TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI

TALASEMİ MAJOR TANISI İLE İZLENEN HASTALARDA DEPRESYON, KAYGI DÜZEYİ, BENLİK ALGISI VE YAŞAM KALİTESİNİN, HASTALARIN EBEVEYNLERİNDE DEPRESYON VE KAYGI DÜZEYİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Refika GÖREN

ANKARA-2019

TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI

TALASEMİ MAJOR TANISI İLE İZLENEN HASTALARDA DEPRESYON, KAYGI DÜZEYİ, BENLİK ALGISI VE YAŞAM KALİTESİNİN, HASTALARIN EBEVEYNLERİNDE DEPRESYON VE KAYGI DÜZEYİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Refika GÖREN

TIPTA UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. D. Talia İLERİ

ANKARA-2019

KABUL ONAY

ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
TEZ SINAVI TUTANAĞI

I. UZMANLIK ÖĞRENCİSİNİN		
Adı, Soyadı	: Refika Gören	**Sınav tarihi:** 04/01/ 2019
Anabilim/Bilim Dalı	: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları	
Tez Danışmanı	: Prof. Dr. Talia İleri	

II. TEZ İLE İLGİLİ BİLGİLER

Tezin Başlığı: Talasemi major tanısı ile izlenen hastalarda depresyon, kaygı düzeyi, serilik algısı ve yaşam kalitesinin, hastaların eşleşmiş kontrol grubunda depresyon ve kaygı düzeyinin değerlendirilmesi

Tezin Niteliği: ☒ Ana Dal Uzmanlık Tezi ☐ Yan Dal Uzmanlık Tezi

Kaçıncı tez sınavı olduğu: ☐ 1 ☒ 2 ☐ 3

III. KARAR

Yapılan tez sınavı sonucunda yukarıda belirtilen tezin "Tıpta Uzmanlık Tezi" olarak

☒ Kabulüne

☐ Reddine

☐ Düzeltmeler yapıldıktan sonra tekrar değerlendirilmesine

☒ Oy birliği ☐ Oy çokluğu ile karar verilmiştir.

IV. AÇIKLAMALAR

Lütfen, tezin reddi veya düzeltme istenmesi durumunda gerekçeli açıklamalarınızı buraya yazınız

Jüri Başkanı
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Semra Atalay
Anabilim Dalı Başkanı

Jüri Üyesi
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Talia İleri
Pediatrik Hematoloji- Onkoloji Bilim Dalı

Jüri Üyesi
Unvanı, Adı, Soyadı
Prof. Dr. Şevkiye Selin Aytaç
Hacettepe Üniversitesi
Pediatrik Hematoloji- Onkoloji Bilim Dalı

TEŞEKKÜR

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'ndaki asistanlık eğitimim süresince, bilgi ve deneyimlerinden faydalandığım, destek ve yakınlığını hissettiğim başta Prof. Dr. Semra Atalay olmak üzere tüm hocalarıma teşekkür ederim.

Tezimin her aşamasında değerli katkı ve eleştirileriyle yol gösteren, sabrını ve deneyimlerini esirgemeyen, birlikte çalışma fırsatı bulmuş olmaktan çok mutlu olduğum tez danışmanım sayın Prof. Dr. Talia İleri'ye teşekkür ederim.

Yoğun ve zorlu asistanlık eğitimim süresindeki tüm güzel anılarımda olan başta asistan arkadaşlarım olmak üzere, hemşire ve personelimize, tez çalışmama gönüllü katılarak bu çalışmanın yapılmasına imkan veren tüm hasta ve sağlıklı katılımcılara, tezimin istatistik bölümünün hazırlanmasında katkıları olan, Ankara Üniversitesi Biyoistatistik Ana Bilim Dalı'ndan Dr. İrem Kar'a teşekkür ederim.

Hayatımın her döneminde olduğu gibi, bu çalışmam süresince destek ve sevgilerini yürekten hissettiğim annem, babam ve kardeşlerime teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

Sayfa No:

TEŞEKKÜR ..... **i**

İÇİNDEKİLER ..... **ii**

SİMGELER VE KISALTMALAR ..... **v**

ŞEKİLLER DİZİNİ ..... **vii**

TABLOLAR DİZİNİ ..... **viii**

1. GİRİŞ VE AMAÇ **1**

2. GENEL BİLGİLER **3**

2.1. BETA TALASEMI MAJOR 8

2.1.1. Klinik Bulgular 9

2.1.2. Laboratuar Bulgular 10

2.1.3. Tedavi 10

2.1.3.1. Eritrosit Transfüzyonu Tedavisi 10

2.1.3.2. Demir Şelasyon Tedavisi 11

2.1.3.3. Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu (HKHT) 14

2.1.4. Komplikasyonlar 14

2.2. DEPRESYON, KAYGI BOZUKLUĞU (ANKSİYETE), BENLİK ALGISI VE YAŞAM KALİTESİ KAVRAMLARI 18

2.2.1. Depresyon 18

2.2.2. Kaygı (Anksiyete) Bozuklukları 20

2.2.3. Benlik Algısı 21

2.2.4. Yaşam Kalitesi Kavramı 22

3. GEREÇ VE YÖNTEM **24**

3.1. YÖNTEM 24

3.1.1. Hastalar ve kontrol grubu 24

3.1.2. Araştırmada izlenen yol 24

3.2. GEREÇLER 25

3.2.1. Sosyodemografik Bilgiler Formu 25

3.2.2. Klinik Bilgiler Formu 26

3.2.3. Çalışmada Kullanılan Ölçekler 27

3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİ 32

4. BULGULAR 33
4.1. SOSYODEMOGRAFİK ÖZELLİKLER 33
4.2. TALASEMI MAJOR TANI VE TEDAVİSİNE İLİŞKİN ÖZELLİKLER 36
4.3. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTA VE SAĞLIKLI KONTROL GRUBUNUN ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI 38
4.3.1. Depresyonun Karşılaştırılması 38
4.3.2. Kaygı Düzeyinin Karşılaştırılması 38
4.3.3. Benlik Algısının Karşılaştırılması 38
4.3.4. Yaşam Kalitesinin Karşılaştırılması 41
4.4. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTALARDA DEPRESYON, ANKSİYETE VE BENLİK ALGISININ, YAŞAM KALİTESİ İLE İLİŞKİSİ 44
4.5. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTALARIN SOSYODEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE, ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI 46
4.6. ONSEKiZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTA VE KONTROL GRUBUNUN ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI 53
4.6.1. Depresyonun Karşılaştırılması 53
4.6.2. Kaygı Düzeyinin Karşılaştırılması 53
4.6.3. Benlik Algısının Karşılaştırılması 54
4.6.4. Yaşam Kalitesinin Karşılaştırılması 54
4.7. ONSEKİZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTALARDA DEPRESYON, ANKSİYETE VE BENLİK ALGISININ, YAŞAM KALİTESİ İLE İLİŞKİSİ 55
4.8. ONSEKİZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTALARIN ÖLÇEK SONUÇLARININ SOSYODEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE, KARŞILAŞTIRILMASI 56
4.9. HASTA GRUBUNUN VE SAĞLIKLI GRUBUN ANNELERININ VE BABALARININ ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI 60
5. TARTIŞMA 62
6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER 71
ÖZET 75

SUMMARY **77**
KAYNAKLAR **79**
EKLER **94**
Ek 1. Demografik Bilgiler Formu 94
Ek 2. Klinik Bilgiler Formu 95
Ek 3. Çocuklar Için Depresyon Ölçeği 96
Ek 4. Durumluk Kaygi Ölçeği 99
Ek 5. Sürekli Kaygi Ölçeği 100
Ek 6. Piers-Harris Öz-Kavramı Ölçeği (Kendim Hakkında Düşüncelerim) 101
Ek 7. Çocuklar Için Yaşam Kalitesi Ölçeği Çocuk Formu (8-12 Yaş) 103
Ek 8. Çocuklar Için Yaşam Kalitesi Ölçeği Ebeveyn Formu (8-12 Yaş) 105
Ek 9. BECK Depresyon Ölçeği 107
Ek 10. BECK Anksiyete Ölçeği 109
Ek 11. ROSENBERG Benlik Saygisi Ölçeği 110
Ek 12. Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Ölçeği Kısa Formu (WHOQOL-BREF) 111

SİMGELER VE KISALTMALAR

BAÖ : Beck Anksiyete Ölçeği
BDÖ : Beck Depresyon Ölçeği
BGT : Bozulmuş glukoz toleransı
ÇDÖ : Çocuk Depresyon Ölçeği
CRP : C-reaktif Protein
DEXA : Dual Energy X-Ray Absorbtiometry
DFO : Desferrioxamine
DFP : Deferipron
DFX : Deferasirox
DM : Diyabetes mellitus
DSM-5 : Ruhsal hastalıkların tanısal ve sayımsal el kitabı 5. baskı
DSÖ : Dünya Sağlık Örgütü
gr/dl : Gram/desilitre
Hb : Hemoglobin
HBV : Hepatit B virüsü
HCV : Hepatit C virüsü
HIC : Karaciğer demir konsantrasyonu
HIV : İnsan immunyetmezlik virüsü
HKHT : Hematopoetik kök hücre transplantasyonu
İE : İnefektif eritropoez
İÖ : İlköğretim
KMY : Kemik mineral yoğunluğu
LVEF : Sol Ventrikül Ejeksiyon Fraksiyonu
Maks : En yüksek değer
MCH : Ortalama eritrosit hemoglobini
MCV : Ortalama eritrosit volümü
mg/kg : Miligram/kilogram
Min : En düşük değer
msn : Milisaniye

ng/ml	**:** Nanogram/mililitre
OÖ	**:** Ortaöğretim
PH	**:** Piers Harris
PTH	**:** Parathormon
SİYK	**:** Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi
SS	**:** Standard sapma
WHOQOL-BREF	**:** Dünya Sağlık Örgütü Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formu

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sayfa No:

Şekil 1: Çeşitli globin genleri ve onların ürünleri 5
Şekil 2: Gelişimin çeşitli aşamalarında globin sentezi 6

TABLOLAR DİZİNİ

Sayfa No:

Tablo 1: DSM-5 Major Depresif Bozukluk Tanı Kriterleri.....19
Tablo 2: Kaygı bozuklukları sınıflandırılması (DSM-5).....20
Tablo 3: Yaygın anksiyete bozukluğu tanı kriterleri (DSM-5).....21
Tablo 4: Çalışmada kullanılan ölçekler.....27
Tablo 5: Hasta ve kontrol grubunun sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması.....34
Tablo 6: Hasta ve sağlıklı kontrol grubunun ebeveynlerinin sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması.....35
Tablo 7: Hastaların klinik özellikleri-1.....36
Tablo 8: Hastaların klinik özellikleri-2.....37
Tablo 9: Onsekiz yaşından küçük hasta ve kontrol grubunun ÇDÖ, Durumluk kaygı, Sürekli kaygı ve Piers Harris Öz Değerlendirme Ölçeği puanlarının karşılaştırılması.....39
Tablo 10: Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunun PH'nin Çocuklar İçin Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeğinde mutluluk, entelektüel-okul ve popülarite alanlarında sıklıkla verdikleri olumsuz cevaplar.....40
Tablo 11: Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunun Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 puanlarının karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme).....41
Tablo 12: Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 Ebeveyn Vekil Formlarının sonuçlarının hasta ve sağlıklı grup arasında karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme).....42
Tablo 13: Hasta grubunun Peidatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0'ın çocuk formu ve ebevyn formu sonuçlarının karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme).....43
Tablo 14: Onsekiz yaşından küçük hastaların Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 ölçeğinin okul işlevselliği alanındaki verdikleri cevaplar.....44
Tablo 15: T. majorlu çocuklarda depresyon, kaygı düzeyi ve benlik algısının yaşam kalitesiyle korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması.....45
Tablo 16: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sosyodemografik ve klinik özelliklerle, depresyon, anksiyete ve benlik algısının karşılaştırılması.....48
Tablo 17: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, depresyon, anksiyete ve benlik algısı ölçek puanlarının korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması.....49

Tablo 18: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sosyodemografik ve klinik özelliklerle yaşam kalitesinin karşılaştırılması 51
Tablo 19: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, yaşam kalitesinin korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması 52
Tablo 20: Onsekiz yaşından büyük hasta ve sağlıklı gruptaki depresyon ve anksiyete derecelerinin karşılaştırılması 53
Tablo 21: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sağlıklı kontrolleriyle karşılaştırılması 54
Tablo 22: Onsekiz yaşından büyük hastaların, DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formunun fiziksel sağlık alanında sıklıkla verdikleri cevaplar 55
Tablo 23: T. majorlu erişkinlerde depresyon, kaygı düzeyi ve benlik algısının yaşam kalitesiyle korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması 55
Tablo 24: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sosyodemografik özelliklerle karşılaştırılması 57
Tablo 25: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sosyodemografik ve klinik özelliklerle karşılaştırılması 58
Tablo 26: Onsekiz yaşından büyük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, yaşam kalitesinin korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması 59
Tablo 27: Hasta ve sağlıklı grubun annelerinin depresyon ve anksiyete belirti derecelerinin karşılaştırılması 60
Tablo 28: Hasta ve sağlıklı grubun annelerinin depresyon ve anksiyete belirti derecelerinin karşılaştırılması 60
Tablo 29: Hasta ve sağlıklı grubun babalarının depresyon ve anksiyete belirtileri derecelerinin karşılaştırılması 61
Tablo 30: Hasta grubunun annelerin BDÖ ve BAÖ puanı ile hasta grubunun babaların BDÖ ve BAÖ puanlarının karşılaştırılması 61
Tablo 31: Çalışmamızdaki sonuçlar ile, İran ve İtalya'daki çalışmaların sonuçlarının karşılaştırılması 65

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Talasemi sendromları, hemoglobinin yapısında bulunan globin tetramerini oluşturan zincirlerin sentezinin azalması veya yokluğu ile karakterize otozomal resesif geçişli kalıtsal bir grup kan hastalığıdır. Beta talasemi, Dünya'daki en yaygın genetik bozukluklardan biridir (1). Ülkemizde de Akdeniz bölgesinde bulunması ve akraba evliliklerinin sık olması nedeniyle yaygın görülen genetik hastalıklardan biridir.

Beta talasemi major (T. major), β globin zincir sentezinin yokluğu nedeniyle, anormal hemoglobin sentezi sonucu oluşan ağır kronik hemolitik anemidir. Hastalarda, eritrositlerin kemik iliğinde ve periferde yıkılmasına bağlı ağır anemi gelişmektedir. Bu nedenle hastalar yaşam boyu 3-4 haftada bir düzenli eritrosit transfüzyonlarına ihtiyaç duyarlar. Düzenli eritrosit transfüzyonlarının, morbidite ve mortaliteye sebep olan önemli bir komplikasyonu, demir birikimidir. Serbest demirin organlarda yaptğı hasar sonucu büyüme geriliği, hipogonadizm, hipotiroidi, hipoparatiroidi, diyabet gibi endokrin sistem hastalıkları, karaciğerde ve kalpte organ yetmezliği gelişmektedir. Bu komplikasyonları engellemek için T. majorlu hastalarda demiri vücuttan uzaklaştıran demir şelatörlerinin de hayat boyu kullanılması gereklidir. T. major'un günümüzdeki tek küratif tedavi yöntemi hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) olmakla birlikte, uygun vericileri olmayan hastalar için tedavi hayat boyu eritrosit transfüzyonu ve demir şelatörlerinin kullanılmasıdır (2).

Son 20-30 yılda, T. majorlu hastalarda tıbbi yönetimlerindeki değişikliklerin sonucu olarak, yaşam beklentisi artmıştır (3). Tedavi hayat boyu devam eden düzenli eritrosit transfüzyonu, demir şelasyonu, tıbbi kontroller ve komplikasyonların takibini içeren zor bir süreçtir. Okuldan ve sosyal çevreden sıkça uzaklaşma, dış görünüşlerindeki belirtiler (yüz kemiklerinde değişiklik, boy kısalığı, püberte gecikmesi), ölüm endişesi, hasta ve ebeveynleri üzerinde olumsuz psikolojik etkilere neden olmaktadır (4). Erişkin T. majorlu hastalar ek olarak iş bulma, aile kurmada güçlük gibi

sorunlarla karşı karşıyadır (5). Bu nedenlerle T. majorlu hastalarda yüksek psikososyal sorunlar, düşük benlik saygısı ve düşük yaşam kalitesi beklenmektedir (5, 6).

Bu çalışmanın amacı Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji Polikliniğinde T. major nedeni ile izlenerek düzenli eritrosit transfüzyonu alan hastalarda depresyon, kaygı düzeyi, benlik algısı ve yaşam kalitesinin, hastaların ebeveynlerinde depresyon ve kaygı düzeyinin değerlendirmesi ve sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırılması, ayrıca bu dört alanla ilişkili olabilecek sosyodemografik ve klinik risk faktörlerinin belirlenmesidir.

2. GENEL BİLGİLER

Talaseminin Tanımı

Talasemi sendromları, hemoglobinin yapısında bulunan globin tetramerini oluşturan zincirlerin, sentezinin azalması veya yokluğu ile karakterize bir grup kan hastalığıdır. Sentezi bozulan zincirin adına göre; alfa (α), beta (β) gama (γ), delta (δ), zeta (ζ) ve epsilon (ε), δβ ve εγδβ olarak isimlendirilir. Otozomal resesif geçişli kalıtsal hastalıklardır. En sık görülen tipler, erişkin insan hemoglobinindeki globin tetramerini oluşturan α veya β polipeptit zincirlerinin birinin sentezinin bozulmasıyla oluşan alfa ve beta talasemilerdir (1).

Epidemiyoloji

Hemoglobin sentez bozuklukları Dünya'daki en yaygın kalıtsal tek gen bozukluklarıdır. Dünya'da 270 milyonun üzerinde yapısal hemoglobin bozukluğu taşıyıcısı bulunmaktadır, bunların 80 milyonu beta talasemi taşıyıcısıdır. Dünya'da her yıl, yaklaşık 25.000'i transfüzyon bağımlı beta talasemi major olmak üzere, 40.000 beta talasemili bebek doğmaktadır (7). T. major Akdeniz, Ortadoğu ve Transkafkaslar, Hindistan ve Uzak Doğu'daki ülkelerde önemli bir sorundur (1). Ülkemizde talasemi taşıyıcılığı sıklığı %4.3, T. majorlu hasta sayısı 2500 olarak belirlenmiştir (8).

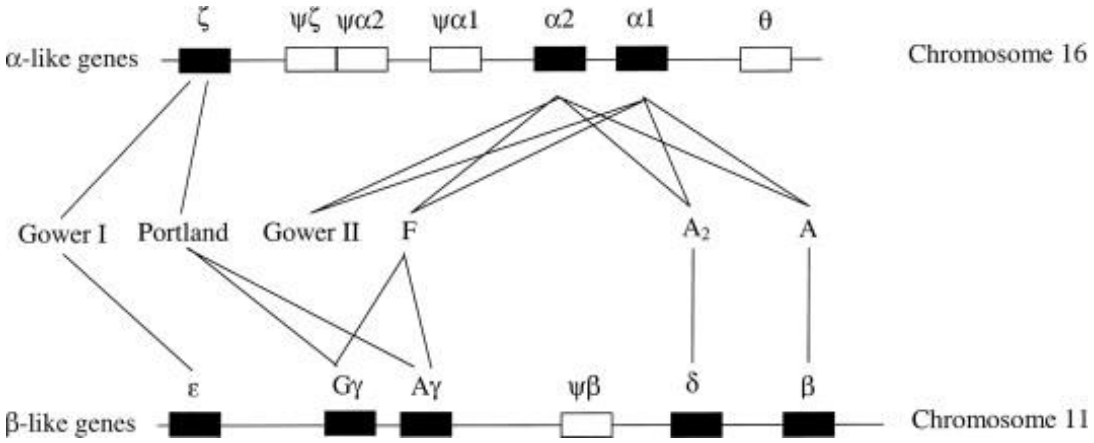
Tarihçe

Thomas B. Cooley (1871-1945) 1925'de derin anemi, splenomegali ve kemik deformiteleri olan İtalyan ve Yunan kökenli 4 çocuk tanımlayarak, bu anemiye "Cooley Anemisi" ismini vermiştir, George Whipple ve Lesley Bardford, 1932'de hastaların Akdeniz bölgesinde bulunması nedeni ile yayınlarında "Talasemi" terimini (Yunanca'da Thalassa deniz anlamına gelmektedir) kullanmıştır (9, 10). Caminopetros'un 1938'de talaseminin mendelian genetik geçişini tanımlaması sonrasında Wintrobe, 1940'lı

yıllarda T. minörün hematolojik, klinik, epidemiyolojik özelliklerini açıklayıp T. major ile ilişkisini göstermiş, Vezzoso ise 1946'da talasemi dağılımının sıtma dağılımı ile uyumlu olduğunu yayınlamıştır (11-13). Hemoglobin elektroforezinde anormal hemoglobinlerin 1950' de, HbA_2'nin 1955 ve sonraki yıllarda tanımlanması ile hastalık biraz daha netlik kazanmış, globin zincirlerinin kimyasal yapısı 1960'larda açığa kavuşturulmuştur (14-17). Daha sonra Fransa'da Orsini, Philadelphia'da Wolman ve New York'ta Piomelli tarafından 1960-1968 yıllarında, hastalarda anemiyi engelleyip sonuçlarını ortadan kaldırmak için hemoglobin değerini 8-9 gr/ dl üzerinde tutacak düzenli transfüzyon rejimi tanımlandı (18-20). Takip eden yıllarda "Desferrioxamin" elde edilmesi ile tedavide başarılı sonuçlar elde edilmesinin önü açılmış, 1990'lı yıllarda oral demir şelasyon tedavileri gündeme gelmiştir (21).

Genetik

Normalde, globin tetramerleri iki α veya α-benzeri zincir(ζ) ve iki β veya β-benzeri zincirden (ε, γ, δ) oluşur. Onaltıncı kromozomda, α-globin zincirinin yapısını kodlayan iki loküs olduğundan, alfa zincir genleri dört adettir. Bunun tersine, yalnızca tek bir β-globin lokusu vardır ve bu nedenle, iki β-geni görülmektedir. Bu niceliksel farklılıklar, çeşitli bozuklukların klinik şiddeti ile doğrudan ilişkilidir. Beta ve beta benzeri globin genleri kromozom 11'in kısa kolu (11p15.5) üzerinde yaklaşık 60 kilobaz bir alana yayılmış bağlantı kümesi oluşturmaktadır. Bu kümede gelişim sırasına göre düzenlenmiş beş fonksiyonel gen vardır: 5'-ε-Gγ-Aγ-ψβ-δ-β-3 '. Alfa ve alfa benzeri genler, kromozom 16'nın kısa kolu (16p13.3) üzerinde bir küme oluşturur ve 5'-ε-ζ-ψζ-ψα2-ψα1-α2-α1-3 'dizisi mevcuttur (22) (Şekil 1).



Şekil 1: Çeşitli globin genleri ve onların ürünleri

Mutasyonlar

Beta globin genini kodlayan gendeki moleküler defekt, çoğunlukla nokta mutasyonları, alfa globin geninde delesyonlardır. β-talasemi'ye neden olan 200'den fazla mutasyon saptanmıştır ancak çoğu nadirdir. Dünya'da tüm talasemilerin %80'ini yaklaşık 20 ortak alel oluşturur (23). Globin zincir dengesizliğinin derecesi, β-geninin mutasyonunun yapısına göre belirlenir. β0, etkilenen alel üzerinde β-globin üretiminin tam eksikliğini gösterir. β + de bir miktar β-globin üretimi (yaklaşık %10) devam eder. β ++ de, β-globin üretimindeki azalma çok hafiftir. Mutasyonların sıklığındaki bölgesel farklılıklar; göç şekilleri ve belirli bir nüfusun etnik kökeni ile ilgili ipuçları sağlayabilir (1).

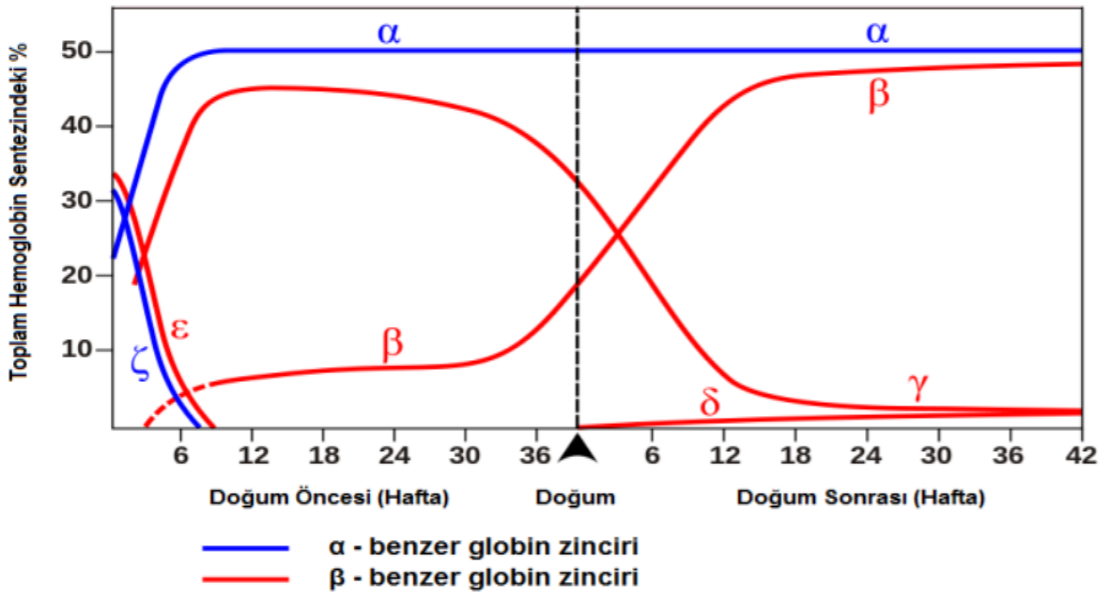
Hemoglobinin Yapısı

Hemoglobin, eritrositlerde bulunarak akciğerlerden doku kapillerlerine oksijen taşınmasında görevlidir. Bir eritrositte yaklaşık 300 milyon hemoglobin molekülü bulunmaktadır (1). Hemoglobin sentezi eritrositlerin, proeritroblast evresinde başlar ve az miktarda da olsa retikülosit evresinde bile devam eder. Hemoglobin molekülü 4 hem ve bir globin zincirinden oluşur. Hem, 4 pirol halkasından oluşan protoporfirin IX ve halkanın ortasına yerleşmiş demir atomundan (Fe^{+2}) meydana gelmektedir. Bir hem

molekülüne bir oksijen molekülü çok gevşek geri dönüşümlü olarak bağlanmakta, böylece oksijenden fakir dokulara kolaylıkla oksijen bırakılmaktadır (24).

Globin zinciri, iki benzer polipeptit dimer zincirinden oluşan tetramer bir yapıdır. Polipeptit kısmının aminoasit içeriğinde küçük farklılıklara bağlı çeşitli zincir tipleri vardır. Yunan alfabesinin harfleriyle; alfa (α), beta (β) gama (γ), delta (δ), zeta (ζ) ve epsilon (ε) olarak isimlendirilir. Globin zincirlerinin eşleşmelerinden sonra dört temel hemoglobin çeşidi oluşur. Hemoglobin (Hb) zincirlerinin tipi hemoglobinin oksijen bağlama eğilimini belirler (1).

Gebeliğin 3. haftasından 10. haftasına kadar saptanabilen; Hb Gower 1 (2ζ2ε), Hb Gower 2 (2α2ε), Hb Portland 1 (2ζ2γ) ve Hb Portland 2 (2ζ2β) embriyonik hemoglobinlerdir. Fötüs ve yenidoğandaki başlıca hemoglobin, HbF (2α2γ) dir ve fötal karaciğerden sentezlenir. Yenidoğanda %50-80 oranında bulunur, giderek azalarak 12. ayda %5 in altına iner, erişkinde %0.1'den daha az bulunmaktadır. Erişkin insandaki hemoglobinin %90-98'ini 2α ve 2β zincirinden oluşan Hb A oluşturmaktadır. Erişkinde %2-3.5 oranında 2α ve 2δ zincirinden oluşan Hb A2 bulunmaktadır (1) (Şekil 2).



Şekil 2: Gelişimin çeşitli aşamalarında globin sentezi

Alfa Talasemiler

Alfa talasemide, α globulin zincir sentezinde azalma, β ve γ zincirlerinde nisbeten artış vardır. Etkilenen α globulin geninin sayısı ve klinik şiddetine göre sessiz taşıyıcı, α-talasemi taşıyıcısı, hemoglobin H hastalığı ve hemoglobin barts (γ4) hidrops fetalis olmak üzere dört klinik durumu vardır (23).

Beta Talasemiler

Beta talasemide klinik bulgularının şiddeti, hastalığa neden olan mutasyonlara bağlı olarak, çok geniş bir değişkenlik gösterir. Klinik olarak aneminin şiddetine göre talasemi minör, talasemi intermedia ve talasemi major olarak sınıflandırılabilir (23).

Talasemi Minor (trait)

Tek bir β globin geninin etkilendiği ve sadece etkilenen gende β zincir üretiminin durduğu durumdur (β0/ β). Bu heterozigot beta talasemi formu hafif anemi ile seyreder. Demir eksikliği ile karışabilir. Çoğunlukla homozigot veya heterozigot beta talasemide aile taramasında saptanmaktadır. Kan sayımında eritrosit dağılım genişliği (RDW) normal olmasına rağmen ortalama eritrosit hacmi (MCV) hafif düşüktür. Hemoglobin analizinde Hb A2 %3.5-7 oranında artmıştır. Hb F ise vakaların %50 sinde %2-5 oranında artmıştır (25).

Talasemi İntermedia

Talasemi intermedia (T. intermedia), her iki β geninin de etkilendiği, β talasemi mutasyon kombinasyonlarıyla (β0/β+, β0/ variant, E/ β0 gibi) görülen ancak bir miktar β globin zincir üretiminin devam ettiği klinik tablodur (23).

Talasemi intermediada, bu moleküler çeşitlilik, geniş bir klinik spektrum ile ilişkilidir (26). Klinik seyri büyük oranda α/α olmayan globin zincirlerinin dengesizlik derecesine bağlıdır. Homozigot veya birleşik heterozigot β-talasemide, globin zincir dengesizliğinin derecesini azaltan

kalıtsal veya kazanılmış bir faktör, daha hafif klinik formları oluştururken, globin zincir dengesizliğini kötüleştiren faktörler, asemptomatik taşıyıcı durumunu önemli bir klinik fenotipe dönüştürebilir (27).

T. intermedia, talasemili hastanın hemoglobin değerinin 7-7.5 gr/dl nin üzerinde olmasıyla tanımlanır ve transfüzyondan bağımsız kabul edilir. Talasemi intermedia'nın klinik seyri, hafif anemi ve sarılık ile ağır anemi, splenomegali kemik anomalileri, bacak ülserleri, safra taşı arasında değişken şiddette olabilir (27).

T. intermediada ağır anemi nedeni ile artmış demir emilimine bağlı demir birikimi görülmektedir. Demir birikiminde, karaciğerde üretilen bir peptid olan “hepsidin” önemli rol oynamaktadır. T. intermediada hepsidin düzeyleri azalmıştır, bu durum demirin barsaklardan emiliminde artışa yol açmaktadır (28). T. intermediada gelişme riski yüksek en önemli komplikasyon pulmoner hipertansiyon (PHT) ve buna ikincil gelişen sağ kalp yetmezliğidir (29). Pulmoner hipertansiyon, hipoksi, demir birikimine bağlı endotel hasarı, splenektomi sonrası trombosit agregatlarının neden olduğu vazokonstrüksiyon dışında, hemolitik hastalıklarda hemolize bağlı artmış arginaz aktivitesi nedeniyle arginin ve nitrik oksit düzeylerinin düşmesiyle ilişkilendirilmiştir (1,30).

2.1. BETA TALASEMI MAJOR

Beta talasemiler içinde kliniği en şiddetli olan gruptur. Beta talasemi majorda (T. major) temel bozukluk, β-globin zincirlerinin üretiminin olmamasıdır. T. intermediadaki gibi homozigot veya birleşik heterozigot mutasyonlarla oluşur. Bu durum α-zincirlerinin nisbeten fazlalığına neden olur. Sonuçta hemoglobin üretimi azalır, α ve β globin zincir arasında dengesizlik meydana gelir. Alfa ve α olmayan globin zincir dengesizliğin derecesi T. major hastalarında kliniğin ana belirleyicisidir (31).

Fessas ve arkadaşları, 1966’da talasemili hastaların eritroblastarında α globin zincirleri ile oluştuğunu düşündükleri inklüzyon cisimciklerini tanımlamışlardır (32). Beta globin zinciri ile eşleşmemiş α globin zincirlerinde, distal histidinin, hem demirinin 6. koordinasyon bölgesine kovalent

bağlanmasıyla geri dönüşümsüz hemikromlar oluşur. Hemikromlar eritrositler ve öncü hücrelerinde çökerek, hücre zarına bağlı inklüzyon cisimcikleri oluşturur (33). Bu inklüzyon cisimleri hücre zarı bileşenlerine zarar vererek, eritrositlerin veya eritrosit öncüllerinin şekil değiştirebilme, kararlılık ve hidrasyonunda yapısal ve işlevsel bozukluklara ve hücrelerin erken yıkılmasına neden olmaktadır (34). T. majorun esas patofizyolojik mekanizması, eritrosit öncüllerinin yıkımı nedeniyle oluşan oluşan “inefektif eritropoez” dir. İnefektif eritropoez ve anemi, hastalığın klinik tablosunu oluşturan çeşitli sonuçlara neden olur (35).

2.1.1. Klinik Bulgular

T. majorlu hastalarda β globin zincirinin yokluğu sonucu ağır hemolitik anemi görülmektedir. Anemi, extrauterin hayata geçiş ile γ zincirlerinin sentezinin yerini β zincirlerinin aldığı 4-6 ay civarında görülür. Solukluk, genellikle hastalığın ilk bulgusudur, büyüme gelişme geriliği, splenomegali çoğunlukla eşlik eder (31).

İnefektif eritropoez ve eritroid hiperplazisi, özellikle yassı kemiklerde büyüme ve şekil bozukluklarında neden olmaktadır. Kafatası, frontal ve posterior bölgelerde büyüyüp şekli bozulmaktadır. Zigomatik kemikler büyüyerek belirginleşmekte, burun kökü basık görülmektedir. Maksiller kemikte de büyüme olmakta ve maloklüzyon oluşmaktadır. Humerus ve femur epifiz hatlarının erken kapanması sonucunda uzun kemiklerin kısa kalması sık görülür (36).

Extramedüller hematopoez, inefektif eritropoeze bağlı kemik iliği dışında kan hücrelerinin üretilmesidir. Genellikle karaciğer ve dalağı etkilemekle birlikte bazen extramedüller kitlelere de yol açabilmektedir (37). Kemik deformiteleri, düzenli eritrosit transfüzyonu tedavisi ile büyük oranda önlenebildiğinden, daha sık transfüzyondan kaçınılan talasemi intermedia hastalarında görülmektedir. T. majorlu hastalarda, iskelet deformiteleri önlenebilirken, osteoporoz ve komplikasyonları önemli bir problem olmaya devam etmektedir (31).

2.1.2. Laboratuar Bulgular

T. majorda tam kan sayımında ağır hipokrom, mikrositer anemi görülmektedir. Hemoglobin, MCV, ortalama eritrosit hemoglobin (MCH) her zaman düşüktür. RDW artmıştır. Periferik yaymada eritrositlerde ağır hipokromi, mikrositoz, anizositoz, poikilositoz, hedef hücreleri, polikromazi, bazofilik noktalanma ve normoblastlar görülmektedir. Retikülosit sayısı genellikle normalin 1-2 katı kadar artmıştır (38).

Hemoglobin elektroforezinde HbF ve HbA2 artmış, HbA azalmıştır. HbF %10-100 aralığında, HbA2 %5-7 aralığında artar ve geri kalan yüzde HbA tarafından oluşmaktadır. Hastanın genotipine göre hemoglobin kompozisyonu değişmektedir. Homozigot β0 talasemi mutasyonlarında HbF %93-97 ve HbA2 %3-7 oranındadır ve HbA bulunmaz. Homozigot β+ talasemi mutasyonları ve birleşik heterozigot β0/β+ mutasyonlarında HbA ve HbA2 mevcuttur, ancak her zaman önemli oranda yükselmiş HbF (%10 ile %90) bulunur. T. majorda, HbA2 normal olabilir veya artabilir, bu nedenle tanı değeri yoktur (31). Genellikle PCR temelli prosedürlerle β globin gen mutasyonları gösterilebilmektedir (39).

2.1.3. Tedavi

T. majorlu hastalarda, konvansiyonel tedavi eritrosit transfüzyonu tedavisi ve demir şelasyon tedavisinden oluşmaktadır.

2.1.3.1. Eritrosit Transfüzyonu Tedavisi

T. majorda erken ve düzenli eritrosit transfüzyonu, anemiyi önler, dokulara oksijen taşınmasını sağlar. Sonuçta inefektif eritropoez baskılanır, kemik iliği genişlemesi, iskelet deformiteleri, büyüme gelişme geriliği önlenir (40).

Düzenli transfüzyona başlamak için tavsiye edilen, aneminin ağır semptom ve bulgularının olmasıdır. Bu durum genellikle, hemoglobin değeri 7 gr/dl’ nin altına inince olmaktadır. Hemoglobin seviyesine bakılmadan,

genel durum, büyüme yeterliliği, splenomegalideki artış, kemik iliği genişlemesinde artış sonucunda yüz özelliklerinin değişimi de transfüzyona başlama kararı verilirken dikkate alınmaktadır (1).

Günümüzde, T. majorda önerilen transfüzyon tedavisi, hemoglobin değerini 9-10.5 gr/dl arasında tutmak için, genellikle 2-3 haftada bir uygulanan düzenli eritrosit transfüzyonudur. Hematokrit değeri yaklaşık %75 olan CPD-A'lı (sitrat, fosfat, dextroz, adenin) eritrosit süspansiyonundan, her bir transfüzyonda verilmesi gereken 10-15 ml/kg'dır. Transfüzyon sonrası hemoglobin değeri, hiperviskozite ve inme riskinden kaçınmak için 14-15 gr/dl olarak hedeflenmelidir (1). Bu transfüzyon rejiminin kemik iliği aktivitesini baskıladığı, minimum demir birikimi yaptığı, normal büyümeyi sağladığı ve fiziksel aktivitelere izin verdiği belirlenmiştir (41).

2.1.3.2. Demir Şelasyon Tedavisi

Demir şelasyon tedavisinin temel amacı, transfüzyonlarla alınan demiri, vücuttan uzaklaştırarak, vücuttaki demir yükünü toksik etkinin olmadığı güvenli aralıklarda tutmaktır. Şelasyon tedavisi ayrıca vücutta aşırı demir birkimi oluştuğunda, transfüzyonla alınan demirden daha fazlasını vücuttan uzaklaştırarak, organ hasarını önler (1). Şelatör ile bağlanan demir, ferritinin lizzozomal katabolizması sonucu üretilen serbest hücre içi demir ve makrofajlarda eritrosit ve öncüllerinin yıkılmasıyla oluşan demirdir. Organ hasarına neden olan bu labil demirin 24 saat etkili şelasyon ile sürekli vücuttan uzaklaştırılması gerekir (1).

Serum ferritin düzeyi, demir şelasyon tedavisinin başlanması ve düzenlenmesi için yaygın olarak kullanılmaktadır ve 1000 nanogram/mililitre (ng/ml) değeri şelasyon tedavisinin başlanması için eşik değer kabul edilir (35). Günümüzde kullanılan 3 demir şelatörü bulunmaktadır; Desferrioxamin (DFO), Deferipron (DFP) ve Deferasirox (DFX).

Desferrioxamin (DFO)

Desferrioxamin, 1960 lı yıllardan itibaren kullanılmaya başlanan, ilk kullanıma giren demir şelatörüdür (42). Düzenli kan transfüzyonu ile birlikte DFO tedavisi hastalığın prognozunu değiştirmiştir. Desferrioxamin tedavisi ile mortalite, kardiyak komplikasyonlar, diyabet, hipotiroidizm ve hipogonadizm sıklığında anlamlı azalma tespit edilmiştir (3). Desferrioxaminin bir molekülü, demir atomunu 6 koordinasyon alanından bağlayarak çok kararlı bir yapı oluşturmaktadır. Büyük molekül yapısı nedeniyle oral olarak emilemediğinden, intravenöz veya subkutan yolla kullanılabilmektedir. Yarı ömrünün kısa olması nedeni ile sürekli infüzyonla kullanılabilmekte ve sadece kullanıldığı süre içinde şelasyon yapabilmektedir. Haftada 5-7 gün, 20-60 miligram/kilogram/gün (mg/kg/g) dozunda, 8-12 saatlik, subkutan infüzyonla kullanılması ve büyüme üzerindeki etkileri nedeniyle büyüme tamamlanıncaya kadar, günlük dozun 40 miligram/kilogram'ı(mg/kg) aşmaması önerilmektedir (1). Büyüme üzerindeki olumsuz etkilerinin yanında, demir yüküne göre aşırı yüksek dozlarda kullanılması sonucu sağırlık, kulak çınlaması gibi işitme sorunları ve retinanın etkilenmesi ile gece körlüğü, renkli görmede azalma, görme keskinliğinde azalma gibi sorunlar oluşabilmektedir (43, 44). Yüksek doz DFO infüzyonları alan veya demir yüküne göre yüksek dozda tedavi alan hastalarda, yıllık odyometrik değerlendirme ve elektroretinografi ile izlem önerilmektedir (1).

Deferipron (DFP)

Deferipron, 1999 yılında Avrupa'da ve 2011 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde onaylanmıştır (45). Ülkemizde deferipron 2008 yılından itibaren kullanıma girmiştir (8). Deferipron demir atomunu 2 koordinasyon alanından bağlayan küçük bir moleküldür. Bir demir atomunu bağlamak için DFP'nin 3 molekülü gerekir ve DFO'ya göre daha az kararlı bir kompleks oluşturmaktadır. Küçük molekül yapısı oral olarak, yarı ömrünün 3-4 saat olması nedeniyle günde 3 kez kullanımaktadır. Önerilen doz 75 mg/kg/g'den, günde 3 doz şeklindedir. Altı yaşın altındaki çocuklarda daha az klinik deneyim nedeni ile, 6 yaş üzerinde kullanım için onaylanmıştır (1). Deferipron, özellikle kardiyak demirin üzerine etkili bulunmuştur (46, 47).

Deferipron tedavisinin en sık görülen yan etkileri bulantı, kusma, karın ağrısı gibi gastrointestinal sistem semptomlarıdır (48). Deferipronun önemli ve hayatı tehdit eden yan etkisi agranülositoz (%1,5) ve hafif nötropeni (%5,5), dir (49). DFP başlanacak her hastada tedavi öncesi mutlak nötrofil sayısı bakılması ve ilaca başladıktan sonra da haftalık nötrofil sayımı bakılması, nötrofil sayısının $1.5X10^9$/L' nin altına düşmesi durumunda veya enfeksiyon gelişmesi durumunda ilaca ara verilmesi önerilmektedir (1).

Deferasirox (DFX)

T. major tedavisinde demir yükünün tedavisi için 100' den fazla ülkede birinci basamak monoterapi olarak onaylanmıştır. Bir demir atomunu bağlamak için 2 molekül DFX gereklidir. Küçük molekül yapısı nedeniyle oral olarak, yarı ömrünün 12-16 saat olması nedeniyle günde bir kez kullanılmaktadır. Şelatlanabilen demirin 24 saat atılmasını sağlamaktadır. Hastalarda 10-20 transfüzyon sonrası 20 mg/kg/g den başlama dozu tavsiye edilmektedir. Şiddetli myokardiyal demir birikimi olan (T2*MR < 6 msn) veya semptomatik kalp yetmezliği olan hastalarda diğer şelasyon rejimleri önerilmektedir (1).

DFX tedavisinin uzun süreli kullanımda erişkin ve çocuk hastalarda toleransının iyi olduğu, çocuklarda büyüme üzerinde ve adölesanlarda seksüel gelişimde olumsuz etkisinin olmadığı ve etkili şekilde demir şelasyonu yaptığı saptanmıştır (50).

DFX tedavisi alan hastaların, 5 yıllık izlemlerinde serum kreatin düzeyinde artış (%11,2), karın ağrısı (%9) ve bulantı (%7,4) görülmüştür. Bu yan etkiler hafif-orta dereceli görülmüş ve zaman içinde azalmıştır (50). Kreatin yüksekliği durumunda doz azaltımı, ilaca ara verilmesi göz önüne alınmalıdır (1).

Kombinasyon Tedavileri

Şelasyon tedavilerinin tek başına verilmesinin yetersiz olduğu durumlarda, iki şelatör aynı anda veya ardışık verilebilir. En çok çalışmanın yapıldığı DFO ve DFP kombine tedavisidir (1). Desferrioxamin ve DFP

kombinasyon tedavisinin, kardiyak demir yükünde daha hızlı iyileşme ve LVEF'da daha fazla artış yaptığı söylenebilir (1).

2.1.3.3. Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu (HKHT)

HKHT, T. majorlu hastaların tedavisinde günümüzdeki tek küratif tedavi yöntemidir. İnefektif eritropoez yapan hematopoetik kök hücrelerinin, etkili eritropoez yapan sağlıklı kök hücrelerle değiştirilmesi temeline dayanır (51).

2.1.4. Komplikasyonlar

T. majorlu hastalarda, hastalığın kendisinden veya tedavisinden kaynaklanan komplikasyonlar gelişmektedir. T. majorda hayat kurtarıcı tedavi olan düzenli eritrosit transfüzyonlarının, morbidite ve mortaliteye sebep olan önemli bir komplikasyonu, demir birikimidir (1). Demir dokulara girerek, fenton reaksiyonu ile serbest oksijen radikalleri üretmektedir. Serbest oksijen radikalleri lipid peroksidasyonu yolu ile hücre zarı ve organel zarlarına zarar verir, DNA hasarı yapar, sonuçta apoptotik hücre ölümüne neden olur. Ayrıca neoplazi ve fibrozis oluşumuna da etkisi bulunmaktadır (1).

Kardiyak Komplikasyonlar

T. majorda kalp yetmezliği en önemli mortalite nedenidir ve kardiyak disfonksiyon için en önemli risk faktörü demir birikimidir (52). Demir, kalp hücrelerine girdiğinde ferritin ve hemosiderin olarak depolanır. Böylece klinik olarak sessiz bir dönem oluşur. Kardiyak demir birikimi çok artarsa, bu mekanizma yetersiz kalır. Serbest demir miyositlere zarar vererek kardiyak fonksiyon bozukluğu, aritmiler ve fibrozise neden olur (1).

Çarpıntı, T. major hastalarında sık görülen bir semptomdur. Klinikte en sık atriyal fibrilasyon olmak üzere aritmiler görülmektedir (53). Elektrokardiyografide (EKG) sıklıkla spesifik olmayan değişiklikler görülür. Takiplerde yeni oluşan EKG değişikliklerinin nedenine yönelik daha ileri

araştırmalar gereklidir (54). Ambulatuar EKG ölçümleri, özellikle aritmilerin tanısında kullanılan standart yöntemdir, ekokardiyografi kalp fonksiyonları açısından değerli bilgiler sağlar (1).

Kalpte fonksiyon bozukluğu olmadan, demir birikimi ile ilgili bilgi veren ve şelasyon tedavisinin düzenlenmesine imkan tanıyan önemli bir tetkik kardiyak T2*MR görüntüleme yöntemidir. Anderson ve arkadaşları tarafından 2001 yılında, T2*MRG tekniği ile ölçülen demir birikiminin, biyopsi ile elde edilen sonuçlar ve ejeksiyon fraksiyonu ile anlamlı ilişkili olduğu tespit edilmiştir (55). Kardiyak T2*MRG yöntemi T. majorlu hastaların izleminde altın standarttır. On yaşından itibaren aralıklı bakılması önerilmektedir (1). Bu ölçüm 20 milisaniyenin (msn) üzerinde ise normal, 15-20 arasında ise hafif, 10-15 arasında ise orta derece, 10 msn'nin altında ise ciddi derecede demir birikimini gösterir (56). Ayrıca pretransfüzyon hemoglobin değerinin 9.5 gr/dl nin üzerinde tutulması, aritmilerin kontrol altına alınması, hipotiroidi, hipoparatiroidi, diyabetes mellitus gibi komplikasyonların tedavisi de kardiyak komplikasyonları önlemede önemlidir (1).

Endokrin Komplikasyonlar

T. majorun en yaygın komplikasyonu, endokrin komplikasyonlardır. T. majorlu hastaların %40.5'inde hipogonadizm, %30.8'inde boy kısalığı, %6.5'inde bozulmuş glukoz toleransı, %3.2'sinde diyabetes mellitus, %6.9'unda hipoparatiroidizm, %3.2'sinde hipotiroidizm saptanmıştır (57).

Hipogonadizm, T. majorun en yaygın komplikasyonudur, büyüme geriliği ve erişkin hastalarda infertiliteye neden olacağından erken tanı ve tedavi önemlidir (58). Büyüme geriliği, T. majorlu çocuk ve ergenlerde yaygın görülmektedir. Hipogonadizm dışında kronik anemi, demirin kemiklerde ve büyüme hormonu salgılayan organlar üzerindeki etkisi, şelasyon tedavilerinin toksisitesi, hipotiroidizm, psikososyal stress de büyüme geriliğine sebep olur (59).

T. majorlu hastalarda demir birikimine bağlı, çoğunlukla primer hipotiroidi görülmektedir. Klinik bulguları anemiyle ilişkilendirilebileceğinden,

hastalarda düzenli tiroid fonksiyon testlerinin bakılması erken tanıda önemlidir. (60). Hipoparatiroidizm, T. majorlu hastalarda ikinci dekadda görülen tipik komplikasyondur. Parathormon eksikliğinde hipokalsemi, hiperfosfatemi ve hiperkalsiüri olmaktadır. Klinikte hipokalsemiye bağlı olarak Chvostek ve Trousseau bulgusu, tetaniler, kramplar nadiren nöbet görülebilir. Tedavide hedefler, hipokalseminin semptomlarını kontrol altına almak, serum kalsiyum ve fosforunu normal aralıklarda tutmak ve hiperkalsiüriyi engellemektir. Ciddi hipokalsemi de intravenöz kalsiyum tedavisi verilir. Oral kalsiyum, aktif D vitamini, kalsiyumdan zengin ve fosfordan fakir diyet, acil tedavi dışında tedavide yer almaktadır (61).

T. majorlu hastalarda, demir birikimi nedeni ile pankreas β hücre hasarı ve insulin eksikliğine bağlı diyabetes mellitus gelişiminden daha önce, karaciğerde demir birikimine bağlı insülin direnci, hiperinsülinizm ve bozulmuş glukoz toleransı gelişmektedir (62). Hastalara 10 yaşından itibaren oral glukoz tolerans testi önerilmektedir. Açlık kan şekeri ve açlık insülini diğer tamamlayıcı tetkiklerdir (63). Hepatik enfeksiyonların takibi, düzenli şelasyon tedavisi diyabetes mellitus gelişimini önlemede önemlidir. Bozulmuş glukoz toleransı geliştiğinde sıkı diyabetik diyet, düzenli fiziksel aktivite, yoğun şelasyon tedavisi ve gerekli görülürse oral hipoglisemik ajanlar, insulin eksikliği geliştiğinde insulin tedavisi önerilmektedir (1).

Endokrin komplikasyonları önlemede, uygun eritrosit transfüzyonu, etkin demir şelasyonuyla birlikte sorunları erken saptayıp tedavi etmek için düzenli takip önemlidir. Hastaların düzenli olarak endokrinoloji bölümü tarafından değerlendirilmesi ve bu değerlendirmede, boy, kilo persentilleri, yıllık uzama hızı, püberte muayenesi yapılması ayrıca tiroid, paratiroid ve glukoz anomalilerine yönelik tetkiklerin yapılması, aralıklı kemik mineral dansitesi bakılması, gerekli durumlarda büyüme hormonu ve seks steroidlerinin ölçümü önerilmektedir (1).

Karaciğer Komplikasyonları

Karaciğer demir metabolizmasında ilk organ ve ana depo organı olması nedeni ile hasara duyarlıdır. Vücutta üretilen hasarlı eritrositler

öncelikle dalak makrofajları olmak üzere karaciğer makrofajlarında da yıkılır. Makrofaj içerisinde demir birikimi olur ve progresif olarak kana verilir. Ancak karaciğere esas toksik etki yapan demir, hepatositlerde biriken demirdir (1). Karaciğer hasarında özellikle HCV olmak üzere, viral enfeksiyonların da ağırlaştırıcı rolü bulunmaktadır (64). Korkulan sonuç siroz ve hepatoselüler karsinoma (HCC) gelişimidir. Talasemide HCC insidansı %2 olarak tahmin edilmektedir (65).

Karaciğer T2*MR noninvazif olarak, hepatik demir konsantrasyonu (HIC) hakkında nicel bilgi sağlamaktadır, 11.4 msn'nin üzerindeki değerler normal, 3.8-11.4 msn hafif, 1.8-3.79 msn orta, 1.8 msn'nin altındaki değerler ağır derecede demir birikimini göstermektedir (66). Karaciğer biyopsisi HIC yanında, fibrozis varlığını değerlendirmek için önemli bir tetkikdir ancak non invazif değerlendirme imkanlarının gelişmesiyle biyopsi ihtiyacı azalmıştır (67). Kronik karaciğer hastalığı izleminde, USG ile birlikte AFP yol göstericidir (68). Karaciğer hasarının önlenmesi ve tedavisinde; düzenli izlem, etkin demir şelasyonu, viral enfeksiyonların takibi ve tedavisi önemlidir (1).

Enfeksiyon

Enfeksiyonlar, T. majorlu hastalarda, en sık 2. ölüm nedenidir (6). Ancak hastalığın daha iyi yönetimi ile aşırı demir birikimine bağlı ölümlerin azalmasıyla, enfeksiyonların gelecekte, önde gelen ölüm nedeni olabileceği düşünülmektedir (69). Sosyoekonomik düzeydeki farklılıklar, sağlık hizmetlerine erişim ve önleyici stratejiler, enfeksiyona bağlı morbidite ve mortalite oranları üzerinde etkilidir (1).

Transfüzyonla bulaşan enfeksiyonlardan hepatit B virüsü (HBV) ve hepatit C virüsü (HCV) enfeksiyonları, önemli endişe kaynağı olmaya devam etmektedir (1). Bu enfeksiyon riski, donor popülasyondaki enfeksiyonların sıklığına ve kan ürünleri için kullanılan tarama testi teknolojisine bağlıdır (70). Türkiye'de 1975'den itibaren hepatit B yüzey antijeni (HBsAg), 1996'dan itibaren anti hepatit C antikoru (Anti-HCV) kan ürünlerinde rutin taranmaktadır (71). Sık transfüzyon alan hastalarda, tarama testleri ve Hepatit B aşılaması

ile HBV enfeksiyonu riski önemli oranda azalmıştır, HCV enfeksiyonu riski azalmakla beraber halen ciddi bir sorundur (70). Türkiye'de 2013 yılında 388 sık transfüzyon alan hasta değerlendiirlmiş, HbsAg %0,5, Anti-HCV %18 oranında pozitif saptanmış (72).

Transfüzyonun neden olduğu hemosiderozis de enfeksiyonlara yatkınlık oluşturmaktadır. Demir, Borrelia Burdgorferi hariç tüm bakteri, mantar ve protozoonların çoğalması için gereklidir (73). Demir gibi, Desferrioxamin tedavisinin de Yersinia Enterocolitica ve Klebsiella pneumoniae gibi bakteriyel enfeksiyonlara yatkınlık oluşturduğu gösterilmiştir (74).

Dalak dolaşımdaki zarar görmüş hücre ve mikroorganizmalara fagositik bir filtre oluşturur, ayrıca antikor üretiminde de rol alır (75). Splenektomi sonrası, kapsüllü bakterilerle fulminan enfeksiyon riski hayat boyu devam etmektedir ve genel poülasyondan 50 kat fazladır, ciddi bakteriyel enfeksiyonu engellemek için, eğitim, aşı ve antibiyotik profilaksisi gereklidir (76).

2.2. DEPRESYON, KAYGI BOZUKLUĞU (ANKSİYETE), BENLİK ALGISI VE YAŞAM KALİTESİ KAVRAMLARI

2.2.1. Depresyon

Depresyon en geniş olarak, insanın yaşama istek ve zevkinin kaybolduğu, kişinin kendisini derin bir keder içinde hissettiği, geleceğe ilişkin kötümser, karamsar düşünceler, geçmişe ilişkin yoğun pişmanlık ve suçluluk duygularının olduğu, ölüm düşüncesi ve intihar girişimi sonuçlanabilen, uyku ve iştah ile ilgili fizyolojik bozuklukların olduğu bir hastalık olarak tanımlanmaktadır (77).

Dünyada depresyonla yaşayan toplam insan sayısı 322 milyondur. 2015 yılında küresel nüfusun depresyon oranı %4,4 olarak saptanmıştır. Depresyon, kadınlarda (%5.1) erkeklere göre (%3.6) daha yaygındır (78).

Tüm Dünya'da 2020 yılında, en önemli ikinci yetiyitimi nedeninin depresyon olacağı kabul edilmektedir (79). Ülkemizde yapılan bir çalışmada da en fazla yetiyitimi yaratan hastalığın, depresif hastalık olduğu saptanmıştır (80).

Ruhsal bozuklukları olan hastalar, diğer hastalıklara göre daha yüksek ölüm ve özürlülük oranlarına sahiptir. Bunun nedeni gözetimsiz bırakılan fiziksel sağlık problemleri ve intihardır. İntihar Dünya'da gençler arasında ikinci en sık ölüm nedenidir. Depresyonun diyabet ve myokard enfarktüsüne yatkınlık yaptığına dair kanıtlar vardır (81). Tablo 1; ruhsal bozuklukların tanısal ve istatistiksel el kitabı, 5. baskının (DSM-5) major depresif bozukluk tanı kriterlerini göstermektedir (82).

Tablo 1: DSM-5 Major Depresif Bozukluk Tanı Kriterleri

A- Ardışık iki haftalık dönem boyunca, aşağıdaki belirtilerden beşi (ya da daha çoğu) bulunmuştur ve önceki işlevsellik düzeyinde bir değişiklik olmuştur; bu Belirtilerden en az biri 1 ya da 2. maddedir.
1- Günün çoğunda depresif duygudurum hali (üzgün, boş, ümitsiz hissetme, dışardan bakılınca ağlamaklı görünmek), çocuklarda ve ergenlerde sinirli, alıngan ruh hali
2- Neredeyse her gün ve günün neredeyse tüm aktivitelerinde ilgi kaybı, aktivitelerden zevk alamama
3- Hemen hemen her gün iştahın azalması veya artması, kilo alma veya diyet yapmadan kilo verme (bir ayda vücut ağırlığında %5 den fazla değişiklik olması), çocuklarda kilo alımı olmayabilir
4- Neredeyse her gün uykusuzluk ya da fazla uyuma
5- Neredeyse her gün psikomotor ajitasyon veya retardasyon (sadece kendi hissettiği huzursuzluk ya da yavaşlama değil, başkaları tarafından da gözlemlenebilir olması)
6- Neredeyse her gün yorgunluk veya enerji kaybı
7- Neredeyse her gün değersizlik, aşırı veya uygunsuz suçluluk duygusu (sanrısal olabilir)
8- Hemen hemen her gün düşünme ve konsantrasyon becerisinde azalma (kendi farkettiği veya başkaları tarafından gözlemlenebilen)
9- Tekrarlayan ölüm düşünceleri (sadece ölüm korkusu değil), belirli bir plan olmaksızın tekrarlayan intihar düşüncesi ya da intihar girişimi veya intihar için özel bir plan
B. Bu belirtiler klinik açıdan belirgin bir sıkıntıya ya da toplumsal işle ilgili alanlarda ya da önemli diğer işlevsellik alanlarında işlevsellikte azalmaya neden olur.
C. Bu dönem bir maddenin ya da başka bir sağlık durumunun fizyolojiyle ilgili etkilerine bağlanamaz.
D. Yeğin depresyon döneminin ortaya çıkışı şizoduygulanımsal bozukluk, şizofreni, şizofrenimsi bozukluk, sanrılı bozukluk ya da şizofreni açılımı kapsamında ve psikozla giden tanımlanmış ya da tanımlanmamış diğer bozukluklarla daha iyi açıklanamaz
E. Hiçbir zaman mani dönemi ya da hipomani dönemi geçirilmemiştir.

2.2.2. Kaygı (Anksiyete) Bozuklukları

Anksiyete, normalde bireye yönelik olası bir tehlike tehdidi karşısında onu gereğini yapmak üzere harekete geçmesi için hazırlayan biyolojik uyarıdır (83). Anksiyete bozukluklarında genelde tetikleyici faktör olmaz ya da tetikleyici faktöre abartılı bir yanıt söz konusudur. Anksiyete'nin birey üzerinde fiziksel ve zihinsel etkileri vardır. Zihinsel etkileri heyecan, kötü bir şey olacak hissi, konsantrasyonda bozulma, hafıza zayıflaması, irritabilitedir. Sempatik sinir sistemi aktivasyonuna bağlı oluşan fiziksel belirtiler; terleme, el ve ayaklarda titreme, ağız kuruluğu yutkunmada zorlanma, barsak hareketlerinde artma veya azalma, çarpıntı, kalp üzerinde ağrı, nefes almada zorlanma, hızlı nefes alıp verme, kulak çınlaması, baş dönmesidir (84).

Dünyada anksiyete bozuklukları yaşayan toplam tahmini kişi sayısı 264 milyon, küresel anksiyete bozukluğu oranı %3,6 olarak tahmin edilmektedir. Depresyonda olduğu gibi, kadınlarda (%4.6) anksiyete bozuklukları erkeklere (%2.6) göre daha yaygındır (78). Tablo 2, kaygı bozuklukları DSM-5 sınıflamasını, Tablo 3 yaygın anksiyete bozukluğu DSM-5 tanı kriterlerini göstermektedir (82).

Tablo 2: Kaygı bozuklukları sınıflandırılması (DSM-5)

1-Ayrılma kaygısı bozukluğu
2-Seçici konuşmazlık(mutism)
3-Özgül fobi
4-Toplumsal kaygı bozukluğu (sosyal fobi)
5-Panik bozukluk
6-Agarofobi
7-Yaygın anksiyete bozukluğu
8-Madde veya ilacın neden olduğu kaygı bozukluğu
9-Başka bir sağlık durumuna bağlı kaygı bozukluğu
10-Tanımlanmış diğer bir kaygı bozukluğu
11-Tanımlanmamış kaygı bozukluğu

Tablo 3: Yaygın anksiyete bozukluğu tanı kriterleri (DSM-5)

A-	En az 6 aylık bir sürenin çoğu gününde, birtakım olaylar veya etkinliklerle (işte ya da okulda başarı gösterebilme gibi) ilgili olarak, aşırı bir kaygı ve kuruntu (kaygılı beklenti) vardır.
B-	Kişi kuruntularını denetim altına almakta güçlük çeker.
C-	Bu kaygı ve kuruntuya, aşağıdaki altı belirtiden üçü (ya da daha çoğu) eşlik eder (en azından kimi belirtiler son altı ayın çoğu gününde bulunmuştur).
1-	Dinginleşememe (huzursuzluk) ya da gergin ya da sürekli diken üzerinde olma.
2-	Kolay yorulma.
3-	Odaklanmada güçlük çekme ya da zihin boşalması.
4-	Kolay kızma.
5-	Kas gerginliği.
6-	Uyku bozukluğu (uykuya dalmakta ya da uykuyu sürdürmekte güçlük çekme ya da dinlendirmeyen, doyurucu olmayan bir uyku uyuma).
D-	Kaygı, kuruntu ya da bedensel belirtiler, klinik açıdan belirgin bir sıkıntıya ya da toplumsal, işle ilgili alanlarda ya da önemli diğer işlevsellik alanlarında işlevsellikte düşmeye neden olur.
E-	Bu bozukluk, bir maddenin (örn. kötüye kullanılabilen bir madde bir ilaç) ya da başka bir sağlık durumunun (örn. hipertiroidi) fizyoloji ile ilgili etkilerine bağlanamaz.
F-	Bu bozukluk başka bir ruhsal bozuklukla daha iyi açıklanamaz (örn. Panik bozukluğunda panik atakları olacağına ilişkin kaygı ya da kuruntu, toplumsal kaygı bozukluğunda (sosyal fobi) olumsuz değerlendirme, takıntı-zorlantı bozukluğunda bulaşma ya da diğer takıntılar, ayrılma kaygısı bozukluğunda bağlandığı kişilerden ayrılma, örselenme sonrası gerginlik bozukluğunda örseleyici olayların anımsatıcıları, anoreksiya nervozada kilo alma, bedensel belirti bozukluğunda bedensel yakınmalar, beden algısı bozukluğunda algılanan görünün kusurları, hastalık kaygısı bozukluğunda önemli bir hastalığı olma ya da şizofreni ya da sanrısal bozuklukta sanrısal inançların içeriği).

2.2.3. Benlik Algısı

Benlik algısı, benlik kavramı ile eşdeğerdir ve bireyin kişisel nitelikleri hakkındaki bilgi ve inançlarının toplamı olarak tanımlanabilir (85). Benlik saygısı ise benlik kavramının değerlendirildiği sezgisel boyuttur, özdeğer ve özilgi ile eşdeğer kabul edilir (86). Benlik saygısı, kişinin kendine verdiği puanlara dayanarak, pozitif veya negatif olarak bir değerlendirmesini ifade eder (85). Olumlu bir değerlendirme varsa yüksek benlik saygısı anlamına gelir. Yüksek benlik saygısı, bireyin kendine güven duyması, kendini benimseyip değer vermesi, kendini onaylaması ve değerli bulmasıdır (87). Rosenberg yüksek özsaygının, bireyin kendisini beğenmesi değil, kendini değerli hissetmesi olduğunu belirtmiştir (87).

Yapılan çalışmalarda benlik saygısının, sağlık ve yaşam kalitesine katkıda bulunan önemli bir psikolojik faktör ve mutluluğun en güçlü belirleyicisi olduğu gösterilmiştir (88).

Yüksek benlik saygısı, olumsuz durumlara karşı bir tampon rolü üstlenerek hem ruhsal hem fiziksel sağlığı koruyucu bir faktör olarak görev yapar. Düşük benlik saygısının zayıf başa çıkma davranışını tetikleyerek; depresyon, anksiyete, yeme bozuklukları gibi içselleştirici ve şiddet, saldırganlık, okulu bırakma gibi dışsallaştırıcı davranışlarla ilişkili olduğu bulunmuştur. Diğer yandan kötü sağlık durumunun varlığı ve kötü başa çıkma davranışı olumsuz bir benlik saygısını oluşturabilir (85).

2.2.4. Yaşam Kalitesi Kavramı

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sağlığı; "Sadece hastalığın yokluğu değil, fiziksel, zihinsel ve sosyal olarak tam bir iyilik hali" olarak tanımlamıştır (89). Sağlık, bu tanımın aksine, tüm Dünya'da uzun yıllar dar bir bakış açısıyla ele alınarak mortalite ve morbidite ekseninde ölçülmeye ve tariflenmeye çalışılmıştır (90). George Engel'in 1977 yılında önerdiği biyopsikososyal model, bir dönüm noktası olmuştur. Bu modele göre sağlık ve hastalık; biyolojik, psikolojik ve sosyal değişkenlerin etkileşimi ile şekillenir. Hastayı çevresiyle birlikte ele alan, bedenen, ruhen ve sosyal yönden iyilik halini hedefleyen, hasta merkezli yaklaşıma geçilmiştir (91).

Teknolojik gelişmeye paralel olarak sağlık alanında önemli gelişmeler olmuş ve tedavi yöntemlerindeki ilerlemelerle mortalite azalmış ve insanlar daha uzun süre kronik hastalıklarla yaşamak zorunda kalmıştır. Bu hastaların bedenen, ruhen ve sosyal yönden iyilik durumu daha çok ön plana çıkmıştır. Sonuçta, tıbbi tedavilerin değerlendirilmesinde yakınmaların azalması ve yaşam süresinin uzaması gibi göstergeler yetersiz kalmış, hastaların kendi hayatlarına ilişkin yaptıkları değerlendirme önem kazanmıştır. Hastalar tarafından yapılan bu değerlendirme "Yaşam Kalitesi" olarak adlandırılır (92).

DSÖ yaşam kalitesini "Bireylerin kendi yaşamlarını, içinde bulundukları kültür ve değer sistemleri şartlarında, hedefleri, beklentileri, standartları ve ilgileri ile bağlantılı olarak algılama şekli" olarak tanımlar (93). Yaşam kalitesi,

kişinin psikolojik durumu, fiziksel sağlığı, sosyal ilişkileri, kişisel inançlarından etkilenen geniş bir kavramdır (93). Yaşam kalitesi bireyin tüm gereksinimlerini karşılaması, yaşamdan doyum sağlaması, eğlenmeye zaman ayırması, emosyonel ve fiziksel durumunun istenen düzeyde olması, kişiler arasındaki ilişkilerini sürdürebilmesi olarak da tanımlanır (94).

Tıp literatüründe yaşam kalitesi ifadesi 1960 yılında yayınlanan "On the Quantity and Quality of Life" isimli makalede geçmektedir (95). "Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi" (SİYK) kavramı, yaşam kalitesi içinde sağlığı etkileyen alanları kapsayacak şekilde 1980 yılından itibaren geliştirilmektedir (90). Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi (SİYK), hastalığın ve tedavinin kişinin yaşamındaki fiziksel (enerji ve yorgunluk, uyku ve dinlenme, ağrı ve rahatsızlık), duygusal (benlik saygısı, olumlu ve olumsuz duygular, düşünme, öğrenme konsantrasyon), sosyal (kişilerarası ilişkiler, sosyal destek ve cinsel aktivite) ve çevresel (yaşadığı yer, finansal kaynaklar, sağlık ve sosyal bakıma erişilebilirlik, eğlence fırsatları, yeni bilgi ve beceri edinme fırsatları, ulaşım, özgürlük, güvenlik) alanlara etkisini belirlemek için kullanılır (94).

Sağlığın yaşam kalitesi üzerindeki etkisini bilimsel olarak ortaya koymak için SİYK ölçekleri ortaya çıkmıştır. Bu ölçekler kişinin kendini değerlendireceği anketler şeklinde oluşturulmuştur. SİYK'ni ölçmek bize tıbbi uygulamalarda hastayı daha kapsamlı değerlendirmeyi, böylece hasta hekim etkileşimini geliştirmeyi, tedavinin etkinliğinin değerlendirilmesini sağlar (94). T. majorlu çocuklar, erişkin hastalar gibi semptomlarını, duygularını ifade edemezler. Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi ölçümü çocukların ifade edemedikleri sorunlu alanları da belirlememizi sağlayabilleceğinden, fiziksel ve psikososyal sağlık sorunlarını tanımak için, standart tarama aracı olarak önerilmektedir (96).

SİYK bireysel değerlendirmenin yanında sağlık politikasını belirleyenlerin, toplum sağlığıyla ilgili daha geniş alanları belirlemelerini ve toplum sağlığıyla ilgilenen diğer kurumlar ile de işbirliği yapılmasını sağlar. Yaşam kalitesine ilişkin verilerin sistematik olarak toplanması, analiz edilerek sağlık politikası belirleyenlere sunulması daha verimli ve etkili politikaların oluşturulmasında yardımcı olabilir (94).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. YÖNTEM

3.1.1. Hastalar ve kontrol grubu

Çalışmaya, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji Polikliniğinde Talasemi major tanısı ile izlenmekte olan ve düzenli transfüzyon tedavisi alan 6 yaşından büyük, klinik gözlemle farkedilebilecek kavrama yeteneğini etkileyen mental retardasyonu olmayan ve kendi ve/veya ebeveyni çalışmaya onay vermis toplam 26 hasta dahil edildi. Sağlıklı kontrol grubuna, Çocuk Hematoloji Polikliniğine demir eksikliği anemisi gibi kronik olmayan bir durumla başvuran, 6 yaşından büyük ve kendi ve/veya ebeveyni çalışmaya onay vermis 13 çocuk ile çalışmaya katılan T. majorlu hastaların 13'ünün erişkin olması nedeniyle Çocuk Hematoloji Polikliniğine başvuran kronik hastalığı olmayan çocukların, sağlıklı onsekiz yaşından büyük yakınlarından çalışmaya onay veren 13 erişkin kişi olmak üzere toplam 26 kişi dahil edildi.

Çalışmaya ayrıca, hasta ve kontrol grubunun ebeveynlerinden çalışma için onay verenler dahil edilmiştir. Hasta grubunda, kardeşi ile birlikte izlenmekte olan iki hastanın olması nedeni ile annelerin ve babaların sayısı 24'tü. Hasta grubunun annelerinden biri, babalarından 3'ü çalışmaya katılmayı istemedi. Sağlıklı gruptaki annelerin tamamı çalışmaya katılırken, babaların 1'i çalışmaya katılmak istemedi. Çalışmaya, hasta grubunun ebeveynlerinden 23 anne ve 21 baba, kontrol grubunun ebeveynlerinden 26 anne ve 25 baba katıldı.

3.1.2. Araştırmada izlenen yol

T. majorlu hastalar, eritrosit transfüzyonu tedavisi amacıyla Çocuk Hematoloji polikliniğe başvurdukları sırada çalışma ile ilgili bilgi verilerek onay formu alındı. Hastaların demografik ve tıbbi özellikleri hastalardan ve tıbbi kayıtlardan öğrenilerek kaydedildi. Sağlıklı kontrol grubundaki katılımcılar

polikliniğe başvurdukları esnada çalışmayla ilgili bilgilendirildi ve onamları alındı. Çalışmaya katılmayı kabul edenlerin demografik özellikleri kayıt edildi.

Hasta ve kontrol grubuna depresyon belirtileri, anksiyete belirtileri, benlik algısı ve yaşam kalitesini değerlendiren, Türkiye'de güvenilirliği ve geçerliliği bulunan ölçekler verildi ve tamamlamaları istendi. Çalışmamızda hasta grubunda erişkin T. majorlu hastaların bulunması ve kullanılan ölçeklerin çocuk ve erişkinler için farklı olması nedeniyle hasta grubu ve sağlıklı kontrol grubu onsekiz yaşından büyük ve onsekiz yaşında veya daha küçük olmak üzere ikiye ayrıldı. Hasta ve kontrol grubunun ebeveynlerine de depresyon ve anksiyete belirtilerini değerlendiren ölçekler verildi ve tamamlamaları istendi. Katılımcılar ölçekleri, tercihlerine göre hastanede beklerken veya evlerinde tamamladılar. Çocuk katılımcılardan okuması henüz iyi düzeyde olmayanlara, ölçekler yüksek sesle okundu ve cevapları not edildi. Hastanede tamamlanamayan ölçekler, bir sonraki kontrol tarihlerinde katılımcılardan alındı.

Onsekiz yaşından büyük ve ≤ 18 yaş hastaların ölçek sonuçları, kendi kontrol gruplarının sonuçlarıyla karşılaştırıldı. Onsekiz yaşından büyük hastaların ve ≤ 18 yaş hastaların ölçek sonuçları, kendi içlerinde sosyodemografik ve klinik özelliklerle karşılaştırılarak, risk faktörleri belirlenmeye çalışıldı. Ayrıca her iki yaş grubundaki hastalarda, depresyon, kaygı düzeyi ve benlik algısının, yaşam kalitesi ile ilişkisi araştırıldı. Hasta grubunun ebeveynlerinin ölçek sonuçları ile, sağlıklı kontrol grubunun ebeveynlerinin sonuçları karşılaştırıldı.

3.2. GEREÇLER

3.2.1. Sosyodemografik Bilgiler Formu

T. majorlu hastalar ve kontrol grubunun sosyodemografik özelliklerini kaydetmek için, kendi hazırlamış olduğumuz "Sosyodemografik Bilgiler Formu" kullanıldı (Ek 1). Formda yaş, doğum tarihine göre doğum yaşı olarak yazıldı. Cinsiyet, eğitim durumu, meslek, aylık gelir düzeyi (onsekiz yaşından küçük veya çalışmayanlar için ebeveyn geliri, meslek sahibi olanlar için kendi gelirleri <2000 TL, 2000-4000 TL ve >4000 TL olarak belirtildi), anne ve baba

yaşı (yıl), anne ve babanın eğitim (mezun olduğu derece) ve istihdam durumları, anne ve babanın akrabalık durumu (yok, 1.derece, 2. derece, uzaktan akraba), aile tipi (çekirdek veya geniş), yaşadıkları yer (Ankara veya diğer) ve hasta grubu için T. majorlu akraba varlığı not edildi.

Hasta ve sağlıklı grubun sosyodemografik özellikleri ayrıntılı not edildikten sonra, ölçek sonuçlarıyla ilişkilerini araştırmak için bazı sosyodemografik özellikler iki gruba ayrıldı. Onsekiz yaşından büyüklerde eğitim durumu; "Üniversite mezunu" ve "Lise veya daha düşük derecede okul mezunu" olarak, her iki hasta grubunda anne ve baba eğitim durumu "8. sınıfın üzeri" ve "8. sınıfın altı" olarak, gelir düzeyi ">2000 TL/ay" ve "<2000 TL/ay" olarak 2 gruba ayrıldı.

3.2.2. Klinik Bilgiler Formu

T. majorlu hastaların, hastalığın tanısı ve tedavisiyle ilgili özelliklerini kaydetmek için, kendi hazırlamış olduğumuz "Klinik Bilgiler Formu" kullanıldı (Ek 2). Formda T. major tanı yaşı, transfüzyon ve şelasyon tedavilerine başlama yaşı ay olarak hastaların dosya/hastane kayıtlarından ve ailelere sorularak not edildi. Ferritin değeri, son bir yıl içinde 3 ay aralarla ölçülen, son 3 ferritin nanogram/mililitre (ng/ml) değerinin ortalaması olarak, transfüzyon öncesi hemoglobin değeri, son 3 transfüzyon tedavisi öncesi bakılan hemoglobin gram/desilitre (gr/dl) değerlerinin ortalaması olarak hastane sisteminden bakılarak not edildi. Akut faz reaktanı olduğundan, ferritin değeriyle birlikte C-reaktif protein (CRP) değerleri de bakılarak, enfeksiyon durumu dışlandı. Hastaların kullanmakta olduğu şelasyonun tipi (oral, subkutan veya kombine) ve aktif kullanmakta olduğu ilaç çeşidi sayısı not edildi. Hastaların son bir yıldaki transfüzyon tedavisi ve transfüzyon tedavisi dışında başka bir sebepten hastaneye başvuruları, hastane sistemindeki kayıtlarından sayılarak not edildi. Son bir yıl içinde hastaneye yatışı olan hastalarda, yattığı gün sayısı dahil edilmedi. Hastaların son 2 yıl içindeki karaciğer T2*MR ve mykard T2*MR sonucu milisaniye (msn) olarak not edildi. Ayrıca splenektomi durumu, endokrinolojik komlikasyonlar (hipotiroidi, hipoparatiridi, insulin bağımlı diyabetes mellitus, bozulmuş glukoz toleransı,

osteoporoz, ilaç gerektiren hipogonadizm), kardiyak komplikasyonlar, hepatit B veya C varlığı ve T. majorla ilişkili diğer komplikasyonlar hastane sistemindeki kayıtlardan bakılarak not edildi. Klinik verilerden tanı yaşı, transfüzyon ve şelasyon başlama yaşları, kullandığı ilaç sayısı, ferritin düzeyi, hastane ziyareti sıklığı, karaciğer ve myokard T2*MR sonucu, ayrıca komplikasyon varlığı, splenektomi durumu, kullanılan şelasyonun tipinin (oral/subkutan) ölçek sonuçlarıyla korelasyonu araştırıldı.

3.2.3. Çalışmada Kullanılan Ölçekler

Çalışmada hasta ve kontrol grubunda, yaşlara göre kullanılan ölçekler Tablo 4'de verilmiştir. Anne ve babalarda depresyon ve anksiyeteyi değerlendirmek için sırasıyla Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ) ve Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ) kullanıldı.

Tablo 4: Çalışmada kullanılan ölçekler

	Kullanılan Ölçekler	
	Onsekiz yaşından küçükler	**Onsekiz yaşından büyüklerde**
Depresyon	**Çocuk Depresyon Ölçeği (ÇDÖ)**	**Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ)**
Anksiyete	**Çocuklar için Durumluk ve Süreklilik Kaygı Ölçeği (ÇDSKÖ)**	**Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ)**
Benlik Algısı	**Piers Harris'in (PH) Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeği** 1-Toplam benlik algısı 2-Davranış 3-Popülarite ve gözde olma 4-Fiziksel görünüm 5-Mutluluk 6-Kaygı 7-Entellektüel-Okul Durumu	**Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği**
Yaşam Kalitesi	**Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 (PedsQOL 4.0)** 1-Genel yaşam kalitesi 2-Fiziksel İşlevsellik 3-Duygusal İşlevsellik 4-Sosyal İşlevsellik 5-Okul İşlevselliği 6-Psikososyal işlevsellik (duygusal+sosyal+okul)	**WHO Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formu (WHOQOL-BREF)** 1- Genel Sağlık 2- Genel yaşam kalitesi 3-Fiziksel Sağlık 4-Psikolojik Sağlık 5-Sosyal Sağlık 6-Çevre Sağlığı

3.2.3.1. On Sekiz Yaşından Küçük Katılımcılarda Kullanılan Ölçekler

Depresyonun Değerlendirmesi: On sekiz yaşından küçük hastalarda ve sağlıklı kontrol grubunda depresyon belirtilerinin değerlendirilmesinde "Çocuk Depresyon Ölçeği" kullanılmıştır (Ek 3). Kovacs M tarafından 1981'de geliştirilen ölçeğin ülkemizde güvenilirlik ve geçerlilik çalışması Öy B tarafından 1991 yılında yapılmıştır (97, 98). Ölçek, son 2 hafta içinde depresyon belirtilerini sorgulayan 27 maddeden oluşmaktadır. Her madde, depresyon belirtilerinin varlığını ve derecesini bildiren puanı 0-2 arasında değişen, 3 ifadeden oluşmaktadır (örneğin; "Kendimi arada sırada üzgün hissederim", "Kendimi sık sık üzgün hissederim", "Kendimi her zaman üzgün hissederim"). Çocuk kendine en uygun ifadeyi işaretler. Alınan puan ne kadar yüksekse, depresyon belirtileri o kadar ağır demektir. Toplam puanın 19 ve daha yüksek olması depresyon varlığı olarak değerlendirilmektedir (98).

Kaygı Düzeyinin Değerlendirilmesi: Onsekiz yaşından küçük hastalarda anksiyete belirtilerinin değerlendirilmesinde "Çocuklar için Durumluk ve Sürekli Kaygı Ölçeği" kullanıldı. Spielger CD tarafından 1973'de geliştirilen ölçeğin, ülkemizde güvenilirlik ve geçerlilik çalışması Özusta HŞ tarafından 1995'de yapılmıştır (99, 100). Durumluk ve sürekli kaygıya yönelik, her biri 20 ifadeden oluşan 2 alt ölçekten oluşmaktadır (Ek 4 ve Ek 5). Durumluk kaygı, kişinin belli bir anda kendini nasıl hissettiğini sorgularken, süreklilik kaygı kişinin içinde bulunduğu durumdan bağımsız olarak kendini nasıl hissettiğini belirler. İfadelerin bir kısmı "sinirliyim", "gerginim" gibi kaygı belirtileri iken bir kısmı "huzurluyum", "rahat hissediyorum" gibi kaygıya ters ifadelerdir. Her bir ifadenin, puanı 1-4 arasında değişen, "hiç", "biraz", "çok" ve "tamamıyle" olmak üzere 4 seçeneği vardır. Ters ifadelerin puanı ters çevrilerek (örneğin tamamıyle işaretlenmişse 4 yerine 1 puan verilerek) ve kaygı belirtilerinin puanı normal olarak ayrı ayrı toplanır. Kaygı belirtilerinin toplam puanından, ters ifadelerin toplam puanı çıkarılarak durumluk kaygı ölçeğinde 35, sürekli kaygı ölçeğinde 50 sabit sayısına eklenir. Her alt ölçek için toplam puan 20-60 arasında değişir. Yüksek puan yüksek kaygı, düşük puan düşük kaygı düzeyini gösterir (100).

Benlik Algısının Değerlendirilmesi: Onsekiz yaşında ve daha küçük T. majorlu hastalarda, benlik algısının değerlendirilmesinde "Piers Harris'in Çocuklar için Öz Kavram Ölçeği" kullanılmıştır (Ek 6). Bu ölçek, "Kendim Hakkında Düşüncelerim" adıyla da anılır. Piers EV ve Harris DB tarafından 1964'de Amerika Birleşik Devletlerinde, geliştirilen ölçeğin ülkemizde güvenilirlik ve geçerlilik çalışması Çataklı M ve Öner N tarafından 1996 yılında yapılmıştır (101, 102). Bu ölçek, kişinin kendisiyle ilgili "mutluyum", "akıllıyım", "güzelim", "çok arkadaşım var" gibi olumlu ve "sık sık üzülürüm", "sık sık korkuya kapılırım", "neşesizim", "sık kavgaya karışırım" gibi olumsuz toplam 80 ifadeden oluşmaktadır. Her bir ifade "evet" veya "hayır" olarak cevaplanmaktadır. Olumlu ifadelerden evet ve olumsuz ifadelerden hayır olarak cevaplananlara birer puan verilerek, puanlar toplanmaktadır. Puan arttıkça daha benlik saygısı artmaktadır. Toplam benlik algısı puanının yanında davranış, popülarite, fiziksel görünüm, mutluluk, kaygı ve entellektüel-okul olarak 6 alt ölçek puanı hesaplanmaktadır. Alt ölçeklerin puanları, ilgili ifadelerin puanlarının toplanmasıyla hesaplanmaktadır (102).

Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi: Onsekiz yaşında ve daha küçük T. majorlu hastalarda, yaşam kalitesini değerlendirmek için "Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 (PedsQL 4.0)" kullanıldı (Ek 7). Varni ve ark. tarafından 1999'da geliştirilen ölçeğin ülkemizdeki güvenilirlik ve geçerlilik çalışması Kabak ve ark. tarafından 2016 yılında yapılmıştır (103, 104). Bu ölçek, 2-4, 5-7, 8-12 ve 13-18 yaş için gelişimsel açıdan uygun formlarla, yaşam kalitesinin fiziksel, duygusal, sosyal ve okul işlevselliğini ölçmek için kullanılmaktadır. Ölçekte son bir ayda çocuğun bu alanlarda ne kadar sorun yaşadığı sorgulanmaktadır. Çocuklar, kendileri ve vekalet raporları ile ebeveynleri tarafından değerlendirilebilmektedir (168) (Ek 8). Fiziksel işlevsellikle ilgili 8, duygusal, sosyal ve okul işlevselliği için 5'er madde olmak üzere toplam 23 maddeden oluşmaktadır. Her madde için "hiçbir zaman", "nadiren", "bazen", "sıklıkla" ve "her zaman" olarak 4 seçenek vardır. "Hiç bir zaman" için 100, diğerleri için sırasıyla 75, 50, 25 ve "her zaman" için 0 puan verilir. Fiziksel, duygusal, sosyal ve okul işlevselliği puanları ayrı ayrı olarak hesaplanmaktadır. Ayrıca 4 işlevsellik alanındaki puanların toplamı ile toplam

yaşam kalitesi puanı, duygusal, sosyal ve okul işlevselliğinin puanlarının toplamı ile psikososyal işlevsellik puanı hesaplanmaktadır (104).

3.2.3.2. On Sekiz Yaşından Büyük Katılımcılarda Kullanılan Ölçekler

Depresyonun Değerlendirmesi: Onsekiz yaşından büyük T. Majorlu hastalarda, sağlıklı kontrol grubunda ve her iki grubun ebeveynlerinde, depresyonun değerlendirilmesinde "Beck Depresyon Ölçeği" kullanıldı (Ek 9). Beck ve ark. tarafından, 1961 yılında geliştirilen bu ölçeğin, ülkemizde Hisli ve ark. tarafından güvenilirlik ve geçerlilik çalışması yapılmıştır (105, 106). Üzüntü, kötümser bakış açısı, suçluluk duygusu ve iştahsızlık gibi depresyon belirtilerini sorgulayan 21 maddeden oluşmaktadır. Her madde, belirtilerin derecesini bildiren, puanı 0-3 arasında değişen 4 ifadeden oluşmaktadır. Toplam 0-9 puan depresyon belirtilerinin olmadığı, 10-16 puan hafif derecede, 17-29 puan orta derecede, 30-63 puan şiddetli derecede depresyon belirtilerinin olduğu yönünde değerlendirilmektedir (106).

Kaygı Düzeyinin Değerlendirmesi: On sekiz yaşından büyük T. Majorlu hastalarda, sağlıklı kontrol grubunda ve her iki grubun ebeveynlerinde, kaygı düzeyinin değerlendirilmesinde "Beck Anksiyete Ölçeği" kullanıldı (Ek 10). Beck ve ark. tarafından 1988 yılında geliştirilen bu ölçeğin, ülkemizdeki güvenilirlik ve geçerlilik çalışması 1998 de Ulusoy ve ark. tarafından yapılmıştır (107, 108). Ölçek son bir hafta içinde, "sıcak, ateş basmaları", "ellerde titreme" gibi 21 kaygı belirtisinin sıklığını sorgular. Her kaygı belirtisi için; puanı giderek artarak 0-3 arasında değişen "hiç", "hafif derecede", "orta derecede" ve "ciddi derecede" olmak üzere 4 seçenek bulunmaktadır. Toplam 0-7 puan anksiyete bozukluğu belirtilerinin olmadığı, 8-15 puan hafif, 16-25 puan orta, 26-63 puan şiddetli derecede anksiyete bozukluğu belirtilerinin olduğu yönünde değerlendirilmektedir (108).

Benlik Algısının Değerlendirmesi: Onsekiz yaşından büyük T. majorlu hastalarda ve sağlıklı kontrol grubunda benlik algısının değerlendirilmesinde "Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği" kullanıldı (Ek 11). Rosenberg tarafından 1965'de geliştirilen bu ölçeğin, ülkemizdeki güvenilirlik ve geçerlilik çalışması

1986 da Çuhadaroğlu F tarafından yapılmıştır (109, 110). Ölçekte, 12 alt kategori ve her kategoride farklı sayıda olmak üzere toplam 63 ifade bulunmaktadır. Alt kategorileri; benlik saygısı, kendilik kavramının sürekliliği, insanlara güvenme, eleştiriye duyarlılık, depresif duygulanım, hayalperestlik, psikosomatik belirtiler, kişiler arası ilişkilerde tehdit hissetme, tartışmalara katılabilme, anne-baba ilgisi, babayla ilişki ve psişik izolasyondur. Çalışmamızda sadece benlik saygısını ölçen, ilk kategori kullanıldı. İlk kategoride, kendini değerli veya önemli görmekle ilgili olumlu 10 ifade bulunmaktadır. Bu on ifadenin, her birinin "çok doğru", "doğru", "yanlış" ve "çok yanlış" olmak üzere 4 seçeneği bulunmaktadır. Seçenekler 0.17 ile 1 arasında değişen, "çok doğru" dan "çok yanlış" a doğru giderek artan bir şekilde puanlanır. İlk 10 ifadeden alınan toplam puan 0–1 ise benlik saygısı yüksek, 2–4 ise orta, 5–6 ise benlik saygısının düşük olduğunu göstermektedir (110).

Yaşam Kalitesinin Değerlendirmesi: Onsekiz yaşından büyük hastalarda ve sağlıklı kontrol grubunda yaşam kalitesinin değerlendirilmesinde "Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Ölçeği Kısa Formu" kullanıldı (Ek 12). Dünya çapında 15 merkezde yapılan pilot çalışmalar sonucu, 100 soruluk "Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalite Ölçeği Formu (WHOQOL-100)" den seçilen 26 sorudan WHOQOL-BREF oluşturulmuştur (111). Ülkemizde güvenililik ve geçerlilik çalışması Eser ve ark. tarafından 1999 yılında yapılmıştır (112). Ölçek, yaşam kalitesini, fiziksel sağlık, psikolojik sağlık, sosyal ilişkiler ve çevresel sağlık olmak üzere 4 alanda ölçmektedir. Her alanın soru sayısı farklıdır. Her sorunun, puanı giderek artan şekilde 1-5 arasında değişen, "hiç", "çok az", "orta derecede", "çokça", "tamamen" den oluşan 5 seçeneği bulunmaktadır. Her alanla ilgili soruların puanları toplanıp, 100 üzerinden o kategorinin puanı belirlenmektedir. Ayrıca "Yaşam kalitenizi nasıl buluyorsunuz?" ve "Sağlığınızdan ne kadar hoşnutsunuz?" şeklinde 2 ayrı soru, sırasıyla "Genel yaşam kalitesi" ve "Genel sağlık" olarak 1-5 arasında puanlanır. Bu ölçekte tüm puanların toplamından oluşan bir puan hesaplanmamaktadır (112).

3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİ

Çalışmanın veri analizleri için SPSS v.24.0 (Sosyal Bilimler için İstatistik Programı) programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistikler, kategorik değişkenler için n (%), sayısal değişkenler için ise ortalama ± standart sapma (ortalama±ss), ortanca [en düşük değer (min) - en yüksek değer (maks)] değerleri ile verilmiştir. Hasta ve sağlıklı grubun sayısal ölçek skorlarının karşılaştırılmasında “Mann whitney u” testi kullanılmıştır. İki kategorik değişken karşılaştırıldığında “Ki kare” veya “Fisher’s exact test” kullanılmıştır. Hasta ve sağlıklı gruptaki sayısal sosyodemografik verilerin karşılaştırılmasında, “Mann whitney u” testi kullanılmıştır. Sayısal sosyodemografik veriler ile ölçek sonuçları arasındaki ilişkiye “Spierman korelasyon testi” ile bakılmıştır. İstatistiksel anlamlılık $p<0.05$ olarak kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

Çalışmaya, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji Polikliniğinde T. major tanısı ile izlenen ve düzenli transfüzyon tedavisi alan 26 hasta alındı. Sağlıklı kontrol grubuna, Çocuk Hematoloji Polikliniğine başvuran kronik hastalığı olmayan 13 sağlıklı çocuk ve Çocuk Hematoloji Polikliniğine başvuran kronik hastalığı olmayan çocukların sağlıklı onsekiz yaşından büyük yakınlarından 13 erişkin kişi alındı. Ayrıca hasta grubunun ebeveynlerinden 23 anne ve 21 baba, sağlıklı grubun ebeveynlerinden 26 anne ve 25 baba çalışmaya dahil edildi.

4.1. SOSYODEMOGRAFİK ÖZELLİKLER

Çalışmaya alınan 26 hastanın 8'i (%30.8) kadın, 18'i (%69.2) erkekti ve yaşları 6.88 - 41 yıl arasında değişmekteydi. Sağlıklı kontrol grubundaki 26 kişiden 15'i (%57.7) kadın, 11'i (%42.3) erkekti ve yaşları yaklaşık 6.5 - 32.5 yıl arasında değişmekteydi (Tablo 5).

Hasta ve sağlıklı grubun eğitim durumları benzer bulundu. Her iki gruptaki meslek durumu, onsekiz yaşından büyük aktif öğrenci olmayan katılımcılar için değerlendirildi ve gruplar arasında farklılık saptanmadı. Hastaların 10'unda (%38,46) anne ve baba arasında birinci derece akrabalık, 4'ünde (%15.4) ikinci derece akrabalık, 1'inde (%3,84) uzaktan akrabalık vardı. Hasta ve sağlıklı grubun diğer sosyodemografik özellikleri Tablo 5'de verilmiştir.

Tablo 5: Hasta ve kontrol grubunun sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması

		Hasta (n=26)	Sağlıklı(n=26)	*P*
		n (%)	n (%)	
Yaş, yıl (Ortalama ± SS) **Ortanca (Min-Maks)**		20.33 ± 10.07 18.13 (6.88-41)	18.99 ± 8.27 17.4 (6.4-32.48)	0.583
Yaş	**>18 yaş**	13 (%50)	13 (%50)	1
	≤18 yaş	13 (%50)	13 (%50)	
Cinsiyet	**Kız**	8 (%30.8)	15 (%57.7)	0.093
	Erkek	18 (%69.2)	11 (%42.30)	
Medeni Durum	**Evli**	1 (%3.85)	1 (%3.85)	1
	Bekar	25 (%96.15)	25 (%96.15)	
Eğitim durumu	**Öğrenci**	15 (%57.7)	13 (%50)	0.827
	İÖ Mezunu	-	-	
	OÖ Mezunu	1 (%3.85)	-	
	Lise Mezunu	2 (%7.72)	2 (7.7)	
	Üniversite Mezunu	8 (%30.73)	11 (%42.30)	
Düzenli Meslek	**Var**	8 (%72.72)	10 (%76.92)	0.673
	Yok	3 (%27.28)	3 (%23.08)	
Gelir Düzeyi	**<2000**	13 (%50)	8 (%30.76)	0.428
	2000-4000	10 (%38.46)	13 (%50)	
	>4000	3 (%11.54)	5 (%19.24)	
Akrabalık	**Var**	15 (%57.7)	4 (%15.38)	**0.003**
	Yok	11 (%42.3)	22 (%84.62)	
Geldiği yer	**Ankara dışı**	10 (%38.46)	0(%0)	**<0,001**
	Ankara	16 (%61.54)	26 (%100)	
T. Majorlu Akraba	**Var**	11(%42,3)	-	
	Yok	15 (%57,7)	-	

SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en büyük değer; İÖ, ilköğretim; OÖ, ortaöğretim.

Hasta ve kontrol grubunun anne ve babalarının yaş, eğitim durumu ve meslek özellikleri benzer bulundu (Tablo 6). Hasta ve kontrol grubunun annelerinin yaklaşık %50'sinin eğitim durumunun 8. sınıf veya 8. sınıftan daha düşük düzeyde olduğu, her iki grubun annelerinin yaklaşık %20'sinin okul eğitimi almadığı ve yaklaşık %80'inin ev hanımı olduğu saptandı (Tablo 6). Hasta ve sağlıklı grubun anne ve babalarının detaylı sosyodemografik özellikleri Tablo 6'da verilmiştir.

Tablo 6: Hasta ve sağlıklı kontrol grubunun ebeveynlerinin sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması

		Hasta(n=26)	**Sağlıklı(n=26)**	***P***
Anne yaş (ortalama ± SS) **Ortanca (Min-Maks)**		45.88 ± 9.21 44 (31-67)	43.21 ± 12.31 40 (28-71)	0.292
Baba yaş (ortalama ± SS) **Ortanca (Min-Maks)**		50.6 ± 10.32 49.5 (36-75)	48.54 ± 11.31 46.5 (33-73)	0.439
Anne Eğitim durumu n (%)	**Okul eğitimi almamış**	5 (%20,83)	8 (%22.73)	0.199
	İÖ Mezunu	7 (%29.17)	7 (%20.45)	
	OÖ Mezunu	1 (%4.17)	3 (%9.1)	
	Lise Mezunu	3 (%12.5)	6 (%31.82)	
	Üniversite Mezunu	8 (%33.33)	2 (%15.90)	
Baba Eğitim durumu n (%)	**Okul eğitimi almamış**	1 (%4.17)	-	0.946
	İÖ Mezunu	8 (%33.33)	11 (%30.95)	
	OÖ Mezunu	2 (%8.33)	2 (%9.53)	
	Lise Mezunu	6 (%25)	7 (%28.57)	
	Üniversite Mezunu	7 (%29.17)	6 (%30.95)	
Anne Mesleği n (%)	**Ev Hanımı**	20 (%83.33)	24 (%81.81)	0.409
	Düzenli meslek sahibi değil	4 (%16.67)	2 (%18.19)	
Baba Mesleği n (%)	**Emekli**	7 (%29.17)	4 (%11.91)	0.409
	Meslek sahibi	9 (%37.5)	14 (%54.76)	
	Düzenli meslek sahibi değil	8 (%33.33)	8 (%33.33)	

SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en büyük değer; İÖ, ilköğretim; OÖ, ortaöğretim.

4.2. TALASEMI MAJOR TANI VE TEDAVİSİNE İLİŞKİN ÖZELLİKLER

Hastaların tanı alma yaşı ortanca değeri 7 ay, düzenli eritrosit transfüzyonu başlama yaşı ortanca değeri 12 ay, düzenli demir şelasyon tedavisi başlama yaşı ortanca değeri 37.5 ay olarak bulundu. Hastaların ferritin düzeyi 267 ng/ml ile 4176 ng/ml arasında değişmekle birlikte ortanca değeri 1420 ng/ml olarak bulundu. Hastaların diğer klinik verileri Tablo 7'de verilmiştir.

Tablo 7: Hastaların klinik özellikleri-1

	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**
Tanı alma yaşı (ay)	9.8 ± 9.52	7 (0*-44)
Transfüzyon başlama yaşı (ay)	18.4 ± 28.81	12 (3-147)
Şelasyon başlama yaşı (ay)	48.96 ± 35.01	37.5 (12-156)
Pretransfüzyon Hb (gr/dl)	9.89 ± 0.56	9.95 (8.3-10.8)
Transfüzyon sıklığı (yıl)	17.12 ± 2.23	17 (13-25)
Hastane ziyareti sıklığı (Son bir yıldaki)	23.69 ± 4.95	22 (16-38)
Kullandığı ilaç sayısı	2.73 ± 1.84	2 (1-7)
Ferritin düzeyi (ng/ml)	1611.34 ± 1023.62	1420 (267-4176)
T2*MR Myokard (msn)	27.01 ± 9.35	28.5 (6.4-45)
T2*MR Karaciğer (msn)	4.56 ± 4.92	2.9 (0.6-20.5)

*İntrauterin tanı; SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en büyük değer; Hb, hemoglobin.

Yirmialtı hastanın 17'si (%65.3) oral demir şelasyon tedavisi almaktaydı, çoğunluğunu erişkin hastalar oluşturmak üzere 9 hastaya splenektomi yapılmıştı. Myokardda demir birikiminin hastaların birinde (%3.85) orta derecede, ikisinde (%7.7) ağır derecede; karaciğerde demir birikiminin hastaların 6'sında (%23) orta, 11'inde (%42.3) ağır derecede olduğu bulundu (Tablo 8).

Tablo 8: Hastaların klinik özellikleri-2

		n (%)
Kullandığı şelasyon tipi	**Oral**	17 (%65.3)
	Subkutan+Oral	2 (%7.7)
	Subkutan	7 (%27)
Splenektomi durumu	**Var**	9 (%34.7)
	Yok	17 (%65.3)
T2*MR Myokard (msn)	**Normal (>20)**	22 (%84.6)
	Hafif (15-20)	1 (%3.85)
	Orta (10-14)	1 (%3.85)
	Ağır (<10)	2 (%7,7)
T2*MR Karaciğer (msn)	**Normal (>11.4)**	4 (%15.5)
	Hafif (3.8-11.4)	5 (%19.2)
	Orta (1.8-3.79)	6 (%23)
	Ağır (<1.8)	11 (%42.3)
Komplikasyon varlığı	**Var**	7 (%27)
	Yok	19 (%73)

Hastaların, dosya/hastane kayıt sistemindeki bilgilerine göre, 7'sinde (%26.9) T. majörün tedavisi'ne bağlı komplikasyon gelişmişti. Bir hasta femur başı avasküler nekrozu (%3.84), bir (%3.84) hasta insülin bağımlı diyabetes mellitus+kalpte diyastolik disfonksiyon, bir (%3.84) hasta bozulmuş glukoz toleransı, bir (%3.84) hastada osteoporoz, bir (%3.84) hasta hipoparatiroidi, bir (%3.84) hasta hepatit C+hepatit B+hipotiroidi+ osteoporoz+ hipogonadizm, bir (%3.84) hasta da hepatit C ile izlenmekteydi.

4.3. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTA VE SAĞLIKLI KONTROL GRUBUNUN ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

4.3.1. Depresyonun Karşılaştırılması

Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı çocuklarda depresyon, Çocuk Depresyon Ölçeği ile değerlendirildi. Hasta grubundaki onsekiz yaşından küçük 13 hastanın hiçbirinde ÇDÖ'ne göre depresyon saptanmadı (ÇDÖ puanı 19'un altındaydı). Hasta ve sağlıklı kontrol grubunun ÇDÖ puanları arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$) (Tablo 9).

4.3.2. Kaygı Düzeyinin Karşılaştırılması

Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı çocuklarda kaygı düzeyi Çocuklar için Durumluk ve Sürekli Kaygı Ölçeği (ÇDSKÖ) ile değerlendirildi. Hasta ve sağlıklı kontrol grubunun grubunun durumluk kaygı ve sürekli kaygı puanları arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$) (Tablo 9).

4.3.3. Benlik Algısının Karşılaştırılması

Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı çocuklarda benlik algısı, "Piers Harris'in (PH) Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeği" ile değerlendirildi. Onsekiz yaşından küçük hastalarda, sağlıklı kontrol grubuna göre, benlik algısının toplam, mutluluk ve entelektüel-okul alt ölçeği puanı anlamlı olarak daha düşük saptandı ($p=0.038$, $p=0.026$ ve $p=0.037$). Ayrıca popülarite alt ölçek puanı da onsekiz yaşından küçük hastalarda, sağlıklı kontrol grubuna göre daha düşük olmaya eğilimliydi ($p=0.076$). Davranış, fiziksel görünüm ve kaygı puanlarında hasta ve sağlıklı grup arasında anlamlı fark görülmedi ($p>0.05$) (Tablo 9).

Tablo 9: Onsekiz yaşından küçük hasta ve kontrol grubunun ÇDÖ, Durumluk kaygı, Sürekli kaygı ve Piers Harris Öz Değerlendirme Ölçeği puanlarının karşılaştırılması

	HASTA (n=13)		**SAĞLIKLI (n=13)**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
ÇDÖ	6.85 ± 3.8	8 (2-14)	7 ± 4.6	6 (1-16)	0.897
Durumluk Kaygı Ölçeği	47.38 ± 5.12	49 (37-53)	45.92 ±5.18	48 (37-54)	0.395
Sürekli Kaygı Ölçeği	44,23 ± 6,01	42 (37-58)	47.46 ±7.12	49 (30-60)	0.064
Piers Harris Çocular için Öz Kavram Ölçeği Puanları					
Toplam Puan	**59.31 ± 9.6**	**60 (44-74)**	**67.54 ± 6.34**	**68 (57-75)**	**0,038**
Davranış	12.46 ± 2.47	13 (9-16)	13.54 ± 2.36	14 (8-16)	0.255
Popülarite	8.54 ± 2.18	8 (4-11)	10 ± 1.08	10 (8-11)	0.076
Fiziksel Görünüm	7.23 ± 1.92	7 (3-10)	8.23 ± 1.87	9 (3-10)	0.111
Kaygı	7.69 ± 2.81	11 (6-13)	8.62 ± 3.04	9 (3-13)	0.380
Mutluluk	**10.31 ± 1.93**	**7 (4-12)**	**11.77 ± 1.83**	**13 (7-13)**	**0.026**
Entelektüel-Okul	**4.92 ± 1.38**	**5 (2-7)**	**5.85 ±1.72**	**6 (1-7)**	**0.037**

ÇDÖ, Çocuk Depresyon Ölçeği; SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer;

Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunun, Piers Harris'in (PH) Çocuklar İçin Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeğinin mutluluk, entelektüel-okul ve popülarite alanlarında sıklıkla verdikleri olumsuz cevaplar Tablo 10'da verilmiştir.

Tablo 10: Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunun PH'nin Çocuklar İçin Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeğinde mutluluk, entelektüel-okul ve popülarite alanlarında sıklıkla verdikleri olumsuz cevaplar

Hasta (n=13)	**Sağlıklı (n=13)**		**Yanıt**
10	**7**	Oyunda ve sporda hep ben başı çekerim	Hayır
6	**5**	Sık sık üzülür meraklanırım	Evet
6	**2**	Şimdiki halimden başka olmayı isterdim	Evet
6	**3**	Oyunlara en son seçilenlerden biriyim	Evet
5	**1**	Arkadaş edinmekte güçlük çekerim	Evet
5	**2**	Kuvvetli sayılırım	Hayır
5	**3**	Oyunlarda ve sporda oynamak yerine seyrederim	Evet
5	**1**	Çoğu zaman okul faaliyetlerine gönüllü katılırım	Hayır
4	**0**	Çok arkadaşım var	Hayır

4.3.4. Yaşam Kalitesinin Karşılaştırılması

Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı çocuklarda yaşam kalitesi, Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 ile değerlendirildi. Onsekiz yaşından küçük hastalarda, sağlıklı kontrol grubuna göre yaşam kalitesinin okul işlevselliği puanı anlamlı olarak daha düşük saptandı (p=0.004). Onsekiz yaşından küçük hastalarda sağlıklı grubuna göre toplam yaşam kalitesi ve psikososyal işlevsellik puanı ortalama ve ortanca değerleri de daha düşüktü, ancak anlamlı farklılık saptanmadı (p>0.05) (Tablo 11).

Tablo 11: Onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunun Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 puanlarının karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme)

	HASTA (n=13)		**SAĞLIKLI (n=13)**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
Toplam	73.04 ±14.63	70.6 (46.7-95.6)	82.44 ± 14.13	85.86 (58.6-97.8)	0.191
Fiziksel	74 ± 21.32	81.2 (25-100)	82.42 ± 16.89	93.7 (46.9-96.8)	0.315
Duygusal	81.15 ± 13.87	80 (60-100)	73.07 ±24.02	85 (40-100)	0.421
Sosyal	88.07 ± 14.65	90 (50-100)	93.46 ± 10.87	100 (65-100)	0.259
Okul	**56.15 ± 24.42**	**55 (10-85)**	**81.92 ±16.52**	**90 (45-100)**	**0.004**
Psikososyal	75.22 ±13.29	71.6 (56.6-95)	82.5 ±14.64	90 (55-98.3)	0.173

SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0'ın ebeveyn vekil formları hem hasta hem de sağlıklı grubun ebeveynleri tarafından tamamlandı. Bu form ile ebeveynler, çocuklarının yaşam kalitelerini değerlendirmiş olmaktadır. Hasta grubunun ebeveynlerinin çocukları için vermiş olduğu duygusal işlevsellik ve okul işlevselliği puanı, sağlıklı gruptaki ebeveynlerin çocukları için vermiş oldukları puanlara göre düşük olmaya eğilimli bulundu (p=0.092 ve p=0.078) (Tablo 12).

Tablo 12: Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 Ebeveyn Vekil Formlarının sonuçlarının hasta ve sağlıklı grup arasında karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme)

	HASTA GRUBUNUN EBEVEYNLERİ (n=13)		**SAĞLIKLI GRUBUN EBEVEYNLERİ (n=13)**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
Toplam	74.45 ± 14.14	75 (46.7-94.5)	79.91 ± 12.85	84.7 (56.5-95.6)	0.383
Fiziksel	70.17 ± 18.59	62.5 (37.5-100)	78.58 ± 17.30	87.5 (46.8-93.7)	0.247
Duygusal	82.31 ± 14.67	85 (55-100)	73.84 ± 13.40	75 (55-95)	0.092
Sosyal	78.46 ± 22.02	85 (30-100)	86.53 ± 17.12	100 (60-100)	0.254
Okul	**70.38 ± 16**	**70 (40-95)**	**81.53 ± 14.77**	**85 (50-100)**	**0.078**
Psikososyal	77.02 ± 13.65	78.3 (50-91.6)	80.60 ± 11.56	81.6 (63.3-98.3)	0.537

SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Pediatrik Yaşam Kalitesi 4.0 ile ölçülen yaşam kalitesi alanında, onsekiz yaşından küçük hastaların ebeveynlerinin çocukları için verdikleri puanlar, çocuklarının kendilerine verdikleri puanlarla benzer bulundu. Sadece okul işlevselliğinde hastalar, ebeveynlerine göre daha düşük puan vermeye eğilimliydi (ortanca değer 55'e karşılık 70, p=0.092) (Tablo 13).

Tablo 13: Hasta grubunun Peidatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0'ın çocuk formu ve ebevyn formu sonuçlarının karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme)

	Ebeveyn (n=13)		**Hasta (n=13)**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
Toplam	74.45 ± 14.14	75 (46.7-94.5)	73.04 ±14.63	70.6 (46.7-95.6)	0.805
Fiziksel	70.17 ± 18.59	62.5 (37.5-100)	74 ±21.32	81.2 (25-100)	0.629
Duygusal	82.31 ± 14.67	85 (55-100)	81.15 ±13.87	80 (60-100)	0.838
Sosyal	78.46 ± 22.02	85 (30-100)	88.07 ± 14.65	90 (50-100)	0.204
Okul	**70.38 ± 16**	**70 (40-95)**	**56.15 ± 24.42**	**55 (10-85)**	**0.092**
Psikososyal	77.02 ±13.65	78.3 (50-91.6)	75.22 ± 13.29	71.6 (56.6-95)	0.736

SS, standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Onsekiz yaşından küçük hastaların, Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 ölçeğinin okul işlevselliği alanında verdikleri cevaplar Tablo 14'de verilmiştir.

Tablo 14: Onsekiz yaşından küçük hastaların Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 ölçeğinin okul işlevselliği alanındaki verdikleri cevaplar

13 HASTA		YANIT
9 hasta	Hastaneye gittiğim için okula gidemem	"Hemen hemen her zaman" veya "Sıklıkla"
4 hasta	Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemem	"Hemen hemen her zaman" veya "Sıklıkla"
12 hasta	Derslerden geri kalmamak için zorluk çekerim	"Hiçbir zaman", "Nadiren" veya "Bazen"
12 hasta	Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	"Hiçbir zaman", "Nadiren" veya "Bazen"
11 hasta	Bazı şeyleri unuturum	"Hiçbir zaman", "Nadiren" veya "Bazen"

4.4. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTALARDA DEPRESYON, ANKSİYETE VE BENLİK ALGISININ, YAŞAM KALİTESİ İLE İLİŞKİSİ

Onsekiz yaşından küçük hastaların Çocuk Depresyon Ölçeği puanı arttıkça, Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0'ın puanları (duygusal işlevsellik hariç) anlamlı olarak azaldı, bu korelasyon depresyon belirtileri arttıkça yaşam kalitesinin azaldığına işaret etmektedir. Onsekiz yaşından küçük hastaların Piers Harris Öz Değerlendirme Ölçeği puanları arttıkça (fiziksel görününm ve entelektüel-okul puanları hariç) Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 puanları çoğunlukla arttı, bu korelasyon benlik algısının yüksek olması durumunda, yaşam kalitesinin arttığına işaret etmektedir (Tablo 15).

Tablo 15: T. majorlu çocuklarda depresyon, kaygı düzeyi ve benlik algısının yaşam kalitesiyle korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması

		Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 (PedsQL 4.0)					
		Toplam	**Fiziksel**	**Duygusal**	**Sosyal**	**Okul**	**Psiko-sosyal**
ÇDÖ	**r**	**-0.682**	**-0.714**	-0.124	**-.592**	**-0.747**	**-0.670**
	P	**0.01***	**0.006***	0.685	**0.033***	**0.003***	**0.012***
Sürekli Kaygı	**r**	-0.355	-0.248	-0.141	-0.311	-0.37	-0.313
	P	0.234	0.414	0.647	0.301	0.213	0.298
Durum Kaygı	**r**	0.215	0.172	-0.186	0.235	0.093	0.221
	P	0.481	0.574	0.543	0.44	0.762	0.468
PH'nin Öz Kavram Ölçeği							
Toplam	**r**	**0.765**	**0.750**	**0.556**	**0.583**	**0.588**	**0.707**
	P	**0.002***	**0.003***	**0.049***	**0.037***	**0.035***	**0.007***
Davranış	**r**	**0.781**	**0.729**	0.393	0.628	**0.644**	**0.683**
	P	**0.002***	**0.005****	0.184	0.022	**0.018****	**0.01***
Popülarite	**r**	**0.604**	**0.700**	0.441	**0.581**	**0.492**	**0.646**
	P	**0.029***	**0.008***	0.132	**0.037***	**0.087***	**0.017***
Fiziksel Görünüm	**r**	-0.25	-0.09	-0.065	0.038	-0.23	-0.184
	P	0.409	0.771	0.833	0.902	0.45	0.548
Mutluluk	**r**	**0.902**	**0.936**	0.382	**0.675**	**0.756**	**0.811**
	P	**0***	**0***	0.197	**0.011***	**0.003***	**0.001***
Kaygı	**r**	**0.760**	**0.715**	0.45	**0.624**	**0.566**	**0.642**
	P	**0.003***	**0.006***	0.122	**0.023***	**0.044***	**0.018***
Zihinsel Okul	**r**	-0.226	-0.268	-0.176	0.062	-0.144	-0.113
	P	0.458	0.377	0.565	0.84	0.64	0.713

* p<0.05 düzeyinde anlamlı; PH, Piers Harris; r, korelasyon katsayısı.

4.5. ONSEKİZ YAŞINDAN KÜÇÜK HASTALARIN SOSYODEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE, ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

Depresyonun Sosyodemografik ve Klinik Özelliklerle Karşılaştırılması: Onsekiz yaşından küçük hastalardan, anne eğitim düzeyi 8. sınıf veya daha düşük olanlarda, baba eğitim düzeyi 8. sınıf veya daha düşük olanlarda, babasının düzenli mesleği olmayanlarda ve aylık gelir düzeyi ≤ 2000 TL olanlarda, diğer hastalara göre daha yüksek "Çocuk Depresyon Ölçeği (ÇDÖ)" puanı puanı saptandı (Tablo 16). Onsekiz yaşından küçük hastaların yaşları arttıkça ÇDÖ puanlarının azaldığı, son bir yıldaki hastane başvuru sayıları arttıkça ÇDÖ puanlarının arttığı saptandı (p=0.001) (Tablo 17).

Kaygı Düzeyinin Sosyodemografik ve Klinik Özelliklerle Karşılaştırılması: Onsekiz yaşından küçük hastalardan, anne eğitim düzeyi 8. sınıfın üzerinde olanlarda ve subkutan şelasyon tedavisi alanlarda diğer hastalara göre daha yüksek durumluk kaygı puanı saptandı (Tablo 16). Sürekli kaygı puanı ile sosyodemografik ve klinik özellikler arasında anlamlı ilişki görülmedi.

Benlik Algısının Sosyodemografik ve Klinik Özelliklerle Karşılaştırılması: Onsekiz yaşından küçük hastalarda, sosyodemografik ve klinik özelliklerle PH'nin Çocuklar İçin Öz Kavram Ölçeği'nin toplam, davranış, popülarite, fiziksel görünüm, mutluluk, kaygı, entelektüel-okul alt ölçek puanları karşılaştırıldı (Tablo 16 ve Tablo 17). Onsekiz yaşından küçük hastalarda yaş arttıkça, mutluluk puanı azalmaya eğilimliydi (p=0.086) (Tablo 17).

Onsekiz yaşından küçük hastalardan anne eğitim düzeyi 8. sınıf veya daha düşük olanlarda, anne eğitim düzeyi daha yüksek olan diğer hastalara göre daha düşük mutluluk puanı saptandı (p=0,036). Ayrıca anne eğitim düzeyi düşük olan hastalarda, toplam benlik puanı, davranış ve popülarite puanı da daha düşük olmaya eğilimliydi (sırasıyla p=0,074, p=0,083 ve p=0,069) (Tablo 16). Onsekiz yaşından küçük hastalardan baba eğitim düzeyi

8. sınıf ve daha düşük olan hastalarda daha düşük popülarite ve mutluluk puanı saptandı (p=0,009 ve p=0,036). Babasının düzenli mesleği olmayan hastalarda yine diğer hastalara göre daha düşük popülarite puanı saptandı (p=0,017) (Tablo 16).

Onsekiz yaşından küçük hastalardan aylık gelir düzeyi <2000 TL olanlarda, aylık gelir düzeyi >2000TL olan hastalara göre daha düşük popülarite puanı saptandı. Ayrıca aylık gelir düzeyi <2000 TL olan hastalarda toplam benlik puanı ve mutluluk puanı da sınırda anlamlı olarak daha düşük saptandı (p=0,052 ve p=0,059) (Tablo 16). Onsekiz yaşından küçük hastalardan Ankara dışında yaşayan hastalarda, Ankara'da yaşayan hastalara göre benlik saygısının toplam ve popülarite puanı daha düşük saptandı. Ayrıca davranış ve mutluluk puanı da daha düşük olmaya eğilimliydi (p=0.076 ve p=0.088). Ankara'da yaşayan hastalarda kaygı puanı daha yüksek olmaya eğilimli bulundu (p=0.076) (Tablo 16).

Klinik özelliklerden ise son bir yıldaki hastane başvuru sayısının, toplam benlik, popülarite ve mutluluk puanları ile ters ilişkili olduğu saptandı, hastane başvuru sayısı arttıkça benlik saygısı puanları azaldı (sırasıyla p=0,025, p=0.006 ve p=0.002). Ayrıca myokard T2*MR düzeyi ile popülarite ve mutluluk puanı doğru orantılı olarak ilişkili bulundu, myokardda demir birikimi azaldıkça benlik algısı puanları yükseldi (p=0.008 ve p=0.034). Transfüzyon tedavisine başlama yaşı büyüdükçe, popülarite puanının da anlamlı olarak arttığı saptandı (p=0.056) (Tablo 17).

Tablo 16: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sosyodemografik ve klinik özelliklerle, depresyon, anksiyete ve benlik algısının karşılaştırılması

				Çocuk Kaygı Ölçeği		Piers Harris Çocuklar için Öz Kavram Ölçeği [ortanca (Min-Maks)]						
		n	ÇDÖ Ortanca (Min-Maks)	Durumluk Ortanca (Min-Maks)	Sürekli Ortanca (Min-Maks)	Toplam	Davranış	Popülarite	Fiziksel	Mutluluk	Kaygı	Entel-lektüel Okul
Cinsiyet	**Kız**	**4**	8 (2-8)	51 (37-53)	44 (37-58)	58 (48-64)	11 (9-15)	8 (7-11)	7.5 (6-10)	10.5 (6-12)	6.5 (4-9)	5.5 (4-6)
	Erkek	**9**	7 (2-14)	48 (40-51)	41 (40-54)	60 (44-74)	13 (9-16)	10 (4-11)	7(3-9)	11 (8-13)	9 (4-12)	5 (2-7)
	P		0.754	0.438	0.641	0.699	0.391	0.937	0.639	0.696	0.349	0.633
Anne Eğitim Düzeyi	**≤ 8.sınıf**	**7**	**10 (3-14)**	**44.5 (37-51)**	45 (40-54)	**53 (44-61)**	**10.5 (9-13)**	**7.5 (4-10)**	8 (3-9)	**9 (6-11)**	**5.5 (4-9)**	5 (2-6)
	> 8.sınıf	**6**	**3.5 (2-8)**	**50.5 (45-53)**	41 (40-58)	**65.5 (5-74)**	**14 (11-16)**	**10.5 (7-11)**	7 (6-10)	**11.5 (10-13)**	**10 (6-12)**	5.5 (3-7)
	P		**0.014****	**0.037****	0.666	**0.074***	**0.083***	**0.069***	0.612	**0.036****	**0.021***	0.303
Baba Eğitim Düzeyi	**≤ 8.sınıf**	**7**	**10 (2-14)**	44.5 (37-51)	42.5 (40-54)	53.5 (44-61)	11.5 (9-14)	**7 (4-10)**	7.5 (3-9)	**9 (6-11)**	5.5 (4-12)	5 (2-6)
	> 8.sınıf	**6**	**4 (2-8)**	50 (45-53)	43 (40-58)	65.5 (55-74)	12.5 (11-16)	**10.5 (8-11)**	7.5 (6-10)	**11.5 (10-13)**	8.5 (6-12)	5.5 (3-7)
	P		**0.029****	0.172	0.517	0.100	0.279	**0.009****	0.385	**0.036****	0.22	0.556
Babanın Düzenli Mesleği	**Var**	**5**	**3 (2-8)**	**50 (48-53)**	45 (41-58)	61 (55-74)	11 (11-16)	**11 (8-11)**	8 (7-10)	11 (10-13)	7 (6-12)	5 (3-6)
	Yok	**8**	**10 (2-14)**	**45 (37-51)**	42 (40-54)	59 (44-72)	13 (9-16)	**7 (4-10)**	7 (3-9)	9 (6-12)	6 (4-12)	5 (2-7)
	P		**0.037****	**0.066***	0.210	0.341	0.767	**0.017****	0.158	0.119	0.459	0.763
Gelir Düzeyi	**≤ 2000**	**10**	**8 (2-14)**	48 (37-53)	42.5 (37-54)	**58.5 (44-72)**	12 (9-16)	**8 (4-10)**	7.5 (3-10)	**10 (6-12)**	6.5 (4-12)	5 (2-7)
	>2000	**3**	**2 (2-5)**	50 (50-53)	41 (41-58)	**70 (61-74)**	14 (11-16)	**11 (11-11)**	7 (7-9)	**12 (11-13)**	10 (6-12)	5 (3-6)
	P		**0.039****	0.149	0.609	**0.052***	0.305	**0.01****	0.732	**0.059***	0.232	0.728
Geldiği Şehir	**Ankara**	**6**	5 (2-14)	50 (45-53)	41 (40-58)	**70 (61-74)**	**14 (11-16)**	**11 (8-11)**	7 (6-9)	**12 (9-13)**	**10 (6-12)**	6 (3-7)
	Diğer	**7**	8(2-10)	48.5 (37-53)	44 (37-54)	**56.5 (44-64)**	**11 (9-15)**	**7.5 (4-10)**	7.5 (3-10)	**10 (6-12)**	**6 (4-12)**	5 (2-6)
	P		0.297	0.556	0.46	**0.008****	**0.076***	**0.017****	0.711	**0.088***	**0.076***	0.258
Kullandığı Şelasyon Tipi	**Subkutan**	**3**	2 (2-10)	**51 (51-53)**	47 (40-58)	59 (44-61)	11 (9-14)	7 (6-11)	7 (5-7)	11 (8-11)	6 (4-12)	6 (5-6)
	Oral	**10**	8 (2-14)	**48 (37-53)**	41.5 (37-54)	60.5 (45-74)	13 (9-16)	9 (4-11)	8 (3-10)	10.5 (6-13)	8 (4-12)	5 (2-7)
	P		0.302	**0.034****	0.349	0.352	0.393	0.547	0.230	0.607	0.732	0.258

**p<0.05 düzeyinde anlamlı; * 0.1>p≥0.05; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Tablo 17: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, depresyon, anksiyete ve benlik algısı ölçek puanlarının korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması

					Piers Harris Çocuklar için Öz Kavram Ölçeği						
		ÇDÖ	Durumluk Kaygı	Sürekli Kaygı	Toplam	Davranış	Popülarite	Fiziksel Görünüm	Mutluluk	Kaygı	Entellektüel -Okul
Yaş	**r**	**-0.789**	0.458	0.075	0.205	0.177	0.401	-0.117	**0.494**	0.224	-0.072
	P	**0.001****	0.116	0.808	0.501	0.564	0.175	0.703	**0.086***	0.462	0.815
Tanı Yaşı	**r**	0.028	-0.036	0.172	0.453	0.302	0.327	0.107	0.352	0.459	-0.134
	P	0.927	0.906	0.573	0.12	0.316	0.276	0.729	0.238	0.115	0.663
Transfüzyon Başlama yaşı	**r**	-0.348	0.218	0.168	0.369	0.135	**0.542**	0.088	0.443	0.257	-0.325
	P	0.244	0.474	0.584	0.215	0.659	**0.056***	0.775	0.129	0.397	0.278
Şelasyon Başlama yaşı	**r**	-0.345	0.068	0.321	-0.023	0.074	0.158	0.123	0.252	0.194	-0.291
	P	0.249	0.824	0.285	0.941	0,809	0.606	0.688	0.406	0.525	0.335
Transfüzyon Sıklığı	**r**	0.319	0.036	0.024	-0.41	-0.107	-0.39	-0.206	-0.332	-0.244	-0.422
	P	0.287	0.907	0.938	0.164	0.727	0.188	0.499	0.268	0.423	0.151
Hastane Başvuru Sıklığı	**r**	**0.806**	-0.071	-0.099	**-0.544**	-0.323	**-0.793**	-0.259	**-0.602**	-0.32	0.135
	P	**0.001****	0.818	0.748	**0.055***	0.282	**0.001****	0.393	**0.029****	0.287	0.66
Ferritin Düzeyi	**r**	0.039	-0.235	-0.18	-0.05	-0.014	-0.297	0.103	-0.061	0.158	-0.292
	P	0.899	0.44	0.556	0.872	0.964	0.325	0.738	0.842	0.605	0.334
Kullandığı İlaç Sayısı	**r**	0.156	0.168	0.038	-0.177	-0.037	-0.007	0.021	-0.235	-0.178	0.085
	P	0.61	0.584	0.902	0.562	0.905	0.981	0.947	0.439	0.562	0.782
Myokard T2*MR	**r**	**-0.0623**	0.211	0.174	0.376	0.216	**0.700**	0.429	**0.589**	0.183	0.009
	P	**0.023****	0.489	0.57	0.206	0.478	**0.008****	0.143	**0.034****	0.55	0.978
Karaciğer T2*MR	**r**	-0.134	0.187	0.072	0.066	0.079	0.283	0.208	0.06	0.074	0.322
	P	0.662	0.541	0.815	0.83	0.797	0.349	0.496	0.846	0.811	0.284

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık; * 0.1>p≥0.05; r, korelasyon katsayısı

Yaşam Kalitesinin Sosyodemografik ve Klinik Özelliklerle Karşılaştırılması

Onsekiz yaşından küçük hastalarda, sosyodemografik ve klinik özelliklerle; Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0'ın toplam yaşam kalitesi, fiziksel, duygusal, sosyal, okul işlevselliği puanları ve psikososyal özet puanı karşılaştırıldı (Tablo 18 ve Tablo 19). Onsekiz yaşından küçük hastalardan, kızlarda erkeklere göre yaşam kalitesinin sosyal işlevsellik puanı daha düşük, duygusal işlevsellik puanı sınırda daha düşük saptandı (p=0.03 ve p=0,055) (Tablo 18). Onsekiz yaşından küçük hastalarda yaş arttıkça yaşam kalitesinin sosyal, okul ve psikososyal işlevsellik puanları anlamlı olarak, toplam ve fiziksel işlevsellik puanları sınırda anlamlı olarak arttı (Tablo 19).

Onsekiz yaşından küçük hastalardan anne eğitim düzeyi 8. sınıf ve daha düşük olanlarda, anne eğitim düzeyi daha yüksek olanlara göre yaşam kalitesinin toplam ve fiziksel işlevsellik puanları daha düşük saptandı (p<0.05). Anne eğitim düzeyi düşük olan hastalarda yaşam kalitesinin sosyal işlevsellik, okul işlevselliği ve psikososyal özet puanı da daha düşük olmaya eğilimliydi. Onsekiz yaşından küçük hastalardan baba eğitim düzeyi düşük olan hastalarda da anne eğitim düzeyinin ilişkili bulunduğu alanlara benzer şekilde daha düşük yaşam kalitesi puanları saptandı (Tablo 18).

Onsekiz yaşından küçük hastalardan aylık gelir düzeyi <2000 TL olan hastalarda, yaşam kalitesinin toplam, fiziksel ve psikososyal işlevsellik puanı daha düşük saptandı (p<0.05). Onsekiz yaşından küçük hastalardan Ankara dışında yaşayanlarda, yaşam kalitesinin duygusal ve psikososyal puanı daha düşük saptandı. Ayrıca Ankara dışında yaşayan hastalarda yaşam kalitesinin toplam, fiziksel ve sosyal işlevsellik puanları da düşük olmaya eğilimliydi (Tablo 18).

Onsekiz yaşından küçük hastalarda son bir yıldaki hastane başvuru sayısı arttıkça, yaşam kalitesinin (duygusal işlevsellik hariç) azaldığı saptandı (Tablo 19). Ayrıca tanı, transfüzyon başlama ve şelasyon başlama yaşı küçüldükçe, yaşam kalitesinin (fiziksel, duygusal ve sosyal işlevsellik) azaldığı saptandı (Tablo 19).

Tablo 18: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sosyodemografik ve klinik özelliklerle yaşam kalitesinin karşılaştırılması

			Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0 [Ortanca (Min-Maks)]					
		n	Toplam Yaşam Kalitesi	Fiziksel İşlevsellik	Duygusal İşlevsellik	Sosyal İşlevsellik	Okul İşlevselliği	Psikososyal İşlevsellik
Cinsiyet	**Kız**	**4**	66.3 (46.7-75)	70.3 (25-81.2)	**70 (60-80)**	**82.5 (50-90)**	55 (30-60)	65.8 (56.6-75)
	Erkek	**9**	70.6 (63-95.6)	81.2 (50-100)	**90 (70-100)**	**100 (70-100)**	75 (10-85)	83.3 (63.3-95)
	P		0.215	0.277	**0.055****	**0.03***	0.485	0.123
Anne Eğitim Düzeyi	**≤8. sınıf**	**7**	**65.2 (46.7-70.6)**	**64 (25-87.5)**	77.5 (70-100)	**90 (50-100)**	**42.5 (10-75)**	**65.8 (60-86.6)**
	>8. sınıf	**6**	**85.9 (57.6-95.6)**	**87.5 (59.3-100)**	85 (60-100)	**100 (80-100)**	**80 (30-85)**	**87.5 (56.6-95)**
	P		**0.038****	**0.044****	0.604	**0.086***	**0.062***	**0.086***
Baba Eğitim Düzeyi	**≤8. sınıf**	**7**	**65.2 (46.7-82.6)**	**64 (25-81.2)**	70 (70-100)	**90 (50-100)**	**42.5 (10-80)**	**65.8 (60-83.3)**
	>8. sınıf	**6**	**82.1 (57.6-95.6)**	**90.6 (59.3-100)**	87.5 (60-100)	**100 (80-100)**	**77.5 (30-85)**	**89.1 (56.6-95)**
	P		**0.099***	**0.022****	0.267	**0.086***	**0.099***	**0.063***
Babanın Düzenli Mesleği	**Var**	**5**	75 (57.6-95.6)	**87.5 (59.3-100)**	85 (60-100)	100 (80-100)	75 (30-85)	86.6 (56.6-95)
	Yok	**8**	67.3 (46.7-89.1)	**71.8 (25-93.8)**	70 (70-100)	90 (50-100)	50 (10-85)	66.6 (60-91.6)
	P		0.27	**0.077***	0.448	0.252	0.377	0.188
Gelir Düzeyi	**≤2000**	**10**	**67.9 (46.7-89.1)**	**75 (25-93.8)**	**70 (60-100)**	90 (50-100)	52.5 (10-85)	**68.3 (56.6-91.6)**
	>2000	**3**	**95.6 (75-95.6)**	**96.8 (81.2-100)**	**100 (80-100)**	100 (90-100)	80 (55-85)	**93.3 (75-95)**
	P		**0.034****	**0.041****	**0.08***	0.186	0.149	**0.043****
Geldiği Şehir	**Ankara**	**5**	**89.1 (63-95.6)**	**93.75 (56.2-100)**	**100 (80-100)**	**100 (90-100)**	80 (10-85)	**91.6 (66.6-95)**
	Diğer	**8**	**67.85 (46.7-82.6)**	**74.95 (25-87.5)**	**70 (60-90)**	**87.5 (50-100)**	52.5 (30-80)	**67.5 (56.6-86.6)**
	P		**0.056***	**0.077***	**0.008****	**0.093***	0.239	**0.04****
Şelasyon Tipi	**Subkutan**	**3**	75 (63-82.6)	81.2 (50-81.2)	70 (70-80)	90 (90-100)	55 (50-80)	75 (70-83)
	Oral	**10**	69.5 (46.7-95.6)	79.7 (25-100)	87.5 (60-100)	90 (50-100)	57.5 (10-85)	69.1 (56.6-95)
	P		0.865	0.61	0.293	0.597	0.865	0.735

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık; * 0.1>p≥0.05; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Tablo 19: Onsekiz yaşından küçük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, yaşam kalitesinin korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması

		Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0					
		Toplam Yaşam Kalitesi	**Fiziksel İşlevsellik**	**Duygusal İşlevsellik**	**Sosyal İşlevsellik**	**Okul İşlevselliği**	**Psikososyal İşlevsellik**
Yaş	**r**	**0.546**	**0.539**	0.001	**0.679**	**0.649**	**0.688**
	P	**0.054***	**0.057***	0.996	**0.011****	**0.016****	**0.009****
Tanı Yaşı	**r**	0.351	0.373	**0.631**	0.03	-0.15	0.158
	P	0.239	0.21	**0,021****	0.922	0.624	0.607
Transfüzyon Başlama yaşı	**r**	0.399	**0.569**	**0.670**	0.287	0.187	0.472
	P	0.177	**0.043****	**0.012****	0.343	0.54	0.104
Şelasyon Başlama yaşı	**r**	0.323	0.347	0.056	**0.611**	0.236	0.435
	P	0.281	0.246	0.857	**0.027****	0.438	0.137
Transfüzyon Sıklığı	**r**	-0.246	-0.364	-0.409	-0.397	-0.164	-0.344
	P	0.417	0.221	0.165	0.18	0.593	0.25
Hastane Başvuru Sıklığı	**r**	**-0.598**	**-0.697**	-0,369	**-0,51**	**-0.667**	**-0.616**
	P	**0.031****	**0.008****	0,214	**0,075***	**0.013****	**0.025****
Ferritin Düzeyi	**r**	-0.011	-0.088	-0.111	-0.221	-0.268	-0.286
	P	0.971	0.774	0.718	0.468	0.376	0.344
Kullandığı İlaç Sayısı	**r**	-0.052	-0.196	-0.075	0.339	-0.092	0.11
	P	0.865	0.522	0.807	0.257	0.765	0.72
Myokard T2*MR	**r**	0.341	**0.580**	-0.027	0.356	0.372	0.337
	P	0.255	**0.038****	0.93	0.233	0.211	0.261
Karaciğer T2*MR	**r**	0.011	0.13	0.17	0.339	0.302	0.264
	P	0.971	0.672	0.58	0.257	0.317	0.383

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık; * 0.1>p≥0.05; r, korelasyon katsayısı.

4.6. ONSEKİZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTA VE KONTROL GRUBUNUN ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

4.6.1. Depresyonun Karşılaştırılması

Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ) ile değerlendirilen onsekiz yaşından büyük 13 hastanın, 5'inde (%38.5) hafif, 2'sinde (%15.5) orta derecede depresyon belirtileri, sağlıklı gruptaki 18 yaşından büyük 13 bireyin sadece 1'inde (%7.7) hafif derecede depresyon belirtileri saptandı (Tablo 20). Hasta grubunun BDÖ puanı, daha fazla depresyon belirtilerinin varlığını gösterecek şekilde, sağlıklı grubun BDÖ puanından daha yüksek saptandı (Tablo 21).

4.6.2. Kaygı Düzeyinin Karşılaştırılması

Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ) ile değerlendirilen, onsekiz yaşından büyük 13 hastanın 3'ünde (%23) orta düzeyde anksiyete belirtileri; sağlıklı gruptaki onsekiz yaşından büyük 13 bireyin sadece birinde (%7.7) orta düzeyde anksiyete belirtileri saptandı (Tablo 20). Hasta grubunun BAÖ puanı, sağlıklı gruba göre daha yüksekti, ancak istatistiksel anlamlılık saptanmadı (p>0,05) (Tablo 21).

Tablo 20: Onsekiz yaşından büyük hasta ve sağlıklı gruptaki depresyon ve anksiyete derecelerinin karşılaştırılması

	Hasta (n=13)	**Sağlıklı (n=13)**	***P***
Beck Depresyon Ölçeği n(%)			
Depresyon belirtisi yok	6 (%46)	12 (%92.3)	
Hafif derece	**5 (%38.5)**	**1 (%7.7)**	**0.036**
Orta derece	**2 (%15.5)**	-	
Ağır derece	-	-	
Beck Anksiyete Ölçeği n(%)			
Anksiyete bozukluğu belirtisi yok	5 (%38,5)	7 (%53.8)	
Hafif derece	5 (%38.5)	5 (%38.5)	0,674
Orta derece	3 (%23)	1 (%7.7)	
Ağır derece	-	-	

4.6.3. Benlik Algısının Karşılaştırılması

Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği'ne göre onsekiz yaşından büyük 13 hastanın sadece birinde orta, diğer 12 (%92.3) hastada yüksek benlik saygısı saptandı. Hasta ve sağlıklı grup arasında farklılık görülmedi (Tablo 21).

4.6.4. Yaşam Kalitesinin Karşılaştırılması

Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Form (WHOQOL-BREF) ile değerlendirilen hastaların, genel sağlık, fiziksel ve psikolojik sağlık puanları sağlıklı gruba göre anlamlı olarak daha düşük saptandı (Tablo 21).

Tablo 21: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sağlıklı kontrolleriyle karşılaştırılması

	Hasta (n=13)		**Sağlıklı (n=16)**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
Beck Depresyon Ölçeği	**10.92 ± 5.64**	**10 (0-21)**	**4.77 ± 2.86**	**4 (1-11)**	**0.002**
Beck Anksiyete Ölçeği	9.15 ± 6.20	8 (0-20)	6.62 ± 5.59	6 (0-17)	0.314
Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği	0.99 ± 0.65	0.83 (0.2-2.7)	0.61 ± 0.39	0.75 (0-1.2)	0.125
Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi					
Genel Sağlık	**2.38 ±1.044**	**2 (1-4)**	**3.46 ± 0.96**	**3 (2-5)**	**0.018**
Genel Yaşam Kalitesi	3 ±0.70	3 (2-4)	3.23 ±0.72	3 (2-5)	0.498
Fiziksel Sağlık (100 üzerinden)	**63.15 ± 13.17**	**60.7 (39.2-85.7)**	**74.45 ± 11.80**	**75 (53.7-92.8)**	**0.029**
Psikolojik Sağlık (100 üzerinden)	**57.59 ± 19.9**	**58.3 (20.8-91.6)**	**69.22 ± 10.28**	**70.8 (50-87.5)**	**0.040**
Sosyal İlişkiler (100 üzerinden)	60.87 ± 24.86	58.3 (8.3-100)	62.17 ± 15.06	66.66 (25-83.3)	0.815
Çevre Sağlığı (100 üzerinden)	59.99 ± 13.86	59.3 (40.6-84.3)	62.17 ± 15.06	68.75 (46.87-81.25)	0.130

Onsekiz yaşından büyük hastalarda, DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeğinin fiziksel sağlık alanında, çoğunlukla verdikleri cevaplar Tablo 22'de verilmiştir.

Tablo 22: Onsekiz yaşından büyük hastaların, DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formunun fiziksel sağlık alanında sıklıkla verdikleri cevaplar

13 HASTA		YANIT
9 hasta	Ağrılarınızın yapmanız gerekenleri ne kadar engellediğini düşünüyorsunuz?	"Hiç" veya "Çok az"
9 hasta	Günlük uğraşlarınızı yürütebilmek için herhangi bir tedaviye ne kadar ihtiyaç duyuyorsunuz?	"Çok" veya "Aşırı derece"
9 hasta	Günlük yaşamı sürdürmek için yeterli gücünüz, kuvvetiniz var mı?	"Hiç" veya "Çok az"
10 hasta	Hareketlilik (etrafta dolaşabilme, bir yerlere gidebilme) beceriniz nasıldır?	"Oldukça iyi" veya "Çok iyi"
8 hasta	Uykunuzdan ne kadar hoşnutsunuz ?	"Hiç" veya "Çok az"
6 hasta	Günlük uğraşlarınızı yürütebilme becerinizden ne kadar hoşnutsunuz?	"Ne hoşnut ne değil"
6 hasta	İş görme kapasitenizden ne kadar hoşnutsunuz ?	"Ne hoşnut ne değil"

4.7. ONSEKİZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTALARDA DEPRESYON, ANKSİYETE VE BENLİK ALGISININ, YAŞAM KALİTESİ İLE İLİŞKİSİ

Onsekiz yaşından büyük hastalarda, BDÖ puanı arttıkça, yaşam kalitesinin (genel yaşam kalitesi, psikolojik sağlık ve çevre sağlığı alanında) azaldığı saptandı. Benlik saygısının azaldığı anlamına gelen Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği puanının artması, yaşam kalitesinin (genel yaşam kalitesi ve sosyal sağlık alanında) azalmasıyla korele bulundu (Tablo 23).

Tablo 23: T. majorlu erişkinlerde depresyon, kaygı düzeyi ve benlik algısının yaşam kalitesiyle korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması

		DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeği Kısa Form (WHOQOL-BREF)					
		Genel Sağlık	**Genel Yaşam Kalitesi**	**Fiziksel Sağlık**	**Psikolojik Sağlık**	**Sosyal İlişkiler**	**Çevre Sağlığı**
BDÖ	**r**	0.02	**-0.546**	-0.039	**-0.565**	-0.476	**-0.583**
	P	0.948	**0.053***	0.898	**0.044****	0.1	**0.037****
BAÖ	**r**	0.273	-0.152	-0.1	-0.252	0.31	0.054
	P	0.367	0.62	0.745	0.407	0.303	0.86
Rosenberg	**r**	-0.08	**-0.763**	-0.43	-0.435	**-0.545**	-0.222
	P	0.794	**0.002****	0.142	0.138	**0.054***	0.467

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık; *1>p≥0.05; r, korelasyon katsayısı; BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği; Rosenberg, Rosenberg benlik saygısı ölçeği.

4.8. ONSEKİZ YAŞINDAN BÜYÜK HASTALARIN ÖLÇEK SONUÇLARININ SOSYODEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE, KARŞILAŞTIRILMASI

Onsekiz yaşından büyük hastalarda depresyonun, sosyodemografik ve klinik özellikler ile istatistiksel anlamlı ilişkisi saptanmadı. Ancak, istatistiksel fark saptanmasa da düzenli işi olanlarda, düzenli işi olmayanlara göre (ortanca 10.5'e karşılık 7) ve aylık gelir düzeyi >2000 TL olanlarda, aylık gelir düzeyi daha düşük olanlara göre (11.5'e karşılık 7) BDÖ puanı, daha yüksek depresyon belirtilerine işaret edecek şekilde daha yüksekti (p>0.05). Onsekiz yaşından büyük hastalarda, anksiyete ile sosyodemografik ve klinik özelliklerden sadece cinsiyetle anlamlı ilişki saptandı. Erkeklerde BAÖ puanı kadınlardan daha yüksek bulundu (p=0.039). Onsekiz yaşından büyük hastalarda benlik algısının, sosyodemografik ve klinik özelliklerle istatistiksel anlamlı ilişkisi saptanmadı (Tablo 25).

Onsekiz yaşından büyük hastalarda, sosyodemografik ve klinik özelliklerle, yaşam kalitesini değerlendirdiğimiz DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa formunun genel sağlık, genel yaşam kalitesi, fiziksel sağlık, psikolojik sağlık, sosyal ilşkiler ve çevre sağlığı olmak üzere 6 alt puanı karşılaştırıldı (Tablo 24 - 26). Onsekiz yaşından büyük hastalarda, yaş arttıkça yaşam kalitesinin sosyal ilişkiler puanının azaldığı saptandı (Tablo 26). Üniversite mezunu olanlarda ve düzenli meslek sahibi olan hastalarda, diğer hastalara göre psikolojik sağlık puanının daha düşük olduğu saptandı (p=0.03). Ayrıca aylık gelir düzeyi >2000 TL olan hastalarda, genel yaşam kalitesi ve psikolojik sağlık puanı daha düşük olmaya eğilimliydi (p=0.063 ve p=0.062) (Tablo 25).

Onsekiz yaşından büyük hastalardan anne eğitim düzeyi 8. sınıf ve daha düşük olanlarda, diğer hastalara göre yaşam kalitesinin genel sağlık ve çevre sağlığı puanı daha düşük saptandı (p<0.05). Baba eğitim düzeyi 8. sınıf ve daha düşük olanlarda da genel sağlık puanı daha düşük saptandı (p<0.05) (Tablo 25).

Onsekiz yaşından büyük hastalardan splenektomili hastalarda, yaşam kalitesinin fiziksel sağlık puanı, subkutan şelasyon tedavisi alanlarda genel sağlık puanı daha yüksek saptandı (Tablo 25). Ayrıca transfüzyon başlama yaşı küçüldükçe ve myokard T2*MR düzeyi azaldıkça (demir birikimi arttıkça) yaşam kalitesi azalma eğilimindeydi (Tablo 26).

Tablo 24: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sosyodemografik özelliklerle karşılaştırılması

					DSÖ Yaşam Kaltesi Ölçeği-Kısa Form (WHOQOL-BREF) [Ortanca (Min-Maks)]						
		n	BDÖ Ortanca (Min-Maks)	BAÖ Ortanca (Min-Maks)	Genel Sağlık	Genel Yaşam Kalitesi	Fiziksel Sağlık	Psikolojik Sağlık	Sosyal İlişkiler	Çevre Sağlığı	Rosenberg Ortanca (Min-Maks)
Cinsiyet	**Kız**	**4**	10 (0-14)	**4 (0-8)**	3 (1-4)	**4 (3-4)**	66 (39.2-75)	62 (58.3-91.6)	50 (33.3-75)	61 (40.6-81.2)	0.9 (0.3-1.3)
	Erkek	**9**	10 (6-21)	**10 (3-20)**	2 (1-4)	**3 (2-4)**	60.7 (46.4-85.7)	54 (21-87.5)	75 (8.3-100)	59.3 (43.7-84.3)	0.8 (0.5-2.7)
	P		0.643	**0.030****	0.379	**0.089***	0.875	0.122	0.272	1	0.815
Eğitim Durumu	**≤Lise**	**5**	11 (0-14)	8 (0-17)	2 (1-4)	3 (3-4)	75 (39.2-85.7)	**66 (58.3-91.6)**	75 (33.3-91.6)	59.3 (40.6-81.2)	0.8 (0.3-1)
	Üniv.	**8**	9.5 (6-21)	9.5 (3-20)	2.5 (1-4)	3 (2-4)	58.9 (57-57)	**52 (21-87.5)**	54.2 (8.3-100)	59.3 (43.7-84.3)	1 (0.5-2.8)
	P		0.607	0.378	1	0.107	0.765	**0.023****	0.503	0.883	0.301
Meslek	**Var**	**8**	10.5 (8-21)	8 (3-20)	2.5 (1-4)	3 (2-4)	58.9 (57-75)	**52 (21-91.6)**	54.2 (8.3-75)	59.3 (43.7-81.2)	1 (0.5-2.8)
	Yok	**5**	7 (0-14)	8 (0-17)	2 (1-4)	3 (3-4)	75 (39.2-85.7)	**66 (58.3-87.5)**	75 (33.3-100)	59.3 (40.6-84.3)	0.8 (0.3-1)
	P		0.163	0.941	1	0.107	0.765	**0.03****	0.102	0.768	0.140
Gelir Düzeyi	**≤ 2000**	**3**	7 (0-11)	5 (0-17)	2 (1-3)	**4 (3-4)**	75 (46.4-75)	**66 (62.5-91.6)**	75 (58.3-75)	75 (56-81.2)	0.8 (0.3-0.8)
	>2000	**10**	11.5 (6-21)	8.5 (3-20)	2.5 (1-4)	**3 (2-4)**	58.9 (39.2-85.7)	**56 (21-87.5)**	54.2 (8.3-100)	59.3 (40.6-84.3)	1 (0.5-2.8)
	P		0.127	0.396	0.484	**0.063***	0.730	**0.062***	0.439	0.233	0.125
Anne Eğitim Düzeyi	**≤8.sınıf**	**8**	13 (0-21)	8 (0-19)	**2 (1-4)**	3 (2-4)	57 (39.2-85.7)	58.3 (21-66.6)	75 (8.3-91.6)	**56 (40.6-75)**	1 (0.3-2.8)
	>8.sınıf	**5**	9 (6-14)	10 (3-20)	**3 (3-4)**	3 (3-4)	75 (57.1-75)	58.3 (50-91.6)	58.3 (41.6-100)	**65.6 (59.3-84.3)**	0.8 (0.5-1.3)
	P		0,607	0,607	**0.029****	0.113	0.178	0.378	0.823	**0.018****	0,658
Baba Eğitim Düzeyi	**≤8.sınıf**	**5**	8 (0-20)	7 (0-17)	**2 (1-2)**	3 (2-4)	60.7 (46.4-85.7)	62.5 (21-66.6)	75 (8.3-91.6)	59.3 (46.8-75)	0.8 (0.3-2.8)
	>8.sınıf	**8**	11(6-21)	10 (3-20)	**3 (1-4)**	3 (2-4)	60.7 (39.2-75)	58.3 (25-91.6)	58.3 (33.3-100)	62 (40.6-84.3)	1.0 (0.5-1.3)
	P		0,378	0,186	**0.023****	0.428	0.881	0.769	0.333	0,825	0,605

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık, *0.1>p≥0.05; BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği; Rosenberg, Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği; Min en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Tablo 25: Onsekiz yaşından büyük hastaların ölçek sonuçlarının sosyodemografik ve klinik özelliklerle karşılaştırılması

					DSÖ Yaşam Kaltesi Ölçeği-Kısa Form (WHOQOL-BREF) [Ortanca (Min-Maks)]						
		n	**BDÖ Ortanca (Min-Maks)**	**BAÖ Ortanca (Min-Maks)**	**Genel Sağlık**	**Genel Yaşam Kalitesi**	**Fiziksel Sağlık**	**Psikolojik Sağlık**	**Sosyal İlişkiler**	**Çevre Sağlığı**	**Rosenberg Ortanca (Min-Maks)**
Babanın Düzenli Mesleği	**Var**	**5**	13.5 (8 21)	8 (7-19)	2 (1-4)	**2.5 (2-3)**	57 (39.2-85.7)	58.2 (25-66.6)	66.7 (33-91.6)	51.5 (40.6-59.3)	1 (0.8-1.8)
	Yok	**8**	9 (0-20)	7.5 (0-20)	3 (1-4)	**3 (2-4)**	67.9 (46.4-75)	60.4 (20.8-91.6)	66.7 (8.3-100)	63.8 (46.8-84.3)	0.8 (0.3-2.8)
	P		0.124	0.122	0.660	**0.097***	0.349	0.513	0,502	0.275	0.124
Geldiği Şehir	**Ankara**	**11**	9 (0-20)	8 (0-20)	3 (1-4)	3 (2-4)	60.7 (39.2-85.7)	**58.3 (21-91.6)**	75 (8.3-100)	**59.3 (40.6-84.3)**	0.8 (0.3-2.8)
	Diğer	**2**	15.5 (10-21)	14 (9-19)	1.5 (1-2)	2.5 (2-3)	57.1 (57.1-57.1)	**37.5 (25-50)**	54.2 (50-58.3)	**45.3 (43.7-46.8)**	0.8 (0.5-1)
	P		0,308	0.234	0.184	0.277	0.420	**0.092***	0.547	**0.091***	0.619
Kompli-kasyon	**Var**	**3**	11 (9-14)	10 (5-20)	**3 (3-4)**	3 (3-4)	75 (60.7-75)	54 (50-91.6)	58.3 (50-75)	62 (59.3-81.2)	0.8 (0.6-1)
	Yok	**10**	9.5 (0-21)	8 (0-19)	**2 (1-4)**	3 (2-4)	57 (39.2-85.7)	58.3 (21-87.5)	66.7 (8.3-100)	57.7 (40.6-84.3)	0.9 (0.3-2.8)
	P		0.611	0.351	**0.066***	0.352	0.195	0.932	0.932	0,233	0,670
Şelasyon Tipi	**Subkutan**	**6**	10.5 (6-14)	9.5 (5-20)	**3 (2-4)**	3 (3-4)	68 (39.2-75)	56.2 (50-91.6)	54.2 (33.3-100)	60.7 (40.6-84.3)	0.7 (0.5-1)
	Oral	**7**	9 (0-21)	7 (0-19)	**2 (1-3)**	3 (2-4)	57 (46.4-85.7)	58.3 (21-66.6)	75 (8.3-91.6)	59.3 (43.7-75)	1 (0.3-2.8)
	P		0.83	0.223	**0.014****	0.181	0.662	0.720	0.771	0,615	0,171
Splenek-tomi	**Var**	**8**	10.5 (0-20)	7.5 (0-20)	2 (1-4)	3 (2-4)	**75 (57-85.7)**	62 (20.8-91.6)	75 (8.3-100)	59.3 (46.8-84.3)	0.7 (0.3-2.8)
	Yok	**5**	9 (7-21)	10 (3-19)	3 (1-4)	3 (2-3)	**57 (39.2-60.7)**	58.3 (25-62.5)	50 (33.3-75)	62 (40.6-75)	1 (0.8-1.3)
	P		0.714	0.339	0.544	0.420	**0.030****	0.557	0.157	0,768	0,210

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık, *0.1>p≥0.05; BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği; Rosenberg, Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği; Min en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Tablo 26: Onsekiz yaşından büyük hastalarda sayısal sosyodemografik ve klinik özelliklerle, yaşam kalitesinin korelasyon yöntemiyle karşılaştırılması

				DSÖ Yaşam Kaltesi Ölçeği-Kısa Form (WHOQOL-BREF)						
		Beck Depresyon Ölçeği	Beck Anksiyete Ölçeği	Genel Sağlık	Genel Yaşam Kalitesi	Fiziksel Sağlık	Psikolojik Sağlık	Sosyal İlişkiler	Çevre Sağlığı	Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği
Yaş	**r**	0.421	-0.168	0.441	-0.03	-0.034	-0.303	**-0.634**	-0.053	0.219
	P	0.151	0.583	0.131	0.922	0.913	0.314	**0.02****	0.865	0.473
Tanı yaşı	**r**	-0.051	0.103	-0.27	0.122	0.367	0.177	0.372	0.001	-0.231
	P	0.867	0.738	0.372	0.691	0.218	0.564	0.21	0.996	0.448
Transfüzyon Başlama yaşı	**r**	-0.102	0.062	**-0.486**	0.031	0.387	0.037	0.382	-0.085	-0.271
	P	0.74	0.839	**0.092***	0.92	0.192	0.905	0.197	0.782	0.371
Şelasyon Başlama yaşı	**r**	-0.317	0.166	-0.277	-0.288	-0.316	-0.03	0.09	0.222	0.354
	P	0.291	0.588	0.36	0.34	0.293	0.922	0.771	0.467	0.236
Hastane Başvuru sıklığı	**r**	0.167	0.044	0.41	0.232	0.136	-0.037	-0.372	0.219	0.099
	P	0.585	0.887	0.164	0.446	0.658	0.906	0.21	0.472	0.748
Ferritin düzeyi	**r**	0.278	0.19	0.071	-0.212	-0.373	0.22	-0.042	-0.05	0.335
	P	0.357	0.533	0.817	0.487	0.209	0.469	0.892	0.872	0.263
Kullandığı ilaç Sayısı	**r**	0.185	-0.243	0.193	0.092	0.43	0.093	0.121	0.142	-0.039
	P	0.545	0.424	0.528	0.764	0.142	0.764	0.694	0.643	0.898
Myokard T2*MR	**r**	-0.254	0.088	**-0.496**	-0.167	0.143	-0.292	0.14	0.025	0.051
	P	0.403	0.774	**0.085***	0.586	0.641	0.332	0.649	0.936	0.868
Karaciğer T2*MR	**r**	-0.343	-0.165	-0.148	0.152	0.467	0.138	0.475	0.078	-0.204
	P	0.252	0.591	0.628	0.621	0.108	0.653	0.101	0.801	0.503

**p<0.05 düzeyinde anlamlılık, *0.1>p≥0.05; r, korelasyon katsayısı; Min, en düşük değer; Maks,en yüksek değer.

4.9. HASTA GRUBUNUN VE SAĞLIKLI GRUBUN ANNELERININ VE BABALARININ ÖLÇEK SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

Hasta grubunun ve sağlıklı grubun ebeveynlerinde depresyon belirtilerini değerlendirmek için, Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ), anksiyete belirtilerini değerlendirmek için Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ) kullanıldı.

Hasta grubunun annelerinin %95.83'ü (24 anneden 23'ü), sağlıklı grubun annelerinin tamamı ölçekleri tamamladı. Hasta grubunun babalarının %87.5'i (24 babanın 21'i), sağlıklı grubun babalarının %96.15'i (26 babanın 25'i) ölçekleri tamamladı. Beck Depresyon Ölçeği ve Beck Anksiyete Ölçeği ile değerlendirilen depresyon ve anksiyete belirtileri, hasta ve sağlıklı grubun anne ve babaları arasında benzer bulundu (Tablo 27).

Tablo 27: Hasta ve sağlıklı grubun annelerinin depresyon ve anksiyete belirti derecelerinin karşılaştırılması

	Hasta grup		**Sağlıklı grup**		***P***
	Ortalama ± SS	**Ortanca (Min-Maks)**	**Ortalama ± SS**	**Ortanca (Min-Maks)**	
Anne BDÖ	11.35 ± 7.49	10 (0-30)	11.31 ± 7.86	9 (0-32)	0.801
Anne BAÖ	10.83 ± 8.70	10 (0-33)	13 ± 9.44	10.5 (1-42)	0.383
Baba BDÖ	10.48 ± 11.38	8 (0-46)	7.6 ± 5.95	7 (0-26)	0.715
Baba BAÖ	7.90 ± 9.17	4 (0-37)	9.88 ± 10.76	7 (1-55)	0.236

BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği; SS, Standart sapma; Min, en düşük değer; Maks, en yüksek değer.

Hasta grubunun annelerinde orta-ağır derece depresyon ve anksiyete belirtilerinin sırasıyla %17.3 ve %17.4 oranında olduğu ve sağlıklı gruptan farklı olmadığı saptandı (Tablo 28).

Tablo 28: Hasta ve sağlıklı grubun annelerinin depresyon ve anksiyete belirti derecelerinin karşılaştırılması

		Hasta grup (n=23)	**Sağlıklı grup (n=26)**	***P***
Anne BDÖ n (%)	**Depresyon belirtisi yok**	11 (%47.9)	14 (%53.9)	0.862
	Hafif derecede	8 (%34.8)	6 (%23.1)	
	Orta derecede	3 (%13)	5 (%19.2)	
	Ağır derecede	1 (%4.3)	1 (%3.8)	
Anne BAÖ n (%)	**Anksiyete bozukluğu belirtisi yok**	10 (%43.6)	7 (%26.9)	0.628
	Hafif derecede	9 (%39)	13 (%50)	
	Orta derecede	2 (%8.7)	4 (%15.4)	
	Ağır derecede	2 (%8.7)	2 (%7.7)	

BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği.

Hasta grubunun babalarında orta-ağır derece depresyon ve anksiyete belirtilerinin sırasıyla %19 ve %14.25 oranında olduğu ve sağlıklı gruptan farklı olmadığı saptandı (Tablo 29).

Tablo 29: Hasta ve sağlıklı grubun babalarının depresyon ve anksiyete belirtileri derecelerinin karşılaştırılması

		Hasta grup (n=21)	**Sağlıklı grup (n=25)**	***P***
Baba BDÖ n (%)	**Depresyon belirtisi yok**	13 (%62)	16 (%64)	0.349
	Hafif derecede	4 (%19)	8 (%32)	
	Orta derecede	2 (%9.5)	1 (%4)	
	Ağır derecede	2 (%9.5)	-	
Baba BAÖ n (%)	**Anksiyete bozukluğu belirtisi yok**	14 (%66.75)	15 (%60)	0.951
	Hafif derecede	4 (%19)	6 (%24)	
	Orta derecede	2 (%9.5)	3 (%12)	
	Ağır derecede	1 (%4.75)	1 (%4)	

BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği.

Hasta grubunun anne ve babalarının BDÖ ve BAÖ puanları karşılaştırıldı ve anlmlı farklılık saptanmadı (Tablo 30).

Tablo 30: Hasta grubunun annelerin BDÖ ve BAÖ puanı ile hasta grubunun babaların BDÖ ve BAÖ puanlarının karşılaştırılması

	Hasta grubunun anneleri		**Hasta grubunun babaları**		***P***
	(Ortalama ± SS)	**Ortanca (Min-Maks)**	**(Ortalama ± SS)**	**Ortanca (Min-maks)**	
BDÖ	11.35 ± 7.49	10 (0-30)	10.48 ± 11.38	8 (0-46)	0.283
BAÖ	10.83 ± 8.70	10 (0-33)	7.90 ± 9.17	4 (0-37)	0.138

BDÖ, Beck Depresyon Ölçeği; BAÖ, Beck Anksiyete Ölçeği; SS, standart sapma; Min, en düşük değer, Maks, en yüksek değer.

5. TARTIŞMA

Talasemi tedavisinde transfüzyon rejimlerinin gelişmesi ve şelasyon tedavileri ile hastalığın prognozu önemli oranda değişmiştir (3). T. majorlu yetişkinlerin sayısı giderek artmaktadır. Ancak hastalar kronik bir hastalığın yüküyle yaşadıkları için psikososyal sorunlar ve buna bağlı tedaviye uyum problemleri görülmektedir (113). Çalışmalarda T. majorlu hastalarda %24-80 oranında yüksek psikiyatrik hastalık sıklığı bildirilmiştir (114-116). T. majorlu hastalarda psikososyal yüklerin değerlendirilmesi, hastalık ile daha iyi başa çıkmayı sağlayacak destek ve danışmanlık programlarının oluşturulmasında yardımcı olabilir (117).

Çalışmamızda T. majorlu çocuk hastalarımızda, benlik saygısını değerlendirdiğimiz "PH'nin Çocuklar için Öz Kavram Ölçeği" nin birçok alanında sağlıklı gruba göre düşüklük saptadık. Çalışmamızla benzer sayıda ve benzer yaş grubunda T. majorlu çocuklarla yapılan çalışmalarda da benlik saygısının kontrol grubuna göre düşük olduğu gösterilmiştir (116, 118). T. major, çocukların; fiziksel özelliklerinde farklılıklara yol açarak, enerji eksikliği nedeniyle akranlarının faaliyetlerine katılmasını engelleyerek ve transfüzyon tedavileri ile sosyal yaşama entegrasyonunu olumsuz etkileyerek, çocuklarda farklılık ve değersizlik gibi olumsuz duyguların oluşmasına ve düşük benlik saygısına neden olabilir (119-121). T. majorlu hasta, kronik bir hastalığı olması nedeniyle toplum (aile, okul, diğer sosyal çevredeki insanlar) tarafından zayıf, aciz, yetersiz görülebilir ve bu da kişide değersiz olma duygusu yaratır (122). Çalışmamızda kullandığımız benlik saygısı ölçeğinde T. majorlu çocukların yaklaşık yarısı "sık sık üzülür ve meraklanırım", "şimdiki halimden başka olmayı isterdim", "arkadaşlar arasında oyunlara katılmak için seçim yapılırken en son seçilenlerden biriyim" ifadelerine evet, %77'si "oyunlarda ve sporda başı hep ben çekerim" ifadesine hayır, yaklaşık %40'ı "arkadaş edinmekte güçlük çekerim" ifadesine evet ve "çoğu zaman okul faaliyetlerine katılırım" ifadesine hayır, %30'u "çok arkadaşım var" ifadesine hayır yanıtını, sağlıklı kontrollerinden daha yüksek oranlarda vermiştir. T. majorlu çocuklarda arkadaş edinmekte güçlük, okul faaliyetlerine katılamama ve mutsuzluğa

neden olan düşük benlik saygısı, çalışmamızda daha kötü yaşam kalitesi (fiziksel, duygusal, sosyal ve okul alanlarında) ile ilişkili bulundu. Ek olarak düşük benlik saygısının, okul başarısında azalma hatta tedaviye uyumsuzluk ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (123, 124). Çalışmamızda T. majorlu çocukların yaşları küçüldükçe benlik saygılarının azaldığını, depresyon belirtilerinin arttığını, sosyal ve okul işlevselliklerinin azaldığını gördük. Çalışmamızdaki en küçük yaş olan altı yaş, çocukların okula başladıkları yaştır. T. majorlu çocuklar, okulda arkadaşlarıyla kendini karşılaştırarak hastalığın ve hastalığın getirdiği kısıtlılıkların farkına varmış olabilir. T. majorlu çocuklarda yaş ilerledikçe daha iyi sonuçlar elde etmemiz, çocukların bilişsel olgunlukla birlikte hastalığı daha iyi anlamaları ve okul ortamına uyum sağlamaları nedeniyle olabilir (125, 126).

Çalışmamızda, T. majorlu çocuklardaki düşük benlik saygısına karşılık, erişkin hastalarımızın neredeyse tamamında yüksek benlik saygısı olduğunu gördük. Bu sonuç, çocuklardaki ölçeğe göre, erişkinlerde kullanılan ölçeğin daha detaysız ve daha az sorudan oluşmasından kaynaklanabileceği gibi, hastaların zamanla kendilerini kabullenmiş olması ve sosyal yaşama uyum sağlaması nedeniyle de olabilir. Benzer olarak yakın zamanda İtalya'da erişkin T. major hastalarında benlik saygısı skorları, sağlıklı kontrol grubuna göre daha yüksek saptanmıştır (127).

Çalışmamızda T. majorlu çocuklarda düşük benlik saygısı olmasına rağmen, çocukların hiçbirinde depresyon görülmedi, depresyon ve kaygı sağlıklı gruba benzer bulundu. Buna karşılık T. majorlu erişkin hastalarımızda hastalığın psikolojik yükünün birikmesiyle depresyon ve paralel olarak kaygı düzeyinin arttığını gördük. Klinik anlamlılık gösteren orta-ağır derece depresyon >18 yaş hastalarda %15.5 oranında iken sağlıklı kontrol grubunun hiçbirinde görülmedi. Orta-ağır derecede anksiyete ise, >18 yaş hastalarda %23 oranında iken sağlıklı kontrol grubunda %12.5 oranında bulundu.

Bu konuda Türkiye' de T. major'un en sık görüldüğü illerden biri olan Hatay ilinde Yengil ve ark. tarafından, yaşları 12-41 arasında değişen 88 T. major hasta depresyon ve anksiyete adına BDÖ ve BAÖ ile değerlendirilmiş, orta ve ağır depresyon ve anksiyete sırası ile bizim çalışmamıza benzer

olacak şekilde %20.5 ve %19.3 hastada saptanmıştır (6). Benzer olarak ülkemiz gibi Akdeniz kuşağında bulunan İran, Tahran'da T. majorlu erişkin hastalar ile yapılan çalışmada, hastaların %19.8'inde depresyon bozukluğu, %23.7'sinde anksiyete bozukluğu saptanmıştır (128). Bu çalışmalardaki oranlar çalışmamızla benzer olmakla birlikte sağlıklı kontrol grupları bulunmadığı için, T. majörle ilişkili depresyon oranlarında bir yükseklik var mı, yorum yapılamamaktadır. ABD, Boston'da 14 yaşından büyük, T. majorlu erişkin hastaların değerlendirildiği bir çalışmada sonuçlar genel popülasyonda yapılan bir çalışmayla karşılaştırılmış ve genel popülasyona benzer şekilde hastaların %11'inde depresyon, %33'ünde anksiyete bozukluğu saptanmıştır (129). Çalışmamızda hasta sayımızın az olmasına rağmen, çocuk ve erişkin hastaları ayırdık ve her iki hasta grubu için çalışmaya bir kontrol grubu dahil ettik. Bu nedenle çalışmamıza dayanarak T. majorlu erişkinlerde, hastalığın psikolojik yükünün birikmesi belki istihdam, aile kurma gibi yeni zorluklarla birlikte, depresyonun sağlıklı gruptan daha yüksek oranda görüldüğünü ve hastalara psikiyatrik destek verilmesi gerekli olduğunu söyleyebiliriz. Bu sadece tarama amaçlı kullanılan bir ölçekle bulduğumuz yüzdelerdir, psikiyatrist ile birebir görüşmeyle bu oranların artabileceğini düşünmekteyiz. Böyle bir çalışma Mısır'da yapılmış ve hastalarla birebir görüşülerek, oranda, %32.1 oranında depresyon, %36.7 oranında anksiyete bozukluğu tanısı konulmuş ve kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (123).

Çalışmamızda T. majorlu hastalarda depresyon belirtilerinin daha fazla görüldüğünü destekleyecek şekilde, yaşam kalitesinin psikolojik sağlık alanında da düşüklük olduğunu gördük. T. majorlu erişkinlerde yaşam kalitesinde olumsuz etkilenen diğer bir alan, fiziksel sağlık alanıydı. T. majorlu erişkinlerde enerji azlığı, haftanın çoğu gününde gece boyu infüzyonla alınan subkutan şelasyon tedavileri ile fiziksel sağlığın etkilenmesi beklenir. Kullandığımız ölçeğin fiziksel sağlık alanında T. majorlu erişkinlerin çoğunluğunun olumsuz yanıtladığı sorular "Günlük uğraşlarınızı yürütebilmek için herhangi bir tedaviye ne kadar ihtiyaç duyuyorsunuz?", "Günlük uğraşlarınızı sürdürmek için yeterli kuvvetiniz var mı?", Uykunuzdan ne kadar

hoşnutsunuz?" sorularıydı. Çalışmamızla aynı yöntemi kullanarak, İran'da T. majorlu erişkinlerde yaşam kalitesini değerlendiren bir çalışmada, sonuçlar çalışmamızdaki sonuçlara çok yakın bulunmuştur ve yine sağlıklı gruba göre yaşam kalitesinde düşüklük olduğu bildirilmiştir (130) (Tablo 31). Biz çalışmamızda çevre sağlığı ve sosyal sağlık alanında sağlıklı grupla farklılık saptamadık, ancak hastalarımızın tüm alanlarda yaşam kalitesi 100 üzerinden değerlendirildiğinde 50-60 bulundu. Çevre sağlığı ve sosyal sağlıkta kontrol grubundan farklı olmayan bu düşüklük, ülkemizde orta sosyoekonomik düzeydeki erişkinlerde, bu alanlarda sorgulanan finansal durum, fiziksel çevre olanakları, boş zaman aktivitelerinin düzeyini yansıttığını düşündürmektedir. Çünkü İtalya'da, çalışmamızla aynı yöntemi kullanarak erişkin T. majorlu hastalarda yaşam kalitesini değerlendiren bir çalışmada, T. majorlu erişkinlerin yaşam kalitesi puanları her alanda bizim çalışmamızdakinden belirgin derece yüksektir ve onlar tüm alanlardaki puanları kendi kontrol gruplarına benzer hatta daha yüksek saptamışlardır (131) (Tablo 31). Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi, bireyin kendi değerlendirmesinin bir sonucu olduğundan içinde bulunduğu ülkenin sosyoekonomik durumundan, kültüründen, kendi kişisel inançlarından, hedeflerinden, beklentilerinden etkilenmektedir (94).

Tablo 31: Çalışmamızdaki sonuçlar ile, İran ve İtalya'daki çalışmaların sonuçlarının karşılaştırılması (100 üzerinden değerlendirme)

DSÖ-Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formu	Bizim çalışmamız	Ansari, 2014 İran	Floris, 2018 İtalya
Fiziksel Sağlık	63,15 ± 13.17	64,54±19,02	69,15±15
Psikolojik Sağlık	57,59 ± 19.9	55,14±18,77	68,16±16
Sosyal İlişkiler	60,87 ± 24.86	59,61±21,17	73,19±19
Çevre Sağlığı	59,99 ± 13.86	55,84±18,95	63,14±14

Çalışmamızda T. majorlu çocuklarda yaşam kalitesini değerlendirdiğimizde ise okul işlevselliğinin olumsuz etkilendiğini bulduk. T. majorlu çocuklarda, yaşam kalitesini aynı ölçek ile değerlendiren birçok çalışmada, çalışmamızla uyumlu olarak okul işlevsellikliğinin en olumsuz etkilenen alan olduğu bildirilmiştir (132-135). Okul, çocukların ev ortamından çıkarak sosyal yaşama giriş yaptığı, bağımsızlık kazandığı önemli bir gelişim basamağıdır. Ayrıca çocukların gelecek hayatını şekillendirmesi nedeniyle T. majorlu çocuklarda okul işlevselliğindeki bu olumsuzluk dikkate alınmalıdır. Çalışmamızda kullandığımız yaşam kalitesi ölçeğinin okul işlevselliği alanında, T. majorlu çocuk hastalarımızın %70'i "hastaneye gittiğim için okula gidemem" ifadesine, %30'u "kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemem" ifadesine "hemen her zaman veya sıklıkla" cevabını verdi. Ancak "derslere yetişmekte zorlanırım", "sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım" ve "bazı şeyleri unuturum" ifadelerine çocukların çoğunluğu "hiç veya nadiren" cevaplarını verdi. Çalışmamızdaki bu cevaplarla okul işlevselliğindeki bu düşüklüğün devamsızlıkla ilişkili olduğunu belirledik. Devamsızlık dışında T majorlu çocuklarda, özellikle tedavi imkanlarına ulaşamayan Hindistan gibi ülkelerde enerji eksikliği akademik görevleri yerine getirmede zorluklara neden olabilir (120, 135). Düşük benlik saygısı ve davranış problemlerinin de okula uyum ve başarıyı etkilemesi beklenmektedir (120). Ayrıca birkaç çalışmada düzenli tedaviye ulaşabilen asemptomatik T. majorlu hastalarda nöropsikolojik ve nörofizyolojik testlerle sağlıklı kontrollere göre bilişsel fonksiyon bozukluğu saptanmıştır (136-139). Bilişsel fonksiyon bozukluğunun; demir birikimi ve hipoksiyle birlikte, hastalığa bağlı sık okuldan ayrılmalar, hastane yatışları, sosyal ve fiziksel kıstlılıklar, aşırı koruyucu aileler nedeni ile kısıtlı girişim ve psikososyal gelişimle ilişkili olması muhtemeldir (138-140).

Çalışmamızda saptadığımız devamsızlık dışında, eğitimcilerin T. majorlu çocukların ihtiyaçlarının farkında olması da onların okula uyum ve başarısını etkileyebilir (141). Eğitimcilerin T. majorlu çocuklardan, diğer çocuklarla aynı beklenti içinde olması ve T. majorlu çocukları okul faaliyetlerine katılmaya teşvik etmesi, okul işlevselliğini olumlu etkileyebilir.

Çalışmamızda anne ve baba eğitim düzeyinin de okul işlevselliğini etkilemeye eğilimli olduğunu bulduk. T. majorlu çocuk hastalar, ancak eğitim konusunda farkındalığı yüksek olan muhtemelen yüksek sosyoekonomik düzeydeki ailelerle, devamsızlıkla kaybedilen dersleri telafi edebilir ve bu olumsuzluğu ortadan kaldırabilir. Bu konuda Amerika'da bir çalışma yapılmış ve sağlıklı akranlarına göre devamsızlık oranları daha yüksek, başarıları daha düşük olan kronik hasta çocuklarda, başarı devamsızlıkla değil, sosyoekonomik durum ve spesifik hastalıkla (mental gerilik yapabilen hastalıklar) ilişki bulunmuştur (142). Çalışmamızdaki T. majorlu 13 erişkin hastanın 8'inin üniversite mezunu, 2'sinin üniversite öğrencisi olması ve istihdam durumlarının sağlıklı kontrolleriyle benzer olması, aile desteği ile eğitim alanındaki olumsuzlukların bir miktar üstesinden gelindiğini gösterebilir.

Çalışmamızda T. majorlu çocuklarda gelir düzeyi, istatistiksel olarak okul işlevselliğiyle ilişkili değildi ancak, yaşam kalitesinin diğer alanlarıyla (fiziksel, sosyal, duygusal) ve benlik algısıyla anlamlı ilişkili bulundu. Sağlıklı çocuklarla yapılan çalışmalardan da yola çıkarak, düşük sosyoekonomik durumunun, sağlık hizmetine ulaşım imkanlarının kısıtlılığıyla daha kötü fiziksel sağlık; ebeveyn stresi, başkalarına kıyasla yoksunluk duygusuna bağlı psikolojik stres, kötü beslenme, kurşun maruziyeti, uyaran eksikliği gibi birçok nedenle daha düşük benlik saygısı ve daha kötü psikolojik sağlık, sonuçta daha düşük yaşam kalitesi ve akademik başarıyla birlikte olduğunu söyleyebiliriz (143, 144).

Çalışmamızda T. majorlu çocuklarda yaşam kalitesi ve benlik saygısıyla en çok ilişkili bulduğumuz diğer sosyodemografik faktör anne ve baba eğitim düzeyiydi. Bu risk faktörleri içerisinde erişkin T. majorlu hastalarda dahi sonuçlarla ilişkili olduğu için anne ve baba eğitim düzeyi dikkatimizi çekti. Ancak sağlık çalışanı olarak özellikle eğitim düzeyi düşük olan anne ve babalarla iyi iletişim içinde olup hastalığı doğru anlatarak, onların doğru tutumlarla, bu süreci doğru yönetmelerini sağlamamız gerektiğini vurguladığını düşünmekteyiz. Aşırı koruyucu aileler, çocuğun zaten kısıtlanmış arkadaş ilşkilerini, aktivitelerini engelleyerek çocuğun

kendini değersiz hissetmesine neden olabilir (145). Yapılan bir çalışmada ebeveynlerin %35'inin T. majorlu çocularının spor yapmalarına izin vermediği belirtilmiştir (146). Çocuklarıyla daha çok zaman geçiren anneler, T. majorlu çocuklarına diğer kardeşleriyle aynı disiplin ve uygun beklentiler içinde davranmaya teşvik edilmelidir (147). Annenin, T. majorlu çocuğun kendi yapabileceği, tüm günlük işlerini yapması, çocuğun kendini güçsüz, zayıf hissetmesine neden olabilir (122). T. major hakkında hiç farkındalığı olmayan bir çevrede yaşayan muhtemelen düşük eğitim düzeyindeki ebeveynler, toplumun damgalamasından, suçlamalarından korkarak hastalığı yakınlarından saklayabilir, hatta çocuklarıyla bile açık konuşmayabilirler ve çocuğun da hastalığı kendi arkadaşlarından gizlemesine, konuşmaktan utanmasına, sosyal ilişki kuramamasına, daha mutsuz olmasına neden olurlar (147). Aile içinde fertlerin duygularını açık ifade etmesi T. majorlu çocukların iyilik halleriyle doğrudan ilişkili bulunmuştur (148). Çalışmamızda ebeveyn tutumlarını değerlendirmemiş olsak da T. majorlu çocuklardaki düşük benlik saygısı ve okul işlevselliğine neden olan en önemli etkenin, anne ve baba eğitim düzeyi ile bağlantılı olan bu yanlış davranışların bir yansıması olabileceğini düşünmekteyiz (4). T. majorlu çocuklarda düşük anne eğitim düzeyi başka çalışmalarda da daha yüksek depresyon, anksiyete ve daha kötü yaşam kalitesi ilişkili bulunmuştur (149-151).

T. majorlu çocuğun yapabileceği aktivitelerin engellenmemesi, kardeşleri gibi kendi ihtiyaçlarını karşılamasına izin verilmesi, aile içinde duyguların açıkça ifade edilebilmesi gibi olumlu tutumlar dışında her iki ebeveynin de hastalığa katılması ve ailenin birlik içinde olması, çocuğun sadece fiziksel ihtiyaçlarının değil psikolojik durumunun da önemsenmesi, kardeşlerin ihtiyaçlarının göz ardı edilmemesi diğer olumlu uygulamalardır (145). Biz, özellikle eğitim düzeyi düşük ebeveynlerle daha iyi iletişim ile onların psikolojik durumlarının biraz farkında olup, belki psikiyatri desteği ile bahsettiğimiz aile içindeki olumlu davranışların oluşmasına yardımcı olabilirsek, T. majorlu çocukların, daha huzurlu bir ortamda büyümesi, kendilerini daha mutlu, daha değerli hissetmesi ve dolayısıyla hastalığa ve

tedaviye daha iyi uyum sağlaması ve daha iyi fiziksel sağlığa ulaşmasını sağlamış olabiliriz (152).

Çalışmamızda T. majorlu çocuklarda düşük benlik saygısı ve düşük yaşam kalitesiyle ilişkili bulduğumuz, hastalıkla ilgili faktör hastane ziyareti sıklığının fazla olmasıydı. Sık okuldan ayrılmayla, eğitim hayatlarının etkilendiğini belirtmiştik. Ayrıca sık sık hastaneye başvurmak, çocuklara hasta olduklarını hatırlatarak benlik algılarını olumsuz etkileyebilir, acı veren işlemlere maruz kalan çocuklarda psikolojik bir yük oluşabilir (125, 150). Çalışmamızla uyumlu olarak T. majorlu hastalarda, transfüzyon sıklığı ve hastane başvuru sıklığının yaşam kalitesini olumsuz etkilediği saptanmıştır (125, 135, 150, 153). Çalışmamızda hastane ziyareti sıklığı, T majorlu erişkinlerin sonuçlarıyla ilişkili bulunmasa da hastane ziyaretlerinin erişkin T. majorlu hastaların da meslek hayatını, sık sık izin almaları gerektiği için olumsuz etkilemesi muhtemeldir.

T. major, hastaların anne ve babalarında da psikolojik, sosyal ve mali bir yük oluşturmaktadır. T. majorlu çocukların ebeveynlerinin değerlendirildiği çalışmalarda en sık depresyon olmak üzere, anksiyete, somatoform bozukluklar, yüksek stres düzeyleri saptanmıştır (152, 154). T. majorlu hastaların psikolojik sağlığı ile anne ve babalarının psikolojik sağlığının birbirleriyle yakın ilişkili olması nedeniyle çalışmamızda, hastalar ile birlikte hastaların ebeveynlerinde de depresyon ve kaygı düzeyini değerlendirerek sağlıklı kontrollerin ebeveynleri ile karşılaştırdık (155, 156). Çalışmamızda orta ağır derece depresyon ve anksiyete belirtileri, T. majorlu hastaların annelerinde sırasıyla %17.3 ve %17.4, babalarında sırasıyla %19 ve %14.2 oranında görülmekle birlikte, sağlıklı grubun ebeveynleriyle anlamlı farklılık saptanmadı. Bu durum, çalışamamızdaki T. majorlu hastaların anne ve babalarının genel olarak hastalığa uyum sağlamış olması, tedavi masraflarının sigorta tarafından karşılanması nedeni ile finansal sorunların olmaması nedeniyle olabilir.

Çalışmamızda kendi merkezimizde takip edilen hastaları değerlendirdirmemiz nedeni ile hasta sayımızın az olması en önemli kısıtlılıktı. Bir sonraki adımda çok merkezden T. majorlu hastaların katıldığı bir çalışma, T. majorlu hastaların sorunlarıyla ilgili daha genellenebilir ve önemli bilgiler verebilir.

Çalışmamızda T. majorlu çocuk hastalarımızda en çok benlik algısı ve okul işlevselliklerinin olumsuz etkilendiği, T. majorlu erişkin hastalarımızda depresyonun sağlıklı gruptan daha yüksek olduğu ve yaşam kalitesinin fiziksel ve psikolojik alanlarının olumsuz etkilendiği sonucuna vardık. Ayrıca anne ve baba eğitim düzeyinin hem çocuk hem erişkin T. majorlu hastalarda yaşam kalitesiyle, çocuk hastalarda ek olarak benlik algısıyla ilişkili olduğu sonucuna vardık.

6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1. Onsekiz yaşından küçük T. majorlu hastalarda genel benlik algısı ve benlik algısının özellikle mutluluk ve entellektüel-okul alanlarında olumsuz etkilendiği saptanmıştır.
2. Onsekiz yaşından küçük T. majorlu hastalarda depresyon saptanmamıştır ve anksiyete sağlıklı grupla benzer bulunmuştur.
3. Onsekiz yaşından küçük T. majorlu hastalarda depresyon ve anksiyete saptanmazken, onsekiz yaşından büyük hastalarda orta-ağır derece depresyon ve anksiyete belirtileri sırasıyla %15.5 ve %23 oranında görülmüştür. T. majorlu erişkin hastalarımızda depresyon ve anksiyete belirtileri sağlıklı kontrol grubundan yüksek olmasına rağmen sadece depresyon anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır.
4. Onsekiz yaşından büyük T. majorlu hastalarımızda benlik algısında düşüklük saptanmamıştır.
5. Onsekiz yaşından küçük hastalarda yaşam kalitesinin okul işlevselliği alanının olumsuz etkilendiği saptanmıştır.
6. T. majorlu erişkin hastalarda yaşam kalitesinin fiziksel ve psikolojik alanlarının olumsuz etkilendiği, yaşam kalitesinin tüm alanlarda 100 üzerinden 50-60 arasında olduğu saptanmıştır.
7. Onsekiz yaşından küçük hastalar kendi içinde değerlendirildiğinde, daha küçük yaşlarda yaşam kalitesinin okul işlevselliği ve sosyal işlevselliği alanı daha düşük saptanmıştır. Ayrıca daha küçük yaşlarda benlik algısının mutluluk alanı da daha düşük olmaya eğilimli bulunmuştur.
8. Anne eğitim düzeyinin düşük olması, T. majorlu çocuklarda benlik algısının mutluluk alanı, toplam yaşam kalitesi ve yaşam kalitesinin fiziksel işlevsellik alanlarında olumsuz sonuçlarla ilişkili bulunmuştur. Ayrıca, anne eğitim düzeyinin düşük olması benlik

algısı ve yaşam kalitesinin diğer birçok alanında olumsuz sonuçlarla ilişkili olmaya eğilimli bulunmuştur.

9. Baba eğitim düzeyinin düşük olması, T. majorlu çocuklarda benlik algısının mutluluk ve popülarite alanları, yaşam kalitesinin fiziksel işlevsellik alanında olumsuz sonuçlarla ilişkili bulunmuştur. Ayrıca benlik algısı ve yaşam kalitesinin birçok alanında olumsuz sonuçlarla ilişkili olmaya eğilimli bulunmuştur.
10. Anne eğitim düzeyi T. majorlu erişkinlerde yaşam kalitesinin genel sağlık ve çevre sağlığı alanlarında, baba eğitim düzeyi genel sağlık alanında olumsuz sonuçlarla ilişkili bulunmuştur.
11. T. majorlu çocuk hastalarda, babanın düzenli meslek sahibi olmaması ve ailenin gelir düzeyinin düşük olması, yaşam kalitesi ve benlik algısının birçok alanında olumsuz sonuçlarla ilişkili bulunmuştur.
12. Son bir yıldaki hastane ziyareti sayısının fazla olması, T. majorlu çocuklarda genel benlik algısı ile benlik algısının popülarite, mutluluk alanında ve yaşam kalitesinin neredeyse tüm alanlarında olumsuz sonuçlarla ilişkili bulunmuştur.
13. Hasta grubunun annelerinde orta ağır derece depresyon ve anksiyete sırasıyla sırasıyla %17.3 ve %17.4, babalarında sırasıyla %19 ve %14.2 oranında görülmekle birlikte, sağlıklı grubun ebeveynleriyle anlamlı farklılık saptanmadı.

T. majorlu çocuklarda benlik algısı olumsuz yönde etkilenmiştir. Yüksek benlik algısının, hayattaki olumsuz durumlar veya hastalıklarla daha etkili başa çıkmayı sağlayarak fiziksel ve ruhsal sağlığı koruyucu bir rolünün olması, mutluluk ve akademik başarının önemli öngörücüsü olması nedeni ile T. majorlu çocuklarda benlik saygılarını iyileştirmeye yönelik müdahalelerde bulunulmasını öneriyoruz. T. majorlu çocuklarda benlik saygısının yanında, yaşamlarının önemli bir kısmını oluşturan ve geleceklerini şekillendirecek olan okul işlevsellikleri de olumsuz yönde etkilenmiştir.

T. majorlu çocuklarda benlik saygısını ve yaşam kalitesini iyileştirmek için, özellikle düşük eğitim düzeyindeki riskli anne ve babalarla iyi iletişim kurarak, hastalığı doğru anlamalarını ve aile içinde çocuğun benlik algısını, okul işlevselliğini olumlu yönde etkileyecek tutumların oluşmasını sağlayabiliriz. Ailelerin, bu zor hastalık nedeniyle psikolojik sağlıklarının olumsuz etkileneceği unutmamalı, belki psikiyatrinin de desteği ile ailelerin hastalıkla daha etkin başa çıkmasını sağlayan, öz yeterliliklerini arttıracak terapilerin uygulanmasına aracılık edebiliriz.

Ev ortamından çıkarak okul ortamına karışan, hastalığın ve hastalığa bağlı kısıtlılıkların farkına varan küçük yaştaki çocuklarla onların gelişim düzeyine uygun iletişim içinde olmanın yanında, bu çocuklarda psikiyatrinin desteğiyle benlik saygısını arttıracak müdahaleler uygulanmasını sağlayabiliriz.

Okul işlevselliğini iyileştirmek için, eğitimcilerle iş birliği içinde olmalı, onları hastalıkla ilgili bilgilendirerek bu çocuklardan diğer öğrencilerle aynı beklenti içinde olmalarını, okulda aktivitelere daha çok katılmalarının onların benlik algılarını olumlu etkileyebileceğini, çocukların eksik derslerini tamamlamaları için neler yapılabileceğini görüşebiliriz. Eğitimcilerin sadece T. major değil, tüm kronik hastalığı olan çocukların ihtiyaçlarının farkında olması için, toplum sağlığı merkezlerinin bu konuda eğitici faaliyetler yürütmesi faydalı olabilir.

Yine bu hastalıkta hastaneye sık başvuru kaçınılmazdır. Transfüzyonun haftasonu veya akşam kliniklerinde uygulanması hem bu işlemin riskleri nedeniyle hem de hastaların yatış çıkış yapmaları gerekeceği için onlara mali bir yük oluşturabileceğinden, çok mümkün görülmemektedir. Ancak hastalara poliklinik işlemlerinde öncelik verilmesi, bu süreyi en aza indirmeyi sağlayabilir. T. majorlu çocukların, hastanede bulundukları zamanı psikiyatriden de yardım alarak, benlik algılarını olumlu etkileyecek görsel, yaşlarına uygun bir terapi saati haline getirip, daha iyi geçirmelerini sağlayabiliriz.

T. majorlu erişkin hastalarda, daha yüksek oranda depresyon görülmesi nedeniyle, rutin psikiyatri danışımıın gerekli olduğunu düşünüyoruz. Çocukluk döneminde iyi bir benlik algısı geliştirilirse erişkin dönemde de psikolojik sağlığı koruyucu rol oynayabilir. Psikolojik sağlığı iyileştirmenin yanında bu hastaların yaşam kalitelerini daha iyi duruma getirmek için, hastalara uygun iş imkanlarının sağlanması, tedavi masraflarının güvence altına alınması gereklidir.

Aile ve çocuk için hem fiziksel hem psikolojik çok fazla olumsuz etkileri olan bu hastalığı önlemek için toplum akraba evlilikleriyle ilgili, evlilik öncesi taramalarla ilgili bilgilendirilmeli, taşıyıcı çiftler ve T. majorlu çocuğu olan ailelere genetik danışmanlık verilmelidir.

ÖZET

Amaç: Bu çalışma, düzenli transfüzyon tedavisi alan beta talasemi majorlu hastalarda; depresyon, kaygı düzeyi, benlik algısı ve yaşam kalitesinin değerlendirilerek sağlıklı kontrollerle karşılaştırılması, bu 4 alanla ilişkili olan sosyodemografik ve klinik risk faktörlerinin belirlenmesi, hastaların ebeveynlerinde de depresyon ve kaygı düzeyinin değerlendirilmesi ve sağlıklı kontrollerle karşılaştırılması amacıyla yapılmıştır.

Hastalar ve Yöntem: Araştırmaya Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı Polikliniğinde düzenli takip edilen 26 beta talasemi majorlu hasta ve kronik hastalığı olmayan 26 sağlıklı kişi alınmıştır. Depresyon, Kaygı düzeyi, benlik algısı ve yaşam kalitesini değerlendirmek için onsekiz yaşından küçük hasta ve sağlıklı kontrol grubunda "Çocuk Depresyon Ölçeği", "Çocuklar için Durumluk ve Sürekli Kaygı Ölçeği", "Piers Harris'in Çocuklar için Öz Kavram Ölçeği" ve "Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği 4.0", onsekiz yaşından büyük hasta ve sağlıklı kontrol grubunda "Beck Depresyon Ölçeği", "Beck Anksiyete Ölçeği", "Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği" ve "DSÖ Yaşam Kalitesi Ölçeği-Kısa Formu", kullanıldı. Ebeveynlerde depresyon ve kaygı düzeyini değerlendirmek için "Beck Depresyon Ölçeği" ve "Beck Anksiyete Ölçeği" kullanıldı. Çalışmanın istatistiksel analizinde SPSS V24 programı kullanıldı, ölçek sonuçları "Mann Whitney U" testi ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Beta talasemi majorlu çocuk hastaların; benlik kavramının toplam, mutluluk, entelektüel-okul alanlarındaki ve yaşam kalitesinin okul işlevselliği alanındaki puanları sağlıklı kontrol grubuna göre daha düşük bulundu. Beta talasemi majorlu erişkin hastaların yaşam kalitesinin fiziksel ve psikolojik sağlık alanlarındaki puanları sağlıklı kontrol grubundan daha düşük bulundu. Beta talasemi majorlu erişkin hastalarda orta-ağır derece depresyon ve anksiyete belirtileri sırasıyla %15.5 ve %23 oranında bulundu, depresyon sağlıklı kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Orta-ağır derece depresyon ve anksiyete belirtileri beta talasemi majorlu hastaların

annelerinde sırasıyla %17.3 ve %17.4, babalarında sırasıyla %19 ve %14.2 oranında bulundu, sağlıklı grubun ebeveynleriyle farklılık saptanmadı. Beta talasemi majorlu çocuklarda anne ve baba eğitim düzeyi ile hastane ziyareti sıklığı, benlik kavramı ve yaşam kalitesi sonuçlarıyla ilişkili bulundu. Anne ve baba eğitim düzeyi, beta talasemi majorlu erişkinlerde de yaşam kalitesi sonuçlarıyla ilişkili bulundu.

Sonuç: Beta talasemi majorlu çocuklarda benlik kavramının, sağlıklı akranlarından daha düşük olduğu ve yaşam kalitesinin okul işlevselliği alanının olumsuz etkilendiği sonucuna vardık. Beta talasemi majorlu erişkinlerde, yaşam kalitesinin fiziksel ve psikolojik alanda olumsuz etkilendiği, depresyonun sağlıklı erişkinlerden daha fazla görüldüğü ve psikiyatrik desteğin gerekli olduğu sonucuna vardık. Anne ve baba eğitim düzeyinin beta talasemi majorlu hastalarda, her yaşta yaşam kalitesi üzerine etkili olduğu, çocuklarda ayrıca benlik algısıyla ilişkili olduğu sonucuna vardık.

Anahtar Sözcükler: Beta talasemi major, depresyon, anksiyete, benlik algısı, yaşam kalitesi

SUMMARY

Purpose: In this study, it is aimed to evaluate depression, anxiety level, self-concept and quality of life levels of the patients with beta thalassemia major who received regular transfusion therapy, and to compare them with healthy ones, to determine sociodemographic and clinical risk factors associated with these 4 issues, to evaluate depression and anxiety level of the patient's relatives and to compare with healthy ones.

Patients and Method: The study included 26 patients with beta-thalassemia major who were followed up regularly in Ankara University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics, Department of Pediatric Hematology and 26 healthy people without any chronic diseases. To evaluate depression, anxiety level, self-concept and quality of life levels, “Depression Scale for Children”, “State-Trait Anxiety Scale for Children”, “Piers Harris Children's Self-Concept Scale” and “Pediatric Quality of Life Scale 4.0” were used in the patient group under 18 years old and healthy control group; “Beck Depression Scale“, “Beck Anxiety Scale”, “Rosenberg Self-Esteem Scale” and “WHO Quality of Life Scale-Brief” were used in the patient group over 18 years old and healthy control group. To evaluate depression and anxiety levels of patient's relatives, “Beck Depression Scale” and “Beck Anxiety Scale” were used. The SPSS V24 program was used in the statistical analysis of the study and the scale results were compared with the “Mann Whitney U” test.

Results: Total, happiness, intellectual-school fields and quality of life in school functionality scores of self-concept were lower in child patients with beta thalassemia major, compared to the healthy control group. Quality of life scores in physical and psychological health fields were lower in adult patients with beta thalassemia major, compared to the healthy control group. The symptoms of moderate-severe depression and anxiety rates were 15.5%and 23%, respectively in adult patients with beta thalassemia major, the depression was significantly higher than the healthy control group. The

symptoms of moderate-severe depression and anxiety rates were 17.3% and 17.4%, respectively in mothers and were 19% and 14.2%, respectively in the fathers of the patients with beta thalassemia major, no difference was observed between the parents of the healthy group. For children with beta thalassemia major, education level of parents of and frequency of hospital visits was associated with self-esteem and quality of life scores. The education level of parents was found to be related to the quality of life in adults with beta thalassemia major.

Result: We decided that self-concept was lower in children with beta thalassemia major compared to the healthy peers and quality of life in school functionality field was affected negatively. We have come to the conclusion that quality of life in physical and psychological health fields was affected negatively in adults with beta thalassemia major, depression frequency was higher in healthy adults and psychiatric support is necessary. We have come to the conclusion that the education level of parents was effective on quality of life in patients with beta thalassemia major for all age groups, additionally it’s related to self-concept in children.

Keywords: Beta thalassemia major, depression, anxiety, self-concept, quality of life

KAYNAKLAR

1. Cappelini MD, Cohen A, Porter J, et al (Eds.). *Guıdelınes for the management of transfüzyon dependent thalassemia (TDT) 3rd edition*. Nicosia, Cyprus: Thalassaemia International Federation; 2014.

2. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. *N Engl J Med*. 2005; 353(11): 1135-46.

3. Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, et al. Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine. *Haematologica.* 2004; 89(10): 1187-1193.

4. Yalçın SS, Durmuşoğlu-Sendoğdu M, Gümrük F, et al. Evaluation of the children with β-thalassemia in terms of their self-concept, behavioral, and parental attitudes. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2007; 29(8): 523-528.

5. Behdani F, Badiee Z, Hebrani P, et al. Psychological aspects in children and adolescents with major thalassemia: a case-control study. *Iran J Pediatr.* 2015; 25(3): e322.

6. Yengil E, Acipayam C, Kokacya MH, et al. Anxiety, depression and quality of life in patients with beta thalassemia major and their caregivers. *Int J Clin Exper Med.* 2014; 7(8): 2165-2172.

7. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ.* 2008; 86(6): 480-487.

8. Canatan D. Thalassemias and hemoglobinopathies in Turkey. *Hemoglobin.* 2014; 38(5): 305-307.

9. Cooley T, Lee P. A series of cases of splenomegaly in children with anemia and peculiar bone changes. *Trans Am Pediatr Soc.* 1925; 39: 29-34.

10. Whipple G, Bradford W. Racial and familial anemia of children. *Am J Dis Chıld.*1932; 44(2):336-365.

11. Caminopetros J. Recherches sur l'anémie eritroblastique infantile des peoples de la Méditerranée orientale. *Ann de Méd.* 1938; 43: 104.

12. Wintrobe M, Mathews E. A familial hemopoietic disorder in Italian adolescents and adults resembling Mediterranean disease (thalassemia). *JAMA.* 1940; 114 (16): 1530-1538.

13. Vezzoso B. Influenza della malaria sulla mortalita infantile per anemia con speciale riguardo al morbo di Cooley. *Riv Malarial.* 1946; 25: 61-77.

14. Itano HA, Neel JV. A new inherited abnormality of human hemoglobin. *Proc Nutl Acad Sci.* 1950; 36: 613-617.

15. Kunkel HG, Wallenius G. New hemoglobin in normal adult blood. *Science.* 1955; 122: 288.

16. Silvestroni E, Bianco I, Modiano G. Sul valore discriminante dell'Hb A2 tra soggetti normali e microcitemici. *Prog Med.* 1957; 13: 772.

17. Weatherall DJ, Clegg JB, Naughton MA. Globin synthesis in thalassaemia: an in vitro study. *Nature.* 1965; 208: 1061-1065.

18. Wolman IJ. Transfusion therapy in Cooley's anemia: growth and health as related to long-range hemoglobin levels. A progress reports. *Ann N Y Acad Sci.* 1964; 119: 736-747.

19. Wolman IJ, Ortolani M. Some clinical features of Cooley's anemia patients as related to transfusion schedules. *Ann N Y Acad Sci.* 1969; 165(1): 407-414.

20. Piomelli S, Danoff SJ, Becker MH, et al. Prevention of bone malformations and cardiomegaly in Cooley's anemia by early hypertransfusion regimen. *Ann N Y Acad Sci.* 1969; 165(1): 427-436.

21. Canatan D ve Aydınok Y. *Dünyada ve Türkiye'de Talasemi ve Anormal Hemoglobinler.* Antalya; Talasemi Federasyonu, 2007:21-26.

22. Emery AEH, Rimoin D, Piyeritz D, Korf B. Hemoglobinopathies and Thalassemias. In: *Emery and Rimoin's prıncıples and practice of medical genetics, 6th edition*. San Diego: Academic Press, 2013.

23. Kliegman RM, Stanton BF, Geme JW, et al. *Nelson pediatri 19. basım*. (Akçay T, Çev.). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 1995:1674-1677.

24. Champe PC, Harvey RA. *Biyokimya 2. basım*. (Gür E, Tuncel P, Sarandöl E, Ulukaya E, Dirican M, Cangül H, Tokullugil A, Çev.). İstanbul: Nobel tıp kitabevleri, 1997:25-38.

25. Lanskowsky P. Lipton JM, Fish JD. *Lanzkowsky's manual of pediatric hematology and oncology 6th edition*. San Diego, USA: Academic Press, 2016: 186-196.

26. Aessopos A, Kati M, Meletis J. Thalassemia intermedia today: should patients regularly receive transfusions? *Transfusion*. 2007; 47(5): 792-800.

27. Borgna-Pignatti C, Marsella M, Zanforlin N. The natural history of thalassemia intermedia. *Ann N Y Acad Sci.* 2010; 1202: 214-220.

28. Origa R, Galanello R, Ganz T, et al. Liver iron concentrations and urinary hepcidin in β-thalassemia. *Haematologica.* 2007; 92(5): 583–588.

29. Aessopos A, Farmakis D, Karagiorga M, et al. Cardiac involvement in thalassemia intermedia: a multicenter study. *Blood.* 2001; 97: 3411–3416.

30. Morris CR, Gladwin MT, Kato GJ. Nitric oxide and arginine dysregulation: a novel pathway to pulmonary hypertension in hemolytic disorders. *Curr Mol Med.* 2008; 8(7): 620– 632.

31. Greer JP, Arber DA, List AF, et al. *Wintrobe's clinical hematology 13th edition*. Philadelphia: Wolters Kluwer, Lippincott Williams & Wilkins Health, 2014: 1990-2119.

32. Fessas P, Loukopoulos D, Kaltsoya A. Peptide analysis of the inclusions of erythroid cells in beta-thalassemia. *Biochim Biophys Acta.* 1966; 124(2): 430-432.

33. Polliack A, Yataganas X, Rachmilewitz EA. Ultrastructure of the inclusion bodies and nuclear abnormalities in beta-thalassemic erythroblasts. *Ann N Y Acad Sci.* 1974; 232(0): 261-282.

34. Shinar E, Rachmilewitz EA, Lux SE. Differing erythrocyte membrane skeletal protein defects in alpha and beta thalassemia. *J Clin Invest.* 1989; 83(2): 404-410.

35. Taher AT, Weatherall DJ, Cappellini MD. Thalassemia. *Lancet.* 2018; 391(10116): 155-67.

36. Wonke B. Bone disease in beta-thalassaemia major. *Br J Haematol.* 1998; 103(4): 897-901.

37. Eskazan AE, Ar MC, Baslar Z. Intracranial extramedullary hematopoiesis in patients with thalassemia: a case report and review of the literature. *Transfusion.* 2012; 52(8): 1715-1720.

38. Weatherall DJ, Clegg JB. *The thalassemia syndromes, 4thed.* Oxford: Blackwell Scientific, 2001: 334-336.

39. Jia X, Yao L, Zhou Y, et al. Detection of three common mutations causing β-thalassemia by using a closed-tube multiplex PCR. *Exp Mol Pathol.* 2018; 105(2): 208-212.

40. Prati D. Benefits and complications of regular blood transfusion in patients with beta-thalassemia major. *Vox Sang.* 2000; 79(3):129-137.

41. Cazzola M, Borgna-Pignatti C, Locatelli F, et al. A moderate transfusion regimen may reduce iron loading in beta- thalassemia major without producing excessive expansion of erythropoiesis. *Transfusion.* 1997; 37(2): 135-140.

42. Smith RS. Iron excretion in thalassaemia major after administration of chelating agents. *Br Med J.* 1962; 2(5319): 1577-1580.

43. Cohen A, Martin M, Mizanin J, et al. Vision and hearing during deferoxamine therapy. *J Pediatr.* 1990; 117(2): 326-30.

44. Olivieri NF, Buncic JR, Chew E, et al. Visual and auditory neurotoxicity in patients receiving subcutaneous deferoxamine infusions. *N Engl J Med.* 1986; 314(14): 869-73.

45. Traynor K. Deferiprone approved for iron overload. *Am J Health Syst Pharm.* 2011; 68(22): 2106.

46. Viprakasit V, Nuchprayoon I, Chuansumrit A, et al. Deferiprone (GPO-L-ONE (^{R})) monotherapy reduces iron overload in transfusion-dependent thalassemias: 1-year results from a multicenter prospective, single arm, open label, dose escalating phase III pediatric study (GPO-L-ONE; A001) from Thailand. *Am J Hematol.* 2013; 88(4): 251-260.

47. Anderson LJ, Wonke B, Prescott E, et al. Comparison of effects of oral deferiprone and subcutaneous desferrioxamine on myocardial iron concentrations and ventricular function in beta-thalassaemia. *Lancet.* 2002; 360(9332): 516–520.

48. Cohen AR, Galanello R, Piga A, et al. Safety and effectiveness of long-term therapy with the oral iron chelator deferiprone. *Blood.* 2003; 102(5): 1583-1587.

49. Tricta F, Uetrecht J, Galanello R, et al. Deferiprone-induced agranulocytosis: 20 years of clinical observations. *Am J Hematol.* 2016; 91(10): 1026-1031.

50. Cappellini MD, Bejaoui M, Agaoglu L, et al. Iron chelation with deferasirox in adult and pediatric patients with thalassemia major: efficacy and safety during 5 years' follow-up. *Blood.* 2011; 118(4): 884-893.

51. Thomas ED, Buckner CD, Sanders JE, et al. Marrow transplantation for thalassaemia. *Lancet.* 1982; 2(8292): 227-229.

52. Borgna-Pignatti C. The life of patients with thalassemia major. *Haematologica.* 2010; 95(3): 345-3588.

53. Pennell DJ, Udelson JE, Arai AE, et al. Cardiovascular function and treatment in beta-thalassemia major: a consensus statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2013; 128(3): 281-308.

54. Detterich J, Noetzl L, Dorey F, et al. Electrocardiographic consequences of cardiac iron overload in thalassaemia major. *Am J Hematol.* 2012; 87(2): 139-144.

55. Anderson LJ, Holden S, Davis B, et al. Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. *Eur Heart J.* 2001; 22(23): 2171-2179.

56. Carpenter JP, He T, Kirk P, et al. On T2* magnetic resonance and cardiac iron. *Circulation.* 2011; 123(14): 1519–1528.

57. De Sanctis V, Eleftheriou A, Malaventura C; Thalassaemia International Federation Study Group on Growth and Endocrine Complications in Thalassaemia. Prevalence of endocrine complications and short stature in patients with thalassaemia major: a multicenter study by the Thalassaemia International Federation (TIF). *Pediatr Endocrinol Rev.* 2004; 2(2): 249-255.

58. De Sanctis V, Soliman AT, Elsedfy H, et al. Gonadal dysfunction in adult male patients with thalassemia major: an update for clinicians caring for thalassemia. *Expert Rev Hematol.* 2017; 10(12): 1095-1106.

59. De Sanctis V, Soliman AT, Elsedfy H, et al. Growth and endocrine disorders in thalassemia: The international network on endocrine complications in thalassemia (I-CET) position statement and guidelines. *Indian J Endocrinol Metab.* 2013; 17(1): 8-18.

60. De Sanctis V, Soliman A, Campisi S, et al. Thyroid disorders in thalassaemia: an update. *Curr Trends Endocrinol.* 2012; 6: 17-27.

61. De Sanctis V, Soliman A, Fiscina B. Hypoparathyroidism: from diagnosis to treatment. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2012; 19(6): 435-442.

62. De Sanctis V, Soliman A, Yassin M. Iron overload and glucose metabolism in subjects with β-thalassaemia major: an overview. *Curr Diabetes Rev.* 2013; 9(4): 332-341.

63. Kattamis C, Ladis V, Tsoussis D, et al. Evolution of glucose intolerance and diabetes in transfused patients with thalassemia. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2004; 2(2): 267-271.

64. Restivo Pantalone G, Renda D, Valenza F, et al. Hepatocellular carcinoma in patients with thalassaemia syndromes: clinical characteristics and outcome in a long term single centre experience. *Br J Haematol.* 2010; 150(2): 245-247.

65. Manvuso A. Hepatocellular carcinoma in thalassemia: A critical review. *World J Hepatol.* 2010; 2(5): 171-174.

66. Wood JC. Impact of iron assessment by MRI. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2011; 2011(1): 443-450.

67. Deugnier Y, Turlin B. Pathology of hepatic iron overload. *Semin Liver Dis.* 2011; 31(3): 260-271.

68. Lersritwimanmaen P, Nimanong S. Hepatocellular Carcinoma Surveillance: Benefit of Serum Alfa-fetoprotein in Real-world Practice. *Euroasian J Hepatogastroenterol.* 2018; 8(1): 83-87.

69. Modell B, Khan M, Darlison M, et al. Improved survival of thalassaemia major in the UK and relation to T2* cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2008; 10: 42.

70. Ocak S, Kaya H, Cetin M, et al. Seroprevalence of hepatitis B and hepatitis C in patients with thalassemia and sickle cell anemia in a long-term follow-up. *Arch Med Res.* 2006; 37(7): 895-898.

71. Atamer T. Kan transfüzyonunun tarihçesi. 35. Ulusal Hematoloji Kongresi. 2009: 148-154.

72. Canatan D. The Thalassemia Center of Antalya State Hospital: 15 years of experience (1994 to 2008). *J Pediatr Hematol Oncol.* 2013; 35(1): 24-27.

73. Weinberg ED. Iron availability and infection. *Biochim Biophys Acta.* 2009; 1790(7): 600-605.

74. Adamkiewicz TV, Berkovitch M, Krishnan C, et al. Infection due to Yersinia enterocolitica in a series of patients with beta-thalassemia: incidence and predisposing factors. *Clin Infect Dis.* 1998; 27(6): 1362-1366.

75. Di Sabatino A, Carsetti R, Corazza GR. Post-splenectomy and hyposplenic states. *Lancet.* 2011; 378 (9785): 86-97.

76. Hansen K, Singer DB. Asplenic-hyposplenic overwhelming sepsis: postsplenectomy sepsis revisited. *Pediatr Dev Pathol*. 2001; 4(2): 105–121.

77. Alper Y. *Depresyon psikoterapisi. I. Baskı.* İstanbul: Alfa yayınları, 2001.

78. World Health Organization. Depression and other common mental disorders: global health estimates. Geneva: World Health Organization; 2017.

79. Murray CJL, Lopez AD. Alternative projections of mortality and disability by cause, 1990-2020: global burden of disease study. *Lancet.* 1997; 349(9064): 1498–1504.

80. T.C. Sağlık Bakanlığı, Refik Saydam Hıfzıssıhha Merkezi Müdürlüğü, Başkent Üniversitesi. *Ulusal hastalık yükü ve maliyet-etkililik projesi.* Ankara: Hıfzıssıhha Mektebi Müdürlüğü, 2004: 267-305.

81. World Health Organization. *Mental Health Action Plan 2013–2020*. Geneva: World Health Organization; 2013.

82. Amerikan Psikiyatri Birliği. *Ruhsal bozuklukların tanısal ve sayımsal el kitabı. 5.baskı.* (Köroğlu E, Çev.). Ankara: Hekimler Yayın Birliği, 2013.

83. Tükel R, Alkın T. (Ed.). *Anksiyete bozuklukları*. Ankara: Türkiye Psikiyatri Derneği Yayınları, 2006.

84. Özakkaş T. (Ed.). *Anksiyete bozuklukları ve tedavisi*. İstanbul: Psikoterapi Enstitüsü Eğitim Yayınları, 2014.

85. Mann M, Hosman CM, Schaalma HP, de Vries NK. Self–esteem in a broadspectrum approach for mental health promotion. *Health Educ Res.* 2004; 19(4): 357-72.

86. Harter, S. *The construction of the self. a developmental perspective*. New York: Guilford Press, 1999.

87. Rosenberg M. *Conceiving the self.* New York: Basic Books, 1979: 56-68.

88. Evans, DR. Health promotion, wellness programs, quality of life and the marketing of psychology. *Canadian Psychology.* 1997; 38(1): 1–12.

89. Constitution of the World Health Organization. Geneva: World Health Organization; 1948.

90. Uysal Y, Mert E. Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi ve iyilik: görünmeyeni ölçmek. *Türkiye Klinikleri J Fam Med-Special Topics.* 2014; 5(3) :1-5.

91. Engel GL. The need for a new medical model; a challenge for biomedicine. Science 1977; 137(5): 129-136.

92. Tanrıöver Ö, Akan H. "Yaşam Kalitesi"nin ölçülmesinin tarihçesi. *Türkiye Klinikleri J Fam Med-Special Topics.* 2014; 5(3) :6-8.

93. The WHOQOL Group. World Health Organization Quality of Life Assessment. *World Health Forum.* 1996;17(4): 354-356.

94. World Health Organization. WHOQOL: measuring quality of life. Geneva: World Health Organization, 1997.

95. Long PH. On the quantity and quality of life. *Med Times.* 1960; 88: 613-619.

96. Garrat A, Schmidt L, Mackintosh A, Fitzpatrick R. Quality of life measurement: bibliographic study of patient assessed health outcome measures. *BMJ.* 2002; 324(7351):1417.

97. Kovacs M. The Children's Depression İnventory (CDI). *Psychopharmacol Bull.* 1985; 21(4): 995-998.

98. Öy B. Çocuklar için depresyon ölçeği: geçerlik ve güvenirlik çalışması. *Türk Psikiyatri Dergisi.* 1991; 2(2):132-136.

99. Spielger CD. *Preliminary manuel for the State-Trait Anxiety Inventory for Children.* Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press, 1973.

100. Özusta HŞ. Çocuklarda durumluk-sürekli kaygı envanteri, uyarlama, geçerlik ve güvenilirlik çalışması. *Türk Psikoloji Dergisi.* 1995; 10(34): 32-44.

101. Piers EV, Harris DB. Age and other correlates of self-concept in children. *Journal of Educational Psychology.* 1964; 55(2): 91-95.

102. Öner N. *Piers Harris'in çocuklarda öz-kavramı ölçeği el kitabı.* Ankara: Türk Psikologlar Derneği Yayınları, 1996.

103. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: Measurement model for the Pediatrik Quality of Life Inventory. *Medical Care.* 1999; 37(2):126-139.

104. Kabak VY, Yakut Y, Cetin M, et al. Reliability and validity of the Turkish version of PedsQL 3.0 cancer module for 2 to 7-year-old and PedsQL 4.0 Generic Core Scale for 5 to 7-year-old: The Hacettepe University Experience. *Turkısh J Hematology.* 2016; 33(3) :236–243.

105. Beck AT, Ward C, Mendelson M, et al. An inventory for measuring depression. *Arch Gen Psychiatry.*1961; 4(6): 561-571.

106. Hisli N. Beck depresyon ölçeğinin üniversite öğrencileri için geçerliği güvenilirliği. *Türk Psikiyatri Dergisi.* 1989; 7(23): 3-13.

107. Beck AT, Epstein N, Brown G, et al. An inventory for measuring clinical anxiety: psychometric properties. *J Consult Clin Psychol.* 1988; 56(6): 893-897.

108. Ulusoy M, Şahin NH, Erkmen H. Turkish version of the Beck Anxiety Inventory: psychometric properties. *J Cogn Psychother.* 1998; 12(2):163-172.

109. Rosenberg M. *Society and the adolescent self İmage.* Princeton: Princeton University Press, 1965.

110. Çuhadaroğlu F. Adolesanlarda Benlik Saygısı. Uzmanlık Tezi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Psikiyatri Anabilim Dalı. Ankara, 1986.

111. World Health Organization. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. *Psychol Med.* 1998; 28(3): 551-558.

112. Eser E, Fidaner H, Fidaner C, et al. WHOQOL-100 ve WHOQOL-Bref'in psikometrik özellikleri. *3P (Psikiyatri Psikoloji Psikofarmakoloji) Dergisi (Ek2).* 1999; 7 (2): 23-40.

113. Musallam K, Cappelini MD, Taher A. Challanges associated with prolonged survival of patients with thalassemia: transitioning from childhood to adulthood. *Pediatrics.* 2008; 121(5): 1426-1429.

114. Aydinok Y, Erermis S, Bukusoglu N, et al. Psychosocial implications of thalassemia major. *Pediatr İnt.* 2005; 47(1): 84-89.

115. Cakaloz B, Cakaloz I, Polat A, et al. Psychopathology in thalassemia major. *Pediatr Int.* 2009; 51(6): 825–8.

116. Aydin B, Yaprak I, Akarsu D, et al. Psychosocial aspects and psychiatric disorders in children with thalassemia major. *Acta Paediatr Jpn.* 1997; 39(3): 354-357.

117. Gharaibeh H, Amarneh BH, Zamzam SZ. The psychological burden of patients with beta thalassemia major in Syria. *Pediatr Int.* 2009; 51(5): 630-636.

118. Sherman M, Koch D, Giardina P, et al. Thalassemic children's understanding of illness: a study of cognitive and emotional factors. *Ann N Y Acad Sci.* 1985; 445(1): 327-336.

119. Koutelekos J, Haliasos N. Depression and Thalassemia in children, adolescents and adults. *Health Sci J.* 2013; 7(3): 239-246.

120. Khurana A, Katyal S, Marwaha RK. Psychosocial burden in thalassemia. *Indian J Pediatr.* 2006; 73(10): 877-880.

121. Caro JJ, Ward A, Green TC, et al. Impact of Thalassemia major on Patients and Their Families. *Acta Haematol.* 2002; 107(3): 150-157.

122. Georganda ET. The impact of thalassemia on body image, self-image, and self-esteem. *Ann N Y Acad Sci.* 1990; 612: 466-472.

123. Yahia S, El-Hadidy MA, El-Gilany AH, et al. Predictors of anxiety and depression in Egyptian thalassemic patients: A single center study. *Int J Hematol.* 2013; 97(5): 604-609.

124. Pradhan PV, Shah H, Rao P, et al. Psychopathology and self-esteem in chronic Illness. *Indian J Pediatr.* 2003; 70(2): 135-138.

125. Dhirar N, Khandekar J, Bachani D, Mahto D. Thalassemia major: how do we improve quality of life. *Springer Plus.* 2016; 5(1): 1895-1900.

126. Thavorncharoensap M, Torcharus K, Nuchprayoon I, et al. Factors affecting health-related quality of life in Thai children with thalassemia. *BMC Blood Disord.* 2010; 10: 1.

127. Zani B, Prati G. Psychosocial functioning in adults with beta-thalassaemia major: evidence for resilience. *J Health Psychol.* 2015; 20(4): 380-92.

128. Maheri A, Sadeghi R, Shojaeizadeh D, et al. Depression, anxiety, and perceived social support among adults with beta-thalassemia major: cross-sectional study. *Korean J Fam Med.* 2018; 39(2):101-107.

129. Mednick L, Yu S, Trachtenberg F, et al. Symptoms of depression and anxiety in patients with thalassemia: Prevalence and correlates in the thalassemia longitudinal cohort. *Am J Hematol.* 2010; 85(10): 802-805.

130. Ansari S, Baghersalimi A, Azarkeivan A, et al. Quality of life in patients with thalassemia major. *Iran J Ped Hematol Oncol.* 2014; 4(2): 57–63.

131. Floris F, Comitini F, Leoni G, et al. Quality of life in Sardinian patients with transfusion-dependent thalassemia: a cross-sectional study. *Qual Life Res.* 2018; 27(10): 2533-2539.

132. Gharaibeh HF, Gharaibeh MK. Factors influencing health-related quality of life of thalassaemic Jordanian children. *Child Care Health Dev.* 2012; 38(2): 211-218.

133. Ismail A, Campbell MJ, Ibrahim HM, Jones GL. Health related quality of life in Malaysian children with thalassaemia. *Health Qual Life Outcomes*. 2006; 4: 39.

134. Boonchooduang N, Louthrenoo O, Choyprasert W, Charoenkwan P. Health-related quality of life in adolescents with thalassemia. *Pediatr Hematol Oncol.* 2016; 32(5): 341-348.

135. Chordiya K, Katewa V, Sharma P, et al. Quality of life (QOL) and the factors affecting it in transfusion-dependent thalassemic children. *Indian J Pediatr.* 2018; 85(11): 978-983.

136. Elalfy MS, Aly RH, Azzam H, et al. Neurocognitive dysfunction in children with β thalassemia major: psychometric, neurophysiologic and radiologic evaluation. *Hematology.* 2017; 22(10): 617-622.

137. Duman O, Arayici S, Fettahoglu C, et al. Neurocognitive function in patients with β-thalassemia major. *Pediatr Int.* 2011; 53(4): 519-23.

138. Monastero R, Monastero G, Ciaccio C, et al. Cognitive deficits in beta-thalassemia major. *Acta Neurol Scand.* 2000; 102(3): 162-168.

139. Ai Y, Zhao SR, Zhou G, et al. Hemoglobin status associate with performance IQ but not verbal IQ in Chinese pre-school children. *Pediatr Int.* 2012; 54(5): 669-675.

140. Raafat N, El Safy U, Khater N, et al. Assessment of cognitive function in children with beta-thalassemia major: a cross-sectional study. *J Child Neurol.* 2015; 30(4): 417-422.

141. Berger C, Valenzuela J, Tsikis J, Fletcher C. School professionals' knowledge and beliefs about youth with chronic illness. *J Sch Health.* 2018; 88(8): 615-623.

142. Fowler M, Johnson M, Atkinson S. School achievement and absence in children with chronic health conditions. *J. Pediatr.* 1985; 106(4): 683-687.

143. McGrath PJ, Elgar F. Effects of Socio-Economic Status on Behavioral Problems. *International Encyclopedia of the Social & Behavioral Sciences.* 2015; 2(2): 477-480.

144. Igbo J. Okafor, Rita A, Eze JU. The role of socio-economic background on self-concept and academic achievement of in-school adolescents in Nigeria. *Int J Res Human.* 2014; 2(2): 1-10.

145. Northam EA. Psychosocial impact of chronic illness children. *J Paediatr Child Health.* 1997; 33(5): 369-372.

146. Siddiqui SH, Ishtiaq R, Sajid F, Sajid R. Quality of life in patients with thalassemia major in a developing country. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2014; 24(7): 477-480.

147. Compagno LM. Caring for adult thalassemics in a pediatric world. *Ann N Y Acad Sci.* 2005; 1054: 266-272.

148. Keshvari M, Ebrahimi A, Abedi H. Relation between Children's Well-Being and Family Function in Children with Thalassemia Major in Isfahan in 2013. *Glob J Health Sci.* 2016; 8(12): 170-177.

149. Hashemi AS, Banaei-Boroujeni S, Kokab N. Prevalence of major depressive and anxiety disorders in hemophilic and major beta thalassemic patients. *Iran J Ped Hematol Oncol.* 2012; 2(1): 11-16.

150. Saha R, Misra R, Saha I. Health related quality of life and its predictors among Bengali thalassemic children admitted to a tertiary care hospital. *Indian J Pediatr.* 2015; 82(10): 909–916.

151. Adam S, Afifi H, Thomas M, et al. Quality of life outcomes in a pediatric thalassemia population in Egypt. *Hemoglobin.* 2017; 41(1): 16-20.

152. Rao P, Pradhan PV, Shah H. Psychopathology and coping in parents of chronically ill children. *Indian J Pediatr.* 2004; 71(8): 695-699.

153. Surapolchai P, Satayasai W, Sinlapamongkolkul P, Udomsubpayakul U. Biopsychosocial predictors of health-related quality of life in children with thalassemia in Thammasat University Hospital. *J Med Assoc Thai.* 2010; 93(7): 65-75.

154. Hisam A, Khan NS, Tariq NA, et al. Perceived stress and monetary burden among thalassemia patients and their caregivers. *Pak J Med Sci.* 2018; 34(4): 901–906.

155. Tsiantis J, Dragonas T, Richardson C, et al. Psychosocial problems and adjustment of children with β-thalassemia and their families. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 1996; 5(4): 193-203.

156. Khanna AK, Prabhakaran A, Patel P, et al. Social, psychological and financial burden on caregivers of children with chronic illness: a cross-sectional study. *Indian J Pediatr.* 2015; 82(11): 1006-1011.

EKLER

Ek 1. Demografik Bilgiler Formu

Adı Soyadı :

Doğum Tarihi /Yaş :

Bilgi işlem Numarası :

Cinsiyet :

Eğitim Durumu :

Meslek :

Anne yaşı :

Baba Yaşı :

Anne, Baba arasında akrabalık :

Anne Eğitim düzeyi (Mezun olduğu):

Baba Eğitim düzeyi (Mezun olduğu):

Anne Mesleği :

Baba Mesleği :

Talasemili Akraba varlığı :

Aile tipi (çekirdek/geniş) :

Geldiği şehir : Ankara Ankara dışı

Gelir düzeyi : <2000 TL /ay 2000-4000 TL/ay >4000TL/ay

Ek 2. Klinik Bilgiler Formu

Tanı alma yaşı (ay) :

Transfüzyon başlama yaşı (ay) :

Şelasyon Başlama Yaşı (ay) :

Kullandığı Şelasyon Çeşidi (Subkutan / Oral) :

Ferritin Düzeyi (3 ay ara ile ölçülen 3 Ferritin düzeyi ortalaması):

Pretransfüzyon Hemoglobin değeri (son 3 değerin ortalaması, gr/dl):

Son bir yıldaki transfüzyon sıklığı :

Son bir yıldaki hastane ziyareti sıklığı:

Splenektomi durumu :

Kullandığı İlaç Sayısı :

Karaciğer T2*MR (son 2 yıl içindeki):

Myokard T2*MR (son 2 yıl içindeki) :

Komplikasyon Varlığı

Osteoporoz :

Hipotiroidi :

Hipoparatiroidi :

Bozulmuş Glukoz Toleransı :

İnsülin Bağımlı Diyabetes Mellitus:

Gecikmiş Püberte (ilaç kullanmayı gerektirecek):

Ek 3. Çocuklar Için Depresyon Ölçeği

Adı Soyadı:

Sevgili Çocuklar;

Aşağıda gruplar halinde bazı cümleler yazılıdır. Her gruptaki cümleleri dikkatlice okuyunuz. Her grup için. bugün dahil son iki hafta içinde size en uygun olan cümlenin yanındaki sayıyı yuvarlak içine alınız.

A) 1- Kendimi arada sırada üzgün hissederim.
   2- Kendimi sık sık üzgün hissederim.
   3- Kendimi her zaman üzgün hissederim.

B) 1- İşlerim yolunda gidecek.
   2- İşlerimin yolunda gidip gitmeyeceğinden emin değilim.
   3- İşlerim hiçbir zaman yolunda gitmeyecek.

C) 1- İşlerimin çoğunu doğru yaparım.
   2- İşlerimin birçoğunu yanlış yaparım.
   3- Her şeyi yanlış yaparım.

D) 1- Birçok şeyden hoşlanırım.
   2- Bazı şeylerden hoşlanırım.
   3- Hiçbir şeyden hoşlanmam.

E) 1- Her zaman kötü bir çocuğum.
   2- Çoğu zaman kötü bir çocuğum.
   3- Arada sırada kötü bir çocuğum.

F) 1- Arada sırada başıma kötü bir şeylerin geleceğini düşünürüm.
   2- Sık sık başıma kötü bir şeylerin geleceğinden endişelenirim.
   3- Başıma çok kötü şeylerin geleceğinden eminim.

G) 1- Kendimden nefret ederim.
   2- Kendimi beğenmem.
   3- Kendimi beğenirim.

H) 1- Bütün kötü şeyler benim hatam.
2- Kötü şeylerin bazıları benim hatam.
3- Kötü şeyler genellikle benim hatam değil.

I) 1- Kendimi öldürmeyi düşünmem.
2- Kendimi öldürmeyi düşünürüm ama yapmam.
3- Kendimi öldürmeyi düşünüyorum.

İ) 1- Her gün içimden ağlamak gelir.
2- Birçok günler içimden ağlamak gelir.
3- Arada sırada içimden ağlamak gelir.

J) 1- Her şey her zaman beni sıkar.
2- Her şey sık sık beni sıkar.
3- Her şey arada sırada beni sıkar.

K) 1- İnsanlarla beraber olmaktan hoşlanırım.
2- Çoğu zaman insanlarla beraber olmaktan hoşlanmam.
3- Hiçbir zaman insanlarla beraber olmaktan hoşlanmam.

L) 1- Herhangi bir şey hakkında karar verememem.
2- Herhangi bir şey hakkında karar vermek zor gelir.
3- Herhangi bir şey hakkında kolayca karar veririm.

M) 1- Güzel / Yakışıklı sayılırım.
2- Güzel / Yakışıklı olmayan yanlarım var.
3- Çirkinim.

N) 1- Okul ödevlerimi yapmak için her zaman kendimi zorlarım.
2- Okul ödevlerimi yapmak için çoğu zaman kendimi zorlarım.
3- Okul ödevlerimi yapmak sorun değil.

O) 1- Her gece uyumakta zorluk çekerim.
2- Birçok gece uyumakta zorluk çekerim.
3- Oldukça iyi uyurum.

Ö) 1- Arada sırada kendimi yorgun hissederim.
2- Birçok gün kendimi yorgun hissederim.
3- Her zaman kendimi yorgun hissederim.

P) 1- Hemen her gün canım yemek yemek istemez.
2- Çoğu gün canım yemek yemek istemez.
3- Oldukça iyi yemek yerim.

R) 1- Ağrı ve sızılardan endişe etmem.
2- Çoğu zaman ağrı ve sızılardan endişe ederim.
3- Her zaman ağrı ve sızılardan endişe ederim.

S) 1- Kendimi yalnız hissetmem.
2- Çoğu zaman kendimi yalnız hissederim.
3- Her zaman kendimi yalnız hissederim.

Ş) 1- Okuldan hiç hoşlanmam.
2- Arada sırada okuldan hoşlanırım.
3- Çoğu zaman okuldan hoşlanırım.

T) 1- Birçok arkadaşım var.
2- Birçok arkadaşım var ama daha fazla olmasını isterim.
3- Hiç arkadaşım yok.

U) 1- Okul başarım iyi.
2- Okul başarım eskisi kadar iyi değil.
3- Eskiden iyi olduğum derslerde çok başarısızım.

Ü) 1- Hiçbir zaman diğer çocuklar kadar iyi olamıyorum.
2- Eğer istersem diğer çocuklar kadar iyi olurum.
3- Diğer çocuklar kadar iyiyim.

V) 1- Kimse beni sevmez.
2- Beni seven insanların olup olmadığından emin değilim.
3- Beni seven insanların olduğundan eminim.

Y) 1- Bana söyleneni genellikle yaparım.
2- Bana söyleneni çoğu zaman yaparım.
3- Bana söyleneni hiçbir zaman yapmam.

Z) 1- İnsanlarla iyi geçinirim.
2- İnsanlarla sık sık kavga ederim.
3- İnsanlarla her zaman kavga ederim.

Ek 4. Durumluk Kaygi Ölçeği

Adı-Soyadı:

YÖNERGE: Aşağıda kişilerin kendilerine ait duygularını anlatmada kullandıkları birtakım ifadeler verilmiştir. Her ifadeyi okuyun, sonra da o anda nasıl hissettiğinizi ifadelerin sağ tarafındaki parantezlerden uygun olanını işaretlemek suretiyle belirtin. Doğru ya da yanlış cevap yoktur. Herhangi bir ifadenin üzerinde fazla zaman sarf etmeksizin anında nasıl hissettiğinizi gösteren cevabı işaretleyin.

		HİÇ	BİRAZ	ÇOK	TAMAMİYLE
1.	**Şu anda sakinim**	(1)	(2)	(3)	(4)
2.	Kendimi emniyette hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
3	Su anda sinirlerim gergin	(1)	(2)	(3)	(4)
4	Pişmanlık duygusu içindeyim	(1)	(2)	(3)	(4)
5.	Şu anda huzur içindeyim	(1)	(2)	(3)	(4)
6	Şu anda hiç keyfim yok	(1)	(2)	(3)	(4)
7	Başıma geleceklerden endişe ediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
8.	Kendimi dinlenmiş hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
9	Şu anda kaygılıyım	(1)	(2)	(3)	(4)
10.	Kendimi rahat hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
11.	Kendime güvenim var	(1)	(2)	(3)	(4)
12	Şu anda asabım bozuk	(1)	(2)	(3)	(4)
13	Çok sinirliyim	(1)	(2)	(3)	(4)
14	Sinirlerimin çok gergin olduğunu hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
15.	Kendimi rahatlamış hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
16.	Şu anda halimden memnunum	(1)	(2)	(3)	(4)
17	Şu anda endişeliyim	(1)	(2)	(3)	(4)
18	Heyecandan kendimi şaşkına dönmüş hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
19.	Şu anda sevinçliyim	(1)	(2)	(3)	(4)
20.	Şu anda keyfim yerinde.	(1)	(2)	(3)	(4)

Ek 5. Sürekli Kaygi Ölçeği

Adı-Soyadı:

YÖNERGE: Aşağıda kişilerin kendilerine ait duygularını anlatmada kullandıkları birtakım ifadeler verilmiştir. Her ifadeyi okuyun, sonra da o anda nasıl hissettiğinizi ifadelerin sağ tarafındaki parantezlerden uygun olanını işaretlemek suretiyle belirtin. Doğru ya da yanlış cevap yoktur. Kendinizi şu andan bağımsız, **genel olarak** nasıl hissettiğinizi gösteren cevabı işaretleyin.

		Hemen hemen hiçbir zaman	**Bazen**	**Çok zaman**	**Hemen her zaman**
21.	**Genellikle keyfim yerindedir**	(1)	(2)	(3)	(4)
22	Genellikle çabuk yorulurum	(1)	(2)	(3)	(4)
23	Genellikle kolay ağlarım	(1)	(2)	(3)	(4)
24	Başkaları kadar mutlu olmak isterim	(1)	(2)	(3)	(4)
25	Çabuk karar veremediğim için fırsatları kaçırırım	(1)	(2)	(3)	(4)
26.	Kendimi dinlenmiş hissediyorum	(1)	(2)	(3)	(4)
27.	Genellikle sakin, kendine hâkim ve soğukkanlıyım	(1)	(2)	(3)	(4)
28	Güçlüklerin yenemeyeceğim kadar biriktiğini hissederim	(1)	(2)	(3)	(4)
29	Önemsiz şeyler hakkında endişelenirim	(1)	(2)	(3)	(4)
30.	Genellikle mutluyum	(1)	(2)	(3)	(4)
31	Her şeyi ciddiye alır ve endişelenirim	(1)	(2)	(3)	(4)
32	Genellikle kendime güvenim yoktur	(1)	(2)	(3)	(4)
33.	Genellikle kendimi emniyette hissederim	(1)	(2)	(3)	(4)
34	Sıkıntılı ve güç durumlarla karşılaşmaktan kaçınırım	(1)	(2)	(3)	(4)
35	Genellikle kendimi hüzünlü hissederim	(1)	(2)	(3)	(4)
36.	Genellikle hayatımdan memnunum	(1)	(2)	(3)	(4)
37	Olur olmaz düşünceler beni rahatsız eder	(1)	(2)	(3)	(4)
38	Hayal kırıklıklarını öylesine ciddiye alırım ki hiç unutamam	(1)	(2)	(3)	(4)
39.	Aklı başında ve kararlı bir insanım	(1)	(2)	(3)	(4)
40	Son zamanlarda kafama takılan konular beni tedirgin ediyor	(1)	(2)	(3)	(4)

Ek 6. Piers-Harris Öz-Kavramı Ölçeği (Kendim Hakkında Düşüncelerim)

Aşağıda 80 cümle var. Bunlardan sizi tanımlayanları evet, tanımlamayanları ise hayır ile cevaplandırın. Bazı cümlelerde karar vermek zor olabilir. Yine de lütfen bütün cümleleri cevaplayın. Aynı cümleyi hem evet, hem hayır şeklinde cevaplamayın. Unutmayın, cümledeki ifade genellikle sizi anlatıyorsa evet, genellikle sizi anlatmıyorsa hayır olarak yanıtlayacaksınız. Cümlenin size uygun olup olmadığını en iyi siz kendiniz bilebilirsiniz. Bunun için kendinizi gerçekten nasıl görüyorsanız aynen öyle cevaplandırın.

1. iyi resim çizerim.
2. Okul ödevlerimi bitirmem uzun sürer.
3. Ellerimi kullanmada becerikliyimdir.
4. Okulda başarılı bir öğrenciyim.
5. Aile içinde önemli bir yerim vardır.
6. Sınıf arkadaşlarım benimle alay ediyorlar.
7. Mutluyum.
8. Çoğunlukla neşesizim.
9. Akıllıyım.
10. Öğretmenler derse kaldırınca heyecanlanırım.
11. Dış (fiziki) görünüşüm beni rahatsız ediyor.
12. Genellikle çekingenim.
13. Arkadaş edinmekte güçlük çekerim.
14. Büyüdüğümde önemli bir kimse olacağım.
15. Aileme sorun yaratırım.
16. Kuvvetli sayılırım.
17. Sınavlardan önce heyecanlanırım.
18. Okulda terbiyeli, uyumlu davranırım.
19. Herkes tarafından pek sevilen biri değilim.
20. Parlak, güzel fikirlerim vardır.
21. Genellikle kendi dediklerimin olmasını isterim.
22. İstediğim bir şeyden kolayca vazgeçerim.
23. Müzikte iyiyim.
24. Hep kötü şeyler yaparım.
25. Evde çoğu zaman huysuzluk ederim.
26. Sınıfta arkadaşlarım beni sayarlar.
27. Sinirli biriyim.
28. Gözlerim güzeldir.
29. Derse kalktığımda bildiklerimi sıkılmadan anlatırım.
30. Derslerde sık sık hayal kurarım.
31. (Kardeşiniz varsa) Kardeş(ler)ime sataşırım.
32. Arkadaşlarım fikirlerimi beğenir.
33. Başım sık sık belaya girer.
34. Evde büyüklerimin sözünü dinlerim.
35. Sık sık üzülür, meraklanırım.

36. Ailem benden çok şey bekliyor.
37. Halimden memnunum.
38. Evde ve okulda pek çok şeyin dışında bırakıldığım hissine kapılırım.
39. Saçlarım güzeldir.
40. Çoğu zaman okul faaliyetlerine gönüllü katılırım.
41. Şimdiki halimden başka olmayı isterdim.
42. Geceleri rahat uyurum.
43. Okuldan hiç hoşlanmıyorum.
44. Arkadaşlar arasında oyunlara katılmak için seçim yapılırken, en son seçilenlerden biriyim.
45. Sık sık hasta olurum.
46. Başkalarına karşı iyi davranmam.
47. Okul arkadaşlarım güzel fikirlerimin olduğunu söylerler.
48. Mutsuzum.
49. Çok arkadaşım var.
50. Neşeliyim.
51. Pek çok şeye aklım ermez.
52. Yakışıklıyım / güzelim.
53. Hayat dolu bir insanım.
54. Sık sık kavgaya karışırım.
55. Erkek arkadaşlarım arasında sevilirim.
56. Arkadaşlarım bana sık sık sataşır.
57. Ailemi düş kırıklığına uğrattım.
58. Hoş bir yüzüm var.
59. Evde hep benle uğraşırlar.
60. Oyunlarda ve sporda başı hep ben çekerim.
61. Ne zaman bir şey yapmaya kalksam her şey ters gider.
62. Hareketlerimde hantal ve beceriksizim.
63. Oyunlarda ve sporda, oynamak yerine seyrederim.
64. Öğrendiklerimi çabuk unuturum.
65. Herkesle iyi geçinirim.
66. Çabuk kızarım.
67. Kız arkadaşlarım arasında sevilirim.
68. Çok okurum.
69. Bir grupla birlikte çalışmaktansa tek başıma çalışmaktan hoşlanırım.
70. (Kardeşiniz varsa) Kardeş(ler)imi severim.
71. Vücutça güzel sayılırım.
72. Sık sık korkuya kapılırım.
73. Her zaman bir şeyler düşürür ve kırarım.
74. Güvenilir bir kimseyim.
75. Başkalarından farklıyım.
76. Kötü şeyler düşünürüm.
77. Kolay ağlarım.
78. İyi bir insanım.
79. İşler hep benim yüzümden ters gider.
80. Şanslı bir kimseyim.

Ek 7. Çocuklar Için Yaşam Kalitesi Ölçeği Çocuk Formu (8-12 Yaş)

Ad: Soyad:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada senin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır. Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin senin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirt.

Eğer senin için **hiçbir zaman** sorun değilse	**0**
Eğer senin için **nadiren** sorun oluyorsa	**1**
Eğer senin için **bazen** sorun oluyorsa	**2**
Eğer senin için **sıklıkla** sorun oluyorsa	**3**
Eğer senin için **hemen her zaman** sorun oluyorsa	**4**

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsan lütfen yardım iste

Son bir ay içinde aşağıdakiler senin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duygularımla ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissederim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissederim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissederim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarımla oyun oynarken geri kalırım	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4
3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

Ek 8. Çocuklar Için Yaşam Kalitesi Ölçeği Ebeveyn Formu (8-12 Yaş)

Çocuğunuzun adı
Soyadı:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için **hiçbir zaman** sorun değilse	**0**
Eğer çocuğunuz için **nadiren** sorun oluyorsa	**1**
Eğer çocuğunuz için **bazen** sorun oluyorsa	**2**
Eğer çocuğunuz için **sıklıkla** sorun oluyorsa	**3**
Eğer çocuğunuz için **hemen her zaman** sorun oluyorsa	**4**

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Bir bloktan fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyku ile ilgili zorluklar	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Yaşıtları ile geçimi	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşıtları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşıtları ile oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	**Hiçbir zaman**	**Nadiren**	**Bazen**	**Sıklıkla**	**Hemen her zaman**
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

Ek 9. BECK Depresyon Ölçeği

Sayın cevaplayıcı aşağıda gruplar halinde cümleler verilmektedir. Öncelikle her gruptaki cümleleri dikkatle okuyarak, **BUGÜN DAHİL GEÇEN HAFTA** içinde kendinizi nasıl hissettiğini en iyi anlatan cümleyi seçiniz. Eğer bir grupta durumunuzu, duygularınızı tarif eden birden fazla cümle varsa her birini daire içine alarak işaretleyiniz.

Adı Soyadı :..... Cinsiyeti :..... Yaş:……..

1. **0. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissetmiyorum.**
   1. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissediyorum.
   2. Hep üzüntülü ve sıkıntılıyım. Bundan kurtulamıyorum.
   3. O kadar üzüntülü ve sıkıntılıyım ki artık dayanamıyorum.
2. **0. Gelecek hakkında mutsuz ve karamsar değilim.**
   1. Gelecek hakkında karamsarım.
   2. Gelecekten beklediğim hiçbir şey yok.
   3. Geleceğim hakkında umutsuzum ve sanki hiçbir şey düzelmeyecekmiş gibi geliyor.
3. **0. Kendimi başarısız bir insan olarak görmüyorum.**
   1. Çevremdeki birçok kişiden daha çok başarısızlıklarım olmuş gibi hissediyorum.
   2. Geçmişe baktığımda başarısızlıklarla dolu olduğunu görüyorum.
   3. Kendimi tümüyle başarısız biri olarak görüyorum.
4. **0. Birçok şeyden eskisi kadar zevk alıyorum**.
   1. Eskiden olduğu gibi her şeyden hoşlanmıyorum.
   2. Artık hiçbir şey bana tam anlamıyla zevk vermiyor.
   3. Her şeyden sıkılıyorum.
5. **0. Kendimi herhangi bir şekilde suçlu hissetmiyorum.**
   1. Kendimi zaman zaman suçlu hissediyorum.
   2. Çoğu zaman kendimi suçlu hissediyorum.
   3. Kendimi her zaman suçlu hissediyorum.
6. **0. Bana cezalandırılmışım gibi geliyor.**
   1. Cezalandırılabileceğimi hissediyorum.
   2. Cezalandırılmayı bekliyorum.
   3. Cezalandırıldığımı hissediyorum.
7. **0. Kendimden memnunum.**
   1. Kendi kendimden pek memnun değilim.
   2. Kendime çok kızıyorum.
   3. Kendimden nefret ediyorum.
8. **0. Başkalarından daha kötü olduğumu sanmıyorum.**
   1. zayıf yanların veya hatalarım için kendi kendimi eleştiririm.
   2. Hatalarımdan dolayı ve her zaman kendimi kabahatli bulurum.
   3. Her aksilik karşısında kendimi hatalı bulurum.
9. **0. Kendimi öldürmek gibi düşüncelerim yok.**
   1. Zaman zaman kendimi öldürmeyi düşündüğüm olur. Fakat yapmıyorum.
   2. Kendimi öldürmek isterdim.
   3. Fırsatını bulsam kendimi öldürürdüm.
10. **0. Her zamankinden fazla içimden ağlamak gelmiyor.**
    1. Zaman zaman içindem ağlamak geliyor.
    2. Çoğu zaman ağlıyorum.
    3. Eskiden ağlayabilirdim şimdi istesem de ağlayamıyorum.
11. **0. Şimdi her zaman olduğumdan daha sinirli değilim.**
    1. eskisine kıyasla daha kolay kızıyor ya da sinirleniyorum.
    2. Şimdi hep sinirliyim.
    3. Bir zamanlar beni sinirlendiren şeyler şimdi hiç sinirlendirmiyor.

12. **0. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissetmiyorum.**
    1. Kendimi üzüntülü ve sıkıntılı hissediyorum.
    2. Hep üzüntülü ve sıkıntılıyım. Bundan kurtulamıyorum.
    3. O kadar üzüntülü ve sıkıntılıyım ki artık dayanamıyorum.
13. **0. Gelecek hakkında mutsuz ve karamsar değilim.**
    1. Gelecek hakkında karamsarım.
    2. Gelecekten beklediğim hiçbir şey yok.
    3. Geleceğim hakkında umutsuzum ve sanki hiçbir şey düzelmeyecekmiş gibi geliyor.
14. **0. Kendimi başarısız bir insan olarak görmüyorum.**
    1. Çevremdeki birçok kişiden daha çok başarısızlıklarım olmuş gibi hissediyorum.
    2. Geçmişe baktığımda başarısızlıklarla dolu olduğunu görüyorum.
    3. Kendimi tümüyle başarısız biri olarak görüyorum.
15. **0. Birçok şeyden eskisi kadar zevk alıyorum**.
    1. Eskiden olduğu gibi her şeyden hoşlanmıyorum.
    2. Artık hiçbir şey bana tam anlamıyla zevk vermiyor.
    3. Her şeyden sıkılıyorum.
16. **0. Kendimi herhangi bir şekilde suçlu hissetmiyorum.**
    1. Kendimi zaman zaman suçlu hissediyorum.
    2. Çoğu zaman kendimi suçlu hissediyorum.
    3. Kendimi her zaman suçlu hissediyorum.
17. **0. Bana cezalandırılmışım gibi geliyor.**
    1. Cezalandırılabileceğimi hissediyorum.
    2. Cezalandırılmayı bekliyorum.
    3. Cezalandırıldığımı hissediyorum.
18. **0. Kendimden memnunum.**
    1. Kendi kendimden pek memnun değilim.
    2. Kendime çok kızıyorum.
    3. Kendimden nefret ediyorum.
19. **0. Başkalarından daha kötü olduğumu sanmıyorum.**
    1. Zayıf yanların veya hatalarım için kendi kendimi eleştiririm.
    2. Hatalarımdan dolayı ve her zaman kendimi kabahatli bulurum.
    3. Her aksilik karşısında kendimi hatalı bulurum.
20. **0. Kendimi öldürmek gibi düşüncelerim yok.**
    1. Zaman zaman kendimi öldürmeyi düşündüğüm olur. Fakat yapmıyorum.
    2. Kendimi öldürmek isterdim.
    3. Fırsatını bulsam kendimi öldürürdüm.
21. **0. Her zamankinden fazla içimden ağlamak gelmiyor.**
    1. Zaman zaman içindem ağlamak geliyor.
    2. Çoğu zaman ağlıyorum.
    3. Eskiden ağlayabilirdim şimdi istesem de ağlayamıyorum.

Ek 10. BECK Anksiyete Ölçeği

Aşağıda insanların kaygılı ya da endişeli oldukları zamanlarda yaşadıktan bazı belirtiler verilmiştir., Lütfen her maddeyi dikkatle okuyunuz. Daha sonra, her maddedeki belirtinin BUGÜN DAHİL SON BİR HAFTADIR sizi ne kadar rahatsız ettiğim yandaki uygun yere (x) işareti koyarak belirleyiniz.

	Hiç	Hafif Düzeyde *Beni pek Etkilemedi*	Orta Düzeyde *Hoş deşildi ama Katlanabildim*	Ciddi Düzeyde *Dayanmakta çok zorlandım*
1. Bedeninizin herhangi bir yerinde uyuşma veya karıncalanma				
2. Sıcak/ateş basmaları				
3. Bacaklarda halsizlik, titreme				
4. Gevşeyememe				
5. Çok kötü şeyler olacak korkusu				
6. Baş dönmesi veya sersemlik				
7. Kalp çarpıntısı				
8. Dengeyi kaybetme duygusu				
9. Dehşete kapılma				
10. Sinirlilik				
11. Boğuluyormuş gibi olma duygusu				
12. Ellerde titreme				
13. Titreklik				
14. Kontrolü kaybetme korkuşu				
15. Nefes almada güçlük				
16. Ölüm korkuşu				
17. Korkuya kapılma				
18. Midede hazımsızlık ya da rahatsızlık hissi				
19. Baygınlık				
20. Yüzün kızarması				
21. Terleme (sıcaklığa bağlı olmayan)				

Ek 11. ROSENBERG Benlik Saygisi Ölçeği

Adı Soyadı:

1. Kendimi en az diğer insanlar kadar değerli buluyorum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

2. Bazı olumlu özelliklerim olduğunu düşünüyorum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

3. Genelde kendimi başarısız bir kişi olarak görme eğilimindeyim.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

4. Ben de diğer insanların birçoğunun yapabildiği kadar birşeyler yapabilirim.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

5. Kendimde gurur duyacak fazla birşey bulamıyorum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

6. Kendime karşı olumlu bir tutum içindeyim.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

7. Genel olarak kendimden memnunum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

8. Kendime karşı daha fazla saygı duyabilmeyi isterdim.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

9. Bazen kesinlikle kendimin bir işe yaramadığını düşünüyorum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

10. Bazen kendimin hiç de yeterli bir insan olmadığımı düşünüyorum.
a. ÇOK DOĞRU b. DOĞRU c. YANLIŞ d. ÇOK YANLIŞ

Ek 12. Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Ölçeği Kısa Formu (WHOQOL-BREF)

Bu anket sizin yaşamınızın kalitesi, sağlığınız ve yaşamınızın öteki yönleri hakkında neler düşündüğünüzü sorgulamaktadır. Yaşamınızın son 2 haftasını dikkate almanızı istiyoruz. Lütfen bütün soruları cevaplayınız.

		Çok kötü	Biraz kötü	Ne iyi, ne kötü	Oldukça iyi	Çok iyi
1	Yaşam kalitenizi nasıl buluyorsunuz ?	1	2	3	4	5

		Hiç hoşnut değil	Çok az hoşnut	Ne hoşnut, ne de değil	Oldukça hoşnut	Çok hoşnut
2	Sağlığınızdan ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5

Aşağıdaki sorular son 2 hafta içinde kimi şeyleri “ne kadar” yaşadığınızı sorgulamaktadır

		Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Aşırı derecede
3	Ağrılarınızın yapmanız gerekenleri ne kadar engellediğini düşünüyorsunuz?	5	4	3	2	1
4	Günlük uğraşlarınızı yürütebilmek için herhangi bir tedaviye ne kadar ihtiyaç duyuyorsunuz?	5	4	3	2	1
5	Yaşamaktan ne kadar keyif alırsınız?	1	2	3	4	5
6	Yaşamınızı ne ölçüde anlamlı buluyorsunuz?	1	2	3	4	5

		Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Son derecede
7	Dikkatinizi toplamakta ne kadar başarılısınız?	1	2	3	4	5
8	Günlük yaşamınızda kendinizi ne kadar güvende hissediyorsunuz?	1	2	3	4	5
9	Fiziksel çevreniz ne ölçüde sağlıklıdır?	1	2	3	4	5

Aşağıdaki sorular son 2 haftada kimi şeyleri ne ölçüde “tam olarak” yaşadığınızı ya da yapabildiğinizi sorgulamaktadır.

		Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Tamamen
10	Günlük yaşamı sürdürmek için yeterli gücünüz, kuvvetiniz var mı?	1	2	3	4	5
11	Bedensel görünüşünüzü kabullenir misiniz?	1	2	3	4	5
12	Gereksinimlerinizi karşılamak için yeterli paranız var mı?	1	2	3	4	5
13	Günlük yaşantınızda size gerekli bilgi ve haberlere ne ölçüde ulaşabiliyorsunuz?	1	2	3	4	5
14	Boş zamanları değerlendirme uğraşları için ne ölçüde fırsatınız olur?	1	2	3	4	5

Aşağıdaki sorularda, son 2 hafta boyunca yaşamınızın çeşitli yönlerini ne ölçüde “iyi ya da doyurucu” bulduğunuzu belirtmeniz istenmektedir.

		Çok kötü	Biraz kötü	Ne iyi, ne kötü	Oldukça iyi	Çok iyi
15	Hareketlilik (etrafta dolaşabilme, bir yerlere gidebilme) beceriniz nasıldır?	1	2	3	4	5

		Hiç hoşnut değil	Çok az hoşnut	Ne hoşnut, ne de değil	Oldukça hoşnut	Çok hoşnut
16	Uykunuzdan ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
17	Günlük uğraşlarınızı yürütebilme becerinizden ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5
18	İş görme kapasitenizden ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
19	Kendinizden ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
20	Aile dışı kişilerle ilişkilerinizden ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
21	Cinsel yaşamınızdan ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
22	Arkadaşlarınızın desteğinden ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
23	Yaşadığınız evin koşullarından ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
24	Sağlık hizmetlerine ulaşma koşullarınızdan ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5
25	Ulaşım olanaklarınızdan ne kadar hoşnutsunuz ?	1	2	3	4	5

Aşağıdaki soru son 2 hafta içinde bazı şeyleri “ne sıklıkta” hissettiğiniz ya da yaşadığınıza ilişkindir.

		Hiçbir zaman	Nadiren	Ara sıra	Çoğunlukla	Her zaman
26	Ne sıklıkta hüzün, ümitsizlik, bunaltı, çökkünlük gibi olumsuz duygulara kapılırsınız?	5	4	3	2	1

		Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Aşırı derecede
27	Yaşamınızda size yakın kişilerle (eş, iş arkadaşı, akraba) ilişkilerinizde baskı ve kontrolle ilgili zorluklarınız ne ölçüdedir?	1	2	3	4	5