدم». «پسر دومم از ۷ ماهگی اینجوری شد. راه رفتن طبیعی داشت و از ۱۸ ماهگی شل شد. ۱۵ ماهگی یک روز پدرم زنگ زد که امیر هنگام بازی بی‌حس شد و افتاد... بین چه خبره... لوله تراشه و تراکتوستومی... الان دارم براش گاوژ و ساکشن می‌کنم. می‌فهمد دارد اذیت می‌شود. بچه‌ات ذره ذره آب می‌شه... هر کاری انجام می‌دی، ولی درمان نداره».

تجربیات مادر در این مطالعه از دیدن سلامت کامل تا مشکلات حرکتی و در نهایت، تنفسی و وابستگی به دستگاه و مرگ فرزند بود. دیدن روز به روز رو به زوال رفتن فرزندان و بی‌نتیجه بودن درمان‌ها از مسایلی بود که مادر تجربه کرده بود.

درک احساسات کودک

مضمون دیگر در تبیین تجربیات مادر با زندگی با کودک مبتلا به وردینگ هافمن «درک احساسات کودک» بود. کودک به سبب عوارض بیماری قادر به ارتباط با محیط اطراف خود نمی‌باشد. مادر به علت نقش مراقبت کننده و دایم در کنار کودک بودن، به احساسات او نزدیک می‌شود و او را از نظر جسمی بیمار و ناتوان می‌داند، اما از نظر مادر کودک او فردی است که احساس و درک دارد. کدهای این بخش شامل «زندگی نباتی نداشتن، شناخت داشتن، احساس داشتن، درک و عاطفه داشتن، از نظر ذهنی مشکل نداشتن و درد و زجر را فهمیدن» ظهور یافت.

مادر معتقد بود که فرزند او تنها از نظر جسمی ضعیف است و زندگی نباتی ندارد. فهمیدن مشکلات زندگی، احساس عاطفی به پدر داشتن و درک مرگ پدر» از جمله موارد بیان شده توسط او بود. مادر چنین بیان نمود: «بچه‌ام نباتی نیست، دور و بری‌ها را می‌شناسد. خانواده خودم و شوهرم را می‌شناخت. شوهرم فوت کرد؛ درسته که شوهرم به بچه‌ام اهمیت نمی‌داد و برای درمانش اهمیت نمی‌داد، اما بچه‌ام تا چند وقت گریه می‌کرد. شوهرم سال ۹۰ فوت کرد، پدرش که نمی‌آمد خونه، متوجه شد که یک جریانی هست... نصفه شب گریه می‌کرد، حس می‌کرد دلش تنگ شده. به خانواده‌ام گفتم که به بچه‌ام می‌خوام حقیقت را بگم، از نظر ذهنی مشکل نداره... وقتی سر خاک شوهرم می‌رفتیم، آرام می‌شد. روزهای

سفيد می‌کشم که اگر یک مگس یا سیاهی از روش رد شه، مشخص بشه».

- مادر در این مراقبت به علت شبانه‌روز مراقبت کردن و خود به تنهایی مسؤول مراقبت کودک را به عهده داشتن، احساس وابستگی شدیدی به کودک داشت. او در این مدت شبی نبوده است که کودک را رها نماید. «من وابستگی بیشتر شد. ۱۸ ماهه که من توی بیمارستان روی تخت همراه می‌خوابم... با این همه مشکلات خدا هوای منو داره یا دعای مردم نمی‌دونم چه حکمتیه، چه امید دارم که میام... امروز من مریض بودم، تب داشتم، نمی‌تونستم بیام. توی این ۱۹ ماه، ۳ شب که نیومدم؛ ۲ روز رفتم مشهد و ۱ شب خونه برادرم خواب ماندم».

مادر از تلاش و پشتکار خود در مراقبت از کودک حیران بود و این را خواست خدا می‌دانست که به او امید و نیرو داده است تا بتواند از کودک بیمار خود شبانه‌روز مراقبت کند.

بحث

نتایج پژوهش حاضر بیانگر این بود که مادر از هم پاشیدگی زندگی خانوادگی را تجربه نموده است که می‌تواند به دلیل بستری بودن طولانی مدت کودک و تغییر در شیوه زندگی مادر باشد. تحقیقات نشان داده است که اغلب مادران به دلیل بستری بودن کودک در بیمارستان و همچنین، مراقبت از کودک بیمار در منزل، مجبور به تغییر شیوه زندگی خود می‌شوند (۱۳). در مطالعه حاضر، مادر به دلیل مزمن بودن بیماری و بستری‌های مکرر و حضور بر بالین کودک و هزینه‌های کمرشکن درمان از زندگی خانوادگی جدا شده و تنها مسؤولیت مراقبت از کودک را به عهده گرفته بود. از آنجایی که مراکز درمانی کشور به خصوص بخش‌های کودکان، انتظار دارند که مادر ۲۴ ساعته در کنار بالین کودک حضور داشته باشد، این مادر به مدت دو سال شبانه‌روز بر بالین کودک بدحال خود بود. در گذشته بر این انتظار می‌رفت که والدین پس از بستری کردن کودک در بیمارستان، او را ترک کنند و مسؤولیت مراقبت از کودک به عهده کادر درمان قرار می‌گرفت، اما اکنون انتظار این است که والدین همراه

خرخر می‌کنه، رفت که نگاه کنه، گفت امیر خوابیده گفتم تازه بیدار شده چی شده که خوابیده. دیدم صورتش سیاه شده بود، دیدم دستش را روی سوراخ تراکش گذاشته که سریع آمو و ساکشن کردم. ماساژ نداده که برگشت... بعداً بهش گفتم که تو که حالت خوب بود این چه کار بود. من می‌لرزیدم، امیر تو چه کار کردی؟ تو خوب بودی. دستاشو می‌برد بالا و نشان می‌داد که پانسمانمو روی تراک گذاشتم. در طی این مدت افسردگی گرفتم سیتالوپرام می‌خوردم».

به دلیل این که مادر تمام مدت با کودک زندگی می‌کند، کاملاً او را درک می‌نماید و حس‌های کودک را طبیعی می‌داند (دیدن و فهمیدن). مادر بر این باور است که کودک او زندگی را دوست دارد و می‌خواهد با این وضع زنده باشد. مادر گفت: «بال بال می‌زنه، دلش می‌خواد زنده باشه... اگر زبون داشت، می‌گفت».

مراقبت از کودک

تجربیات مادر بیانگر آن است که مادر نقش مراقبت دهنده کودک را به عهده گرفته و از زمان اولین فرزند بیمار او تاکنون یک لحظه از این نقش غافل نبوده است. مادر در این زمینه بیان کرد که از سال ۱۳۸۵ که علائم بیماری در اولین فرزند او دیده شده است، تاکنون که سال ۱۳۹۴ می‌باشد و دومین فرزند او وابسته به دستگاه است، مراقبت آنان را مستقیم به عهده داشته است. مادر در این زمینه گفت: «من از سال ۸۵ تا الان آرامش ندارم، هنوز شبی نیست که آرام خوابیده باشم، هنوز پاهامو دراز نکردم از سال ۸۸ به بعد...».

مادر در این مراقبت امید خود را از دست نداده است و از خدا می‌خواهد سلامتی را به فرزند او برگرداند. «بیست و سوم ماه رمضان بود... شب قدر بود، لخت شدم (تاب و شلوارک پوشیدم) و رفتم زیر باران از خدا سلامتی بچه‌ام را خواستم».

در مراقبت از فرزند مادر حداکثر سعی را داشت و بیان کرد: «یک روز صبح خوابیدم، بلند شدم و دیدم که مورچه اطراف تراک بود، داشتم روانی می‌شدم... فکر این که مورچه و کرم و شپش بچه‌ام را بخورند؛ چون یک‌بار خانم اندی گفت که یک بار یک بچه را مورچه و کرم و شپش خوردند. حاضر بودم بکشمش، ولی این اتفاق برایش نیفته... بعدها ملحفه

کودک مبتلا به بیماری مزمن را گزارش نمودند (۲۱). نتایج پژوهشی که با تأکید بر مشکلات خانواده بیماران مبتلا به تالاسمی انجام شد، نشان داد که خانواده‌های بیماران مشکلات روانی، اجتماعی و اقتصادی ناشی از داشتن فرزند مبتلا را تجربه می‌کنند که بیشترین مشکل مربوط به مشکلات اقتصادی بود (۱۰).

از محدودیت‌های مطالعه حاضر، مشکل بیان احساسات مادر بود که محقق با ارتباط طولانی مدت و رفتار صمیمی داشتن با او، توانست اطلاعات غنی از تجربیات مشارکت کننده را به دست آورد. محدودیت خاصی در انجام پژوهش وجود نداشت.

نتیجه‌گیری

دانستن تجربه مادران کودکان وردینگ هافمن، برای توسعه درک مفهوم مراقبت در کودکان دارای بیماری مزمن، دارای اهمیت است که منجر به بهبود پیامدهای سلامتی و اجتماعی مادران می‌شود. با توجه به ارتباط نزدیک پرستار با والدین و کودک و دیدگاه پرستاری خانواده محور، اولین وظیفه پرستار، شناسایی دلایل نگرانی و یاری والدین به منظور تسکین نگرانی آن‌ها می‌باشد. علاوه بر این، پرستار می‌تواند با توضیح علت واقعی بیماری، حس شایستگی را در آن‌ها تقویت نماید. چنانچه والدین برای رفع احساس گناه خود نیازمند کمک فرد دیگری علاوه بر پرستار باشند، لازم است به فرد دیگری ارجاع داده شوند. بیشتر والدین تمایل دارند که از حمایت دلسوزانه و آگاهانه پرستار برخوردار باشند؛ چرا که در این صورت قادر خواهند بود بینشی حقیقی نسبت به مشکلات خود و کودکان پیدا کنند.

تشکر و قدردانی

بدین وسیله نویسندگان از مادر گرامی به واسطه اعتماد و به اشتراک گذاشتن تجارب زندگی خود، صمیمانه تشکر و قدردانی به عمل می‌آورند.

فرزندشان در بیمارستان اقامت کنند و در مراقبت او مشارکت نمایند (۱۴). از طرف دیگر، والدین کودکانی که به مراقبت‌های ویژه احتیاج دارند، مسؤلیت بیشتری در نگهداری و مراقبت‌های بهداشتی فرزندان خود دارند و با موقعیت‌های اضطراری بیشتری روبه‌رو هستند (۱۵). طبق برخی مطالعات در این زمینه، مادران نسبت به پدران متحمل فشار روانی بالاتری می‌شوند (۱۶) و در این شرایط، در برابر ابتلا به افسردگی آسیب‌پذیرتر می‌باشند (۱۷). در مطالعه حاضر، مادر دچار افسردگی شد که منجر به مصرف داروهای ضد افسردگی گردید. مطالعات نشان داده است که اغلب والدین در هنگام اقامت در بیمارستان، نیازهای شخصی خود از قبیل خواب و تغذیه را نادیده می‌گیرند (۱۸). مشارکت کننده در بیان تجربیات خود نیز موارد مشابهی را اظهار نمود. مطالعات در این زمینه در ایران نشان داده است که بیشتر همراهان به خصوص در بخش کودکان، مادران آنان می‌باشند (۱۸).

مادران اغلب در رسیدگی به فرزندان و از جمله مراقبت از فرزندان بیمار خود، نقش فعال‌تری بر عهده دارند (۱۹). مادران کودکان بیمار احساس بی‌کفایتی، تقصیر و استرس بالا می‌کنند و همچنین، سطح بهداشت روانی و کیفیت زندگی آن‌ها پایین است (۲۰). مطالعات حاکی از آن است که والدین به هنگام بستری شدن کودک، دچار احساس خشم و گناه می‌شوند و به دلیل عدم آگاهی از علت و نحوه انجام روش‌های بیمارستانی، پیامدهای اقتصادی ناشی از مخارج درمان و رنجی که فرزندشان در طول بیماری متحمل می‌شود، رنج می‌برند (۲۱). در مطالعه حاضر، مشارکت کننده احساساتی از قبیل احساس گناه، مشکلات مالی، مشکلات روانی-اجتماعی و تنش در زندگی زناشویی را تجربه کرده بود. مطالعات در این زمینه، داده‌های مشابهی همچون احساس گناه، مشکلات روحی-روانی، مشکلات مالی، انزوای اجتماعی، تغییر در وظایف شغلی و خانوادگی، الگوهای تفریحی و کمبود وقت خانواده جهت پرداختن به کودکان سالم به عنوان دیگر عوامل تنش‌زا در خانواده‌های دارای

References

1. Serra-Ortega A, Torres A, Segreo M. [Spinal muscular atrophy associated with olivopontocerebellar hypoplasia. A case report]. *Rev Neurol* 2005; 40(2): 90-2. [In Spanish].
2. Sarnat HB. Disorders of neuromuscular transmission and of motor neurons. In: Behrman RE, Editor. *Nelson textbook of pediatrics*. 18th ed. New York, NY: Elsevier; 2008. p. 2557-9.
3. Brown RH J. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disease. In: Braunwald E, Fauci A, Kasper D, Hauser SL, Stone R, Longo D, et al. Editors. *Harrison's principles of internal medicine: textbook, self-assessment and board review*. 15th ed. New York, NY: McGraw-Hill Professional Publishing; 2001. p. 2455-7.
4. Gates P. *Clinical neurology: a primer*. Chatswood, NSW: Elsevier Australia; 2002.
5. Gergont A, Kacinski M, Steczkowska-Klucznik M. [Diagnostic progress in spinal muscular atrophy]. *Przegl Lek* 2001; 58(11): 989-91. [In Polish].
6. Heber U, Muller CR. [Indirect molecular-genetic family study and prenatal diagnosis of infantile spinal muscular atrophy]. *Klin Padiatr* 1994; 206(1): 30-5. [In German].
7. Khalesi N, Keshavarz K, Rezakhani A. Familial Werding-Hoffmann: a rare incidence. *Razi j Med Sci* 2010; 17(78-79): 53-7. [In Persian].
8. Salih MA, Mahdi AH, al-Jarallah AA, al-Jarallah AS, al-Saadi M, Hafeez MA, et al. Childhood neuromuscular disorders: a decade's experience in Saudi Arabia. *Ann Trop Paediatr* 1996; 16(4): 271-80.
9. Menke LA, Poll-The BT, Clur SA, Bilardo CM, van der Wal AC, Lemmink HH, et al. Congenital heart defects in spinal muscular atrophy type I: a clinical report of two siblings and a review of the literature. *Am J Med Genet A* 2008; 146A(6): 740-4.
10. Yazdi K, Sanagoo A, Joybari L. Psychosocial, social and financial problems with coping strategies among families with thalassemic patients. *J Gorgan Univ Med Sci* 2007; 9(2): 71-5. [In Persian].
11. Rentfro AR, Wong DL, McCampbell LS. *Whaley and Wong's nursing care of infants and children*. 5th. St Louis: Mosby; 1995.
12. Kavosi Z, Rashidian A, Pourmalek F, Majdzadeh R, Pourreza A, Mohammad K, et al. Measuring household exposure to catastrophic health care expenditures: a longitudinal study in zone 17 of Tehran. *Hakim Res J* 2009; 12(2): 38-47. [In Persian].
13. Wysocki T, Gavin L. Psychometric properties of a new measure of fathers' involvement in the management of pediatric chronic diseases. *J Pediatr Psychol* 2004; 29(3): 231-40.
14. Sanjari M. Child hospitalization and parents' anxiety. *Iran J Nurs* 2004; 17(39): 41-8. [In Persian].
15. Kohankari M. Consider how the needs of physical and psychological mothers with children during hospital stay children in hospitals in Urmia. [MSc Thesis]. Tehran, Iran: Nursing and Midwifery School, Tehran University of Medical Sciences; 1993. [In Persian].
16. Knafl K. Childhood chronic illness: a comparison of mothers' and fathers' experiences. *Journal of Family Nursing* 2000; 6(3): 287-302.
17. Mu PF. Paternal reactions to a child with epilepsy: uncertainty, coping strategies, and depression. *J Adv Nurs* 2005; 49(4): 367-76.
18. Rivera PA, Elliott TR, Berry JW, Shewchuk RM, Oswald KD, Grant J. Family caregivers of women with physical disabilities. *J Clin Psychol Med Settings* 2006; 13(4): 425-34.
19. Mashayekhi F, Rafati S, Rafati F, Pilehvarzadeh M, Mohammadi-Sardo MR. A study of caregiver burden in mothers with thalassemia children in Jiroft, 2013. *Modern Care* 2014; 11(3): 229-35. [In Persian].
20. Mugno D, Ruta L, D'Arrigo VG, Mazzone L. Impairment of quality of life in parents of children and adolescents with pervasive developmental disorder. *Health Qual Life Outcomes* 2007; 5: 22.
21. Board R, Ryan-Wenger N. Long-term effects of pediatric intensive care unit hospitalization on families with young children. *Heart Lung* 2002; 31(1): 53-66.

The Lived Experiences of the Mother of a Child with Werdnig-Hoffman Syndrome: A Qualitative Case Study

Fereshteh Araghian-Mojarad¹, Akram Sanago², Leila Jouybari³

Case Report

Abstract

Introduction: Werdnig-Hoffman syndrome is a progressive neurodegenerative disease and an autosomal recessive disorder. This was a qualitative case study focusing on lived experiences of the mother of 2 children with Werdnig-Hoffman syndrome.

Case Report: The case was a 37-year-old widowed, mother of two children with Werdnig-Hoffman syndrome. The first child had died at age 5 due to breathing and swallowing issues and the second child is now 2 years old and has tracheostomy. The mother's experiences of living with children with Werdnig-Hoffman syndrome were "the disintegration of family life, observing the slow death of a children, understanding the children's feelings, and caring for an ill child".

Conclusion: The results of the present study suggest that the mother had experienced distress due to the disintegration of life, and observing the death of a child, and caring for a sick child. Financial problems, substance abuse, and the death of the spouse were due to the crippling costs and issues of the disease.

Keywords: Werdnig-Hoffman syndrome, Mother-child relationship, Family, Care giver, Case report, Phenomenology.

Citation: Araghian-Mojarad F, Sanago A, Jouybari L. **The Lived Experiences of the Mother of a Child with Werdnig-Hoffman Syndrome: A Qualitative Case Study.** J Qual Res Health Sci 2016; 5(1): 127-35.

Received date: 23.12.2015

Accept date: 15.3.2016

1- PhD Student, Student Research Committee, Department of Nursing, School of Nursing and Midwifery, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran

2- Associate Professor, Education Development Center, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran

3- Associate Professor, Nursing Research Center, School of Nursing and Midwifery, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran

Corresponding Author: Leila Jouybari, Email: jouybari@goums.ac.ir