



T.C.

EGE ÜNİVERSİTESİ

Sağlık Bilimleri Enstitüsü



12-18 YAŞ İNHİBİTÖRLÜ HEMOFİLİK GENÇLERDE TEDAVİ UYUMU VE ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Yüksek Lisans Tezi

Bilge ÖZDEMİR

Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

İzmir (2019)

T.C.
EGE ÜNİVERSİTESİ
Sağlık Bilimleri Enstitüsü

12-18 YAŞ İNHİBİTÖRLÜ HEMOFİLİK GENÇLERDE TEDAVİ UYUMU VE ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Yüksek Lisans Tezi

Bilge ÖZDEMİR

Danışman

Doç. Dr. Selmin ŞENOL

Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

Tezli Yüksek Lisans Programı

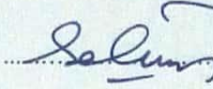
İzmir (2019)

DEĞERLENDİRME KURULU ÜYELERİ

(Adı Soyadı)

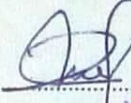
(İmza)

Başkan: Doç. Dr. Selmin ŞENOL

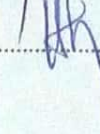


(Danışman)

Üye: Prof. Dr. Zümrüt BAŞBAKKAL



Üye: Doç. Dr. Murat BEKTAŞ



Yüksek Lisans Tezinin kabul edildiği tarih:31.01.2019.....

Önsöz

Hemofili ile tanışmam, danışmanım Doç. Dr. Selmin Şenol vesilesiyle hemofili temalı bir eğitim sempozyumuna katılarak başladı. Bu sempozyumda hemofiliye ve hemofilideki hemşirelik bakımının önemine, geliştirilmesi gereken konulara yönelik birçok not almıştım. Aldığım bu notlar ile danışmanımla birlikte gittiğim sempozyumun kritiğini yaptık ve değerli önerileriyle inhibitörlü hemofilik geçlerde tedavi uyumu konusunda çalışma yapmaya karar verdik. Araştırma süresince hemofiliye dair yeni bilgiler edinmek ve bu konuda hemşirenin ne kadar önemli bir yeri olduğunu görmek hem motivasyonumu hem de heyecanımı artıran durumlardı. Bu çalışmada, hemofilide inhibitörlü gençlerin tedavi uyumunu etkileyen faktörlerin neler olduğunu araştırmayı hedefledim. Bilimsel yolculuğumun başlangıcı olan bu pediatri hemşirelik bakım uygulamalarının, hemofilili gençlere, ailelerine ve sevgili meslektaşlarıma katkı sağlamasını diliyorum.

İzmir, 2019

Bilge ÖZDEMİR

Özet

12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofilik Gençlerde Tedavi Uyumu ve Etkileyen Faktörler

Amaç: Bu çalışmanın amacı, 12-18 yaş inhibitörlü hemofili grubunda tedavi uyumunu etkileyen durumların neler olduğunu derinlemesine incelemektir.

Yöntem: Araştırma, nitel araştırma yöntemlerinden biri olan fenomenoloji deseninde yapılmıştır. Araştırma örneklemini, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniğinde kayıtlı 12-18 yaş arasında hemofili tanısı olan ve inhibitörlü 10 olgu oluşturmuştur. Araştırma verileri araştırmacı tarafından hazırlanan bireysel tanıtım formu ve yarı yapılandırılmış sorularla, derinlemesine görüşmeyle toplanmıştır. Yapılan görüşmeler ses kaydına alınmış ve sonrasında yazıya dökülmüştür. Veriler kendi içinde kodlanmış, tema ve alt temalar tanımlanmış, içerik analizi kullanılarak analiz edilmiştir. Temalandırma işlemi sonrası, verilerin analizi için MAXQDA Analytics pro 2018 (Release 18.1.0) veri analiz programı kullanılmıştır.

Bulgular: Araştırma sonucu bulgular, “İnhibitörde Faktör Uygulanması”, “İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar”, “İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar”, “Hemofilide İnhibitörlü Olmak” ve “Sağlık Profesyonelleri” olarak beş ana temada toplanmıştır. Birinci temada, inhibitörlü hemofilik gençlerin tedavilerini düzenli uygulamadıkları, self-infüzyonu bilmelerine rağmen tedavilerini kendilerinin yapmadığı saptanmıştır. Katılımcıların hemofili günlüğünden haberdar oldukları ancak etkili ve düzenli bir şekilde kullanmadıkları saptanmıştır. Katılımcılar faktör uygulamayı atladıkları zaman tedavilerini gün içinde veya bir sonraki gün uygulayarak telafi ettiği bir başka katılımcının ise, profilaktik dozunu planlanan tedavi süresinde değil, kanama durumunda kullanmak üzere yedeklediği görülmüştür. İkinci temada yer alan; katılımcıların karşılaştıkları damar yolu problemleri, tedavi ile ilgili olumsuz düşüncelere sahip olmak, tedavinin zaman alıcı nitelikte olması, kanama semptomlarının görülmemesi ve 12-18 yaş döneminin getirdiği zorlukların, tedavi uyumunu zorlaştırdığı saptanmıştır. Üçüncü temada; katılımcıların profilaksi tedavisinin yararlarını fark etmiş olmaları, kanama yaşayacağı korkusu, aile desteğinin olması ve sağlık profesyonelleriyle iyi bir iletişim içinde olmalarının tedaviye uyumunu desteklediği görülmüştür. Dördüncü temada ise, inhibitör (+) olma durumu spor

aktivitelerine kısıtlama getirmiştir. Ayrıca hemofili tanısına sahip olmanın gelecekteki meslek seçimini etkilediği gerçeği de görülmüştür. Beşinci temada, katılımcılar sağlık profesyonellerinden self-infüzyon eğitimini, hastalık hakkında daha fazla bilgi alma ve kalıcı tedavinin bulunmasını beledikleri belirtilmiştir.

Sonuç: İnhibitörlü hemofilik gençler, tedaviye uyumunda zorlanmaktadır. Pediatri hemşiresinin özellikle 12-18 yaş inhibitörlü hemofili olgularına yönelik bireyselleştirilmiş bakım uygulamalarını destekleyici, cesaretlendirici ve motive edici girişim örneklerini uygulamasının tedavi uyumunda katkı sağlayacağı görülmüştür. Hemofili tedavisi alan genç ve aileye daha etkin bir bakımla, duygusal, zihinsel ve sosyal destekli hemşirelik bakımının sunulması tedavi uyumunu artıracak yönündedir.

Anahtar Kelimeler: Hemofili; İnhibitör; Tedaviye uyum; Genç; Fenomenolojik çalışma

Abstract

Treatment Adaptation and Affecting Factors in Hemophilic Youth with 12-18 Age Inhibitor

Objective: The aim of this study was to investigate the conditions affecting treatment compliance in the hemophilia group with 12-18 age inhibitor.

Method: This research was carried out in the phenomenology pattern which is one of the qualitative research methods. The sample of the study consisted of 10 participants diagnosed as inhibitor (+) hemophilia between 12-18 years of age in Ege University Faculty of Medicine Pediatric Hospital Hematology Polyclinic. The research data were collected through an in-depth interview with the individual introductory form and semi-structured questions prepared by the researcher. Interviews were recorded and then written out. The data were encoded in itself, themes and sub-themes were defined and analyzed using content analysis. The data analysis program of MAXQDA Analytics pro 2018 (Release 18.1.0) was used for the analysis of the data.

Results: The results of the study were collected in five main themes “Application of Factor in Inhibitor”, “Situations Making Obstacle in Factor Application in Inhibitor”, “Situations Supporting Factor Application in Inhibitor”, “Be Hemophilia with Inhibitor” and “Health Professionals”. In the first theme, it was determined that the hemophilic youth with inhibitor did not regularly apply their treatment, although they knew the self-infusion and did not perform their treatment themselves. It was determined that the participants were aware of the hemophilia diary, but did not use it effectively and regularly. Participants were able to compensate for their treatment by applying them during the day or the next day when they skipped the practice, while another participant backed up the prophylactic dose to use it in case of bleeding, not the planned treatment time. In the second theme, vascular access problems faced by the participants, having negative thoughts about treatment, time-consuming treatment, no bleeding symptoms and difficulties of 12-18 years of age have made the compliance with treatment difficult. In the third theme, it was found that the participants had noticed the benefits of

prophylaxis treatment, fear of bleeding, family support and good communication with health professionals supported the compliance with the treatment. In the fourth theme, the inhibitor (+) state restricted the sports activities. In addition, the fact that having a diagnosis of hemophilia influenced the choice of future profession was also seen. In the fifth theme, it was found that health professionals were expected to give self-infusion training, to be informed more about the course of their illness and to find a permanent treatment.

Conclusion: It has been observed that the pediatric nurse will contribute to the treatment to implement examples of supportive, encouraging and motivating interventions to individualized care practices especially directed patients with hemophilia with inhibitor of 12-18 years of age. Providing emotional, mental and socially supported nursing care with a more effective treatment to the young and family receiving hemophilia treatment will increase treatment compliance.

Keywords: Hemophilia; Inhibitor; Adherence to treatment; Young; Phenomenological study

İçindekiler

1. Giriş	1
1.1. Araştırmanın Konusu	1
1.2. Araştırmanın Önemi.....	1
1.3. Araştırmanın Soruları	3
1.4. Araştırmanın Hipotezleri	3
1.5. Araştırmanın Varsayımları	3
1.6. Sınırlılıklar ve Karşılaşılan Güçlükler	4
1.8. Tanımlar.....	5
2. Genel Bilgiler	6
2.1. Hemofili.....	6
2.2. Fiziopatoloji.....	6
2.3. Hastalığın Dereceleri	8
2.4. Klinik Bulgular	9
2.5. Tanı	11
2.6. Tedavi.....	11
2.7. Hemofili Tedavisinin Komplikasyonları ve İnhibitör	14
2.7.1. İnhibitör	14
2.7.2. İnhibitör Oluşumunun Risk Faktörleri	15
2.7.3. İnhibitör Tanı ve Tedavisi	17
2.7.3.1. İmmün Tolerans	19
2.7.3.2. İnhibitör Tedavisindeki Yeni Gelişmeler.....	19
2.7.4. İnhibitörden Korunma Yolları.....	20
2.8. İnhibitörlü Hemofili Bakımında Hemşirenin Rolü.....	21

2.8.1.	Gençlik Dönemi	25
2.8.2.	Evde Bakım	28
2.8.3.	Ağrı.....	29
2.8.4.	Yaşam Kalitesi	30
2.8.5.	Tedaviye Uyum	31
2.8.6.	Tedaviye Uyumun Ölçümü.....	32
2.8.7.	Tedavi Uyumunun Önündeki Engeller ve Tedavi Uyumunu Destekleyen Durumlar	33
3.	Gereç ve Yöntem	37
3.1.	Araştırmanın Tipi.....	37
3.2.	Araştırmanın Yeri ve Zamanı	37
3.3.	Araştırmanın Evreni ve Örneklemi	37
3.3.1.	Araştırmanın Evreni.....	37
3.3.2.	Araştırmanın Örneklemi	37
3.4.	Araştırmanın Bağımlı ve Bağımsız Değişkenleri	38
3.5.	Veri Toplama Yöntemleri.....	39
3.6.	Kullanılan Gereçler	40
3.7.	Verilerin Toplanması.....	41
3.8.	Verilerinin Analizi ve Değerlendirme Teknikleri.....	42
3.9.	Süre ve Olanaklar	45
3.10.	Etik Açıklamalar	46
4.	Bulgular	47
5.	Tartışma	113
6.	Sonuç ve Öneriler	138
6.1.	Sonuçlar	138

6.2. Öneriler	139
7. Kaynaklar.....	141
8. Ekler	162
9. Teşekkür	169
10. Özgeçmiş.....	170



Tablolar/Şekiller/Grafikler Listesi

Şekil 1: Hemostaz Mekanizması.....	8
Şekil 2: Koagülasyon (Pıhtılaşma) Mekanizması.....	8
Şekil 3: Araştırma Süreci Basamakları.....	44
Şekil 4: 1. İnhibitörde Faktör Uygulanması.....	63
Şekil 5: 2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar	75
Şekil 6: 2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar	84
Şekil 7: 3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar	85
Şekil 8: 3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar	91
Şekil 9: 4. Hemofilide İnhibitörlü Olmak.....	92
Şekil 10: 4. Hemofilide İnhibitörlü Olmak.....	104
Şekil 11: 5. Sağlık Profesyonelleri	104
Şekil 12: Katılımcı 1.....	57
Şekil 13: Katılımcı 2.....	58
Şekil 14: Katılımcı 3.....	59
Şekil 15: Katılımcı 4.....	60
Şekil 16: Katılımcı 5.....	61
Şekil 17: Katılımcı 6.....	62
Tablo 1: Kanama Şiddeti İle Pıhtılaşma Faktörü Arasındaki İlişki	9
Tablo 2: Profilaksi Tanımı.....	13
Tablo 3: İnhibitörlü Hemofili Grubunda İnhibitör Düzeyi ve Kanama Tedavisi ...	18
Tablo 4: İnhibitörlü Grupta Kullanılan İlaçlar	18
Tablo 5: Süre ve Olanaklar Tablosu	45
Tablo 6: Araştırma Kapsamındaki Olguların Tanımlayıcı Özellikleri	52
Tablo 7: Kod Sistemi Tablosu	54
Tablo 8: Kod Sistemi Matris Tablosu	111

Kısaltmalar Listesi

WFH: Dünya Hemofili Federasyonu

THD: Türk Hematoloji Derneđi

FDA: Amerikan İlaç ve Gıda İdaresi

WHO: Dünya Sağlık Örgütü (World Health Organization)

HCV: Hepatit C Virüsü

HBV: Hepatit B Virüsü

HIV: İnsan İmmün Yetersizlik Virüsü (Human Immunodeficiency Virus)

IV (İntravenöz Yol): Damar İçi İlaç Uygulaması

SC: Subkutan

HA: Hemofili A

HB: Hemofili B

PZ: Protrombin Zamanı

APTZ: Aktive Edilmiş Parsiyel Tromboplastin Zamanı

FVIII: Faktör Sekiz

FIX: Faktör Dokuz

İTT: İmmün Tolerans Tedavisi

ITI: İmmün Tolerans İndüksiyonu

IU: İnternasyonal Ünite

BU: Bethesda Ünitesi

aPCC: Aktive Protrombin Kompleks Konsantresi

rFVIIa: Rekombinant Aktifleşmiş Faktör Yedi

1. Giriş

1.1. Araştırmanın Konusu

Hemofili hastalığı, Faktör VIII (FVIII) veya Faktör IX (FIX) eksikliği sonucu meydana gelen kalıtsal kanama bozukluğudur (Balkan ve diğerleri, 2011; D. McGahren ve Wilson, 2002; Zülfikar ve Bezgl, 2009). Hastalık seyrinde kas ve eklem içi kanamalar görülür. Faktör VIII eksikliği sonucu Hemofili A “Klasik hemofili”, Faktör IX eksikliği Hemofili B “Christmas Hastalığı” olarak isimlendirilir. Hemofili A yaklaşık 5.000 erkek doğumda bir olarak görülmektedir. Hemofili B ise 25.000’nde bir görülür. Hastalığın prognozu ağırlaştıkça klinik önem artmaktadır. Ağır hemofililerde daha çok ortaya çıkan inhibitör oluşumu, tedavide kullanılan faktör etkinliğini azaltarak veya yok ederek klinik tablo yönetimini zor bir hale getirir. Klinik önemi arttıran ve hemofilide en sık görülen komplikasyonlardan biri inhibitör oluşmasıdır (Balkan ve diğerleri, 2011; Buchanan, Journeycake, Yang ve Chan, 2013; Kemahlı, 1997). Hemofili hastalarında eklem içi (hemartroz), kafa içi, ağız boşluğuna olan kanamalar ve iliopsoas kanaması gibi kanamalar inhibitör varlığında hayati önem taşır (Boggio, 2012; Kemahlı, 2010). Hemofili olgularında kullanılan tedaviler inhibitörlü grupta kanamayı durdurmada yetersiz kalmaktadır. Bu durumda inhibitör (+) olgularda, akut kanamaların durdurulması, önlenmesi ve inhibitörün ortadan kaldırılması için inhibitörlü gruba özgü kullanılan tedavilerin doğru zamanda, doğru şekilde yapılması zorunludur.

1.2. Araştırmanın Önemi

Hemofili A ve B hastalarının tedavisinde kullanılan FVIII veya FIX proteinine karşı “antikorlar” gelişebilmektedir. Bu antikorlar, faktör aktivitesini inhibe ediyorsa “inhibitör” olarak adlandırılır. İnhibitör gelişimi, Hemofili A (HA) hastalarındaki en sık rastlanan (%10-30) ve en önemli tedavi komplikasyonudur (Bertamino, Riccardi, Banov, Svahn ve Molinari, 2017; Kavaklı, 2012; Kurnik, Auerswald ve Kreuz, 2014; THD, 2011; Valentino, 2010). Ülkemizde, inhibitör gelişme oranı 2006’da tüm HA’da %11.2, ağır HA’da %15.8, Hemofili B (HB)’de ise %1.9 olduğu belirtilmektedir. Türk Hematoloji Derneği (THD) tarafından üç yıl süren ve 2010’da sonuçlanan ulusal inhibitör tarama projesinde, tüm HA grubunda inhibitör gelişme oranı %10, ağır HA’da

ise %13'tür. HB hastalarındaki risk ise;%3'tür (Kavaklı ve diğerleri, 2006; Kavaklı, 2012; Kavaklı ve diğerleri, 2010). İnhibitör gelişimi, genellikle tedaviye yeni başlayan gruptaki ilk 20-50 tedavi uygulama günü en riskli süreç olarak tanımlanmaktadır. Bununla birlikte, inhibitör gelişimi ileri yaşlarda da ortaya çıkabilir. İnhibitör, hemofilik birey ve ailesini etkileyen, yaşam kalitesini azaltan önemli bir bulgudur (Kavaklı, 2012; Kreuz ve Ettingshausen, 2014). İnhibitör (+) olması halinde tedavi maliyetinin beş kat daha arttığı bildirilmektedir (Balkan, 2014; Çulha ve diğerleri, 2012; Fischer ve Van den, 2003). İnhibitörü olan hastalarda, kanama sırasında hemostazın sağlanması zordur. Bu durum inhibitörlü hemofili grubunda kontrol edilemeyen kanamalarla birlikte yaşamı tehdit eden eklem morbiditesi, sekel kalma oranı ve hedef eklem gelişme riskini de beraberinde getirir (Bertamino ve diğerleri, 2017; Kavaklı, 2012). Bu riskleri en aza indirmek için tedaviye uyum sağlamak oldukça önemlidir. Tedaviye uyum sağlama, gençlik dönemindeki bireyler için zorlayıcıdır. Tedavi uygulama sorumluluğunun gençlik dönemiyle birlikte ebeveynlerden gence geçtiği görülmektedir. Genç birey, tedavi sorumluluğunu almanın yanısıra gençlik dönemiyle ilişkili biyolojik, sosyal ve duygusal değişikliklerle uğraşmaktadır (Brand, Dunn ve Kulkarni, 2015). Birtakım biyo-psiko-sosyal değişiklikler yaşayan gencin, aynı zamanda yaşam biçimini hemofili hastalığının ihtiyaçlarına göre düzenlemesi ve tedavisini yönetebilecek sorumluluklar alması beklenir. Gençlerde tedavi sorumluluğunu almaya yönelik karşılaşılan zorluklar tedaviye uyumun azalmasına sebep olmaktadır. Tedaviye uyum eksikliği genellikle tekrar eden eklem kanamalarına, kronik ağrıya neden olabilmektedir ve yaşam kalitesini düşürebilir (Bertamino ve diğerleri, 2017; Brand ve diğerleri, 2015; Schrijvers, Schuurmans ve Fischer, 2016). Gençlerde mevcut hemofili tedavisinde karşılaşılan başlıca sorun olarak görülen güçlüklerden biri de venöz giriştir. İnhibitörlü hastalarda tedavi, ister profilaktik tedavide olsun ister immün tolerans tedavisinde (ITT), intravenöz (IV) infüzyon ile uygulanır (Genç, Şenol ve Kavaklı, 2006; Kavaklı, 2016; Şenol, 2016; Şenol ve Tavşanlı, 2015). Bu durum, damara güvenli ve kolay erişiminin gerekliliğini ifade eder. Damar yolunun kolay bulunması, dayanıklılığı ve korunması özellikle yüksek yoğunluklu faktör tedavisi veya profilaksi tedavisi uygulanan inhibitörlü gençler için çok önemlidir (Bertamino ve diğerleri, 2017; Santagostino ve Mancuso, 2010).

Gençlik döneminde hemofili bakımı multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Çocuk hematoloji uzmanı, deneyimli cerrah, eczacı, ortopedist, fizyoterapist ve hemşire, bu ekibin içinde yer almaktadır (Bertamino ve diğerleri, 2017; Brand ve diğerleri, 2015; Street, 2012). Hemşirelik bakımındaki amaç, genç ve ailesini bütüncül olarak ele alıp, gencin hastalığını mümkün olduğunca bağımsız yönetebilmesini sağlamak ve tedavi uyumunu artıracak bireyselleştirilmiş stratejiler geliştirmektir (Bertamino ve diğerleri, 2017; Şenol, 2016).

1.3. Araştırmanın Soruları

Araştırmanın temel soruları aşağıda yer almıştır;

- 1) 12-18 yaş grubu inhibitörlü hemofili hastalarının tedavi uyumları nasıldır?
- 2) 12-18 yaş inhibitörlü hemofili hastalarında tedaviye uyumu zorlaştıran faktörler nelerdir?
- 3) 12-18 yaş inhibitörlü hemofili hastalarının tedavi uyumunu kolaylaştıran faktörler nelerdir?
- 4) 12-18 yaş inhibitörlü hemofili hastalarının tedavi uyumunu güçlendirmek ve sürekliliğini desteklemek için neler yapılabilir?
- 5) Çocuğun öz bakım kalitesini arttırmada pediatri hemşiresinin rolünü etkin kılmak için neler yapılabilir?

1.4. Araştırmanın Hipotezleri

Nitel çalışma olması nedeniyle hipotez kurulmamıştır.

1.5. Araştırmanın Varsayımları

- Araştırmada kullanılan araştırma yöntemi, çalışmanın konusuna, amacına ve problemin çözümüne uygundur.
- Veri toplama araçlarının, görüşleri ortaya çıkaracak nitelikte olduğu varsayılmaktadır.
- 12-18 yaş inhibitörlü hemofilik gençlerin tedaviye uyumunu etkileyen durumlar yarı yapılandırılmış soru formu ile yapılmıştır.
- Görüşmeye katılan katılımcıların görüşlerini ve deneyimlerini içtenlikle yansıttığı varsayılmaktadır.

1.6. Sınırlılıklar ve Karşılaşılan Güçlükler

- Bu araştırma, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde inhibitör (+) hemofili tanısıyla kayıtlı 12-18 yaş grubu hemofilik gençlerle sınırlıdır.
- Bu araştırma, ölçme araçlarındaki maddelerle, yarı yapılandırılmış sorularla ve katılımcıların sorulara verdikleri yanıtlarla sınırlıdır.
- Görüşme sırasında katılımcıların istemeleri halinde ebeveynlerine katılım izni verilmiştir.
- Nitel bir araştırma olduğu için araştırmadan elde edilen çıktılar inhibitörlü hemofili hastalarının tümüne genellenemez.
- Hemofili inhibitörlü olguların görülme sıklığının nadir olmasından dolayı inhibitörlü olgularda klinik değerlendirmeler sınırlıdır.

1.7. Araştırmanın Amacı

Bu fenomenolojik çalışmanın amacı, 12-18 yaş inhibitörlü hemofilik gençlerin tedavi uyumunu etkileyen durumları derinlemesine incelemektir.

1.8. Tanımlar

Faktör VIII (FVIII): Kan pıhtılaşmasında rol alan proteindir (THD, 2011).

Faktör IX (FIX): Kan pıhtılaşmasında rol alan proteindir (THD, 2011).

İnhibitör: Kişilerin immün sistemi infüzyon yoluyla verilen faktörleri yabancı olarak tanınması ve vücudun kendini savunması amacıyla antikor geliştirmesidir (THD, 2011).

Hedef Eklem: Hemofili hastasının aynı eklemi son üç-altı ay içinde üç ve üçten fazla kanaması durumudur (THD, 2011).

Radyoaktif Sinovektomi (RAS): Kanayan eklem aralığına tedavilerde kullanılan radyoaktif maddenin (Rhenium 186 veya Yttrium 90) verilmesi işlemine denir (THD, 2011).

Sinovit: Eklemlerin iç kısmını kaplayan ve kayganlaşmayı sağlayan doku olan sinoviyumun hasarı veya inflamasyonu (THD, 2011).

Artropati: Ekleme tekrarlanan kanama ile oluşan eklem hasarı (THD, 2011).

Hemartroz: Eklem içi kanamalarıdır (THD, 2011).

Fenomenoloji: Farkında olduğumuz ama konu hakkında derinlemesine bilgi sahibi olmadığımız olgulara odaklanan bir nitel araştırma desenidir (Yıldırım ve Şimşek, 2013).

2. Genel Bilgiler

2.1. Hemofili

Hemofili, spesifik koagülasyon proteinlerinden faktör VIII (FVIII) ve faktör IX (FIX)'un doğuştan eksikliği veya yokluğu sonucu oluşan kanama bozukluğudur. Hemofili eksik faktörün cinsine göre isimlendirilir, FVIII eksikliği sonucu HA, FIX eksikliği sonucu HB oluşur (Boggio, 2012; Bryant, 2015; Kavaklı, Şahin ve Demir, 2011). Hemofili C ise faktör XI eksikliği ile yüz bin kişi de bir kişiyi etkilemektedir (Buchanan ve diğerleri, 2013). Hemofili A 5000 erkek doğumda bir görülürken, Hemofili B 20.000-30.000 erkek doğumda bir görülür. HA, tüm vakaların %80-85'ini oluşturur ve farklı ırklarda da aynı sıklıkla görülmektedir (Boggio, 2012; Friedman ve Rodgers, 2004; Kemahlı, 2010).

Hemofili, nadir olarak kız çocuklarında da görülmektedir. Örneğin, taşıyıcı hemofili hastası kadın ve hemofilik erkeğin çocuğunda veya tek X kromozomunun varlığı durumunda görülebilmektedir (Sönmez, 2018a).

Hemofili, X'e bağlı resesif geçiş özelliği taşır. Kalıtsal bir geçiş olmakla birlikte aile öyküsü olmayan bireylerde de çeşitli mutasyonlar sonucu hemofili hastalığı %30 oranında görülmektedir (Bryant, 2015; D. McGahren ve Wilson, 2002; Friedman ve Rodgers, 2004; Sönmez, 2018a; Zülfikar ve Bezzal, 2009). FVIII geninde intron 22 ve 1 inversiyonları görülür. Faktör VIII geninde en sık görülen mutasyon X kromozomunda intron 22 inversiyonudur ve ağır hemofili A olgularının en az %45'inden sorumludur. Tek bölgede büyük gen delesyonları veya küçük nokta mutasyonları sonucu oluşur (Antonarakis ve diğerleri, 1995; Boggio, 2012; Buchanan ve diğerleri, 2013). Ağır HA'lı bireylerin yaklaşık yarısı veya %30'unda intron 22 mutasyonu vardır. İnhibitörlü hasta grubunda ise genellikle büyük delesyonlar, non-sense mutasyonlar görülmektedir (Sönmez, 2018a). Hemofilide klinik tablonun ciddiyeti, plazmada bulunan faktör miktarına göre değişir. Ağır, orta veya hafif tipte seyretmektedir (Boggio, 2012).

2.2. Fizyopatoloji

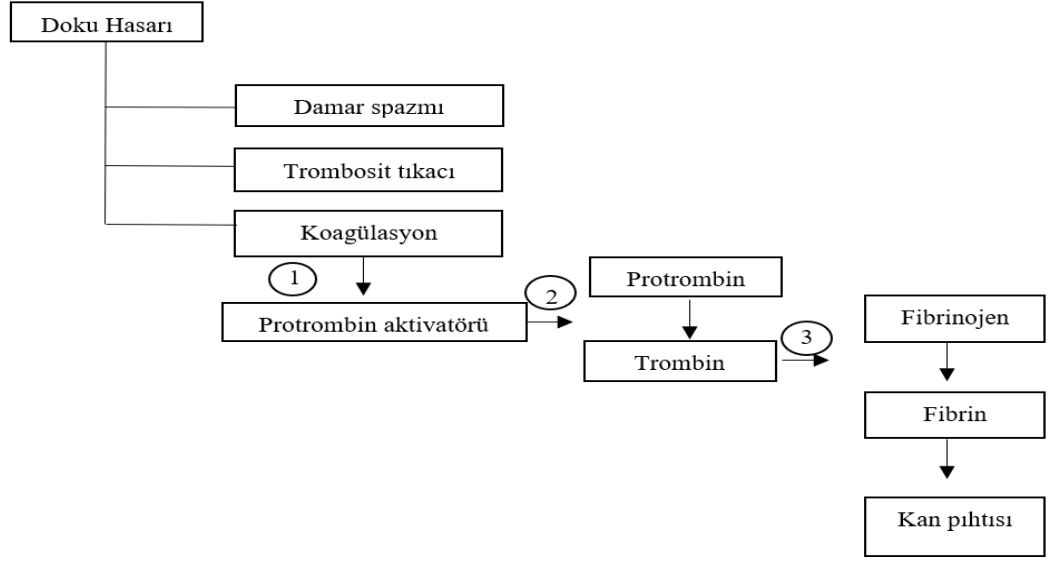
Damar bütünlüğünün bozulduğu durumlarda hemostatik sistem devreye girer, pıhtı tıkaçı oluşturarak ekstremitasyonu etkin bir biçimde sınırlar ve kan kaybını önler.

Hemostatik sistemin başlıca elemanları damar duvarı, trombositler ve pıhtılaşma faktörleridir. Damar zedelenmesi olan bölgede ilk reaksiyon vazokonstriksiyondur. Bunu trombosit adezyonu ve agregasyonu takip eder ve bu olay saniyeler içinde gelişir. Sekonder hemostaz olarak tanımlanan pıhtılaşma faktörlerinin oluşturduğu sistemin devreye girmesiyle de sağlam bir fibrin tıkaçı oluşur ve kanama durdurulmuş olur. Bu sistemlerde bozukluk olduğunda trombotik veya hemorajik bir takım hastalıklar oluşabilir (Buchanan ve diğerleri, 2013; Ünüvar ve Ünüvar, 2016).

Kanamayı durduran sürece hemostaz adı verilir. Hemostazın ana mekanizması koagülasyondur (pıhtılaşma). Hemostaz, kan damarlarının yaralandığı alanda kanı pıhtılaştıran, pıhtı büyüklüğünü ayarlayan ve sınırlandıran aktif bir süreçtir. Pıhtılaşma üç aşamada gerçekleşir (Şekil 1): (1) Protrombin aktivatörünün oluşması: Yırtılan damar veya bizzat kandaki hasara cevap olarak protrombin aktivatörü oluşur. (2) Protrombinin trombine dönüşmesi: Protrombin aktivatörü protrombinin trombine dönüşmesini aktive eder. Trombin, koagülasyon için esastır, aşırı kan kaybını önler. (3) Fibrinojenin fibrine dönüşmesi: Trombin bir enzim gibi etki ederek fibrinojeni fibrine dönüştürüp pıhtıyı oluşturur (Guyton ve Hall, 2001; Köylü, 2014; Montgomery, Gill ve Scott, 1998). Fibrin pıhtı oluşur oluşmaz fibrinolitik sistem, damar açıklığını korumak için pıhtıdaki fibrini yıkan önemli bir enzim olan plazminin oluşumunu artırır. Her durumda enzimlerin direk veya indirek inhibitörleri aracılığıyla bir denge oluşturarak, pıhtılaşma ve kanama kontrol altına alınır (Buchanan ve diğerleri, 2013).

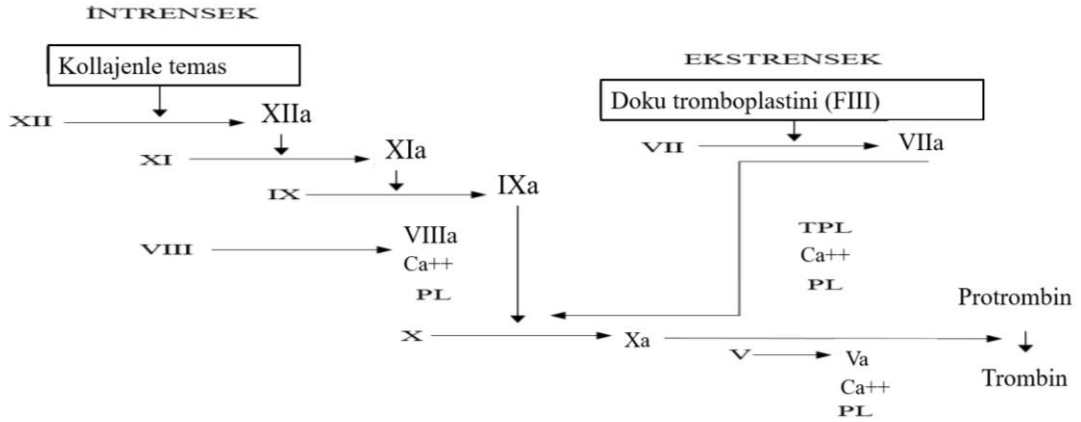
Protrombin aktivatörü iki yolla oluşur (Şekil 2): Damar duvarının zedelenmesiyle başlayan ekstrinsek yol ve kanın kendi içinde başlayan intrinsek yol bulunmaktadır. Her iki yolda da pıhtılaşma faktörleri rol oynar. Damar duvarının yırtılmasından sonra pıhtılaşma süreci ekstrinsek ve intrinsek yolları aynı anda aktive olurlar. Bu faktörler aktif şekle dönüştükleri zaman domino taşları gibi birbirini izleyen reaksiyonlara neden olurlar (Köylü, 2014).

Şekil 1: Hemostaz Mekanizması



Kaynak: (Köylü, 2014)

Şekil 2: Koagülasyon (Pıhtılaşma) Mekanizması



Kaynak: (Köylü, 2014)

2.3. Hastalığın Dereceleri

Hemofililerin klinik ağırlığı hastalardaki faktör düzeyi ile ilişkilidir. Normal bir insanda faktör düzeyleri %50-150 IU (internasyonal ünite) arasında değişmekteyken hemofiliye

neden olan bozukluk, ilişkili olduğu faktörün özelliğini ve miktarını etkileyerek hastalığın farklı derecelerde görülmesine yol açar (Tablo 1) (Kemahlı, 2010; Zülfikar ve Bezgal, 2009).

1. Hafif Tip: Faktör düzeyi %5-40 IU arasındadır. Genellikle sessiz seyredir. Çok şiddetli travmalarda veya büyük ameliyatlarda kanama görülür.

2. Orta Tip: Faktör düzeyi %1-5 IU arasındadır. Orta derecede darbelerde ve ameliyatlarda kanama görülür. Daha önce kanamış olan kas-eklem ve dokularda daha sonra kendiliğinden de kanama görülebilir.

3. Ağır Tip: Faktör düzeyi %1IU altındadır. Ciddi kanama riski taşırlar, özellikle eklem içi, mide, beyin kanaması riski çok yüksektir. Ağır hemofili, tüm hemofili grubunun yaklaşık %60'ını oluşturur. Travma olmadan veya hafif darbelerde, küçük ameliyatlarda bile kanama görülür. Bu hastaların çoğunda kalıcı kas ve eklem hasarları görülmektedir (Bryant, 2015; McGahren ve Wilson, 2002; Kemahlı, 2010; Karapınar, 2014; Zülfikar ve Bezgal, 2009).

Tablo 1: Kanama Şiddeti İle Pıhtılaşma Faktörü Arasındaki İlişki

Hastalığın Ciddiyeti	FVIII düzeyi
Ağır	<1 IU/dL(<0.01 IU/mL) ya da Normalin %1'inden az aktivite
Orta	1-5 IU/dL(0.01-0.05 IU/mL) ya da Normalin % 1-5'i kadar aktivite
Hafif	5-40 IU/dL(0.05-0.40 IU/mL) ya da Normalin %5-40'ı kadar aktivite

Kaynak: (Srivastava ve diğerleri, 2013a; White ve diğerleri, 2001)

2.4. Klinik Bulgular

Hemofili tanılı bireyler yenidoğan döneminde yaklaşık %1-2'lik kısmında kafa içi kanamaları görülebilir, vücudunda aşı yapılan veya kan alınan bölgede kanamalar ve sünnnet olduklarında kanama görülebilir (Buchanan ve diğerleri, 2013; Srivastava ve diğerleri, 2013a). Bazen yenidoğan döneminde kanamalar fark edilemez, çocuk

emeklemeye ve yürümeye başladığı zaman hareketi artar ve böylece daha çok travmaya maruz kalır bunun sonucunda kanama sorunları ortaya çıkar. Diş çıkarma döneminde de diş eti kanamaları olur (Ağaoğlu, Anak, Devocioğlu ve Sarıbeyoğlu, 2002). Büyük çocuklar ve erişkinlerde de hematomlar, intrakranial, eklem, kas ve ağız içine kanamalar görülür (Buchanan ve diğerleri, 2013).

Hemofili A ve B'de kanamanın şiddeti kandaki faktör yüzdesiyle ilişkilidir. Hafif ve orta tipteki hastalarda travma ve cerrahi müdahale (diş çekimi, tonsillektomi, sünnet vb.) ile kanama oluşurken, ağır tipteki hastalarda herhangi bir travma olmadan spontan kanamalar meydana gelebilir (Ağaoğlu ve diğerleri, 2002; Ünüvar ve Ünüvar, 2016). Travma ya da kesi bölgesine göre her doku ve organda kanama görülebilir. Travma sonrasında oluşan intrakranial ve intraabdominal kanamalar hayati önem taşır (Ağaoğlu ve diğerleri, 2002; D. McGahren ve Wilson, 2002; Kemahlı, 2010; Zülfikar ve Bezgal, 2009). Hayatı tehdit eden diğer kanamalar ise ağız içi, iliopsoas kanaması ve göz içine olan kanamalardır. Gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde olan kanama anemiye neden olabilir, retroperitoneal boşluğa olan kanama ile spinal kordda hematoma birikimi, paraliziyeye neden olacağından özellikle tehlikelidir (Bryant, 2015; Karapınar, 2014).

Hemofili tanısı alan bireylerde en çok gözlenen ve ilk kanama bulgusu olarak göze çarpan kanama hemartrozdur. Hemartroz en ağrılı, psikolojik, ekonomik ve fiziksel olarak büyük sorunlara yol açan kanama tipidir. İkinci en sık görülen kanama tipi ise kanamaların %30'unu oluşturan kas içine olan kanamalardır (Boggio, 2012; Karapınar, 2014). Genellikle büyük eklemlerde meydana gelen hemartroz diz (%80'i), dirsek, ayak bileği, omuz ve el bileği eklemlerinde gerçekleşir (Boggio, 2012). Eklem kanamasının temel klinik bulguları ağrı, şişlik, batma ve yanma hisleridir. Kanamanın durdurulmadığı durumlarda, ağrı ve şişme geçinceye kadar eklem fleksiyon durumunda kalır (Karapınar, 2014).

Hedef eklem, altı ay içinde üç veya daha fazla aynı eklemden kanama meydana gelmişse oluşur. Birkaç yılı aşkın süredir tekrarlayan kanamaların olduğu kemikte deformite ve sekeller, eklem aralığında ise dejenerasyon görülür (Srivastava ve diğerleri, 2013a).

2.5. Tanı

Kanama diyatezi bulgularıyla başvuran çocukta trombosit sayısı, kanama zamanı, Protrombin Zamanı (PZ) normal değerlerde seyrederken, Aktive Edilmiş Parsiyel Tromboplastin Zamanı (APTZ)'nın uzamış olması tanıya yönlendiricidir. Ardından FVIII ve FIX aktivitelerinin test edilmesiyle HA ya da HB kesin tanısı konulur (Boggio, 2012; Kavaklı ve Bilenoğlu, 2014).

2.6. Tedavi

Hemofili bakımının birincil amacı, kanamayı önlemek ve FVIII veya FIX'un yeterli plazma düzeyine gelene kadar tedavi etmektir (Boggio, 2012; Srivastava ve diğerleri, 2013a). Kanaması olan hemofilik bireyde amaç, kanamanın en kısa sürede durdurulmasıdır. Dolayısıyla bulguların başladığı dönemde kanama kontrol altına alınmalı ve FVIII/FIX yeterli plazma düzeyine gelene kadar faktör konsantresinin intravenöz (IV) enjeksiyonlar ile yerine konması, tedavide ana ilkedir (Boggio, 2012; Van Os, Troop, Sullivan ve Hart, 2017). Kanamaların geç durdurulması halinde, özellikle eklem içi kanamalardan sonra, kalıcı deformiteler meydana gelebilir. Akut kanamalar mümkün olan en kısa sürede tercihen iki saat içinde tedavi edilmelidir (Ingram ve diğerleri, 2008; Srivastava ve diğerleri, 2013a).

Bireyler yaşamları boyunca kan ürünlerine maruz kalacaklarından mutlaka hepatit B aşısı yapılmalıdır (Kemahlı, 2010).

Hemofili tedavisi şu başlıklar altında incelenebilir:

1) Yerel önlemler ile kanamanın durdurulmasına katkı sağlanması

a. Koruma, basınç, soğuk ve bandaj uygulama, elevasyon, dinlenme (PRICE)

b. İlgili ekstremitte ve eklem hareketleştirilmesi gerekir ancak eklem hareketleştirilmesi 48 saati geçmemelidir. Sonrasında en kısa zamanda pasif ve aktif hareketlere başlanmalıdır (Kemahlı, 1997; Şenol, 2016).

2) Eksik olan pıhtılaşma faktörünün yerine konulması

Hemofili tedavisinde kaybolan pıhtılařma faktörü yerine konur. Hemofilide kanamaya yol açan eksik faktörün yerine konması tedavinin temelini oluşturur. Faktör konsantreleri, genellikle tek plazma pıhtılařma faktörü içeren preparatlardır (Kemahlı, 1997). Günümüzde ulařılan FVIII konsantreleri ya plazma ya da rekombinant teknolojiyle üretilen ürünlerdir. Dünya Hemofili Federasyonu (WFH), hemofili ve diđer kalıtsal kanama bozukluklarının tedavisinde kriyopresipitata veya taze dondurulmuř plazmaya tercihen viral inaktive plazmadan üretilen ya da rekombinant konsantratların kullanılmasını tavsiye eder (Bryant, 2015; Albert Farrugia, 2008; Srivastava ve diđerleri, 2013a).

- a) Kanadıkça Tedavi (on-demand): Eksik faktörün, kanama olduđu zaman gerektiđi kadar yerine koyma (replacement) tedavisidir. Belirgin kanama durumunda uygulanacak tek tedavi yöntemi eksik olan faktör VIII'in yerine konması ve bu maddenin plazma düzeyinin hemostazı sađlayacak düzeye çıkarılmasıdır. Orta derece kanamalarda plazma faktör VIII düzeyinin 35-40 Ü/dl'ye çıkarılması hedeflenir (Ađaođlu ve diđerleri, 2002).
- b) Profilaktik Tedavi: Profilaksi tedavisi, spontan ve yařamı tehdit eden kanamaları, beklenen kanamayı ve artropatiyi içeren kanama komplikasyonlarını önlemek için periyodik bir řekilde intravenöz faktör konsantrisi enjeksiyonu ile yapılan tedavidir (Bryant, 2015; Srivastava ve diđerleri, 2013a). Profilaksi, kanamayı, eklem yıkımını önler ve normal kas-iskelet sistemi fonksiyonlarını korur (Fischer ve diđerleri, 2002; Srivastava ve diđerleri, 2013a). Eklem hasarını tersine çevirmese de kanama sıklıđını azaltarak eklemde oluřan hasarın ilerlemesini yavařlatır ve yařam kalitesini iyileřtirmektedir (Balkan, 2014).

Primer Profilaksi: Ađır Hemofili hastalarında tanı konduktan sonraki süre içerisinde iki yařına kadar en çok bir eklem kanamasından sonra bařlatılan ve uzun süre devam etmesi planlanan uygulamadır. Dejeneratif eklem hastalıklarının uzun dönem komplikasyonlarını önleyen tek kanıtlanmış tedavidir.

Sekonder Profilaksi: Hasta yařına bakılmaksızın “hedef eklem gelişmesinden sonra” veya önemli kanama sonrası bařlatılan uzun yıllar boyunca devam etmesi beklenen uygulamadır (Balkan, 2014; Buchanan ve diđerleri, 2013; Türk Pediatrik Hematoloji Derneđi, 2010; Zülfikar ve Bezgl, 2009).

Gelişmiş ülkelerde profilaktik tedavi, faktör düzeylerini %1'in üzerinde tutacak dozlarda haftada bir-dört kez standart tedavi olarak verilmektedir (Buchanan ve diğerleri, 2013).

Tablo 2: Profilaksi Tanımı

Model	Tanım
Primer Profilaksi (Yaşa göre)	Klinik olarak herhangi bir eklem kanaması olmadan <u>2 yaşından önce</u> başlanan ve uzun süreli olarak uygulanan tedavi
Primer Profilaksi (İlk Kanamaya göre)	Hastanın yaşından bağımsız olarak, <u>eklem hasarı gerçekleşmeden</u> başlanılan uzun süreli tedavi
Sekonder profilaksi	Primer profilaksi kriterlerine uymayan her türlü uzun süreli tedavi
Kısa-süreli profilaksi	Kısa bir süre için kanamanın engellenmesi amacıyla uygulanan profilaksi

Kaynak: (Balkan, 2014; Berntorp, Astermark ve Bjorkman, 2003)

Profilaksi tedavisinin amacı:

- Şiddetli hemofili grubunda önemli bir sakatlık nedeni olan hemofilik artropatide oluşan eklem sekellerini önleyebilmek,
- Hayati kanamaların önüne geçmek ve muhtemel kanama sayısını en aza indirmek,
- Hemofilik birey ve ailesinin yaşam kalitesini artırmak,
- Günlük yaşam ve psikososyal uyumu sağlamak,
- Kalıcı sekelleri engelleyerek bireylerin içindeki potansiyellerin ortaya çıkmasını sağlamak,

Bu amaçlar doğrultusunda uzun süreli toplumsal maliyetlerin azalmasını gerçekleştirmektir (Balkan, 2014; THD, 2011).

Yeni gelişmelere rağmen halen en etkin tedavi damar yolundan eksik faktörün vücuda verilmesidir. Tedavide en önemli sorun damar yolu ile ilgilidir. Bunun yanı sıra verilen faktör konsantrelerine karşı inhibitör gelişmesi kanamaların kontrol altına alınmasını güçleştiren diğer bir sorundur (Zülfikar, 2018a).

2.7. Hemofili Tedavisinin Komplikasyonları ve İnhibitör

Hemofili tedavisinde sık karşılaşılan kas-iskelet sistemi komplikasyonları; akut/kronik eklem içi ve kas içi kanama, kronik sinovit ve kronik hemofilik artropatidir (Karaman, Akbayram, Garipardıç ve Öner, 2015). Hemofili hastalarının kanadıkça veya profilaktik tedavi ile bir kan ürünü almaları nedeniyle HIV, HBV, HCV bulaş riski taşımakta idi. Günümüzde ise rekombinant teknoloji ile üretilen FVIII ve FIX preparatları bu riski kaldırmıştır (Balkan, 2014; Farrugia, 2008).

Kronik sinovit, sık tekrarlayan kanamayla devam ederse ve başka yollarla kontrol edilmediği zaman, sinovektomi düşünülmelidir (Yoon, Bae, Sun Kim ve Song, 2005).

Bir diğer önemli komplikasyon ise inhibitör gelişimidir (Karapınar, 2014).

2.7.1. İnhibitör

Hemofilik bireylerin immün sistemi infüzyon yoluyla verilen FVIII veya FIX proteinini yabancı madde gibi görmekte ve vücudu savunmak için antikor-alloantikor geliştirmektedir. Oluşan antikorların hemofili tedavisindeki faktör proteininin işlevine engel olması “inhibitör” olarak tanımlanır. İnhibitör, faktörü ortadan kaldırmakta, kanamanın durması için gerekli olan tedavinin etkinliğini azaltmakta veya tamamen yok etmektedir (Kavaklı ve diğerleri, 2011; Van Vulpen, Mastbergen ve Schutgens, 2016; Zülfikar ve Bezglal, 2009).

Ağır HA'lıların %30-35'i, HB'lilerin ise %1-4'ü alloantikor inhibitörleri geliştirir (Boggio, 2012; Buchanan ve diğerleri, 2013; Franchini ve Mannucci, 2012; Srivastava ve diğerleri, 2013a; Valentino, 2010). Ülkemizde, THD tarafından 2007-2010 yılları arasında yapılan ulusal inhibitör tarama projesinde, inhibitör gelişme oranı tüm HA grubunda %10, ağır HA grubunda ise %13 inhibitör geliştiği bulunmuştur. HB'lilerdeki risk ise %3'tür (Kavaklı, 2012; Kavaklı ve diğerleri, 2010). İnhibitörler ağır hemofili olanlarda orta veya hafif derecedeki hemofili olanlara kıyasla daha sık görülür. 2006 yılında Güneydoğu Anadolu Bölgesindeki inhibitör sıklığının bulunması amaçlanan çalışmada HA'lı bireylerin tamamında %2, ağır HA'lılarda ise %11,1 olarak inhibitör geliştirme sıklığı bulunmuştur (Minnet, Koç, Söker ve Çekin, 2009). 2014 yılında

yayınlanan rapora göre Türkiye’de yaklaşık 250 inhibitör pozitif tanılı hemofilik birey bulunmaktadır (Zülfikar ve Kavaklı, 2014).

İnhibitörlü grupta klinik, genellikle kanamaların çok artması değil, faktör tedavisinin etkisiz kalmasıyla görülür. Kanama meydana geldiğinde öncesinde uygulanan ve etkin olduğu bilinen tedaviden istenilen ve beklenen sonucun alınmadığı görülür. Normal tedavi etkinliğini giderek kaybeder ve kanamayı kontrol etmek zorlaşır (Karapınar, 2014). İnhibitörlü grupta, kanama meydana geldiğinde hemostazı sağlamak kolay olmadığından kanamalar, önemli ve hayati bir tehlike içerebilir. Ayrıca inhibitörlü hastaların eklem morbiditesi ve sekel oluşma oranı oldukça fazladır. İnhibitör gelişmesinin ardından, kanamanın sıklığı artmasa da uygun tedavi sağlanamadığında “hedef eklem” oluşma riski artar (Kavaklı, 2012). Böylece tedavi maliyeti beş kat artmış olur (Sönmez, 2018b). Ayrıca inhibitör pozitif olan grup inhibitör negatif olanlar ile karşılaştırıldığında ölüm oranlarının %70 daha yüksek olduğu bulunmuştur (Walsh, Soucie ve Miller, 2015).

Klinik olarak pıhtılaşma faktörlerine cevap vermeyen herhangi bir hastada, özellikle de daha önce yanıt vermiş olması durumunda, yeni bir inhibitörün varlığından şüphelenilmelidir. İnhibitör düzeyine şu durumlarda bakılmalıdır:

- Tüm hastalar en az yılda bir kez,
- Ağır hemofilili bebeklerde her beş FVIII kullanımı sonrası,
- 20 uygulama gününden sonra 10 uygulamada bir,
- 50 uygulama gününden sonra altı ayda bir,
- Yoğun veya uzun süreli FVIII kullandıktan yedi-on gün sonrasında,
- Uygun dozlarda FVIII tedavisine klinik yanıt alınmadığında,

Bütün cerrahi girişimler öncesi inhibitör düzeyine bakılmalıdır (Sönmez, 2018b).

2.7.2. İnhibitör Oluşumunun Risk Faktörleri

Çeşitli faktörlerin inhibitör oluşumunu etkilediği bilinmektedir. Bunlar birey ve tedavi ile ilişkili faktörler şeklinde ayrılabilir.

Birey ile ilişkili faktörler:

- Ağır hemofilik bireylerin yaklaşık %30-40'ında FVIII genini etkileyen nokta mutasyonları, delesyonlar ve büyük bir kısmını intron 1 ve 22 inversiyonlarını içerir. Bu intron 1 ve 22 inversiyonları inhibitör oluşumu riskini artırmaktadır (Buchanan ve diğerleri, 2013; Ghosh ve Shetty, 2009; Saba ve Tran, 2012).
- Ailesinde inhibitör oluşumu öyküsü olanlarda inhibitör geliştirme riski üç kat daha fazladır (Buchanan ve diğerleri, 2013; Dargaud ve diğerleri, 2016; Gouw, Van Der Bom ve Van Den Berg, 2007).
- Irk veya etnik köken de inhibitör oluşumunda risk faktörleri arasındadır. Özellikle Afrika –Amerikan ırkında beyaz ırka göre inhibitör oluşumu iki kat daha fazladır (Ragni ve diğerleri, 2009; Van Vulpen ve diğerleri, 2016; Viel ve diğerleri, 2009; Karapınar, 2014; Zülfikar ve Bezglal, 2009).
- Hücresel T ve B lenfosit tepkisinin artması inhibitör gelişim riskinde artışa neden olur (Dargaud ve diğerleri, 2016; Gouw ve diğerleri, 2007).
- Bireyin hangi tip hemofiliye sahip olduğu da inhibitör oluşturma riski açısından önemlidir. Hemofili tiplerinden hemofili B ve C de inhibitör antikoru gelişimi nadir görülür. Örneğin HB'de inhibitör görülme oranı yaklaşık %3'tür (Buchanan ve diğerleri, 2013).

Tedavi ile ilişkili faktörler:

- Faktör tedavisine yeni başlayan çocuklarda tedaviyle karşılaştıkları ilk 20-50 maruz kalma gününde inhibitör gelişme riski yüksektir. İlk 20 maruziyet günü için her beş maruz kalma gününde, 21-50 maruziyet günü için her 10 maruziyet gününde, 150. maruziyet gününe kadar yılda iki kere inhibitör varlığı açısından taranmalıdır (Gouw ve diğerleri, 2013; Gouw ve diğerleri, 2007; Srivastava ve diğerleri, 2013). Hastaların %70'inde ilk 20 tedavi uygulama gününde, %95'inde ilk 50 tedavi uygulama gününde inhibitör geliştirmektedir (Gouw ve diğerleri, 2013).
- Rutin bebek aşılması veya akut enfeksiyon varlığında FVIII kullanımı inhibitör riskini artırdığından önerilmemektedir (Kavaklı ve diğerleri, 2011).
- Cerrahi girişimler ve inflamatuvar durumlarında yüksek dozda faktör kullanımı inhibitör riskini artırır (Gouw ve diğerleri, 2007; Van Vulpen ve diğerleri, 2016; Karapınar, 2014; Zülfikar ve Bezglal, 2009).

- Faktör konsantresinin tipi (plazma/rekombinant) de inhibitör oluşmasına etki etmektedir. İnhibitör riski üzerine çalışılan bir araştırmada daha önce faktör almamış olgular değerlendirilmiştir. Çalışmanın sonucunda plazma kaynaklı faktör kullanan hastalarda inhibitör insidansı rekombinant faktör kullananlara göre daha düşük oranda inhibitör geliştirdiği bulunmuştur. Plazma kaynaklı ürünlerin %87 oranında daha düşük inhibitör geliştirdiği bilinmesine rağmen çalışma sonrası yapılan tartışmalar ve diğer araştırma sonuçları hematologların klinik uygulamalarında kafa karışıklığına sebep olmaktadır (Balkan, 2018; Küpesiz, 2018). Yapılan çalışmaları dikkate alarak Ulusal Hemofili Tanı ve Tedavi Kılavuzunda yeni tanı almış hastalar için bireyselleştirilmiş tedavinin uygulanmasını önermektedir (THD, 2017). Gelişmiş ülkelerdeki hemofili dernekleri ve WFH faktör konsantrelerinin seçiminde herhangi bir yönlendirme yapmamaktadır (Balkan, 2018).

İnhibitörün varlığı, morbiditeye ve tedavi maliyetinin artmasına neden olduğu için inhibitör geliştirme riskleri dikkate alınarak gerekli önlemler alınmalıdır (Balkan, 2018).

2.7.3. İnhibitör Tanı ve Tedavisi

İnhibitör tarama testinde (Bethesda Testi) normalde beklenen inhibitör düzeyi 0.6 BU/ml den küçüktür. İnhibitör var olabilmesi için inhibitör değeri 0.6'dan büyük olmalıdır. İnhibitör titresi 0.6-5 aralığında ise düşük titreli inhibitör vardır (Kavaklı ve Bilenoglu, 2014; Kavaklı ve diğerleri, 2011). Düşük titreli inhibitörler genellikle geçicidir ve klinik önemi azdır.

Yüksek titreli inhibitör diyebilmemiz için beş BU'den büyük olması gerekir. Beş BU ve üzerindeki değerler hastanın tedavisinde ve yaşam kalitesinde önemli ölçüde anlamlıdır ve kalıcı olma eğilimindedir. Yüksek titrelerde inhibitör ile seyreden kanama durumları, sıklıkla yüksek doz FVIIa veya protrombin kompleks konsantresi (aPCC) tedavisine geçmeyi gerektirir (Buchanan ve diğerleri, 2013).

Yüksek yanıt veren inhibitörler kalıcı olma eğilimindedir fakat uzun süre tedavi edilirse, titre seviyeleri düşebilir veya saptanamayabilir, ancak spesifik faktör ürünleriyle müdahale edildiğinde üç-beş gün içinde tekrarlayan anamnestic bir yanıt olacaktır (Dargaud ve diğerleri, 2016).

Tablo 3: İnhibitörlü Hemofili Grubunda İnhibitör Düzeyi ve Kanama Tedavisi

Hasta Tipi	Kanama	Önerilen Tedavi
Düşük yanıtlı (<5 BU)	Minör/ major kanama	FVIII infüzyonu FVIII düzeyi bak
Yüksek yanıtlı, düşük inhibitör titreli (<5 BU)	Minör/major kanama Yaşamsal tehdit oluşturan kanama	aPCC, rFVIIa Anamnestic reaksiyon görülünceye dek FVIII infüzyonu ve ardından aPCC/ rFVIIa
Yüksek yanıtlı, yüksek inhibitör titreli (>5BU)	Minör/major kanama	aPCC, rFVIIa

Kaynak: (Yılmaz Karapınar, 2014)

Tablo 4: İnhibitörlü Grupta Kullanılan İlaçlar

	NOVOSEVEN	FEIBA
Üretim Şekli	Rekombinant	Kan ürünü
Üreten ilaç firması	Novo Nordisk (Danimarka)	Baxter (ABD)
Kanamayı durdurma oranı	%75-85	%70-85
Uygulama dozu ve yolu	90 mcg/kg	50-100 IU/kg damar yoluyla
İnfüzyon süresi	5 dakika içinde	15-30 dakikalık yavaş uygulama
Tedavide tekrar uygulama	Her 2-3 saatte 1 gerekir	8-12 saatte 1 mümkündür
Tek seferde uygulama sınırı	Yok	100 IU/kg
Günlük uygulanabilen üst sınır	Yok	200 IU/kg

Kaynak: (Kavaklı, 2014)

Hemofili tedavisinde inhibitör gelişimini ve düzeyini en aza indirmedeki amaç, hastanın risk profilini azaltmak ve bireysel olarak terapotik bir tedavi uygulamaktır (Dargaud ve diğerleri, 2016). İnhibitör (+) hemofili grubunda kanamanın ve tedavinin yönetimi, tecrübeli bir merkez ile birlikte sürdürülmelidir (Hay, Brown, Collins, Keeling ve Liesner, 2006).

2.7.3.1. İmmün Tolerans

İnhibitörlü grupta sık kullanılan tedavi seçenekleri arasında, yüksek yoğunluklu faktör konsantrasyon tedavileri de yer alır. Yeni oluşan inhibitörleri ortadan kaldırmak için immün tolerans indüksiyonu (ITI), düşük titreli inhibitörlü hastaların kanamalarını kontrol altına almak için yüksek doz faktör uygulanması, kanamayı önlemek için bypass ajanlarının kullanılması gibi tedavi seçenekleri mevcuttur (duTreil, 2014a).

ITI, ilk kez Brackmann ve Gormsen tarafından 1977'de bildirilmiştir (Brackmann ve Gormsen, 2010; Ryu, Park, Yoo, Lee ve Choi, 2015). Pıhtılaşma faktörlerine antijen spesifik tolerans sağlamak için kanıtlanmış tek strateji, ITI 'dir (DiMichele, Hoots, Pipe, Rivard ve Santagostino, 2007; Ryu ve diğerleri, 2015). Ağır HA'lılarda, inhibitörlerin ortadan kaldırılması genellikle ITI tedavisi ile mümkündür (Coppola, Di Minno ve Santagostino, 2010; Ryu ve diğerleri, 2015).

İTT, bağışıklık sistemini tolere ederek tekrar eden yüksek dozda FVIII'in inhibitörlü hemofili bireye verilmesine dayanır (Saba ve Tran, 2012; Yılmaz Karapınar, 2014). İTT, belirli aralıklarla düzenli bir şekilde FVIII uygulayarak birey immün açıdan FVIII'e karşı "toleranslı" hale getirilmeye çalışılır (Kavaklı ve diğerleri, 2011).

ITI, inhibitör tedavisinin kanıtlanmış tek tedavisi olmasına rağmen hastalara ve topluma venöz erişim ve ekonomik yük açısından FVIII konsantratlarının maliyeti (1 milyon avroya kadar) oldukça fazladır (Franchini ve Mannucci, 2012; Ryu ve diğerleri, 2015).

ITI başarısını etkileyebilecek birkaç faktör vardır. Bunlar arasında inhibitör gelişim yaşı, ITI başlangıç yaşı, inhibitör tespiti ve ITI'ya başlama arasındaki süre, ITI başlangıcındaki inhibitör titresi, ITI öncesi ve sırasında en yüksek inhibitör titresi sayılabilir.

2.7.3.2. İnhibitör Tedavisindeki Yeni Gelişmeler

İnhibitörlü hemofili tedavisinde Japon mucizesi olarak bilinen *Emicizumab* adlı molekülün bulunmasıyla artık subkutan (SC) tedavi mümkün olabilecektir. Kasım 2017'de Amerikan İlaç ve Gıda İdaresi (FDA) onayı alınan ilaç, haftada bir kez subkutan yol ile profilaktik olarak kullanılabilir. Türkiye'de bir-iki yıl sonra kullanılmaya başlanması beklenmektedir. Ülkemizde kullanılmaya başlanana kadar

klirik arařtırma projesi dâhiline sekiz hemofili hastası kullanmaktadır (Kavaklı, 2018). Normalde FVIII ve FIX proteinleri, faktör X’u aktive ederek pıhtılařma oluřmasının önünü açmaktadır. Hemofilide ise FVIII’in bulunmaması bu yolu aksatmaktadır. Burada monoklonal antikor (Emicizumab) kullanılarak, FVIII taklit edilmiř olur ve hemostaz mekanizması iřler (Zülfikar, 2018b).

Subkutan yolla uygulanabilecek bařka ilaçlar ise *Concizumab* ve *Fitusuran* adlı iki molekül üzerinde çalıřmalar devam etmektedir. *Concizumab* molekülü doku faktörü inhibitörü proteinini baskılayarak çalıřmaktadır. *Fitusuran* molekülü ise anti-trombin proteinlerini inhibe ederek çalıřmaktadır. Bu ilacın en güçlü yönlerinden biri ise ayda bir derialtı kullanıldıđında kanamaları önlemektedir. Bu yeni çıkan ilaçlar faktör deđildir ve faktör açığına karřılamazlar. Etki řekilleri ve etkinlikleri farklıdır. Yarı ömürleri uzun olduđu için mevcut profilaksi dozlarında kanamaları azaltmada oldukça umut verici ilaçlardır ve inhibitörlü hemofiliklerde de bařarılı bulunmektedir (Zülfikar, 2018b). Bu tür ilaçlar pıhtılařma sisteminde oluřan bozukluđun tekrar dengeye getirilmesi mekanizmasıyla çalıřmaktadırlar. Deri altına uygulanan ilaçlar hem kolay uygulanmasıyla hem de uygulama sıklığıının haftada veya ayda bir olması nedeniyle çok büyük avantajları bulunmaktadır (Ünal, 2018).

Hemofili, genetik geçiřli bir hastalık olduđu için kesin tedavisi, genetik tedavidir. Ancak insanlar üzerinde yapılan genetik çalıřmalar oldukça yavař ilerlemektedir (Kavaklı, 2018). Bozuk olan hedef geni düzelterek veya genom içine yeni bir genetik materyal göndererek tedavi edilebilmektedir. FIX geni, FVIII geninden daha küçük boyutta olduđu için çalıřmalar FIX geni üzerinde daha hızlı ilerlemektedir (Özdemir, 2018).

2.7.4. İnhibitörden Korunma Yolları

Dünyanın her yerinde inhibitör geliřimi, hemofili bakımında bařlıca zorluklardan biridir (Ghosh ve Ghosh, 2016). İnhibitör günümüzde en sık rastlanan ve en sorunlu tedavi komplikasyonu olduđundan, tüm dünyada inhibitör geliřiminin daha bařlamadan engellenmesindeki duyarlılık giderek artmaktadır. İnhibitörlü hastalarda tedavi masraflarının yaklařık beř kez artması nedeniyle, öncelikle hastalarda inhibitör geliřmesini engellemek için elden gelen tüm imkânların kullanılması gerekmektedir.

Bunları kısaca aşağıdaki gibi özetleyebiliriz:

1. Öncelikle erken bebeklik döneminde (<2 yaş) gereksiz FVIII tedavisinden kaçınılmalıdır. Rutin bebeklik aşılımları veya akut enfeksiyonlar sürecinde rutin olarak FVIII kullanılması önerilmez. Bebeklerde aşılımların, subkutan olarak yapılması gerekir. Aşılımların intramusküler uygulanması zorunlu ise uygun ince iğneler kullanılmalıdır.
2. Eğer şiddetli kanama nedeniyle FVIII kullanımı zorunluysa, tedavi sonrası hastanın yeni bir eklem kanaması geliştirmesini beklemeden birincil koruma (primer profilaksi) programına öncelikle başlanmalıdır. Ancak bebeklik döneminde ise düşük doz ile haftada bir profilaksi uygulanması önerilmektedir.
3. Erken başlanan koruma tedavisinde, ilk aylarda çok düşük dozlarda FVIII kullanarak öncelikle immün toleransın sağlanması ve daha sonraki aylarda gerçek koruma tedavisine geçilmesi önerilmektedir (Kavaklı, 2012; Kavaklı ve diğerleri, 2011).

2.8. İnhibitörlü Hemofili Bakımında Hemşirenin Rolü

WFH, hemofilik bireylerin izlenmesi ve tedavisi için hematolog, hemşire, psikolog, ortopedist, fizik tedavi uzmanı, sosyal hizmet uzmanı gibi çeşitli disiplinlerden oluşan ve gerektiğinde ek uzmanlara ulaşılmamasını önermektedir (Ağaoğlu ve diğerleri, 2002; Brand ve diğerleri, 2015; Kavaklı, 2016). Hemofili bakımını en iyi şekilde sağlamak için tüm sağlık ekibinin etkileşimi gereklidir (Saba ve Tran, 2012). Bir pediatri hemşiresi, adölesan çağın sonuna kadar bireyleri olası hastalıklardan korumanın yanında hastalık yönetiminde, sağlığı etkileyebilecek sorunların önceden saptanmasında ve çözümünde çocuk, aile ve diğer ekip üyeleriyle iş birliği içinde çalışan, uzmanlaşmış hemşiredir (Çavuşoğlu, 2000; Conk, Başbakkal ve Yardımcı, 2013). Pediatri hemşiresi, bakım verici, savunucu, eğitici, araştırmacı ve yönetici-lider gibi primer rollere sahiptir (Şenol, 2018). Bu bağlamda pediatri hemşiresi olarak, hemofili olguların bakımında da;

- Disiplinler arası koordinasyonu sağlamak,
- Bireyin bakımına katılmakla birlikte, bireyi kendi bakımına katılması ve kendi sağlığı konusunda karar vermesi için cesaretlendirmek,
- Bireyin ve ailesinin bilgi ve becerilerini değerlendirmek,

- Saęlıęı koruma ve geliřtirme konusunda sadece birey ve aileye deęil saęlık personelini de eęitmek,
- Taburculuk sonrası bakımın srdrlmesi iin gerekli olan bakım becerilerini oęretmek gibi ok nemli rollere sahiptir (Őenol, 2018).

Hemofili tanılı genlerde de kanamanın ve sekellerin nlenmesi, hastalıęın ynetimi konusunda verilen bakım sayesinde hemŐirenin yeri byktr. HemŐirelik bakımıyla ulaŐılmak istenen nokta hemofilik bireyin yaŐam kalitesini artırmak ve tıpkı saęlıklı bireylerdeki gibi olaęan yaŐam akıŐında olması, okul ve sosyal yaŐama uyum saęlamasına destek olmaktır (Őenol, 2016). Bu doęrultuda hemofilik bireylerin tedavisinin ve bakımının aile btnnde izleme dŐncesi “hemofili hemŐirelięi” anlayıŐını gndeme getirmiŐtir (Őenol, 2014). Hemofili tanısı sadece bireyi deęil ailesiyle birlikte evresindeki tm bireylerin yaŐam kalitesini etkiler. Bunun yanında psikososyal iliŐkilerini olumsuz ynde etkiler ve ierisinde birok sorunu aynı anda barındırır. Bu nedenle tedavisi de tam anlamıyla bir ekip iŐi gerektirir. Bu ekibinde en temel bileŐeni hemofili hemŐiresidir. Hemofili hemŐiresi, hemofili konusunda rol ve sorumluluk alabilen, hemofili hastalıęının tanılanması, tedavisi, bakım ve izlenmesinden sorumlu, hemofilik bireyi, ailesini ve evresini hastalıęın ynetimi konusunda eęitebilen hemŐirelerdir (BykpınarbaŐılı, 2018). Hemofili hemŐiresi, bireyin kanama/tedavi yksn, aile yksn alıp, akut kanama ataklarını deęerlendirebilen, tedavi kararlarının verilmesinde ekiple iŐbirlięi ierisinde olan, faktr tedavisini uygulayabilen ve birey/ailesine self infzyon eęitimi verebilen bylece hastaneye olan baęımlılıęı azaltarak hastanın izlemine saęlayabilen kiŐidir (Őenol, 2014).

Kapsamlı bakım fiziksel ve psikososyal saęlık ve yaŐam kalitesini arttırırken, morbidite ve mortaliteyi de azaltır (Antunes ve dięerleri, 2014; Srivastava ve dięerleri, 2013a). Hemofili bakımında ama, multidisipliner tedavi ve kapsamlı yaklaŐım ile mkemmел sonuca ulaŐmaktır. Bunun iin de her kanamayı durdurmak ve kanatmamak esas olmalıdır (BykpınarbaŐılı, 2018).

Hemofilide kapsamlı bakım;

1) Hemofilik bireyde kanama ynetimi (kanamanın ve eklem hasarının nlenmesi),

- 2) Ev tedavisi, self-infüzyon,
- 3) Komplikasyonların önlenmesi (eklem ve kas hasarı ve diğer kanama sekelleri, inhibitör gelişimi, kan ürünleri yoluyla bulaşan viral enfeksiyonlar),
- 4) Hemofili ile büyüme ve gelişmenin sürdürülmesi,
- 5) Sağlığın devamı
- 6) Çocuğun/gencin ve ailesinin doğal yaşam akışının korunması adımlarından oluşur (Şenol, 2016; Srivastava ve diğerleri, 2013a).

Kapsamlı bakım ekibinin içinde olan hemşirenin görevleri arasında;

- Bakımı koordine etmek,
- Hastaları ve ailelerini eğitmek (Bakımın tüm yönleri hakkında açık ve dürüst olunmalıdır.),
- Akut bir problemi olan veya izlem gereken hastalar için ilk müdahaleyi yapmak yer alır (Srivastava ve diğerleri, 2013a).

Tedavi öncesi periyodik kan testlerinin alınması hemofilide büyük önem taşır. Örneğin inhibitör testinin bütün hemofililerde en az yılda bir kez yapılması gereklidir. Ayrıca, tedavi değişikliği yapıldığında da inhibitör gelişimi takip edilmelidir. İnhibitör testi gibi yılda bir kez viral seroloji ve karaciğer fonksiyon testlerinin takibi hemşireler tarafından takip edilir. Hemofilide herhangi bir eklemde “hedef eklem” gelişmiş olması hemşire tarafından kolayca yakalanabilir. Çünkü aynı eklemde son üç-altı ay içinde üç ve daha fazla eklem içi kanaması olmuşsa artık o eklem için “hedef eklem” denir. Özellikle inhibitörlü grupta sık gözlenen hedef eklem oluşumu, erken saptanarak hastaya profilaksi başlanması çoğunlukla hemşirenin dikkati ile olabilmektedir (Kavaklı, 2016; Şenol, 2016; Srivastava ve diğerleri, 2013b).

Hemşirelerin tedavi ile ilişkili birçok konuda dikkat etmesi gereken durum yukarıda belirtilmiştir. Ancak tedavi haricinde hemofili bireyin yaş dönemi de hemşirelerin ayrıca dikkat etmesi gereken bir durumdur. Hemofili bireylerin hemşirelik bakımında aile ilişkilerini de en iyi şekilde gözlemlemek, birey ve ailesinin eğitimi ve desteklenmesi önemlidir. Hemşire, ebeveynlere aşırı koruyucu olmadan çocuğu travmalardan nasıl

koruyacaklarını öğretmelidir. Bebeklik döneminde çocuğun karyolası battaniye gibi yumuşak örtülerle kaplanmalıdır. Çocuğu beslemek için kullanılan aletler kırılmayacak nitelikte olmalı ve oyuncaklarının yüzeylelerinin keskin olmamasına dikkat edilmelidir. Çocuk yürümeye başlayınca daha aktif olacağı için oyun alanlarının gözlenmesi önemlidir ve evde güvenli bir ortamda oyun oynaması sağlanmalıdır. Ancak ebeveynler çocukların hareketlerini kısıtlarken/korumaya çalışırken çocuğun kişiliğine zarar vermemeleri için desteklenmelidir. Ebeveynler solgunluk, yorgunluk, huzursuzluk ve diğer iç kanama belirtileri konusunda (eklem ya da kas içinde şiddetli ağrı, şişme ya da sertlik, şiddetli abdominal ağrı, idrarda kan görülmesi vb.) eğitim verilmelidir. Kanayan bölgeye basınç uygulayarak, soğuk uygulama yaparak kontrol edilebileceği, acil durumlarda kullanabilmek için buzdolabında buz paketleri bulundurmaları konusunda bilgilendirmelidir. Özellikle baş ağrısı, kusma ve oryantasyon bozukluğu gibi bulgular intrakranial kanamayı gösterebilir. Aileye, aspirin ve türevleri kanama eğilimini arttırması nedeniyle kullanmamaları gerektiğini anlatmak, hastalığın genetik geçişini açıklamak, gerekirse genetik danışmanlık önermek, aileye ve çocuğa soru sorma ve endişelerini paylaşması için güven ve fırsat vermek gerekir (Tavşanlı, 2016; Şenol, 2016; Şenol ve Tavşanlı, 2015).

Hemşirelik rollerimiz ve verilen hemşirelik bakımı bireyin gelişim dönemine ve gereksinimlerine göre farklılık göstermektedir (Şenol, 2018). Gençlik dönemindeki birey normal fizyolojik, bilişsel ve psikososyal süreçten geçmektedir. Gençlik döneminde, diğerleri gibi olmak isteği çoğunlukla hemofili tedavisinde uyumsuzluğa neden olur. Tedaviye uyumsuzluk da kanama riskini ve artropati riskini artırır (Schrijvers, Schuurmans, ve diğerleri, 2016). Oysa gençler kendi kendine infüzyon işlemini bağımsız olarak gerçekleştirmeyi, kanama yönetimi ve sağlık personelleriyle iletişim gibi karmaşık öz-yönetim becerilerini öğrenebilir ve kendi hastalıklarının belirtileri konusunda uzman olabilirler. Hemofilik gençler, kanama belirtilerini tanımada, bildirmede, ilk yardım uygulamalarını başlatmada, buz uygulama, ilaçlarını alma ve pıhtılaşma faktörü infüzyonunu hazırlamada sorumluluk alabilirler (Bryant, 2015; Erdemir, 2016; Şenol, 2014). Hemşire kanama bozukluğu olan çocuğun özgün gereksinimleri yanında özgün kapasitesini de değerlendirmelidir. Okul çağındaki

hemofilik birey, kanama belirtileri konusunda bir uzman olabilir. Bireyin öz bakım gücünün geliştirilmesi bakımın en önemli amacıdır (Erdemir, 2016).

İnhibitör (+) hemofili tanılı gençlerin yaptıkları spor aktiviteleri hastalığın prognozunu önemli ölçüde etkilemektedir. Gençler futbol gibi aşırı hareketli ve temas dayalı oyunlar yerine yüzme, tenis ve satranç gibi sporlara yönlendirilmelidir. Bu sporlar, çocuğun rekabet etme duygularını tatmin edebilecek güvenli fiziksel aktivitelerdir. Hemofili yaşam boyu devam ettiği için bakımın sürekliliği sağlanmalıdır (Çavuşoğlu, 2000). Futbol, boks gibi temas sporları çocukların cesaretini kırabilir çünkü kişinin yaralanma riski vardır (Bryant, 2015). Hemofilik bireylerin yapabileceği başlıca sporlar yüzme, yürüyüş, frizbi, balıkçılık, golf, bisiklet sürme sporlarıdır (Zülfikar, 2018).

Gelecekte hemofili tanılı bireylerin gen tedavisi ile iyileşme olasılığı vardır. Dolayısıyla o zamana kadar iyi bir profilaksi tedavisiyle bu hastalarda kronik artropati vb. komplikasyonların gelişmesini önlemeye çalışmak oldukça önemlidir (Ağaoğlu ve diğerleri, 2002).

2.8.1. Gençlik Dönemi

Bütüncül hemşirelik bakımında yaş dönemlerine göre kuramlar dikkate alınarak uygulanan bakım önemlidir. Gelişim kuramları hemşireye çocuğun düşüncelerini, davranışlarını, çocuktan beklenecek sorumlulukların belirlenmesi konusunda yön gösterir (Bak, 2011; Miller, 2008; Törüner ve Büyükgöncü, 2011).

Freud'un psikoseksüel gelişim kuramına göre; 12 yaş ile erişkinlik arası dönem genital dönem olarak adlandırılır. Fiziksel gelişmenin hız kazanmasıyla birlikte cinsel dürtülerin de artması ile belirgin bir dönemdir. Bu dönemde karşı cins arkadaşlık ilişkileri ve özerk olma isteği ön plandadır (Bak, 2011). Çocuktan öykü alırken akran ilişkileri de dikkate alınarak veri toplanması gereklidir. Çocuğa hastalık ve tedavisi ile bilgi verirken alınması gereken kararlarda çocuğun da yer alması sağlanmalıdır. Ayrıca mahremiyetin korunması bu yaş dönemi için önem kazanır (Çavuşoğlu, 2000).

Erikson'un psikososyal gelişim kuramına göre; 12-18 yaş arası kimlik kazanmaya karşı kimlik karmaşası dönemi olarak adlandırılır. Bu dönem sosyal kimlik oluşumuyla belirgin gelişimsel bir dönemdir. Sağlıklı kimlik kazanımının gerçekleşmesi için uygun

rol model alabileceği örnek kişilerin bulunması önemlidir. Erikson'a göre bu gelişimsel dönemde kimlik kazanımı başarılı bir şekilde gerçekleşirse özgüvenli bir kişi olarak yaşamını sürdürebilir. Ancak kim olduğundan ve ne yapmak istediğine dair kararsızlık, kimlik karmaşasıyla sonuçlanır. Bu karmaşa yaşamın gelecek dönemlerinde çözümleninceye kadar devam eder (Bak, 2011; Miller, 2008; Törüner ve Büyükgöneç, 2011). Bu kuram doğrultusunda hemşire olarak kimlik oluşumunun doğru desteklenmesi için bireylerin özerk olmaları sağlanmalıdır. Ayrıca kendi tedavisi ve bakımına yönelik gereksinimleri karşılamada sorumluluk almaları ve seçim yapmaları sağlanmalıdır. Sosyal kimlik oluşumunda akran ilişkilerinin önemi göz önünde bulundurularak bakım süreci düzenlenmelidir.

Piaget'in bilişsel gelişim kuramına göre; 11 yaş ile erişkinlik arası soyut işlemler dönemi olarak adlandırılır. Bu dönemde çocukların düşünsel süreçleri erişkinlere benzer. Problem çözümede sadece somut çözümler değil soyut mantıksal süreçler de devreye girer. Bilişsel süreçlerde hayal kurma, genelleme, tümdengelim ve tümevarım gibi zihinsel işlemler gelişir. Mantıklı düşünmenin başlamasıyla geleceğe yönelik planlar da önem kazanır. Bilişsel gelişimin diğer önemli göstergesi de dil gelişimidir. Bu dönemde kelimelerin farklı anlamlarını kullanmaktan ve konuşma sırasında yapılan tonlamanın farklı anlamlara gelebileceğini bilir ve bu durumu kullanmaktan hoşlanırlar (Bak, 2011; Miller, 2008; Törüner ve Büyükgöneç, 2011). Bu yaş dönemindeki bireylere bakım veren hemşirelerin, iletişim becerilerinin gelişmiş olması son derece önemlidir. Kurulan iletişimin güven verici, yargılamayan, açık uçlu sorular üzerine yapılandırılması gerekir.

Beden imajındaki değişiklik ne kadar tehdit altındaysa bireyin hissettiği anksiyete düzeyi o kadar yükselir, özgüveni ve yaşamı üzerindeki kontrol duygusu da o ölçüde azalır. Bu nedenle hemşirelerin bu yaş dönemindeki bireylerin beden imajını değerlendirmesi gerekir. Beden imajında benzer değişikliği yaşamış ve bu durumla sağlıklı baş edebilen başka bir akranıyla tanıştırılması sağlanabilir. Ayrıca benzer ilgi alanına sahip sağlıklı akranlarıyla da uygun aktivitelere katılımı desteklenmelidir (Çavuşoğlu, 1994b; Şenol, 2014).

Hemofili hemşiresinin önemli rollerinden biri de eğitimidir. Hemofili hastalığı ve genetiği hakkında bilgi vermek, bireylerin kanamaları nasıl anlayacaklarını, erken tedavi

edilmenin önemi ve profilaksiye uyum, faktörün uygulanması ile saklama koşulları ve kanamaları nasıl önleyebileceği konusunda bilgilendirme yapmakla sorumludur (Büyükpınarbaşı, 2018; Şenol, 2014).

Genç birey ile görüşülmesi gereken konular şunlardır:

1. Erken tedavinin önemi
2. Tedaviye uyum ve bağlılığın önemi
3. Gencin bağımsızlığının ve sorumluluğunun önemi
4. Faktörleri nereden temin edebileceği
5. Fiziksel aktivitenin önemi ve sağlıklı kilo koruması
6. Aile, okul ve arkadaş çevresine ve diğer önemli kişilere açıklama yapılması
7. Hastalık yönetimi, kendini savunmak için hasta sorumluluğunun önemi (Srivastava ve diğerleri, 2013a).

Ergenliğe geçiş dönemi birçok sebepten ötürü en zorlu yıllardır. Birincisi, gençler bir şekilde medikal tedaviye uymamaktadır. İkincisi, “normal” algılanmak arzusu zirvededir. Bu sorunlar doğal olarak gelişen bağımsızlıkla birleştiğinde tıbbi aksaklıklara, daha fazla kanamaya yol açabilmektedir. Profilaktik tedavi alan gençler, yıllardır herhangi bir atak geçirmemiş olmaları nedeniyle bu yaklaşımın değerini sorgular ve profilaksiyi tamamen sürdürmeyi reddedebilirler ve tedaviye uyum sağlamayabilirler. Profilaktik tedavi alanların kanama konusundaki deneyimleri sınırlıdır. Bir kanama meydana geldiğinde ciddi tıbbi sorunlara dönüşünceye kadar fark edemeyebilirler. Dolayısıyla bu aşamada uyum üzerine vurgu yapılması büyük önem taşır. Kanama tanımı ve erken tedavi ayrıntılı olarak gözden geçirilmelidir. Bu aşamada gençlerin, bakımlarında tamamen bağımsız ve sorumlu olmaları beklenmektedir. Bu sadece faktörün nasıl yapıldığını öğrenme değil, nasıl tedarik edeceğini de içermelidir (Young, 2012).

Bu dönemde tedavilerine uyum sağlayan hastalarda, gençliğin getirdiği birtakım problemler dışında herhangi bir sorun ile karşılaşmazlar. Dolayısıyla hemşire olarak gençlik dönemindeki hemofilik bireyin tedavisine uyumunu gözlemlemeli ve olası problemler halinde hasta ile işbirliği içinde olunmalıdır (Şenol, 2014).

2.8.2. Evde Bakım

Doğumsal kanama hastalıklarında birey, ailesi ve toplum üzerindeki hastalık yükü oldukça önemlidir. Hemofili gibi kronik kan hastalıklarında ev tedavisi çok değerli bir tedavi yaklaşımıdır. Ev tedavisi, hastanın tedavisinin kendisi veya ailesi tarafından ev şartlarında gerçekleştirilmesidir (Kavaklı, 2016). Evde bakımın sağlanması için hemşireler tarafından birey ve ebeveyne eğitim verilir. Tedavinin uygulanabilirliğini ve uygun zamanda yapılabilirliğini kontrol etmede hemofili hemşirelerine büyük iş düşmektedir (Genç ve diğerleri, 2006; Kavaklı, 2016; Şenol, 2016).

Evde tedavi, hemofili yaşam kalitesini ve öz yönetim becerilerini büyük ölçüde geliştirmiştir. Profilaktik tedavinin evde uygulanabilmesiyle, kanamanın daha hızlı bir şekilde tedavisi mümkün olur ve ağrı, sekel kalma oranı, hastaneye yatış sayısı azalır.

Hemofili izlenmesinde önemli bir konu da hemofilik bireyi, hastalık psikozuna sokmadan evinde tedavi etme protokolüdür. Bu amaçla kişinin kendisi veya aile bireyleri hemofili konusunda eğitilmelidir. Gerekliğinde kişinin damarına yerleştirilen özel perfüzyon kanülleri aracılığı ile faktör VIII, ebeveynlerin yardımı ile verilmelidir (Ağaoğlu ve diğerleri, 2002).

Ergenlik dönemi sonunda çocuklar self-infüzyon yapabilmelidir (Young, 2012). Profilaktik infüzyonlar düzenli olarak venöz giriş gerektirir. Hemofilik bireylerde de faktör infüzyon tedavisi ile uyum, kanamayı durdurmak için gereklidir. Ayrıca bu tedavi ile hem akut hem de kronik olan hayatı tehdit eden komplikasyonlar önlenmiş olur (Du Treil, Rice ve Leissinger, 2007).

Ergenlik sürecinde hemofili tedavisi ile uyumsuzluk, yaşam kalitesi üzerinde ömür boyu etki oluşturacak tekrarlayan eklem kanamalarına yol açabilir (Breakey, Blanchette ve Bolton-Maggs, 2010). Önerilen tedaviye uyulmaması durumunda, yaşamı ve organları tehdit eden kanamalar sonucu fiziksel bozukluklar ortaya çıkabilir (Sabaté, 2001).

İnhibitörlü grupta kısa süreli uyumsuzluk gösterebilir bile genel olarak tedavi rejiminin etkinliğinde büyük bir kayba yol açabilir. Eklem kanamasının önlenmesinde yarar görmüş olan günlük bypass tedavisi ile profilaksi yapılan bir hastada tekrarlayan eklem

kanaması ve tedavinin kesilmesiyle birlikte eklemde bozulma görülebilir (duTreil, 2014a).

Genç hemofilik bireylerin başkalarına tıbbi, fiziksel ve sosyal ihtiyaçlarını ifade edebilmesini, sağlık bakımı için hak ve sorumluluklarını anlamasını, sağlığını sağlamak ve sürdürmek için bilgi-hizmet istemesini ve sağlık sisteminin kullanımını anlaması hedeflerimiz arasında olmalıdır (Breakey ve diğerleri, 2010). Hemşireler, hemofili ve profilaksinin yararları hakkında bilgi sağlayarak bu ihtiyacın karşılanmasında yardımcı olabilirler (Khair, 2010). Bireye psikososyal sorunlarda yardımcı olacak yaklaşımlar arasında problem çözme, öz bakım, öfke yönetimi teknikleri, daha fazla sosyal temasları teşvik etme, aile ve sağlık uzmanları ile açık bir iletişime geçilebileceği vurgulanmalıdır (duTreil, 2014a). Ayrıca bu yaştaki çocuklara uygun depolama koşulları ve faktörün nasıl karıştırılıp verilmesi de dahil olmak üzere uygulamanın bütün yönleri öğretilmelidir (Young, 2012). Gençlik dönemindeki hasta eğitimi; kanamayı tanımlama, erken tedavinin önemi, tedaviye uyumun ve bağlılığın, bağımsızlığının ve sorumluluğunun, self-infüzyon, fiziksel aktivitenin ve sağlıklı kilonun korunmasının önemini içermektedir (Young, 2012).

2.8.3. Ağrı

Hemofili tanılı bireylerde akut ve kronik ağrı yaygındır. Ağrının sebebinin yeterli değerlendirilmesi, uygun yönetimi yönlendirmek için gereklidir.

WFH, evde meydana gelen akut kanamalara en kısa sürede mümkünse iki saat içerisinde müdahale edilmesini önermektedir. Bu durum özellikle inhibitör (+) hemofili grubu için çok önemlidir. Bu nedenle bu grupta ağrıyı en aza indirmek ve kanamayı hızlı bir şekilde gidermek için tedavi yönetimini optimize etmek gereklidir (Auerswald ve diğerleri, 2016).

Tüm hemofili hastalarında cerrahi olarak düzeltilmeyen progresif eklem hastalığının ciddi bir sonucu kronik ağrıdır; sıklıkla bu ağrı, hastanın ve tıbbi ekibin eklem kanamasını ve hastalık ilerlemesini kontrol etmesine rağmen devam eder (duTreil, 2014a).

Venöz girişime bağlı ağrılar da oluşabilir. Bu durumda bazı çocuklarda venöz giriş bölgesine lokal anestetik sprey veya krem uygulaması faydalı olabilir (Srivastava ve diğerleri, 2013a).

İntramusküler analjezi enjeksiyonundan kaçınılmalıdır. İntramusküler enjeksiyon verilecekse:

- Bir doz faktör replasman tedavisinden hemen sonra yapılır.
- Enjeksiyon öncesi enjeksiyon alanına buz paketi 5 dakika boyunca uygulanabilir.
- Mevcut en küçük iğne (genellikle 25-27 gauge) kullanılmalıdır.
- Basınç, enjeksiyon bölgesine en az 5 dakika boyunca uygulanmalıdır.

Hemofilili bireylerin rutin aşıların yapılması engel teşkil etmemektedir, aşılama düzenli ve zamanında yapılmalıdır. İntramusküler aşıları subkutan olarak yapmaya dikkat edilmesi ve sonrasında 10 dakika bası yapılması gerekir. Ayrıca inhibitör gelişmemesi için aşının yapıldığı gün faktör konsantrasyonları yapılmamalıdır. Hepatit A ve B aşıları ise mutlaka yapılması gerekmektedir (Şenol, 2014; Srivastava ve diğerleri, 2013a; Zülfikar ve Bezzal, 2009).

2.8.4. Yaşam Kalitesi

İnhibitörlü grupta yaşam kalitesi ve psikososyal sorunları inceleyen çalışmalar azdır. İnhibitörü olanlar çok sayıda zorlukla karşı karşıya olup, inhibitör olmayanlara oranla daha çok hastaneye yatma, işe devam etmede zorluk, daha yüksek tedavi maliyeti ile yaşama olasılığı vardır (duTreil, 2014b). Bütün bu faktörler psikososyal sağlık üzerinde etkili olduğu için yaşam kalitesinin inhibitörlü hemofililerde daha kötü olduğu şüphesizdir (duTreil, 2014a; Morfini ve diğerleri, 2007).

İnhibitörlü bireylerin fiziksel, duygusal ve sosyal statüsünün kapsamlı, çok disiplinli bir değerlendirilmesi, hastaların karmaşık ihtiyaçlarını karşılamak ve bireyselleştirilmiş tedavi stratejilerinin geliştirilmesi için kritik öneme sahiptir (Auerswald ve diğerleri, 2016; duTreil, 2014a).

İnhibitör (+) hemofiliklerde mobilite ile ilgili sorunlarla daha yüksek oranda karşılaşmaktadır. Hastaneye yatış, okul ve işteki devamsızlıklar daha sık

görülmektedir. Bu faktörlere dayanarak inhibitörlülerin yaşam kalitesi inhibitörsüz hemofilik bireylere göre daha düşüktür ve günlük yaşamı yönetmede daha çok zorluk yaşadığı görülmüştür (duTreil, 2014a).

Hemofili hemşiresi, faktör tedavisine uyum sağlayan hemofilik bireyin akranları ile uyumlu, yapabileceği aktivitelerde daha özgür hareket edebildiğini gözlemleyecektir (Şenol, 2014).

2.8.5. Tedaviye Uyum

Kronik hastalığı olan kişilerin tıbbi rejimlerine uyum göstermeleri önemlidir. Tıbbi tedavilerine düşük uyum göstermeleri hem hastalar hem de sağlık profesyonelleri için karmaşık bir sürecin çözümlenmesini gerektirir (Vermeire, Hearnshaw, Van Royen ve Denekens, 2001). Reçete edilen tedavilere uyum ve klinik kontrollere devamlılık hayati önem taşımaktadır ancak tedaviye tam uyum göstermek hastalar için her zaman kolay olmayabilir (Debussche, 2014). Kronik hastalığı olan kişiler, tavsiye edilen reçetelerine uymayarak hem düşük uyum sergilemiş hem de tedavilerinin yararlarını sınırlandırmış olurlar (Brod, Rousculp ve Cameron, 2008). Hastaların düşük uyum göstermeleri sadece sağlıklarının kötüye gitmesine neden olmaz aynı zamanda sağlık maliyetlerini de önemli ölçüde etkiler (García-Pérez, Álvarez, Dilla, Gil-Guillén ve Orozco-Beltrán, 2013; WHO, 2003).

Yapılan çalışmalar sonucunda kronik hastalıklarda uyumun istenen düzeyde olmadığı görülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü (WHO), kronik hastaların uzun süreli tedaviye uyumunun sadece %50 olduğunu göstermiştir (WHO, 2003). Yapılan çalışmalarda kronik hastalığa sahip hastaların %50 sinden fazlası reçete edilen ilaçları belirtildiği gibi almadıkları ve ilaç rejimine uyumsuzluk gösterdiği bulunmuş, bir meta-analiz çalışmasında ise yüksek ve düşük uyum gösterenler arasındaki genel farkın %26 olduğunu göstermiştir (Debussche, 2014; DiMatteo, 2004; Sabaté, 2001). Bu oranlar kronik hastalıklarda tedaviye uyum/uyumsuzluğun ciddi bir sorun olduğunu göstermektedir. Kronik hastaların tedaviye uyumu akut hastalığa sahip olanlara göre daha azdır. Bu durum kronik hastalıkların uzun süre tedaviye ihtiyaç duyması ile ilişkilidir (García-Pérez ve diğerleri, 2013; Osterberg ve Blaschke, 2005).

Tedaviye uyum/bağlılık, tıbbi bakımdaki süreç ve sonuç arasındaki temel bağlantıdır (Vermeire ve diğerleri, 2001). WHO kronik hastalıklarda tedaviye bağlılığı, kişinin ilacı alması, uygun diyeti uygulaması, yaşam tarzı ve davranış değişikliğinde bulunması ve sağlık profesyonelinin tavsiyelerine uyum sağlaması şeklinde tanımlamıştır (WHO, 2003).

Tedaviye bağlılık, genellikle reçete edilen ilaçların en az %80'ini alan hastaların oranı olarak kabul edilse de her durumdaki hasta ve/veya hastalık için bu geçerli değildir. Örneğin, immün yetmezlik virüsü (HIV) enfeksiyonuna sahip hastalar için tedavilerinin %95'ten fazlasına uyum sağlamaları zorunlu olduğu düşünülmektedir (Caro, Ishak, Huybrechts, Raggio ve Naujoks, 2004; Osterberg ve Blaschke, 2005). Hemofili hastalığındaki uyumu araştıran çalışmalarda ise genellikle uyum, reçete edilen dozun %75-80'inini uygulamak olarak tanımlanmıştır ve klinik araştırmalarda kullanılmıştır (Bosworth ve diğerleri, 2011; Thornburg, 2008a). Hemofilide uyumu ölçen başka bir çalışmada ise mükemmel bağlılık, öngörülen infüzyonların %80'den fazlasının yapılması olarak tanımlanmıştır (Thornburg, Carpenter, Zappa, Munn ve Leissing, 2012). Uyum yayınlarının odak noktası ağırlıklı olarak, klinisyen tarafından reçetelenen ilacın uygun zaman ve önerilen sıklıkta uygulayan kişi uyumludur, bunu yapmayan kişi uyumsuzdur (Khair, 2014). Profilaksi bağlılığını farklı çalışmalarda, farklı yöntemlerle değerlendiren değişik çalışmaların olması karşılaştırmayı güçleştirmektedir (Thornburg ve diğerleri, 2012). Pediatrik uyum çalışmaları arasında doğru karşılaştırmalar yapmak zordur çünkü evrensel bir tanım veya uyum ölçüsü yoktur (Hacker, Geraghty ve Manco-Johnson, 2001a).

2.8.6. Tedaviye Uyumun Ölçümü

Kronik hastalıklarda uyumun tam olarak nasıl ölçüleceğinin altın bir standardının olmaması uyum araştırmaları için önemli bir engeldir (Vermeire ve diğerleri, 2001). Hastanın tedaviye uyumu doğrudan ve dolaylı ölçüm metotları ile anlaşılabilir. Doğrudan ölçümler genellikle bir vücut sıvısında (kan, idrar) bir kimyasalın saptanmasını içerir fakat bu, tüm ilaçlar için geçerli değildir. Doğrudan yapılan ölçümler en doğru sonucu verirler ancak bireylerdeki farklılık ve ilaçların farmakokinetik

faktörlerinin değişkenliği hesaba katılmayabilir. Ek olarak bu ölçümlere bakmak maliyetli olabilir ve her zaman kolay değildir (Vermeire ve diğerleri, 2001).

Uyumun dolaylı ölçüm metotları ise klinik yanıtın değerlendirilmesi, ilaç sayımlarının yapılması, ilacın reçete edilme sıklığı, hasta anketlerinin toplanması, elektronik ilaç monitörlerinin kullanılması, fizyolojik belirteçlerin ölçülmesi, ilaç günlüğü tutulması, eczane kayıtları, bakım verenin/öğretmenin/okul hemşiresinin uyumu değerlendirmesi ve hastaya yöneltilen sorulardır. Dolaylı ölçüm metotları ile uyumu ölçen çalışmalar daha fazladır (Osterberg ve Blaschke, 2005; Vermeire ve diğerleri, 2001).

Hemofilide profilaksiye uyumu değerlendirmek için kullanılacak sadece bir ölçek geliştirilmiştir (Duncan, Kronenberger, Roberson ve Shapiro, 2010). Amerika ve Hollanda da geçerlik güvenilirlik çalışmaları yapılmış ve bu ülkelerde uyumu değerlendirmek için altın standart olarak kullanılmaktadır. Türkiye’de henüz geçerlik güvenilirlik çalışması yapılmamıştır.

2.8.7. Tedavi Uyumunun Önündeki Engeller ve Tedavi Uyumunu Destekleyen Durumlar

Tedaviye uyumu, etkileyen birçok etken vardır. Bunlar kişinin ve hastalığın özelliklerine, uygulanan tedavi yöntemine, bireyin hastalıkla ilgili bilgi-inanç ve algılarına bağlıdır (Brod ve diğerleri, 2008). Kronik hastalığa sahip bireylerde tedavi rejimine uyum konusunda bir takım problemler yaşandığı bilinmektedir (Khair, Gibson ve Meerabeau, 2012). Bir hasta için birden fazla tedaviye uyum engeli olabilir. Bu engeller şunlardır; çoklu tedavi uygulanıyor olması, psiko-sosyo-ekonomik faktörler, bilgi ihtiyacı, sağlık bakım sistemi, sağlık profesyoneli, tedavi şekli (enjekte edilen ilaçlar), tedavinin karmaşıklığı, doz sıklığı, görülen yan etkiler, semptomların azlığı ve yokluğu, tedavi ile ilgili olumsuz algı, hastalık algısı ve hasta ile ilgili faktörlerdir (Debussche, 2014; García-Pérez ve diğerleri, 2013; Vermeire ve diğerleri, 2001). Hastanın tedavi ile ilgili algıladığı etkinlik, tedaviyi uzun süreli devam ettirmesi için anahtar bir faktördür (Brod ve diğerleri, 2008).

Oral alınan ilaçlara kıyasla enjekte edilerek alınan ilaçlara uyum daha düşüktür (García-Pérez ve diğerleri, 2013). İnsülin tedavisinde olduğu gibi kalem ve benzeri cihazlar

kullanılarak uygulanan tedavilerin uyumu artırdığı görülmüştür ancak halen enjekte edilen tedaviler mevcuttur. Bunun önündeki bazı engeller eğitim ve danışmanlık ile aşılabılır (García-Pérez ve diğerleri, 2013).

Uyumun önündeki bazı engeller örneğin, unutkanlık, bilgi eksikliği, duygusal etkenler hastanın kontrolü altındadır (Kruse, 1992).

Doktorlar, hastalara tedavileri karmaşık reçete ederek, ilaçların olası etki ve yan etkilerini yeteri kadar açıklamayarak, hastanın yaşam tarzını dikkate almayarak, hastaya reçete ettiği ilacın maliyetini hesaba katmayarak ve hasta ile yeterli teröpatik iletişim kurmayarak tedaviye uyumsuzluğa sebep olurlar. Hastanın ilaç tedavisini yönetme kabiliyetini geliştirmek için, uyumda karşılaşılabılır olası tüm engeller göz önünde bulundurulmalıdır (Osterberg ve Blaschke, 2005).

İlaç karmaşıklığının azaltılması, uygulama sıklığının az olması, hastanın bilgilendirilmesine yönelik eğitim düzenlenmesi, hasta motivasyonunun artması uyumu olumlu yönde etkiler. Hasta ve hekim arasındaki ilişkinin artması, hasta katılımının artırılması, iş birlikçi bir yaklaşım, tedavinin hastanın yaşam tarzına uyarlanması, tedaviyi unutmaya karşı hatırlatıcıların kullanılması, aile desteğinin teşvik edilmesi, tedaviye uyumun izlenmesi, hekimlerin ulaşılabilirliği ile hasta memnuniyetinin ve bakım sürekliliğinin artırılması uyumu artıran diğer nedenler arasındadır (Demir Küreci ve Örnek Büken, 2016; García-Pérez ve diğerleri, 2013; Osterberg ve Blaschke, 2005; Vermeire ve diğerleri, 2001). Hastanın hastalıkla ilgili inançlarını ortaya çıkartmak önemlidir. Böylece olumsuz algılar düzeltilebilir ve geri bildirim için açık tavsiyelerin sunulması uyuma yardımcı olur (Vermeire ve diğerleri, 2001).

İyi düzeyde sözel iletişim veya bire-bir danışmanlık gibi eğitimsel stratejilerin tedavi uyumuna olumlu bir etkisi vardır, ancak sadece yazılı bilgi, bilgiyi artırır ve ilaç kullanma hatalarını azaltır. Öte yandan, sözlü güçlendirme ile yazılmış yazılı bilgiler, sadece yazılı bilgilerden daha fazla uyumu artırır (Vermeire ve diğerleri, 2001).

Hasta ve hekimler, hasta motivasyonunun tedaviyi başlatma ve sürdürmesi için önemli olduğunu belirtmişlerdir (Brod ve diğerleri, 2008). Uyumun iyileştirilmesi için tedbirler alınacaksa, bunlar öncelikle sağlık çalışanlarının algıları ve beklentileri yerine hastaların

hastalıkları ve ilaç deneyimleri hakkındaki anlayışa dayanmalıdır (Vermeire ve diğerleri, 2001). İlaç tedavisine yetersiz uyum gösteren birçok faktör göz önüne alındığında, çok yönlü bir yaklaşım gereklidir, çünkü tek bir yaklaşım tüm hastalar için etkili olmayacaktır (Osterberg ve Blaschke, 2005). WHO, tedaviye uyum müdahalelerinin etkinliğini arttırmanın, belirli tıbbi tedavilerdeki herhangi bir iyileşmeden çok, nüfusun sağlığı üzerinde çok daha büyük bir etkiye sahip olabileceğini vurgulamıştır (WHO, 2003).

Hemofili tanısı alan bireylerde faktör infüzyon tedavisine uyum sağlamak, kanamayı durdurmak ve önlemek için gereklidir. Ayrıca bu tedavi ile hem akut hem de kronik olan, hayatı tehdit eden komplikasyonlar önlenmiş olur (Du Treil ve diğerleri, 2007). Başka tedavilerde de olduğu gibi tedavinin etkinliği, büyük ölçüde uyum düzeyinden etkilenmektedir. Bu nedenle uyumun önündeki engelleri ve ailelerin bu engelleri aşmada nasıl desteklenebileceklerini anlamak çok önemlidir (Hacker ve diğerleri, 2001a).

Hemofilik bireylerin tedaviye uyması kritik önem taşımaktadır. Tedaviye uymamak ve uyumdaki eksiklik ve aksamalar, tekrarlayan eklem kanamalarına, yaşam kalitesinin azalmasına ve kronik ağrıya neden olmaktadır (Brand ve diğerleri, 2015; Breakey ve diğerleri, 2010; McLaughlin ve diğerleri, 2014). Tedaviye bağlı kalmak yaşam kalitesini iyileştirmenin önemli bir bileşenidir (Du Treil ve diğerleri, 2007).

Ergenlik döneminde olan kişiler için döneme özgü psikososyal gelişim ve yaşam tarzı değişiklikleri göz önünde bulundurulduğunda tedaviye uyumda daha fazla zorlanırlar. Tedavi uyumunu engelleyen durumlar yetişkinlerle benzer olsa da gençlik döneminde aile katılımı ek olarak uyumu etkiler (Osterberg ve Blaschke, 2005). Ergenliğin fiziksel ve psikolojik etkileri ile mücadele etmenin yanı sıra, tedavi rejimlerinin günlük faaliyetlerine sınırlama getirmesi ve tedaviye uyumda azalma ile karşımıza çıkmaktadır (Khair ve diğerleri, 2012). Çocukluk döneminde tedavi planının içinde ebeveynin de yer alması nedeniyle tedaviye uyum genellikle üst düzeydedir fakat gençlik döneminde başlayan ve yetişkinlik döneminde devam eden bir takım sorunlarla karşılaşmaktadır (Şahin, 2018). Kronik hastalığı olan çocuklarda tedaviye uyum yüksektir (Kynğäs, 2007). Bu yaş grubunda tedaviye uyumun yüksek çıkmasındaki sebep ebeveyn etkisinden kaynaklandığı düşünülmektedir (Hacker ve diğerleri, 2001a). Tedavide öz

yönetim sorumluluğu arttığında, gençlerde tedaviye uyumun azaldığı düşünülmektedir (Khair ve diğerleri, 2012; Lindvall ve diğerleri, 2006) .

Gençlik döneminde tedaviye uyum genel olarak düşüktür. Gençlik döneminde tedaviye uyum sürecinde de hemşire olarak gencin özgün özelliklerin farkında olup bireyin potansiyelini desteklemek oldukça önemlidir (Demir Küreci ve Örnek Büken, 2016; Geraghty ve diğerleri, 2006).

Tedavi uyumunu zorlaştıran durumlar; tedavideki potansiyel faydaları anlamada yetersizlik, hastalığı inkâr etme, venöz erişimde yaşanan problemler, aileye olan bağlılığın azlığı ve tedaviye zaman ayıramama gibi durumlar şeklinde sıralanabilir (Geraghty ve diğerleri, 2006). Bireyler ve ebeveynleri bu tedavileri uygulamak için önemli bir zamana ihtiyaç duyarlar ve tedaviye bağlı kalma ihtiyaçlarından doğan bir takım önemli zorluklar ile karşılaşmaktadırlar (duTreil, 2014a). İnhibitör (+) olan birçok hastada kullanılan ITT ve profilaksi gibi yüksek yoğunluklu tedavi rejimlerinin zorlu doğası, IV yolla tedavinin uygulanıyor olması inhibitörlü grubun uyum oranlarını önemli ölçüde etkileyebilir (duTreil, 2014a; Şenol ve Işım, 2014).

3. Gereç ve Yöntem

3.1. Araştırmanın Tipi

Bu araştırma, inhibitörlü pediatrik hemofili grubunun tedavi uyumunu etkileyen faktörleri incelemek amacıyla nitel araştırma yöntemlerinden olan fenomenoloji deseninde yapılmıştır.

3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Araştırma, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde Ocak-Mayıs 2018 tarihleri arasında görüşmeye özel hazırlanmış zemin katta, 2 nolu odada (penceresi olan, gün ışığı alan, lavabosu bulunan, kapısı tam olarak kapanabilen, gürültü odağından uzak, giysi askısı, bir masa ve üç sandalyesi olan) yapılmıştır.

3.3. Araştırmanın Evreni ve Örnekleme

3.3.1. Araştırmanın Evreni

Araştırma evrenini Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde inhibitör (+) hemofili tanısıyla kayıtlı 12-18 yaş grubu çocuklar oluşturmuştur.

3.3.2. Araştırmanın Örnekleme

Nitel araştırmalarda tipik durum, maksimum çeşitlilik, kartopu, aykırı durum, kolay ulaşılabilir durum, benzeşik ve ölçüt örnekleme gibi örnekleme yöntemleri vardır. Bu yöntemlerin amacı farklılıkları ve benzerlikleri dikkate alarak araştırmaya uygun bir örneklem seçmek, araştırmanın konusu, sorusu ve problemine ilişkin bütüncül tabloya ulaşmaktır (Seggie ve Bayyurt, 2015; Yıldırım ve Şimşek, 2013). Bu bağlamda, çalışmamızda ölçüt örnekleme yöntemi kullanılmıştır. Ölçüt örnekleme ilkelerine göre örneklem seçimine gidilmiş, bu ölçütleri karşılayan durumlar incelenmiştir. Örneklem büyüklüğünde belirli bir sınır yoktur. Ancak nitel araştırma desenine ve araştırma amacına göre farklılık gösterebilir. Elde edilen verilerde kavramlar ve süreçler birbirini takip ettiği zaman, veriler doygunluğa ulaştığında, yeterli örneklem büyüklüğüne

ulaşımış olur. Örneklem grubu çoğaldığında toplanan verilerin derinliğinde azalma olabileceğinden küçük örneklem grupları önerilir (Erdoğan, 2014; Seggie ve Akbulut Yıldırım, 2015). Kendi doğal yapılarının bir sonucu olarak yorumlayıcı fenomenolojik anlatım çalışmaları genellikle az sayıda katılımcı içerir, her katılımcının deneyimlerine fazlaca vakit ayrılarak ve her durum arasındaki benzerlikleri ve farklılıkları bulmak için çalışılır (Sart, 2015). Yorumlayıcı fenomenolojik araştırmalar, bireylerin yaşam deneyimlerinden yola çıkarak ortaya çıkan temaları yorumlayarak bu davranışları anlamaya çalışır (Erdoğan, 2014).

Bu çalışmada pediatrik hemofili örneklem grubunda dikkate alınan ölçütler şunlardır;

1. 12- 18 yaş aralığında olması,
2. İnhibitör (+) varlığı,
3. Çalışma katılımına gönüllü olan ebeveyn ve çocuğun yazılı onam vermesi,
4. Psikiyatrik hastalık tanısı almamış olması,
5. Entelektüel açıdan iletişime açık olması,

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde bu ölçütleri karşılayan 10 katılımcı tanımlanmıştır. Katılımcılarla ön görüşme yapılarak çalışma hakkında bilgilendirme yapılmış ve uygunlukları sorulmuştur. Katılımcıların ikisi açıklamalar sonrasında görüşmelere zaman ayıramayacağını belirtmiştir. Bir diğer katılımcı İzmir dışından gelip gittiği için randevuları araştırmacı tarafından ayarlanamamıştır. Görüşmelerin ilerleyen adımlarında verilerin tekrar etmeye başlaması ile veri doygunluğu noktasına geldiğinin görülmesiyle araştırma, altı katılımcı sonrasında tamamlanmıştır.

Dışlama Kriterleri:

Çalışmada pediatrik hemofili olgularının inhibitör (-) olması ilk dışlama kriteridir. Ayrıca, yaş aralığı uygun olmayanlar, çalışmaya katılımında gönülsüz olan ve iletişime açık olmayan olgular çalışma kapsamı dışında tutulmuştur.

3.4. Araştırmanın Bağımlı ve Bağımsız Değişkenleri

Bu çalışmanın nitel araştırma yöntemlerinden fenomenoloji yöntemi ile yapılmış olması nedeniyle bağımlı ve bağımsız değişken kavramları yer almamıştır.

3.5. Veri Toplama Yöntemleri

Bu araştırma, inhibitörlü hemofilik gençlerin tedaviye uyum durumlarını etkileyen faktörler ve bu süreçte yaşadıkları psikososyal güçlüklerle ilişkin durumların görünmeyen yüzüne ışık tutması amacıyla kendi görüşlerinden yola çıkarak ayrıntılı bir anlayışla inceleyen fenomenolojik desende bir çalışmadır.

Olguların ve durumların incelenmesinde nitel araştırma kavramının Husserl ile başladığı belirtilir (Christensen, Johnson ve Turner, 2015). Olguculuk (pozitivizm), nesnel bir gerçekliğin yalnızca bilimsel bilgi, algılar yoluyla edinilmiş veriler veya deneysel veriler yoluyla ölçülebileceğini belirtirken Husserl bundan farklı olarak, deneyimin önemini ve bir şeyi anlamak için onun nasıl deneyimlendiğinin anlaşılması gerektiğinin ne denli önemli olduğunu vurgulamıştır (Sart, 2015).

Fenomenolojik araştırmalar insan davranışlarını, olguya ilişkin yaşadığı deneyimleri, bulunduğu durumu nasıl algıladığı ve bu durumdan nasıl etkilendiğini çok yönlü bir şekilde ortaya çıkarmayı sağlamaktadır. Günlük hayattaki dinamiklerin çeşitlenmesi ve dezavantajlı grupların daha görünür olmasıyla bu olguların derinlemesine araştırılmasında fenomenolojik yöntem kullanılmaktadır. Bu yöntem farkında olduğumuz fakat derinlemesine bir anlayışa sahip olmadığımız durumlara odaklanmaktadır (Patton, 2014; Seggie ve Bayyurt, 2015; Sevensan ve Çilingiroğlu, 2007; Yıldırım ve Şimşek, 2013). Fenomenolojik çalışmalar bireylerin deneyimledikleri olayın onlar için ne anlam ifade ettiğini ve nedenini araştırır (Erdoğan, 2014).

Nitel araştırma yönteminde; kişilerin davranışları içinde bulunduğu durum(lar) içerisinde incelenir. Araştırmacı katılımcılarla yüz yüze olur ve olgular bütün olarak ele alınır. Bireylerin algılarını, deneyimlerini ortaya çıkarması, araştırma deseninde esneklik olması, tümevarımcı yöntemle probleme ilişkin temel temaları ortaya çıkarması da nitel araştırmanın diğer özellikleri arasındadır (Özdemir, 2010; Yıldırım ve Şimşek, 2013). Bu araştırmalar katılımcıların kendi evlerinde, hastanede veya okul vb. gibi doğal ortamlarında yapılır böylece daha gerçekçi verilere ulaşılmış olur. Araştırmacı böyle bir ortamda bütünü inceleme fırsatı bularak karşısına çıkan değişkenlerin ne anlam ifade

ettiğini ve daha başka hangi değişkenlerden etkilendiğine anlam kazandırır. Elde edilen nitel veriler, fikir, duygu ve deneyimleri yansıtır dolayısıyla veriler sayı ile ifade edilemez. Araştırmacı katılımcıların yaşam deneyimlerini, kendilerinin ve etrafındaki kişilerin davranışlarını nasıl algıladıklarını anlamak için oldukça ayrıntılı veri toplaması gerekir. Toplanan veriler tümevarımcı bir analiz ile incelenerek ana temalar oluşturulur (Erdoğan, 2014).

Nitel araştırmanın amacı, kuramları derinlemesine incelemektir. Bu şekilde araştırmayı daha da güçlendirerek yeni kuram ve olguları tanımlar. Nitel araştırma değişen ve gelişen dünyanın beraberinde getirdiği sorunların detaylıca anlaşılmasını sağlayarak farklı bakış açıları kazandırmaktır (Seggie ve Bayyurt, 2015). Bu nedendir ki, pediatrik hemofili grubunda, tedavi seçeneklerinin sınırlılığı ve yaşam kalitesinin korunmasındaki zorluklarla dezavantajlı boyutuna ışık tutması amacıyla bu araştırmada nitel yöntem tercih edilmiştir.

3.6. Kullanılan Gereçler

Nitel araştırmalarda veri toplama üç farklı şekildedir: (1) derinlemesine, açık uçlu görüşmeler; (2) doğrudan gözlem ve (3) yazılı dokümanlar. Bu seçeneklerin kendine özgü güçlü ve kısıtlayıcı yönleri olmakla birlikte, görüşmeler kişilerin deneyim, fikir, duygu, bilgi ve algıları ile ilgili doğrudan alıntılar yapılmasına fırsat tanır (Patton, 2014; Seggie ve Akbulut Yıldırım, 2015).

Bu çalışmada, bireylerin deneyim, tutum, şikâyet ve duygularına ilişkin bilgi edinmek için nitel araştırmalarda sık kullanılan derinlemesine görüşme yapılmıştır. Derinlemesine görüşme, konuyla ilgili davranışların gerçek kaynaklarına ulaşmasına fırsat tanımıştır (Sevencan ve Çilingiroğlu, 2007).

Görüşme, üç farklı şekilde gerçekleştirilebilir; yapılandırılmış görüşme, yarı yapılandırılmış görüşme, yapılandırılmamış görüşme. Yarı yapılandırılmış görüşmelerde ele alınan konu başlıkları bellidir (Buran, 2015). İnhibitör (+) pediatrik hemofili olguların tedaviye uyum durumlarını ayrıntılı araştırmak ve ortaya koymak için literatüre dayalı yarı yapılandırılmış sorular sorularak derinlemesine görüşme tekniği kullanılmıştır. Bu teknik önceden planlanan ve bir amaca göre sorulan sorulara verilen

yanıtlar doğrultusunda konuyu derinleştiren, katılımcının anlatmak isteği şeyin iç yüzüne önem veren nitel görüşme şeklidir (Akmehmet Şekerler, 2015; Yıldırım ve Şimşek, 2013). Açık uçlu sorulara verilen yanıtlar doğrultusunda tekrar yapılandırılarak yeni açık uçlu sorular sorulmuştur.

Yarı yapılandırılmış görüşme formu; inhibitör (+) hemofili durumunun yaşamı etkileme alanları, faktörün nasıl uygulandığı ve tedavi koşullarına ilişkin toplam üç alandan oluşmuştur. Görüşme soruları için alan uzmanına danışılmış, görüşleri alınarak sorular son halini almıştır.

Araştırmada iki form kullanılmıştır; ilki katılımcıların sosyo-demografik özellikleri (yaş, eğitim durumu, kardeş sayısı) ile ilgili 3 soru ve hastalık süreciyle ilgili (profilaksi kullanım süresi, tedaviyi kimin uyguladığı, komplikasyon varlığı, son bir yılda hastaneye yatma deneyimi, faktör ve inhibitör düzeyi vb.) 15 soru olmak üzere toplam 18 soruyu içeren bireysel tanıtım formudur (İnhibitörlü hemofili çocuğun sosyodemografik özellikleri tanımlamak için Bireysel Tanıtım Formu EK-1).

İkincisi ise; İnhibitörlü Hemofilide Tedavi Uyum Süreci Görüşme Soru Formu (EK-2)'dur. Bu form görüşmecilerin duygu, deneyim, düşüncelerini ve sosyal yönlerini ifade etmelerine fırsat veren yarı yapılandırılmış sorulardan oluşmaktadır. İhtiyaç duyulan ek sorular, ilgili sorunun altında yönlendirici olması amacıyla rehber olarak formda yer almıştır.

3.7. Verilerin Toplanması

Araştırma verileri araştırmacı tarafından Ocak- Mayıs 2018 tarihleri arasında, seçilen olgularla yüz yüze görüşülerek toplanmıştır. Bu süreçte EK I ve EK II veri toplama araçları kullanılmıştır. Görüşmeden önce Bireysel Tanıtım Formu, görüşme sırasında araştırmanın amacına yönelik hazırlanan yarı yapılandırılmış sorulardan oluşan İnhibitörlü Hemofilide Tedavi Uyum Süreci Görüşme Soru Formu kullanılmıştır. Verilerin toplanması, fenomenolojik yöntemin ön koşuluna uygun şekilde hazırlanmış, Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği içerisindeki 2 nolu penceresi olan, gün ışığı alan, lavabosu bulunan, kapısı tam olarak kapanabilen, gürültü odağından

uzak, giysi askısı, bir masa ve üç sandalyesi olan görüşmecinin rahat ettirildiği güvenli bir ortamda görüşülmüştür.

Araştırmanın ön uygulamasında araştırma kabul kriterlerine uygun bir hemofili hastasıyla görüşme yapılmıştır. Yapılan görüşme nitelik ve nicelik açısından uzman tarafından kontrol edilip geri bildirim alındıktan sonra katılımcılar ile görüşmeler başlatılmıştır. Bu görüşme verileri araştırma kapsamına dahil edilmemiştir.

Görüşmeler katılımcı ve ebeveynin sözlü ve yazılı onayı alındıktan sonra ses kaydına alınmıştır. Görüşme sırasında katılımcılar duygularını açık bir şekilde ifade etmeleri için cesaretlendirilmiştir. Görüşmeler yaklaşık 30-60 dakika sürmüştür. Görüşme sonrasında araştırmacı ses kaydını yazılı metne dönüştürülmüştür (deşifre).

Çocuklarla yapılan çalışmalarda sözlü iletişim kadar sözsüz iletişim de oldukça önemlidir. Yapılan çalışmalarda çocukların vücut dilini de dikkate aldıkları görülmüştür (Akmehmet Şekerler, 2015). Veri kaybı yaşanmaması için yüz yüze görüşme sırasında “beden dili” okuması da kayda geçirilerek veri okuması sırasında nitel araştırmalar için terminoloji dikkate alınarak değerlendirmeye alınmıştır.

3.8. Verilerinin Analizi ve Değerlendirme Teknikleri

Nitel araştırmaların nitelikli çalışmalar olması için özgün ve inandırıcı olmasının yanında geçerli ve güvenilir de olmalıdır. Nitel araştırmalarda geçerlik kavramı, araştırılan olguyu bütün gerçekliğiyle ve tarafsız şekilde ortaya koymaktır (Yıldırım, 2010). Araştırmacı, problemi araştıran kişi olarak nitel araştırmanın merkezindedir. Bu nedenle, araştırmacının yorumunu araştırmanın sonuçlarını etkileyebilir (Erdoğan, 2014). Araştırmanın dış geçerliliğini (aktarılabirliği) artırmak adına alan uzmanı da verileri araştırmacıdan bağımsız olarak ayrıca kodlamıştır. Veri toplama aşaması, verilerin dokümantasyonu ve raporlaştırma aşaması da dahil olmak üzere nitel araştırma sürecinin basamaklarında araştırmacı tarafsızlığını ortaya koymuş ve yanlılığı en aza indirmiştir. Araştırma süreci ve basamakları Şekil 3’te açıklanmıştır. Araştırmanın iç geçerliliğini (tutarlılığını) artırmak için katılımcıların görüşme sırasındaki sözel ifadeleri yorum yapılmadan olduğu gibi yazıya aktarılmıştır.

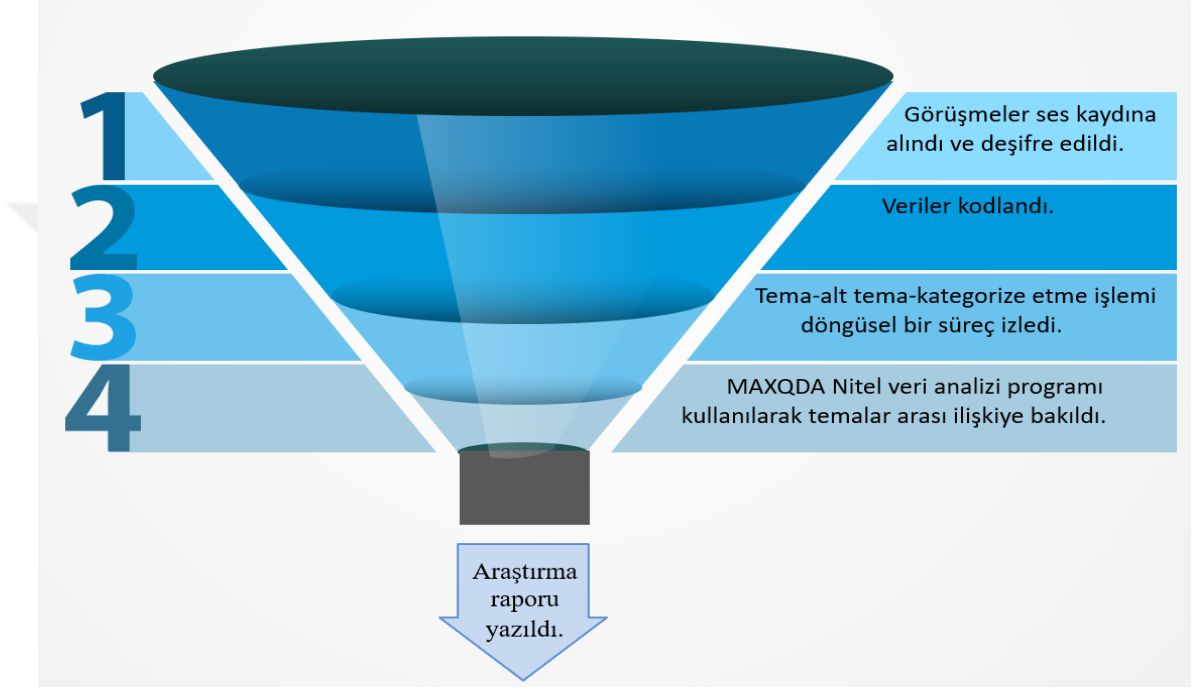
Güvenirlik kavramı ise nicel arařtırmalarda, elde edilen sonuçların farklı kořullarda ve farklı arařtırmacılar tarafından tekrar elde edilmesi olsa da nitel arařtırmalar için farklı bir anlamı vardır. Nitel arařtırmalarda gerçeklerin içinde bulunan kořul ve bireylere göre sürekli deęişim göstereceğinden farklı gruplar üzerine yapılan bir arařtırmada farklı sonuçlar elde edilebileceęi göz önünde bulundurulmalıdır (Yıldırım, 2010). Bireylerin karmařık ve deęişken dünyası gereęi farklı zamanlarda farklı verilerin elde edilebileceęi gibi farklı iki arařtırmacının da aynı verileri yorumlarken farklılıkların olabileceęi dikkate alınmalıdır (Erdoğan, 2014). Bu nedenle güvenilirlięi saęlamak için birtakım önlemler alınması gerekir. Arařtırmacı çalıřma boyunca nasıl bir yol izlediğini hangi iřlem basamaklarından geçtiğinin ve karar verme basamaklarının bir řemasını veya özetini çıkarıp en iyi řekilde ortaya koyarak maksimum düzeyde güvenilir olabilir (Yıldırım, 2010).

Bu çalıřmadan elde edilen veriler nitel veri analizi yöntemi olan “İçerik Analizi” kullanılarak deęerlendirilmiřtir. İçerik analizi nitel çalıřmalarda sık kullanılan bir yöntemdir. Çalıřmanın deęerlendirme süreci basamakları ařağıdaki gibidir:

Yapılan görüşmeler ses kaydına almıřtır. Ses kaydındaki verilerle birlikte görüşme esnasında alınan sözsüz ifadeler, heyecan duyulan durumlar gibi arařtırmacının aldığı notlar da eklenerek deřifre edilmiřtir. Yazıya aktarılan veriler tekrar gözden geçirilmiřtir. Veriler tamamlandıktan sonra kodlama iřlemine geçilmiřtir. Literatürdeki bilgiler ışığında tema ve alt temalar belirlenerek bir taslak oluşturulmuřtur. Kodlama iřlemini yaparken farklı tema ve alt temalar eklenmiř, kodlama-alt temalar-kategorize etme-temalařtırma iřlemleri döngüsel bir süreç iřlemiřtir. Bu süreçte objektiflięin korunması için alan uzmanı arařtırmacı da, farklı bir göz olarak, baęımsız, verileri okuma ve kodlama yapmıřtır. Arařtırmacının çözüme kavuřturamadığı durumlarda alan uzmanına danıřarak ortak kodlamalara gidilerek ve kodlayıcılar arası uzlařma saęlanmış olup veri kodlaması son řeklini almıřtır. Bütün kodlamalar tamamlandıktan sonra aralarındaki iliřkiyi açıklayan temalandırma iřlemi yapılmıřtır. MAXQDA Analytics Pro 2018 (Release 18.1.0) Nitel Veri Analizi Programı kullanarak temalar arası iliřkiye bakılmıřtır. Ayrıca temalandırma iřlemi tablolar ile belirtilmiř ve katılımcılardan alınan

doğrudan söylemlerle desteklenerek analiz edilmiştir. Bu araştırma süreci basamakları aşağıdaki resimde görselleştirilmiştir.









Şekil 3: Araştırma Süreci Basamakları



Araştırmacı yarı yapılandırılmış görüşme formunun oluşturulması ve analizini yapabilmek için, 01-04 Şubat 2017 tarihleri arasında Antalya’da düzenlenen 2. Araştırma Yöntemleri Semineri’ne katılarak “Nitел Veri Toplama Süreci ve NVivo” eğitimi ve 29-30 Nisan 2017 tarihlerinde İzmir’de düzenlenen 12 saatlik “MAXQDA ile Nitel Veri Analizi” eğitimlerini almıştır.

3.9. Süre ve Olanaklar

Tablo 5: Süre ve Olanaklar Tablosu

Yapılan Çalışmalar	Şubat-Mayıs 2017	Haziran 2017	Temmuz-Kasım 2017	Kasım-Aralık 2017	Ocak-Mayıs 2018	Haziran-Ağustos 2018	Eylül-Ekim 2018	Ocak 2019
Literatür İnceleme ve Konu Seçimi								
Tez Önerisi								
Genel Bilgiler Yazımı								
Etik Kurul Kararı ve Kurum İzni Alınması								
Veri Toplanması								
Verilerin Değerlendirilmesi ve Analizi								
Tartışma ve Sonuç Yazımı								
Tez Savunması								

3.10. Etik Açıklamalar

Araştırmaya başlamadan önce, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan Etik Kurul Onayı (30.11.2017/Karar Nu: 17-11.1/79) ve Ege Üniversitesi Hastanesi'nden kurum izni (14.12.2017/322460) alınmıştır (Ek-3 ve Ek-4). Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi Hematoloji Polikliniği'nde kayıtlı, dâhil olma kriterlerine uygun hemofili hastalarına telefon yoluyla ulaşarak çalışmanın amacı hakkında bilgi verilmiş ve görüşmeye davet edilmiştir. Bu daveti kabul eden gönüllü katılımcılarla görüşme için ayrılmış özel odada ön görüşmeler yapılmıştır. Çalışma amacı, nasıl yapılacağı açıklanmış ve sonrasında ölçütleri karşılayan 10 katılımcı tanımlanmıştır. Katılmayı kabul ederek örnekleme yer alanlar ile sözlü ve yazılı olarak onam alınıp, görüşmelere başlanmıştır.

4. Bulgular

Bu bölüm Bireysel Tanıtım Formu (EK-1) ve derinlemesine yapılan görüşmeler (EK-2) sonucu olgulardan elde edilen nitel verilerden oluşur.

Çalışma veriler doygunluğa ulaştığında, altı katılımcı ile tamamlanmıştır. Altı inhibitörlü hemofilik gencin aşağıda ayrı ayrı olgu sunumu yapılmıştır;

Olgu 1

Tanı Alma: 14 yaşındaki olgu, vakum yardımlı doğum sonucunda ciddi beyin kanaması sonrasında Hemofili A tanısı almıştır.

Aile Öyküsü: Annesinin taşıyıcı olduğu bilinmektedir. 11 yaşında bir kız kardeşi vardır.

İnhibitör Tanısı: Dört yaşında (2008) inhibitör (+) saptanan olguda, by pass edici ajanlar dönüşümlü olarak kullanılmaya başlanmıştır.

Sünnet Öyküsü: İnhibitör pozitif olduğu için sünnet operasyonu 4 yıl ertelenmiş, 2015 yılında inhibitör (-) olması ve 4 yıldır kanamasının ılımlı seyretmesi nedeniyle Ege Üniversitesi Hastanesi'nde sünnet operasyonu yapılmıştır. Operasyondan bir hafta sonra sızıntı şeklinde kanama olması nedeniyle hastane yatışı yapılmış, bu süre içerisinde yoğun faktör uygulamasına maruz kalmıştır. Operasyon sonrası yapılan inhibitör testinde 11 yaşında tekrar inhibitör (+) olarak bulunmuştur.

Kanama Öyküsü: Son bir yılda bir kere düşme sonucu dirsek kanaması nedeniyle beş gün hastane yatışı olmuştur. Hedef eklem gelişmemiştir.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,7 ve inhibitör titresi 24,9 BU/ml'dir. Yedi senedir profilaksi tedavisi alan olgu, haftada iki gün faktör alıp, tedavisinde Aktive Protrombin Kompleks Konsantresi kullanmaktadır.

Faktör Uygulama Durumu: Profilaksi tedavisini annesi uygulamaktadır.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet: Damar yolu açılarak tedavi gerçekleştiği için, memnun olmadığını ifade etmiştir.

Tıbbi Atık Atımı: Faktör uygulama sonrası tıbbi atıkları pet şişeye biriktirdiklerini, çöpe atmadıklarını belirtmiştir.

Olgu 2

Tanı Alma: 13 yaşında olan olgu, sol ayak bileği hemartrozu nedeniyle bir yaşında Hemofili A tanısı almıştır.

Aile Öyküsü: Dayısı ve dedesinde hemofili tanısı olup olgunun biri ikizi olmak üzere iki erkek kardeşi vardır. İkizi sağlıklı diğer erkek kardeşi Hemofili A tanısı almıştır.

İnhibitör Tanısı ve Sünnet Öyküsü: Üç yaşında inhibitör tanısı almış, sünnet öyküsü yoktur.

Kanama Öyküsü: Son bir yılda kanama veya diğer nedenlerle hastaneye yatışı olmamıştır. Hedef eklem gelişmemiştir.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,1 ve inhibitör titresi 2,7 BU/ml'dir. Sekiz yıldır IV yolla profilaksi tedavisi alan olgu son bir yılda profilaksi tedavisini subkutan yolla, haftada bir kez uygulanmaktadır.

Faktör Uygulama Durumu: Faktörü babası tarafından yapılmaktadır.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet: IV yolla uyguladığı profilaksi tedavisi için faktörü saklama koşullarından memnun olmadığını belirtmiştir.

Tıbbi Atık Atımı: Faktör uygulama sonrasında atıkları kesici delici tıbbi atık kovasına atmaktadır.

Olgu 3

Tanı Alma: 17 yaşındaki olgu, dilini ısırması ve sık diş kanamalarının olması nedeniyle bir yaşında Hemofili A tanısı almıştır (2001).

Aile Öyküsü: Aile öyküsünde annesi taşıyıcı, abisi (29 yaş) ise Hemofili A tanısı almış, bir dönem inhibitör pozitif olmasına rağmen yaklaşık 15 yıldır inhibitör negatiftir.

İnhibitör Tanısı ve Sünnet Öyküsü: Olgu, 2010 yılına kadar başka bir Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde takip edilmiş, sünnet olmak istemesi nedeniyle Ege

Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne başvurmuştur. 2010 yılında oluşan sağ ayak bileği ve sol dirsekteki hedef eklemlere radyoizotop sinovektomi uygulanmıştır. Süregelen kanamaları durdurmak için yoğun faktör tedavisi aldığı, sonrasında yapılan inhibitör testinde pozitif saptanmıştır. Bu nedenle talepte buldukları sünnet operasyonu ertelenmiştir. 2016 yılında ise sol ayak bileğinde hedef eklem geliştiği için radyoizotop sinovektomi işlemi yapılmıştır.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,1 ve inhibitör titresi 5,2 BU/ml'dir. Tedavisinde Aktive Protrombin Kompleks Konsantresi kullanmaktadır. Yedi yıldır profilaksi tedavisi kullanmaktadır.

Kanama Öyküsü: Son bir yılda iki kere spontan bir şekilde iliopsoas kasında kanama nedeniyle sekiz gün hastane yatışı olmuştur. Ayrıca iki kere sağ dirsek ekleminde kanama meydana gelmiş fakat profilaktik doz ile tedavi edildiğinde kanama durmuş, hastaneye gitmeye gerek kalmamıştır.

Faktör Uygulama Durumu: Faktörünü bazen kendisini yaptığı ifade etse de genelde annesi uygulamaktadır. Haftada iki gün olarak verilen profilaksi tedavisini, kendini iyi hissettiğinde sadece bir gün olarak aldığını belirtmiştir.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet: Tedavi damar yolundan uygulandığı için faktör uygulama koşullarından memnun olmadığını, tablet veya insülin iğnesi şeklinde uygulama yolları olsa daha memnun kalacağını belirtmiştir.

Tıbbi Atık Atımı: Faktör uygulama sonrası tıbbi atıklarını evsel çöpe atmaktadır.

Olgu 4

Tanı Alma: 16 yaşında olan olgu, 1,5 yaşında koltuktan düşme sonrası diş kanaması sonucunda Hemofili A tanısı almıştır.

Aile Öyküsü: Annesi taşıyıcı olan olgunun, bir erkek ikizi ve bir abisi (21 yaş) vardır. Ailede sadece olguda hemofili tanısı mevcuttur.

İnhibitör Tanısı: 2010 yılından beri inhibitör pozitif olan olgu, profilaktik tedavi almaktadır.

Sünnet Öyküsü: 2013 yılında inhibitör pozitif olduğu bilinen ve doktoru tarafından da uygun görülen olgu, sünnet operasyonu geçirmiş, iki gece hastane yatışı olmuştur.

Kanama Öyküsü: Sağ dirsek, sağ ve sol diz eklemine radyoizotop sinovektomi uygulanmıştır. Sol dirsek de dâhil olmak üzere toplam dört eklemde hedef eklem gelişmiştir.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,1 ve inhibitör titresi 0,6 BU/ml olan olgu haftada üç gün profilaktik tedavi almaktadır. Tedavisinde yüksek yoğunluklu FVIII almaktadır. Daha önce kanadıkça tedavi alan olgu üç yıldır profilaksi tedavisi almaktadır.

Faktör Uygulama Durumu: Faktör uygulaması hastanede hemşireler tarafından yapılmaktadır.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet ve Tıbbi Atık Atımı: Faktör uygulama koşullarından memnun olan olgu, evde tedavisinin uygulandığı zaman faktör uygulama sonrası atıklarını çöp poşetinin içinde biriktirip hastaneye verdiklerini belirtmiştir.

Olgu 5

Tanı Alma: 16 yaşındaki hemofili A tanılı olgu, bebeklik döneminde görülen diş eti ve dil kanamalarıyla tanı almıştır.

Aile Öyküsü: Ailede hemofili tanısı alan yoktur. Taşıyıcılık durumu saptanmayan 24 yaşında evli bir ablası vardır.

İnhibitör Tanısı ve Sünnet Öyküsü: 1,5 yaşında inhibitör tanısı almıştır. İnhibitör varlığından dolayı sünnet olması uygun görülmemiştir.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,1 ve inhibitör titresi 27,5 BU/ml olan olgu, 2013 yılından beri haftada iki gün profilaktik tedavi almakta ve tedavisinde Aktive Protrombin Kompleks Konsantresi kullanmaktadır.

Kanama Öyküsü: Son dört- beş yılda sıklıkla hematüri görülmüştür. Son bir yılda sağ iliopsoas kasında kanama ve hematüri nedeniyle altı kez hastaneye yatışı yapılmış ve 16

gün boyunca hastanede kalmıştır. Ayrıca bir kez de sağ diz ekleminde kanama görülmüş fakat doktoruyla haberleşip doz belirlenerek hastaneye gelmeye gerek kalmamıştır. Olguda hedef eklem yoktur.

Faktör Uygulama Durumu: Tedavisini kendisi yapabile de genelde annesi uygulamaktadır.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet ve Tıbbi Atık Atımı: Faktör uygulama koşullarından memnun olan olgu, faktör uyguladıktan sonra iğne uçlarını plastik kutuda biriktirerek sağlık ocağına verdiğini belirtmiştir.

Olgu 6

Tanı Alma: 13 yaşında ortaokula devam eden olgu, altı aylıkken emeklemeye başlamasıyla dizlerinde oluşan morluklar sonucunda hemofili tanısı almıştır.

Aile Öyküsü: Ailesinde hemofili tanısı alan olmasa da ikinci dereceden akrabalarda (iki dayı) hemofili tanısı alan vardır. Dört kardeş olan olgunun bir abisi (16 yaş), iki kız kardeşi (19 ve 12 yaş) vardır.

İnhibitör Tanısı: Dört yaşında engelli raporu almak için hastaneye başvurulmuş ve yapılan rutin taramalar sonucunda inhibitör pozitif olduğu saptanmıştır.

Sünnet Öyküsü: İnhibitör varlığı nedeniyle sünnet operasyonu ertelenmektedir.

Kanama Öyküsü: Sağ diz ve sağ ayak bileğinde hedef eklem oluşmuştur. Son bir yılda üç kez hematüri nedeniyle toplam sekiz gün hastanede yatmıştır. Kanama dışında sırtında kasılma nedeniyle bir hafta boyunca hastane yatışı olmuştur.

Laboratuvar Bulguları ve Tedavisi: Faktör düzeyi %0,1 ve inhibitör titresi 2,76 BU/ml'dir. Olgu, haftada üç gün yaklaşık 10 yıldır profilaktik tedavi almaktadır.

Faktör Uygulama Durumu: Faktörünü annesi uygulamaktadır.

Faktörü Uygulama Koşullarından Memnuniyet ve Atık Atımı: Faktör uygulama koşullarından memnun olan olgu, faktör uygulama sonrası atıklarını evsel çöpe atmaktadır.

Tablo 6: Araştırma Kapsamındaki Olguların Tanımlayıcı Özellikleri

	Tanı	Yaş	Faktör düzeyi (%)	İnhibitör titresi (BU/ml)	Profilaktik tedavi başlama yaşı	İnhibitör yaşı	Hedef eklem	Son bir yılda kanama sayısı	Son bir yılda hastanede yatış günü	Kanama yeri	Aile öyküsü	Faktörü uygulayan kişi
Olgu 1	Hemofili A	14	0.7	24.9	7	4	Yok	1	5	Sağ dirsek	Anne taşıyıcı	Annisi
Olgu 2	Hemofili A	13	0.1	2.7	5	3	Yok	0	0	Yok	Erkek kardeşi hemofili, Dedesi ve dayısı hemofili	Babası
Olgu 3	Hemofili A	17	0.1	5.2	10	10	Sol dirsek, Sağ-sol ayak bileği (Radyoizotop sinevektomi)	4	8	İliopsoas kası kanaması (2 kez) Sağ dirsek (2 kez)	Anne taşıyıcı, erkek kardeşi hemofili	Annisi ve Kendisi
Olgu 4	Hemofili A	16	0.1	0.6	13	8	Sağ-sol diz, Sağ-sol dirsek (Radyoizotop sinevektomi)	0	0	Yok	Anne taşıyıcı	Hemşire
Olgu 5	Hemofili A	16	0.1	27.5	11	1.5	Yok	7	16	İliopsoas kası kanaması (2 kez), hematüri (4 kez), sağ diz eklemi	Aile öyküsü yok	Annisi ve Kendisi
Olgu 6	Hemofili A	13	0.1	2.76	4	4	Sağ diz, Sağ ayak bileği	3	8	Hematüri	Dayısı hemofili	Annisi

- Bütün katılımcılar hemofili A tanılı ve ağır hemofili olarak değerlendirilmektedir.
- İnhibitör titrelerine bakıldığında olgu 2,4 ve 6 düşük inhibitör titreli, 1,3 ve 5'in ise yüksek inhibitör titrelidir.
- Katılımcılar genellikle yedi-sekiz yaşlarından itibaren profilkaktik tedaviye başladıkları görülmektedir.
- İnhibitör tanısını alma yaşları katılımcı sırasına göre dört, üç, on, sekiz, bir buçuk, dört yaşlarında aldıkları görülmektedir. İnhibitör tanısını küçük yaşta almaları oldukça önemlidir. Görüşme sırasında "inhibitörlü olma" halini değerlendirmelerine etkisi olduğu görülmüştür.
- Üç kişide hedef eklem gelişmemesine rağmen üç kişide diz-dirsek ve ayak bileğinde hedef eklem gelişmiştir.
- Olgu 2 ve 3'te birer kez radyoizotop sinevektomi işlemi uygulanmıştır.
- İki olguda hayati risk taşıyan iliopsoas kası kanaması, iki olguda hematüri, bir olguda da dirsek kanması görülürken iki olguda bir yıl boyunca kanama gözlenmemiştir.
- Faktör tedavisini uygulama sorumluluğunu tamamen alan bir katılımcı yoktur. Genelde annelerinin uyguladığı görülmektedir. İki olgu bazen kendisi yapmaktadır.
- Üç katılımcı profilaktik tedavi olarak Aktive Protrombin Kompleks Konsantresi, ikisi yüksek yoğunluklu FVIII, biri ise etken maddesi "emicizumab-kxwh" olan deri altından uygulanan tedavi almaktadır.
- Katılımcıların üçü Bireysel Tanıtım Formu'nda tedavi koşullarından memnun olduğunu ifade etmiş, ikisi ilacı uygulama yolundan biri ise ilacın saklama koşullarından memnun olmadığını ifade etmiştir.
- Tedaviyi uyguladıktan sonraki oluşan tıbbi atıkları üç kişi poşet veya pet şişede biriktirip hastaneye veya aile sağlığı merkezine teslim ettiklerini, ikisi evsel atığa attığını, sadece birinin tıbbi atık kutusunda biriktirdiği görülmektedir.

Derinlemesine görüşmeler tamamlandıktan sonra ses kayıtları deşifre edildi ve MAXQDA Analytics Pro 2018 (Release 18.1.0) Nitel Veri Analizi Programı kullanıldı.

Analiz sonucunda bulgular beş temada toplanmıştır. Kod sistemi tablosunda (Tablo 7), en solda tema ve alt temalar, katılımcı sayısı sütununda ilgili kod ile kaç katılımcıya ait kodlamanın yapıldığı ve kodlu bölümler sütununda ise ilgili kod ile kaç tane kodlama yapıldığının sayısı verilmiştir. Altı katılımcıya ait toplam 536 kodlama yapılmıştır.

Tablo 7: Kod Sistemi Tablosu

Kod Sistemi	Kodlu Bölümler	Katılımcı Sayısı
	536	6
1. İnhibitörde Faktör Uygulanması	0	0
1.1. Faktörün Uygulanması	0	0
Uygulama Sıklığı	9	6
Uygulama Zamanı	12	6
Uygulayan Kişi	6	3
Self-İnfüzyon Uygulama Durumu	29	6
1.2. Faktör Günlerinin Belirlenmesi	7	4
1.3. Hemofili Günlüğü	0	0
Haber Var, Kullanıyor	7	2
Haber Var, Kullanmıyor	16	4
1.4. Faktör Reçetelendirme	13	4
1.5. Faktör Uygulamayı Atladığı Zamanların Telafisi	8	4
1.6. Faktör Yedekleme	5	1
1.7. Tedaviye Uyum Sağlama	0	0
Gösterilen Çabalar	6	4
Duygu Durumunun Tedaviye Yansıması	8	5
Kanama Durumunda Yapılanlar	28	6
2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar	0	0
2.1. Damar Yolu Problemleri	0	0
Damar Yolu Girişim Problemleri	23	5
İstenmeyen Yerden Damar Yolu Açılması	3	1
Cilt Bütünlüğünün Bozulması (İğne Girişinin Verdiği Rahatsızlık)	6	3
2.2. Tedaviye İlişkin Problemler	0	0
Faktör Konusunda Olumsuz Düşünce	13	3
Faktör Uygulamasının Zaman Alıcı Nitelikte Olması	7	4
Semptom Algısı (Azalması-Dalgalanması-Yaşanmıyor Olması)	3	1
Faktörü Saklama Koşulları	3	2
Tedavi Merkezinin Uzaklığı	8	4
2.3. Psikososyal Zorluklar	0	0
Gençlik Döneminde Olması (12-18 yaş)	4	2
Unutkanlık	2	1

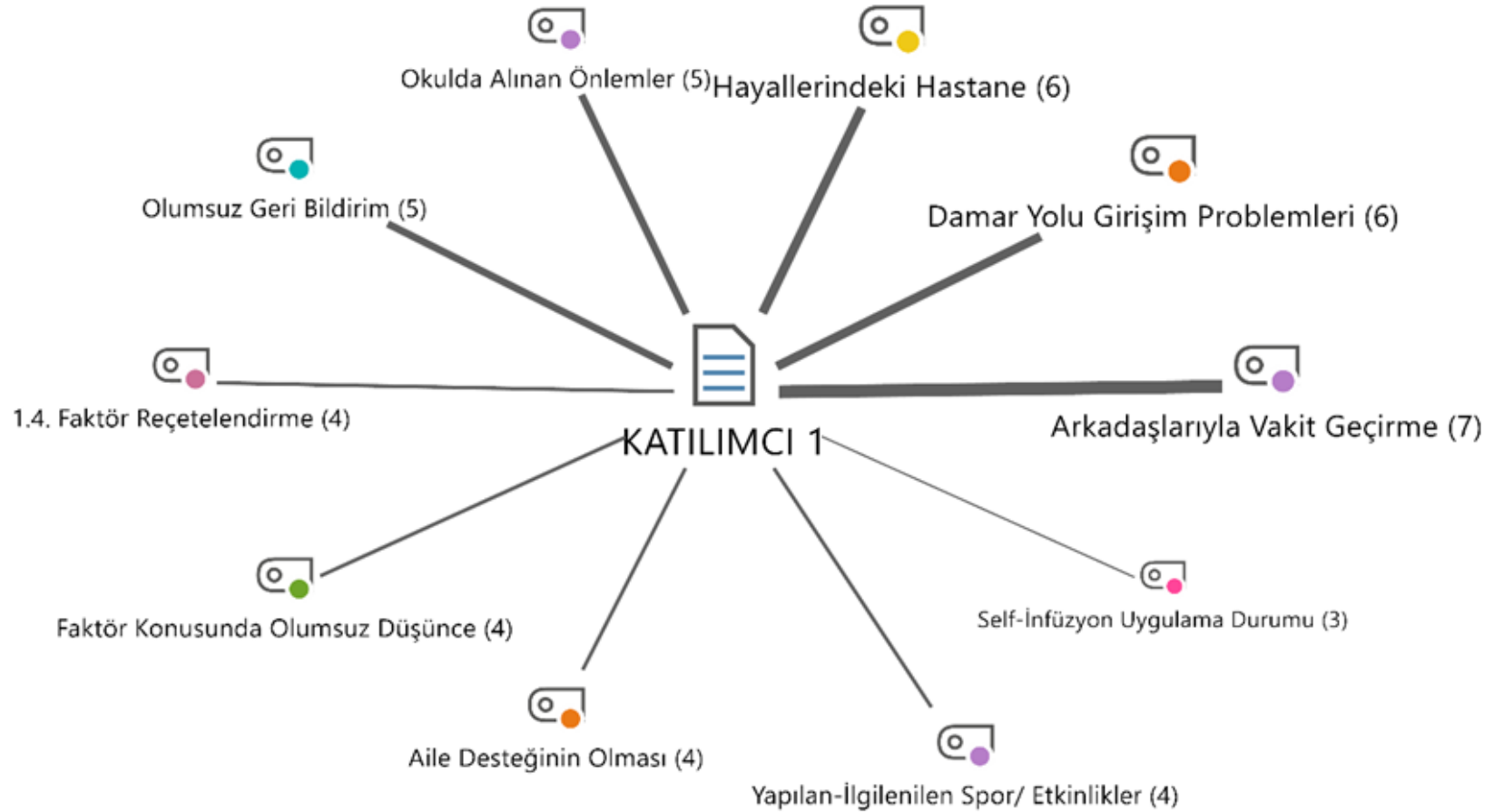
Yaşam Tarzına Müdahale Olarak Görme	5	3
Okula Devam Zorunluluğu	13	5
Ailenin Diğer İhtiyaçlarını (Sosyal) Karşılama Zorluklar	2	1
3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar	0	0
3.1. Çocuk	0	0
İnhibitörlü Olarak Profilaksi Almak	7	4
Profilaksinin Yararlarını Fark Etmiş Olmak	8	2
Damar Yolu Girişimin Kolay Olması	7	3
Hastalığı Kabullemek	4	1
Kanama Korkusu	6	3
3.2. Aile	0	0
Diğer Aile Üyelerinden Birinin Hemofili Olması	5	1
Aile Desteğinin Olması	6	3
3.3. Tedavi Merkezi	0	0
Tedavi Merkezinin Yakın Olması	2	1
Sağlık Profesyonelleriyle İletişim	0	0
Hekim	3	2
Hemşire	4	2
Yapılan Eğitimler/ Kamplar	7	3
4. Hemofilide İnhibitörlü Olmak	0	0
4.1. İnhibitörün Varlığı	0	0
Normal	3	2
Engeller Var	15	4
4.2. Hastane Deneyimleri	0	0
Memnun Olunan Durumlar	4	1
Memnun Olunmayan Durumlar	12	5
Hayallerindeki Hastane	16	3
4.3. Sosyal Yaşama Etkileri	0	0
Aile İçi İlişkiler	13	4
Arkadaşlarıyla Vakit Geçirme	18	5
Hastalığını Başkalarına Açıklama	15	5
Okulda Alınan Önlemler	26	6
Yapılan-İlgilenilen Spor/ Etkinlikler	30	5
Meslek Seçimi	11	5
5. Sağlık Profesyonelleri	0	0
5.1. Hekim	0	0
Olumlu Geri Bildirim	3	3
Olumsuz Geri Bildirim	4	2
5.2. Hemşire	0	0
Olumlu Geri Bildirim	21	6
Olumsuz Geri Bildirim	8	3
5.3. Tüm Sağlık Ekibinden Beklentiler	32	6

Kod sistemi tablosunda da görüldüğü üzere bulgular, “İnhibitörde Faktör Uygulanması”, “İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar”, “İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar”, “Hemofilide İnhibitörlü Olmak” ve “Sağlık Profesyonelleri” adlı toplam beş temada toplanmıştır.

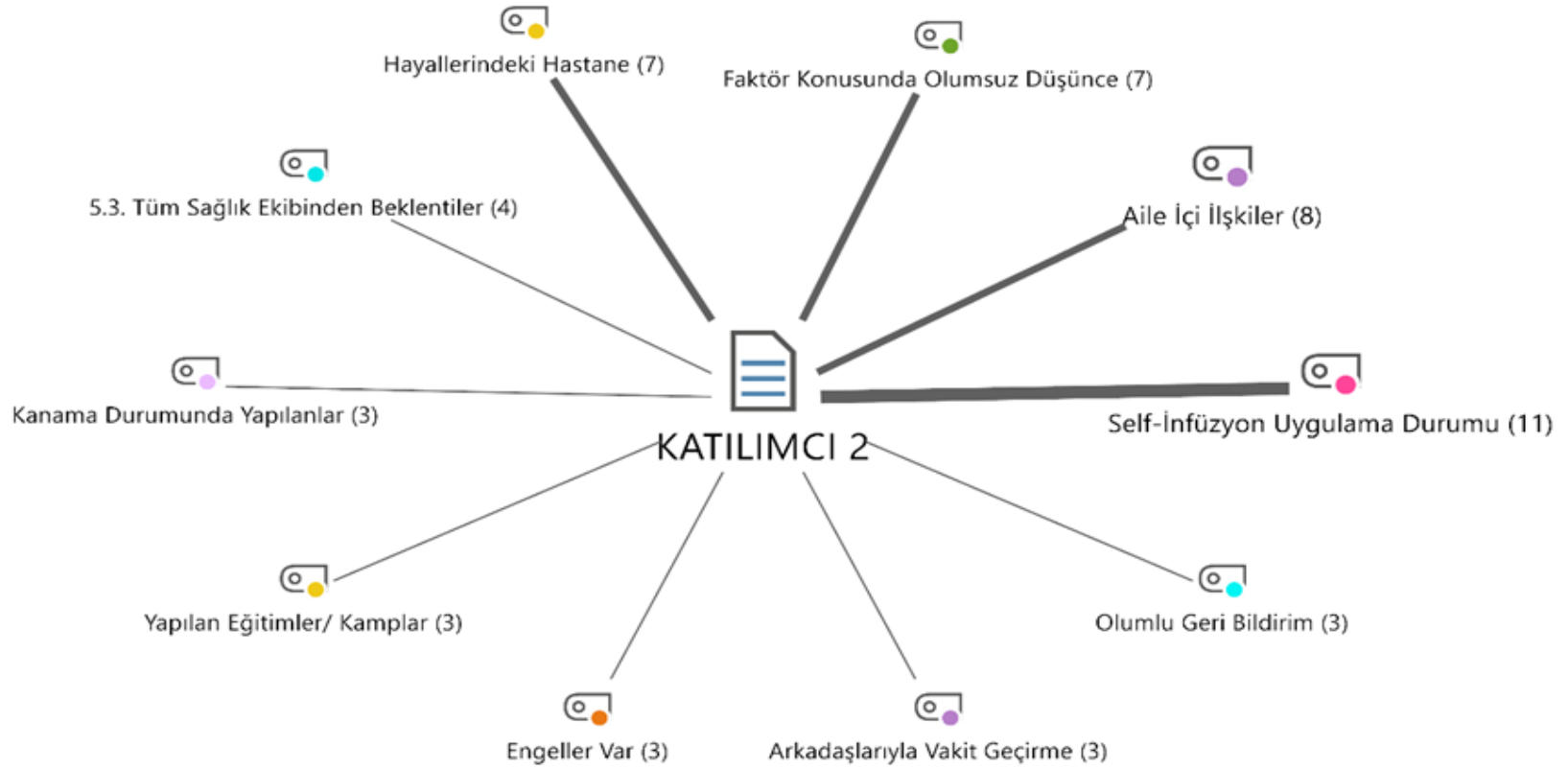
Aşağıda her bir katılımcının ayrı ayrı hangi konular üzerinde daha fazla konuştuğunu gösteren şekiller vardır. Çizgilerin kalınlığı, kodlu alanların yoğunluğunu, ilişki varlığını ifade etmektedir. Parantez içerisindeki sayı, kodlama sayısını ifade etmektedir.



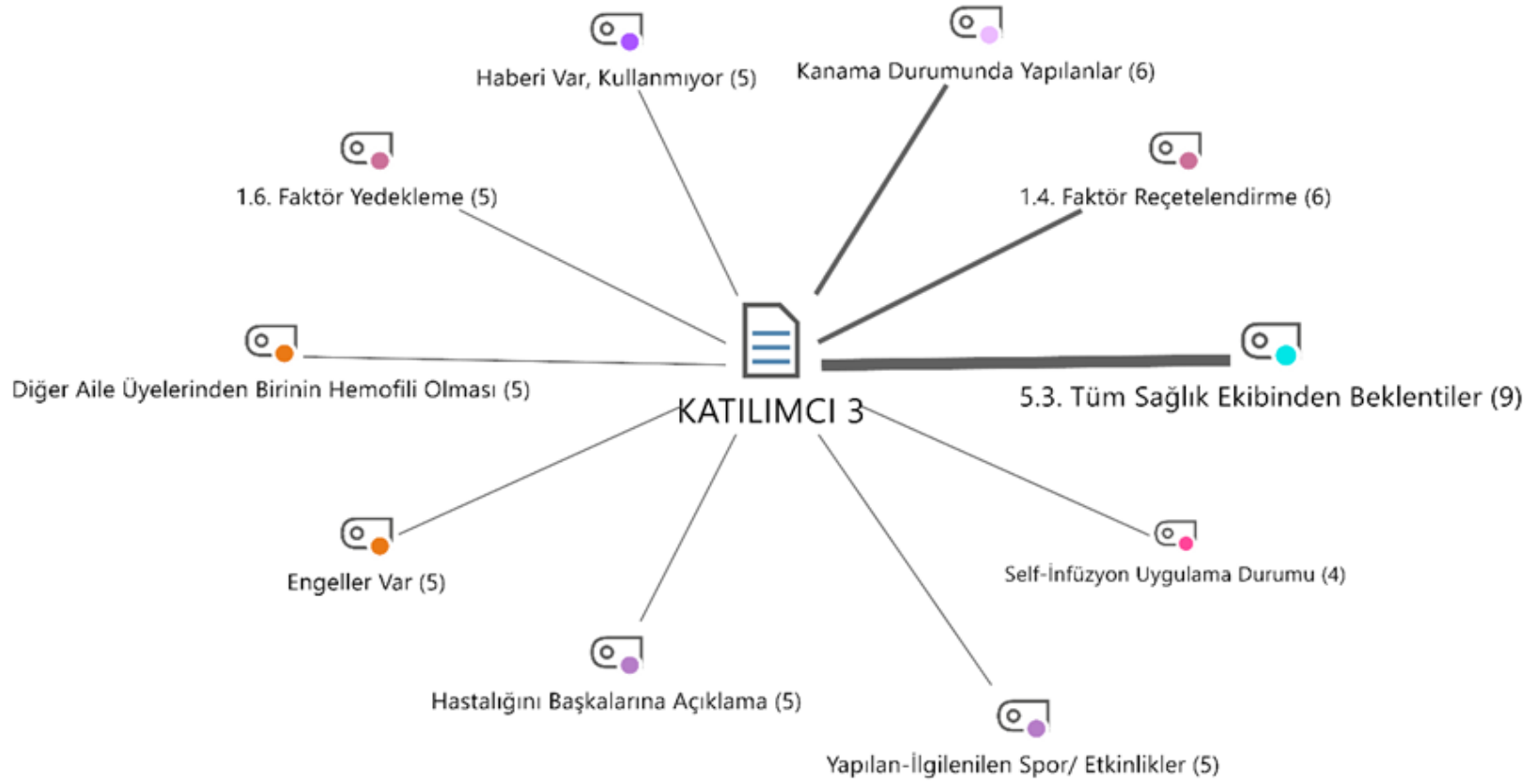
Şekil 4: Katılımcı 1



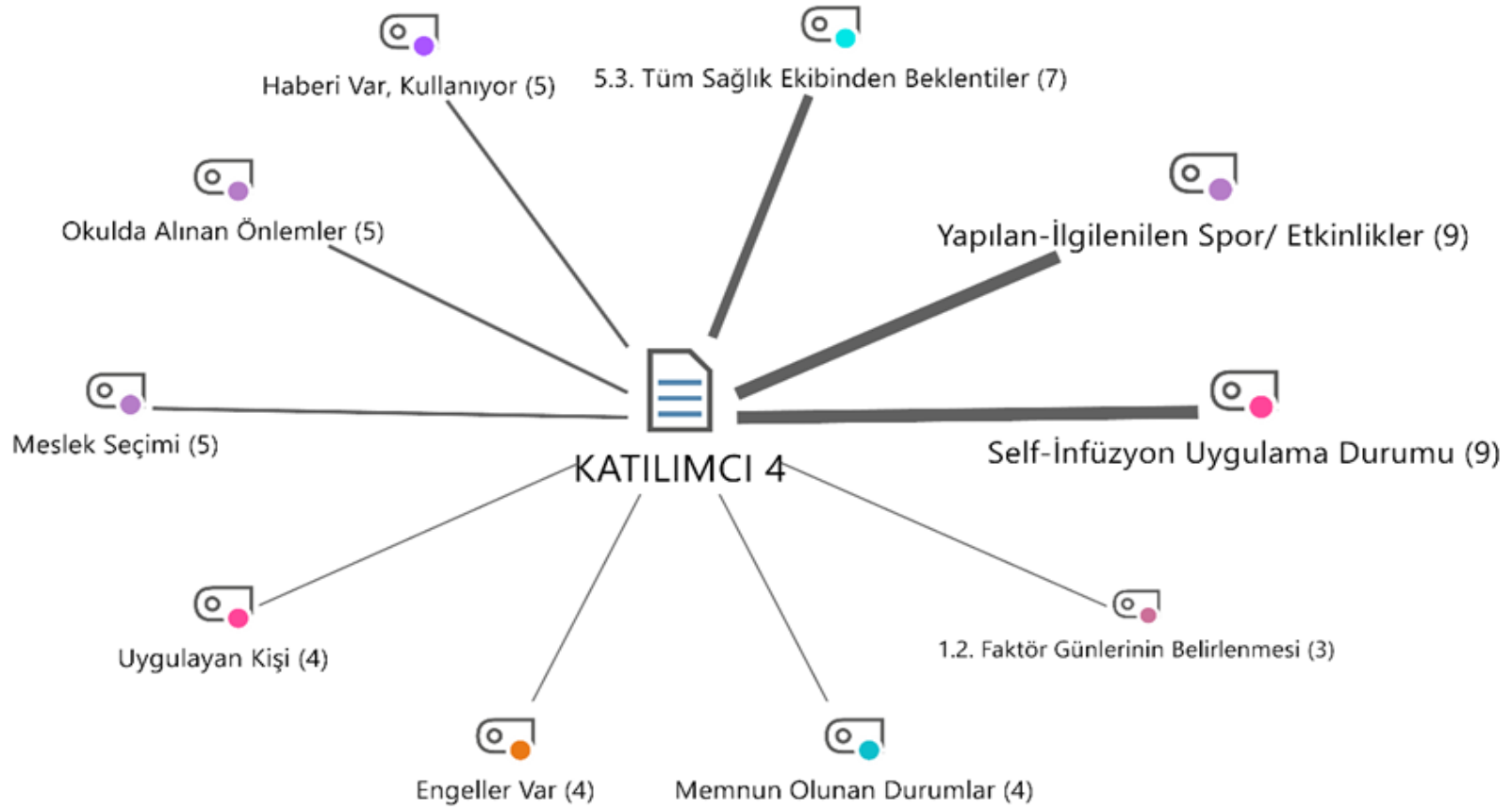
Şekil 5: Katılımcı 2



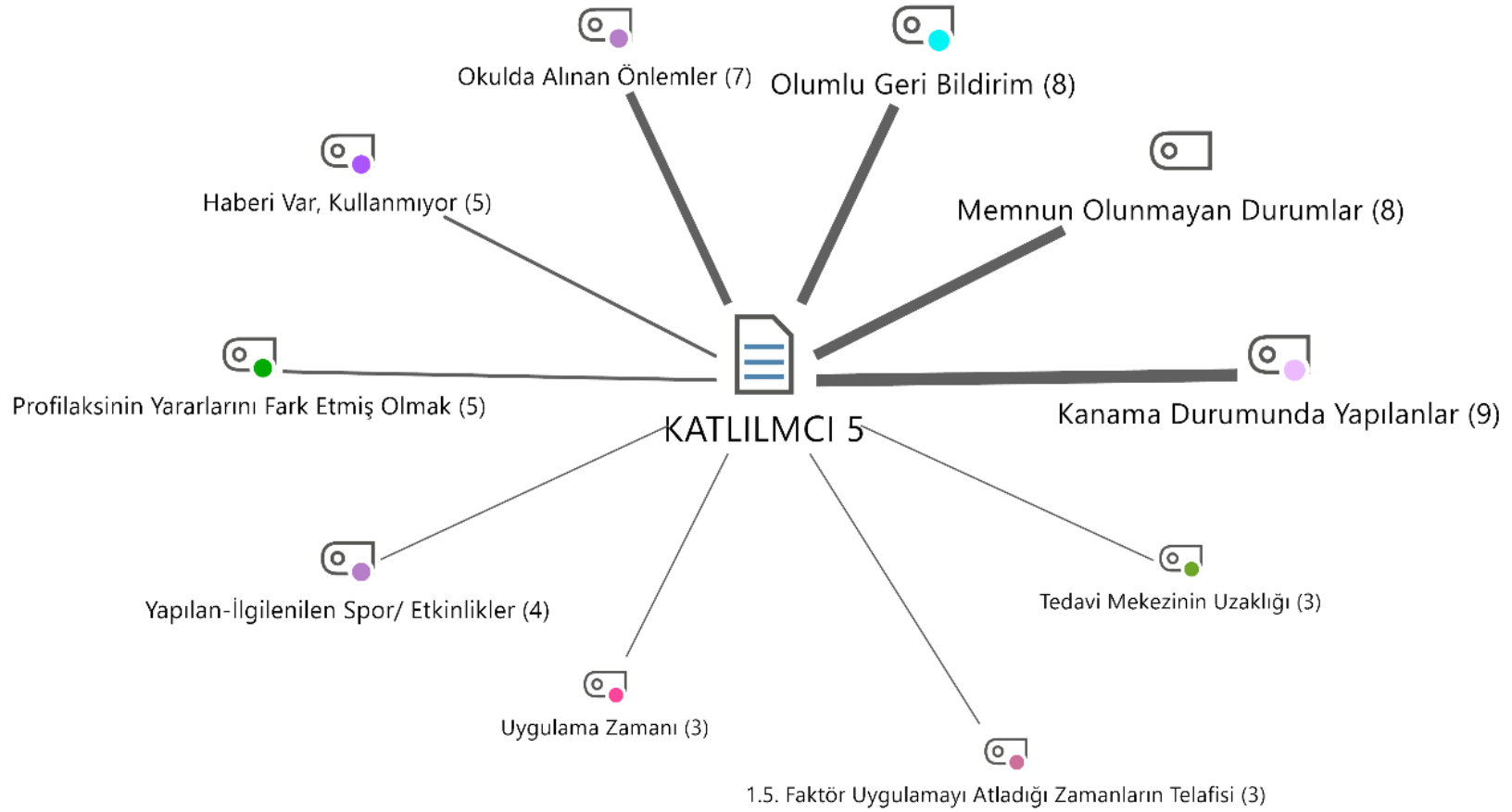
Şekil 6: Katılımcı 3



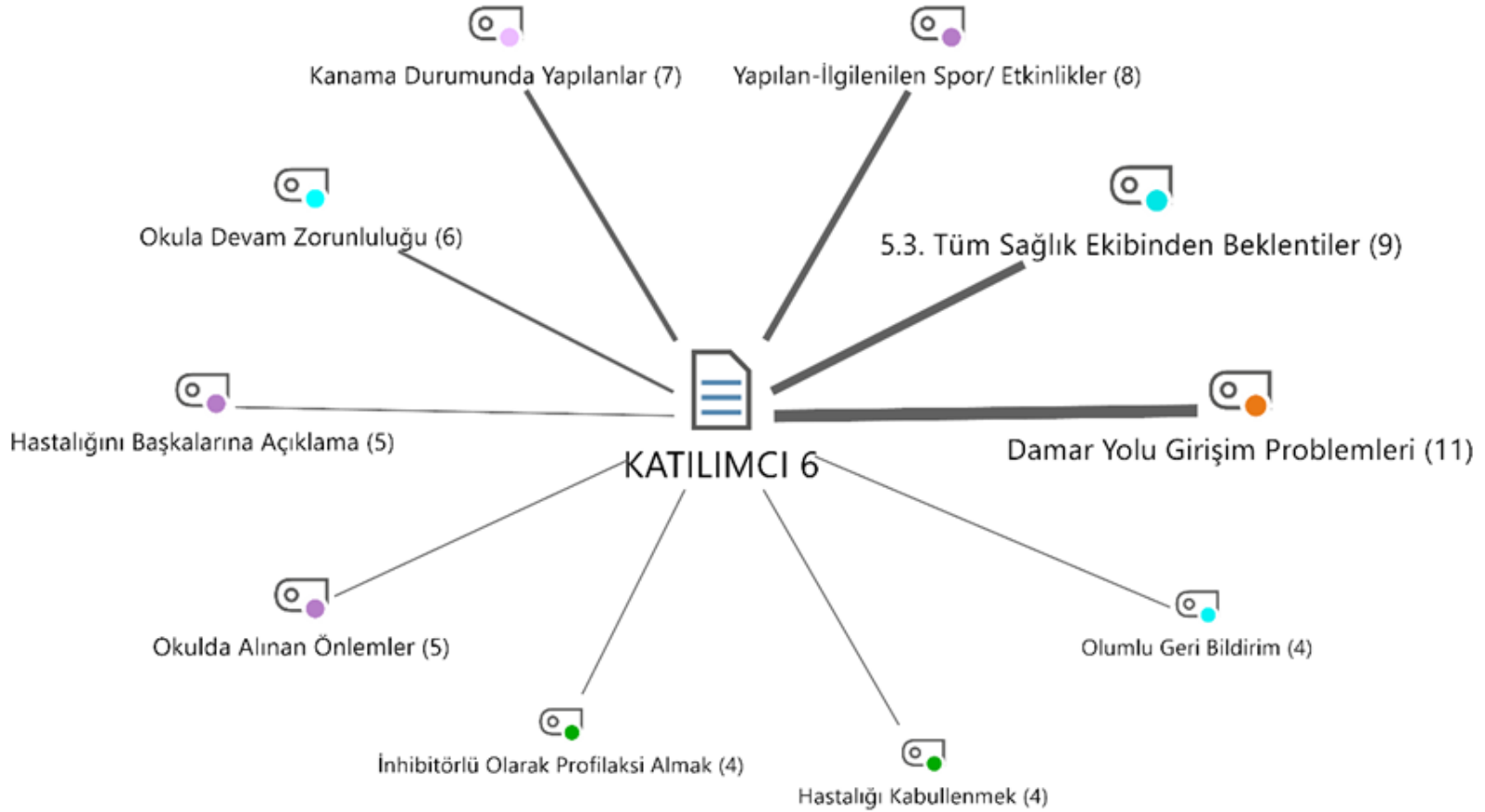
Şekil 7: Katılımcı 4



Şekil 8: Katılımcı 5



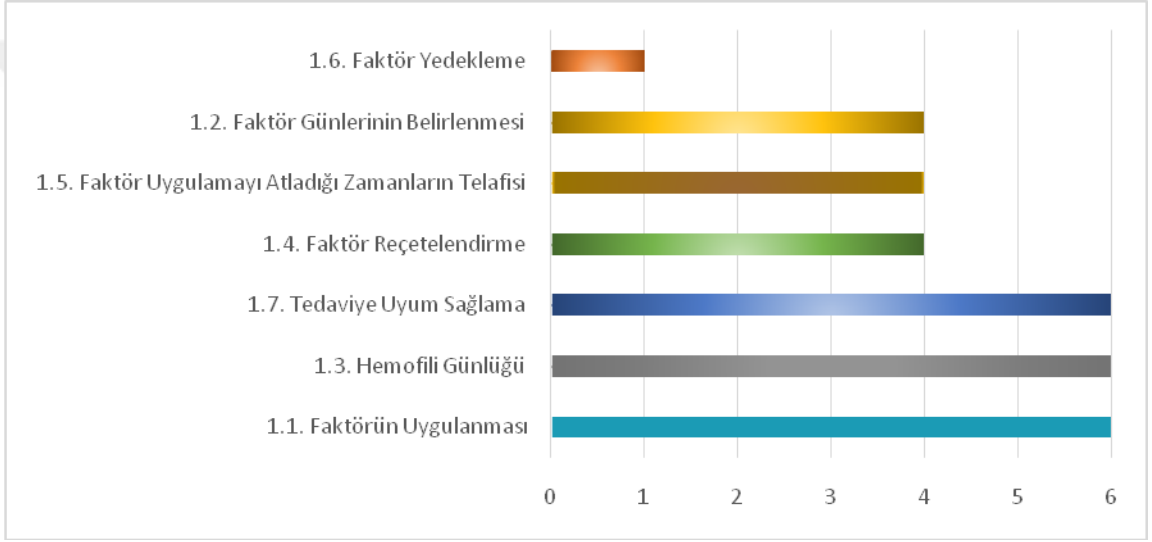
Şekil 9: Katılımcı 6



Tema 1: İnhibitörde Faktör Uygulaması

Birinci temada toplam yedi alt tema bulunmaktadır. Bu temanın alt temalarının yer aldığı grafik (Şekil4), kaç tane katılımcının ilgili alt tema ile bir söylemde bulunduğunu ifade etmektedir. Şekil 4'e göre bütün katılımcıların bir, üç ve yedinci alt temalarda, dört katılımcının iki, dört ve beşinci alt temalarda, sadece bir katılımcının altıncı alt tema yani faktör yedekleme alt temasında ifadeleri mevcuttur.

Şekil 10: 1. İnhibitörde Faktör Uygulaması



Alt Tema 1: Faktörün Uygulanması

Bu alt temada inhibitörlü hemofilik bireylerin faktör uygulamasını ne sıklıkta ne zaman, kim tarafından yapıldığı ve self-infüzyon uygulama durumları ile ilgili katılımcıların ifadelerine yer verilmiştir.

- Uygulama Sıklığı

“Haftada iki kez... Pazartesi perşembe.” (K1).

“Salı.” (K2).

“K. Hoca haftada bir tane olsun at diyor ya biz yine bir tane atıyoruz canım.” (Annesi3).

“Üç gün... Pazartesi, çarşamba, cuma.” (K4).

“Perşembe pazartesi.” (Babası5).

“Üç gün... Pazartesi, çarşamba, cuma.” (K6).

- Uygulama Zamanı

Katılımcıların tedavilerini günün hangi saatlerinde uyguladığı ile ilgili ifadeleri şu şekildedir;

“Akşam yemeği yedikten sonra işte 8.30 9.00 gibi.” (K1).

“Sabah yapıyoruz.... Sekiz.” (K2).

“Sabah okula gitmeden atabilirsem, unutursam da hafta sonları dışarı çıktık mı o zaman atıyorum, iki gün olmadı mı, akşam atıyorum artık, çoğu zaman evdeyim zaten.” (K3).

“Cuma saat akşam on ila on bir arası. On-on bir akşam.” (K4).

“Daha çok sabah, sabahleyin olması için, gündüz koruması için sabahleyin yapıyoruz... Okula gitmeden önce yedi gibi falan yapıyoruz.” (K5).

“Hı hı. Sabahleyin yedi de yapıyoruz, fazla öyle kaçırdığım olmuyor bir iki kere falan kaçırmışımıdır.” (K5).

“Genelde öğle gibi oluyor. On iki bir arası güneş oluyor. Şurada güneşte damarlar daha iyi görüldüğü için (pencerenin önünü gösteriyor) akşama bırakmıyoruz.” (K6).

“Yok, öğlen okula gidiyorum, sabah geliyorum. Öğlen iğnemi vurup tekrar gidiyorum... Sabah kalkınca kafalar... (gülüyor) Orada biraz karışıklık olabilir, annem göremez falan herhalde öyle bir şey olabilir, öğlen daha net görüldüğü için yani.” (K6).

- Uygulayan Kişi

“Annem.” (K1).

“Babam deri altından uyguluyor.” (K2).

“Hastanede yaptırıyorum. Hep hastanede yaptırıyoruz... Hastaneye gidiyoruz zaten bizi tanıdıkları için karıştırıyor hemşireler sonra damar yolu açıyorlar sonra damardan veriyorlar.” (K4).

“Bazen mesela bir şişlik olduğunda damar yolu kalıyor biz evde kendimiz saat aralığında yapıyoruz.” (K4).

- Self İnfüzyon Uygulama Durumu

Katılımcılar self-infüzyon yapmama nedenleri olarak cesaret edemediklerini, korktuklarını ve birisinden yardım almanın tedavi uygulamayı kolaylaştırdığını belirtmişlerdir;

“Bilmiyorum ki... Ya yapmayı falan biliyorum da cesaret edemem.” (K1).

“...Nasıl damar yolu açılacağını... İlk önce şuraya lastik ya da bir şey takıyorsun ondan sonra damar belli oluyor, ilk önce alkol ile siliyorsun, iğneyi içeri katıyorsun, kan geliyor mu diye bakıyorsun, sonra da iğneyi vuruyorsun. İsterim de yapamam. Korkuyorum... Canımı yakacak diye. (İyice kafasını öne eğiyor.)” (K2).

“... Zaten yanımda bir arkadaşım varsa kendi kendine atmakta şey olur ondan yardım isterim. En azından şırıngayı o tutup iğneyi ben tutarım. Öyle değiştiririz. Yardım almak gibi bir kolaylık varken neden kendi kendimi zorlayayım.” (K3).

“Ama o karşıdan yapıyor, ben kendim yaptırıyorum, ben yapamam ki... Evet. Babam yapıyor onu ondan kolay. Ama acıtmıyor canımı.” (K2).

Katılımcılar tedavilerini kendilerinin yaptıklarını (self-infüzyon) düşündüklerinde şu ifadeleri kullanmışlardır;

“Bence daha kolay olur.” (K1).

“Düşünüyorum ara sıra da. Yapamayacağım diye korkuyorum sonra (sessizlik)... Korkuyorum işte. ... Canımı acıtacak diye kanayacak diye bir yerim.” (K2).

“Kanamayacaksa bir yerim yaparım.” (K2).

“Hastanede akşam yapmaya gerek kalmaz. Kendin evde beş dakikada.” (K4).

“Kendimizin yapması tatilde de daha ayrıcalıklı oluyor. Hastaneler yapmıyor. Uzaklara gidiyoruz.” (K4).

“Kendim öğrenmem daha iyi. ...Kendim yapabileceğim.” (K4).

“Yani dediğim gibi onlar hep yanımda bulunmayacak. Yani kendim öğrensem daha şey olacak gibi.” (K4).

“Evet çok isterim. Annem falan evde olmayınca da yaparım yani. Mesela annem evde olmayınca o gün faktör günümse denerdim yani şey olsa annemin izni falan olsaydı. Yani ben yapabileceğimi düşünüyorum.” (K6).

Hemofili ile ilgili katıldıkları çalıştay ve programlarda self-infüzyon eğitimlerini ve self-infüzyon yapan hastaları gördüklerinde, bu durumun onlarda kendilerinin de yapabileceğini düşündürmüştür;

“Onlar yaparsa bende yaparım derim, yaparım. Antalya'ya gittiğimizde bu değil de önceki senelerde Antalya'ya gittiğimizde kendileri yapıyorlardı. Şuraya siyah bir şey takmışlardı, damar yolu açıyorlardı, kendi kendilerine... Evet, korktum ama o zaman yapamadım. O zaman küçüktüm, yapamam dedim anneme.” (K2).

“İstanbul'da yapay el vardı sanki. İstanbul'daki yere zaten öğrenip de gitmişim. Bir kez de abimin arkadaşı gelmişti. (Gülüşmeler) Piyango ona vurdu. Bu sefer ona girdim. Girince tamam dedi. Ondan sonra bir daha da gelmedi zaten.” (K3).

İlk defa damar yolu açmayı deneyimleyen katılımcılar, başarılı sonuçlandığında mutlu olduklarını ifade etmişlerdir. Bir katılımcı ise eğitim almamakla birlikte hemşirelerin damar yolu girişini gözlemleyerek kendi damarına giriş yaptığını belirtmiştir;

“Boşu boşuna girdim çıktım ya. Üzüldüm. İkincide oldu tek de olmadı. Yapabildiğim için sevinç duydum tabii ki de boşu boşuna iki defa girdim çıktım.” (K3).

“Aslında kelebek iğnelerle açarım da bir hemşireyle deneseydim... ... Hemşire geldiğinde bir iki kere denedim. ...O zaman daha lise birdi damar yolu açmayı daha bilmiyordum. Şimdi biraz daha avantajlıyım.” (K4).

“İlk babamda açtım, babamın üstünde denedim. (Babasıyla bakışıp gülüyorlar) Onun gösterdiği gibi yapmaya çalıştım. Damar yönünü falan belirlemeye çalıştım orada ona göre girdim. Zaten küçük yaşından beri görüyorum nasıl damar yolu açtıklarını hani çok da zorlanmadım.” (K5).

Alt Tema 2: Faktör Günlerinin Belirlenmesi

Profilaksi tedavisindeki katılımcıların faktör uygulama günleri, kendilerini takip eden hekimlerle birlikte bireysel koşullar dikkate alınarak belirlenmiştir. Katılımcıların ifadeleri şu şekildedir;

“Hiç kimse. Onlar bize dedi sadece pazartesi perşembe günleri yapın diye.” (K1).

“Sabah önerdi vücut daha dinlenik olur diye. Ama okula gidiyor yetiştiremiyorum o zaman. Okuldan işten sonra geldi mi şimdi ben bir de işe gidiyorum beş altı aydır. Akşam ben de işten geliyorum bu da okuldan gelmiş oluyor. Yiyip içtikten sonra işte saat 20.30- 21.00 gibi yapıyorum. Gene dinleniyor.” (Annesi1).

“Günleri doktor söyledi de... Saatleri de belirlediğiniz aynı saatler içinde dedi bizde bu saatleri belirledik. Bana en uygun böyle olduğu için.” (K4).

“Gündüz okula gidiyor dedim. Okula yakın hastanede yaptıramadığımızı söyledim. Doktor da o zaman akşam yapsın dedi.” (Annesi4).

“K. Hoca ayarladı.” (K5).

“... Biz belirlemedik, doktor.” (K6).

Alt Tema 3: Hemofili Günlüğü

- Haberi var- Kullanıyor

“Evet günlük var telefonda oraya gönderiyoruz. ...Annem yapıyor genellikle bazen ben istiyorum ben yapıyorum.” (K2).

“Bu şey defterimiz var bizim hemofili. Yazıyoruz oraya seri numarasını kaç ünite yaptığımızı onların hepsini kaydediyoruz. Her İzmir’e gittiğimizde bize yeni bir tane veriyorlar. Biz de yazıp yazıp biriktiriyoruz. Bir gün bir sıkıntı olursa elimizde olsun seri

numaralarını da yazıyoruz yaptırmadığımız günleri yazmıyoruz oraları boş bırakıyoruz.” (K4).

“Bir şeyi değiştirmiyor ben yazmadığım için. ...Evet, annem.” (K4).

- Haberi var- Kullanmıyor

“Yok ki.” (K1).

“Var anneciğim. Verdiler ya burada var iki tane var hatta. Yaptığını ettiğini not alacaksın diye. Hiç ne bileyim gerek duymuyoruz mu artık. Olmaya var iki tane var. Hemofili günlüğü diye yazıyor üstünde. ...Verdiler ne bileyim hiç. Onu aslında bence hani iğneyi yapıp saatini gününü gün tutacağı için hastaneye gidince mi faydası olacak ki diye düşündüm ben ama hiç de denemedik. Çoktandır o var biliyorum da. O bir hastane çantasında.” (Annesi1).

“İşte, çalıştaylardan orada konuşulmuştu sanırım biraz. ...Yok, ben kullanmıyorum. ...Sanırım kanamaları attırmayınca not ediyorsun.” (K3).

“Yok, düşünmüyorum yani ne faydası olacak ki? Zaten, kalıplaşmış zaten, atarsam çarşamba pazar atıyorum bunlar dışında bir yerim acıdığımda atıyorum. Onu da zaten tek tük kanama oluyor çok zorladığım an, bir ayda iki ayda bir belki oluyor belki olmuyor kanama, o yüzden not edecek çok da bir durum yok. Profilaksiyi de tam sağlıklı kullanmıyorum zaten, hani alsam bile bir iki gün bir şey yazarım yani çok dolu olacağını zannetmiyorum, onun da getirisi olmaz.” (K3).

“Kaydetmedim hiç. ...Hiç değişmedi zaten. ...Yani hiç gerek görmedik. ...Hiç yazmadım.” (K5).

“Yok öyle bir şey kullanmıyoruz.” (K6).

“Var ama onu 2009 yılında İzmir'e ilk gittiğimde almıştım. O doldu, o bitti de. Tekrar mı veriyorlar? ...Biliyorum. Kanamalarını, hastaneye yatışlarını...Her şeyini o deftere not ediyoruz.” (Annesi6).

Görüşme sırasında kendini sorgulamaya fırsat bulan katılımcının ifadeleri aşağıdaki gibidir;

“Yani en azından kanama durumlarında ne kadar yaptığımı bakıp öğrenebilirim. Hani profilaksiyi yaptıktan sonra kanamam olmuş mu diye oradan takip edebilirim.” (K5).

Alt Tema 4: Faktör Reçetelendirme

Katılımcılar ilaç reçetelendirmeye geldiklerinde derslerden geri kaldıklarını şu şekilde ifade etmişlerdir;

“Gitmediğim için sıkıntı yok. ...Annem 5-6 aydır çalıştığı için ben babamla gidiyorum. Bazen annemle gidiyorlar işte.” (K1).

“Çoğunlukla annem gidiyor doktorun yanına ben kalıyorum dışarda. Karneyi vereceğiz, alacağız, alıp gideceğiz. Bir şey de konuşulmuyor zaten içerde. Neyi var ne zaman oldu? Olmadı diyoruz. Sonra ilacı yazıyor gönderiyor zaten. Özel bir görüşme olmadığı sürece girmemin bir manası yok. Bazen çağırıyorlar, o da zaten mecburen, çağırdıklarında da zaten bunlar konuşuluyor. Kanaman oluyor mu ne zaman oluyor? Profilaksiyi atıyor musun? Eklem kanamalarım olduğunda çoğunlukla evde tedavi yapıyorum. Birçoğunda gitmiyorum.” (K3).

“İlaç yazdırmaya ben gelmiyorum. İsterlerse hani... Kanama olduğunda bir de isterlerse ben geliyorum.” (K5).

“Derslerden geri kalıyorum tabii konu olarak.” (K6).

“Bazen nadir yani okuldan geri kalmasın diye annesiyle birlikte gidiyoruz.” (Babası1).

“Diş randevusuna göre zaten her şey ayarlandı, artık o gün okul kalıyor, rapor alıyorum, alamasam da dilekçe yazıyoruz toplu bir şekilde. Kaçırdığım dersleri de tamamlıyoruz. ...Ya defter alıyorum ya da öğle arasında hocaların yanına gidiyorum, özel ders veriyorlar. Hafta sonları cumartesi günleri okul oluyor, o zaman alıp anlatabiliyorlar. Hocalarım konusunda şanslıyım.” (K3).

Alt Tema 5: Faktör Uygulamayı Atladığı Zamanların Telafisi

“Valla gene de önem gösteriyoruz yapmaya ama binde bir bulamazsak dört-beş sefer oldu da bulamazsak ertesi gün yapıyorum. Gene yapıyorum yani sonuçta. Ama günü aksıyor.” (Annesi1).

“Ya artık o günü pas geçiyoruz. Bir sonraki gün. Hani mesela pazartesi yaptırmadıysak Çarşamba yaptırıyoruz. Salı yaptırsak şey bozuluyor bu sefer gün aralığı bozuluyor o yüzden yaptıramadığımız günü pas geçip diğer günü bekliyoruz.” (K4).

“O zamanlar daha dikkat ediyorum şişme olasılığı daha çok olduğu için daha sakın hareket ediyorum. Zamanı geldiğinde hemen yaptırıyoruz zaten.” (K4).

“Mesela sabahleyin yapamayacak olursak bu sefer akşamleyin yapıyoruz ama mutlaka o gün yapıyoruz. ...Akşamleyin beş, beş buçuk gibi yapıyoruz, okuldan gelince yani o günü kaçırmamaya çalışıyoruz. ...Yani en fazla iki kere falan kaçırtıyoruzdur, çok kaçırmıyoruz.” (K5).

“İşte arada gelemediğimde her türlü akşam falan yapıyorum kesin. ...Bir ayda üç dört defa oluyor herhalde. Yani annem evde olmayınca akşam geliyor vuruyoruz yani.” (K6).

Alt Tema 6: Faktör Yedekleme

Katılımcılardan birisi kanaması olduğunda kullanmak üzere aylık reçete edilen profilaktik ilaçlardan biriktirdiğini ve kanaması olduğunda biriktirdiği ilaçları kullandığını belirtmiştir;

“Aylık ilaç yazımı oluyor bir yerin kanadığında gidip yazdırman lazım sanırım, biz de oraya gidemeyiz. O yüzden atmazsan elinde biraz ilaç bulunuyor, bir yerin acıduğunda onları kullanıyorsun.” (K3).

“Mesela haftada iki defa atıcam, öyle konuşuldu, bir defa atıyorum, doğal olarak bir tanesi kalıyor. Ya da bazen haftada iki defa atıyorum, kalmıyor. Öyle öyle birikiyor. ...Dört haftada bitecekken beş haftada falan bitiyor çok uzamıyor.” (K3).

“Eklem yerlerindeki kanamada özellikle ayak bilekleri, çok yürürsem zaten oralarda meydana geliyor.” (K3).

“Profilaksiyi yazdırıyorum zaten. Profilaksilerden kullanıyorum. Biriktirdiğim bir-iki atımlık iğnem varsa onlardan kullanıyorum. Ek bir yazdırma olmuyor.” (K3).

“Profilaksidede iki ya da üç kez atılıyor haftada sen bir atıyorsun elinde ilaç kalmaya başlıyor bir süre sonra iki defa atıyorsun birikmeye başlıyor. Bir kanama anında onları kullanabiliyorsun. Hani kendini daha güvende hissediyorsun o ilaçlar olduğunda. Ama kanadıkça tedavide elinde ilaç bulunmuyor. Senin gidip yazdırman lazım.” (K3).

Alt Tema 7: Tedaviye Uyum Sağlama

- Gösterilen Çabalar

Bir katılımcı hariç, genelde tedavilerini günü gününe uygulamaya gayret göstermekteydiler. Katılımcıların ifadeleri şu şekildedir;

“Profilaksiyi de tam sağlıklı kullanmıyorum zaten.” (K3).

“Her gün o akşam zaten biz abimleyiz, abim biliyor biz günü değiştirmiyoruz. Dediği gün ve aynı saatlerde yapıyoruz.” (K4).

“Her zaman uyguluyoruz.” (K5).

“Günü gününe yapmaya çalışıyoruz. Sabahleyin kaçırmamaya, sabahleyin olmazsa bile akşamüzeri mutlaka yapıyoruz.” (K5).

“Annem iğneni vuracağım dediğinde gidiyorum iğnemi vuruluyorum, tekrar normal hayatıma...” (K6).

“Çok şey oluyor o, öncelikle hastalığın biraz daha iyileşmesi için biraz daha dikkat ediyorum. İlacı falan hiç aksatmamaya çalışıyoruz.” (K6).

- Duygu Durumunun Tedaviye Yansıması

Katılımcıların yaşamlarındaki duygu akışının tedaviye nasıl yansıdığı aşağıdaki ifadelerde yer almıştır;

“Olmuyor.” (K2).

“Ben bu iğneyi hiç istemedim yaparsam, bu işten zevk almam acı duyarım, bu. Bir işi isteyerek ve severek yaparsam, bu mesleklerde de böyledir, onun gibi. Sonuçta iğneyi atırmayacağım diyorum, annem babam at at diyor. En sonunda bıkmış tamam diyorum, istemsiz olarak kendim zevk almadığım bir şey yapıyorum o an.” (K3).

“Aslında olmuyor. Ya atıyorum sınavım kötü geçmiştir, o anda o iğneyi atacaksam yine istemeyerek atacağım. Mutlu olduğumda da yine istemeyerek atacağım, o tamamen o an iğne ile alakalı. Mutlu olduğum zamanda o iğneyi atacağım için zaten sinir oluyorum. Yani değişmiyor.” (K3).

“Pek değişmiyor yine tedaviyi yapmaya devam ediyoruz. Zaten bizim düzenli olduğu için mutlu olsam da mutsuz olsam da yaptırıyorum. Mutlu olsam sadece neşeli oluyorum başka değişen bir şey olmuyor.” (K4).

“Mutlu olduğum zaman daha istekli yapıyorum (gözleri açılıyor.) Mutlu olduğum zaman kendimde isteyerek yapıyorum. Mutsuz olduğum zaman istemeyebiliyorum ama mutlaka yapıyoruz.” (K5).

“Tedaviyi bu pek etkilemiyor. ...Onların hiçbiri tedaviyi etkilemiyor. İğneyi ne olursa olsun ilacı alıyorum, faktörü yapıyorum.” (K6).

- Kanama Durumunda Yapılanlar

Kanama durumunda ne yaptıkları ve kanadıklarını nasıl anladıklarını şu şekilde ifade etmişlerdir;

“Buz koyuyoruz olmadı mı hastaneye.” (K1).

“İlaç, jel koyuyorduk. Isınasıya kadar kalıyor.” (K2).

“Beklenmeyen bir kanama olduğunda ilk yapabileceğim şey faktör almak yani, faktör alınca zaten diğer günü bekliyorum. Diğer günde daha kötüye veya iyiye gittiyse iyiye gittiyse o gün dururum yine o gün yine faktör alırım. Kötüye gittiyse zaten hastaneye gidiyoruz.” (K6).

“Dozunu biz değiştirmiyoruz. Hastanede değiştiriyorlar. Bu idrar kanamasında 2500 ünite falan olmuştu. İşte normal olarak 1500 ünite alıyoruz. Burada bir değişme biz yapamıyoruz.” (K6).

“Hissettiğim an söylüyorum ya da bazen söylemiyorum kendi geçebileceğine inanıyorum. Kanama olunca yani ilerledi babamın yeğeni var zaten hemşire ona

gidiyoruz damar yolu açtırıyoruz. Evde sekiz saat arayla ya da on iki saat arayla atıyoruz. Kanamanın ağırlığına göre.” (K3).

“Profilaksiyi yazdırıyorum zaten. Profilaksilerden kullanıyorum. Biriktirdiğim bir-iki atımlık iğnem varsa onlardan kullanıyorum. Ek bir yazdırma olmuyor.” (K3).

“Kanamanın başındaysak eğer on iki saate bir atıyoruz. Kanama çok ağırsa sekiz saatte bir atıyorum. Bir gün iki gün boyunca sekiz saate bir atıp sonrasında geçmezse on iki saate çeviriyorum. Fazla ilaç atmamak için. ... Kendim karar veriyorum.” (K3).

“...Bir anda bir ağrı geliyor hareket ettiremiyorum ondan sonra belli oluyor kanadığı hemen hastaneye gidiyoruz ilaç yaptırıyoruz.” (K4).

“K. hoca ile konuşuyoruz, onun gerek gördüğü gibi yapıyoruz, hani ilacı bir doz falan uyguluyoruz, sonra direk hemen buraya geliyoruz. Kafamıza göre bir şey yapmıyoruz, danışıyoruz.” (K5).

Hematüri durumuyla karşılaştıklarında, daha önce bu durumu deneyimlemiş iseler, bol su içmişlerdir. İlk kez deneyimlediğinde korku duyduğunu ifade etmiştir. Katılımcının ifadeleri şu şekildedir;

“Hemen bol bol su içmeye başlıyorum, K. hocamıza falan danışıyoruz nasıl yapalım diye. Hani ilacım varsa elimde ilaç yapıyoruz sonra hemen buraya geliyoruz.” (K5).

“Hiçbir şey hissetmedim. Yani biraz kan gelince ben de şey oldum. Biraz bir korku oldu ilk defa gelmişti. Ondan bir şey oldum. İkinci defa geldiğinde zaten hiçbir şey olmadı.” (K6).

“Ama benden gizlemişti kanmasını.” (Annesi6).

“Evet.” (K6).

“İki gün durmadan su içiyor ben de diyorum G. sen niye durmadan su içiyorsun? İlk yattığımızda bayağı su içirdiler ya o şimdi sanıyor ki su içtiği zaman geçer.” (Annesi6).

“Doğru bir şey yaptım yani ben.” (K6).

“İki gün öyle kan gitmiş benden gizlemiş. Lavaboya gidip geliyor benden gizliyor. O dan sonra ikinci günü baktım geldi yanıma anne sana bir şey söylesem kızmazsın dimi bana

G. kızmam niye kızayım dedim. İdrarımdan kan geldi ama bugün düzelmiş diyor.”
(Annesi6).

“Düzelmişti (gülüyor). Geçen gün gittiğimizde çok su içirdiler ondan ben şey yaptım yani.” (K6).

Bir kanama meydana geldiğini eklemde oluşan kısıtlama, ağrılaşma, ağrı, ısı artışı, topallama, morarma, şişlik ve renk değişikliği gibi semptomlardan anladıkları ifade etmişlerdir;

“Eklemde olduğunda kısıtlama oluyor. Tam hareketlerini yapamıyorsun. Dirseklerde olunca tam açamıyorsun. Açtığın an zaten bir şey hissediyorsun. Biraz ağrılaşma gibi oluyor. Öyle oluyor. Bu şekilde hissediyorum. Bir hareket yaparken ağrı hissediyorum.”
(K3).

“Bir yere çarptığımda ya da zorlandığımda önce hareket kısıtlılığı oluyor sonra ısı artıyor hareket ettiremiyorum.” (K4).

“İdrardan kan geldiğini görünce anladım zaten... Koyu, koyu kırmızı geliyordu. Pembe renkli olduğunda bile anlıyorum ki kanama başladı artık. ...Eklem kanaması olduğunda zaten direk ortaya çıkıyor hareketimde bir kısıtlama oluyor, topallama oluyor. Şişlik oluyor. Sıcaklıkla anlaşılıyor. Sonra baktığımda morardığını görüyorum bakıyorum ki kanıyorum. Eklemlerimde o zaman fark edebiliyorum. Hemen hareketimde kısıtlama oluyor kanamaya başladığımı anlıyorum artık ama bazen morarmada olmayabiliyor.”
(K5).

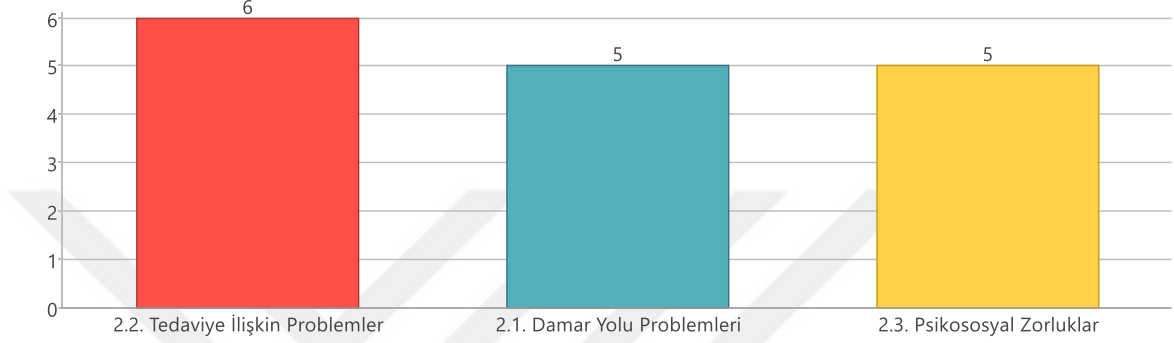
“Mesela ayak bileğim şişecekse nasıl hissederim. Hareketlenmede kısıtlama olur. Şiştiğini hissediyorum. Yukarı aşağı yaptığımda hareket kısıtlaması biraz ağrı oluyor. Onları falan hep biliyorum zaten ben. Öğrendim. Kendim öğrendim.” (K6).

Tema 2: İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar

Bu tema altında hasta ifadelerinden yola çıkarak “Damar Yolu Problemleri”, “Tedaviye İlişkin Problemler” ve “Psikososyal Zorluklar” alt temaları ile tedavi uyumunu zorlaştıran durumlar incelenmiştir. İkinci temanın alt temalarına bakıldığında bütün katılımcıların tedaviye ilişkin problemler ile ilgili, beş katılımcının da damar yolu

problemleri ve psikososyal zorluklar alt temalarında ifadelerinin olduğu görülmektedir (Şekil 5).

Şekil 11: 2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar



Alt Tema 1: Damar Yolu Problemleri

- Damar Yolu Girişim Problemleri

“Bazen bulunmuyor ondan sonra kızıyorum ona. Ayağımdan zaten istemiyorum mecbur bazen oluyor.” (K 1).

“Denize gitmiştik orada damar yolu bulamamıştık. Denize girdi girdi tuzlu su çekti mi ne yaptıysa değil mi? Damar bulamıyorduk en sonunda bulduk ama şeye gittik hastaneye.” (Babası1).

“Uygularken damar yolu sıkıntı, branülle açsan onu zaten taşıyorsun o daha sıkıntı. ...Çarşamba gününden pazar gününe kadar kalıyor, o aralar atıyorum zaten.” (K3).

“Damar yolu bulmakta zorluklar oluyor. Hem de damarlar zedeleniyor. ...İz kalması çok sıkıntı değil de damar zedelenince daha sonra oralardan yapılmıyor, artık iğne girince damara gelmiyor artık. Damarları değişik değişik kullanıyoruz. Mesela bir-iki ay buradan yaptıınca artık sonra buralara geçiyoruz. Oralar dinleniyor sonra bir daha buraya geçiyoruz.” (K4).

“Sadece bazen kendim açmaya çalıştığımda açamıyorum, yani bazen açamadığım oluyor. ...Zaten her yerime kendim açamadığımdan bir tek kullandığım yer var. (Sol

bileğini gösteriyor.) Kollarımdan falan fazla açamıyorum elin oraya erişmediği için diğer elimle ilacı falan tutmam gerekiyor.” (K5).

“İşte akşama kaldığı zaman ben damarını bulamıyorum o sorun bana. Böyle gündüz olacak damarlarını buluyorum. Akşam olunca damarlarını bulamıyorum. Damarları da biraz ince ya bilmiyorum G. 'nin damarları da çok zor yaa.” (Annesi6).

“Şurada bir damar vardı, çok güzeldi. İğne izleri hep var burada (sağ brakial bölgeyi gösteriyor.) Her hafta intraket takıyorduk, her hafta her hafta bu damar kendi kendine yok oldu. Şu an burada damar diye bir şey yok yani.” (K6).

“...Evet, şu an taş gibi burası. Yani burada önceden bayağı şöyle baya bir büyük damar vardı ful intraket buradan hiç normal kelebek falan değil, ful intraket takıyorduk.” (K6).

“Aslında intraket daha iyi damarlar dinleniyor. Mesela pazartesi taksan cuma gününe kadar duruyor, oradan veriyorum ilacı, diğer damarlar dinleniyor biraz. Cuma günü çıkarıyorum. Cumartesi pazar zaten yapmıyoruz. Tekrar pazartesi ya kelebekle yapıyorum ya intraketle.” (Annesi6).

“Yani mesela o intraketi daha takamıyorum yani fazla. Sadece kelebekle yapabiliyorum.” (Annesi6).

“Ama intraket şey oluyor bana okulda zorluk çıkarıyor. O yüzden ben intraket sevmiyorum. ...Mesela takıyorum buraya takınca buraya okula gitmedim ben buraya takınca (el üstünü gösteriyor.) Bayağı bizim okulda çok şımarık çocuklar var. Bayağı merdivenden aşağı uçuyorlar.” (K6).

“Şey olunca mesela elimde damar falan çok şey olunca mesela annem vursa mesela birinciyi vurdu, ikinciyi vurdu o zaman damara giremediğinde orada biraz şey oluyorum ben... Evet, orada tamam bırak diyorum vurma. İşte yarın falan vururuz. Arada öyle oluyor.” (K6).

“O şekilde gönderemiyorum işte. Taktığım zaman gönderemiyorum G. 'yi. Hani okulda G. 'nin arkadaşı bilmeden elini çekse, o anda damardan kan atar. Korkuyorum yani. O yüzden gönderemiyorum yani.” (Annesi6).

Annesinin, katılımcının kola içmesine bağlı damar yolu açmada sorun yaşadığını şu şekilde ifade etmiştir;

“Bir de ben farkına vardım bunun kola içtiği gün hiç kan gelmiyor.” (Annesi1).

“Evet. Hiç. Bir damla kan gelmiyor.” (K1).

“İğneyi sokuyorum böyle iğneyi soktum. Ucunda bir damla kan gözükiyor böyle sonra bir daha hiç akıyor. Üç sefer dört sefer dene aynı damara giriyorum yani belli.” (Annesi1).

“Hiç olmuyor.” (K1).

“Yani farkına vardım üç dört aydır olmuyor. O gün kola içmek yasak. Bence etkisi var yani. Ama içmedi mi rahatlıkla buluyorum yani hele bu ara tek seferde buluyorum.” (Annesi1).

“Çünkü içmiyorum.” (K1).

“O gün işte mesela perşembe günü yapacağım sürede dedesi ekmek arası ismarlamış pepsi içti bir buçuk kiloluk mu ne üç bardak bile içtim dedi o zaman. Yapacağım akşam oldu yapacağım yavrum içtim mi bugün kola dedim. O zaman da sordum yine kendi de biliyor baştan hiç hazzetmiyorum kolayı zaten. Fanta'yı içte diyorum kolayı içme diyorum hani ne olduğunu bilmiyorum diye kızıyorum zaten. Kanında rahatsızlık var böyle diye üzüliyorum yani. Vardır zararı yani onun diye. İki üç kere mi dört kere mi ne denedim yani ucuna böyle... Şöyle yapıyorum ben kelebekle yapıyorum o ilaçların içinden çıkanla. Bir damla şöyle siyah gibi gözükiyor sonra hiç akıyor ama normalde öbür türlü içmediği zaman içmedim anne diyor girdin mi hemen doluyor hortumu yani. Üç dört kere bile olmuştur yani üç-dört ayın içinde içti mi yapmayı veriyorum.” (Annesi1).

- İstenmeyen Yerden Damar Yolu Açılması

“Ayağımda olduğu zaman oluyor. ...Şimdi annem buradan yapalım diyorum ben buradakini daha çok beğendim hala daha var. Ben buradakini beğendim buradan yapalım diyorum annem buradan yapalım diyor. (Kendi gösterdiği damardan farklı bir

damar gösteriyor.) ...Babam şimdi elimde bulamadık mı ayağından yapın diyor. Ben de ayağımdan olmasını istemiyorum.” (K1).

- Cilt Bütünlüğünün Bozulması (İğne Girişinin Verdiği Rahatsızlık)

“Önceleri daha zor geliyordu. Şimdi alıştım ama gene de işte... (gözleri doluyor.) Büyük bir şey yani evladına kendin iğne batırmak. İkimiz beraber ağlaya ağlaya yapıyoruz mesela...” (Annesi1).

“Kelebekle açsan haftada iki defa deliniyorsun iki defa, bir atsan da anlık yani. ...Haftada iki defa damarım deliniyor bir süre sonra damar sertleşmeye başlıyor, attığım ilaçtan dolayı. Damarları değiştirmek zorunda kalıyorsun, e bir süre sonra tüm damarların istemsiz olarak sertleşiyor ve bu sefer iğne girdiğinde daha fazla acı duyuyorsun eskisine göre bu sıkıntı yaratıyor. ...Ama bir de zaten iki gün üç gün izi kalıyor damar yolunun, o şeyi var. Branül taktırırsan üç-dört gün kalıyor, onunla hayatını geçirmeye devam ediyorsun, onunla okula gidiyorum geliyorum.” (K3).

“Arkadaşlarım alıştı artık ilk başta tabii herkes bakıyor falan hocalar soruyor ne oldu, onlara teker teker açıklama yapmak zorunda kalıyorsun, bazıları anlamıyor daha da açıyorsun, bazıları geçiştiriyor, her insanın bakması da rahatsız ediyor.” (K3).

“Kollarda izler kalıyor.” (K4).

“Evet, iğne izleri falan hep var burada. Burası artık damar değil yani burada damar diye bir şey yok.” (K6).

Alt Tema 2: Tedaviye İlişkin Problemler

- Faktör Konusunda Olumsuz Düşünce

“Daha az olsa ve kolay olsa daha kolay olur bence. Mesela damar yolundan değil de içmek gibi.” (K1).

“İçecek bir şey olsun diyor, içecek bir şey olsa içecekmiş.” (Annesi1).

“Vallahi bir saat olsa gene içerim.” (K1).

“İlaçtan hiç memnun değilim. ...Yok. Bir bu işte hiç sevmiyorum ilaç almayı” (K1).

“Haftada bir kere olsa tamam. İki kere olunca canım sıkılıyor yaparken. Hiç sevmiyorum gerçekten. (Yüzünde bir tiksinti ifadesi var.)” (K1).

“Önceden damarım şişiyordu vurulduğu yerden artık şişmiyor. Deri altından yapıyorum şişmiyor.” (K2).

“Diğeri de acıtmıyordu bu da acıtmıyor. Evet ama bu daha iyi. F. zordu. F.’de çok ayağım şişiyordu, bunda hiç şişmiyor, yürüyebiliyorum. Önceden F.’de hep emekliyordum, şişiyordu. ...O bazenleri kanatıyordu bu hiç kanatmıyor. ...Kanıyordu bazenleri, şişiyordu, zor bulunuyordu damar yolu ama bunda hiç damar yolu bulmamıza gerek yok direk yapıyoruz, geçiyoruz.” (K2).

“Zaten ilacın etkisi maksimum 24 saat sonra geçiyor. Hadi 36 olsun, biz bir yerimiz acıdığına iki saat arayla atıyoruz. Sabaha okula gitmeden alsan, zaten okula çok fazla yürümüyorum. Yani hiçbir işe yaramıyor.” (K3).

“Ben bu iğneyi hiç istemeden yaparsam, bu işten zevk almam acı duyarım, bu. Bir işi isteyerek ve severek yaparsam, bu mesleklerde de böyledir, onun gibi. Sonuçta iğneyi attırmayacağım diyorum, annem babam at at diyor. En sonunda bıkip tamam diyorum, istemsiz olarak kendim zevk almadığım bir şey yapıyorum o an.” (K3).

- Faktör Uygulamasının Zaman Alıcı Nitelikte Olması

“...Ama beş dakikada yapınca da olmuyor ki. Yarım saat en aşağı.” (K1).

“Evet üç şiringa oluyordu.” (K2).

“İğne atımı 15-20 dakika sürüyor, ilaçtan ötürü F. kullandığım için. ...Hazırlanış şekli diyeyim. F. beş dakika atılıyor diye söylendi diğerlerinde öyle bir kısıtlama var mı bilmiyorum sanırım yok, o yüzden o değişiyor, hazırlanış şekilleri değişiyor.” (K3).

“...Ama F. 500’den dört tane atıyoruz biz. Ama R. Hanım demişti değil mi onu? Bunu bir tanesini beş dakikada bitirin hani damarları dedi etkiliyormuş herhalde, onu böyle artık T.’de saatlerce böyle dura dura, rahat ettirmek için elimden geleni yapmaya çalışıyorum, yastık, kırlentleri koyuyorum şey olmasın diye ama o bile bize şey oluyor.” (Annesi3).

“Yarım saat falan sürüyor yavaş yavaş verdiğimiz için.” (K5).

- Semptom Algısı (Azalması-Dalgalanması-Yaşanmıyor Olması)

“Beni zorluyorlar, boşu boşuna atılıyor o iğne, sonuçta bir yerim acımıyor, kanamam yok. ...Bir de değim gibi bir yerim acımıyorsa neden atıyorum ben de bu var?” (K3).

“...Yok, atmayınca daha rahat hissettim, sonuçta damar yolu açılmıyor, bir şey olmuyor, kanama zaten olmuyor, o yüzden daha rahat.” (K3).

- Faktörü Saklama Koşulları

“Dolapta saklama koşullarından memnun değiliz, çok yer kaplıyor.” (K2).

“...Evet, buzdolabında.” (K5).

“Mesela üst tarafı ilaçlar için ayırıyoruz. ...Buzdolabının üst kısmı ona ait.” (Babası5).

- Tedavi Merkezinin Uzaklığı

“Aylık ilaç yazımı oluyor bir yerin kanadığında gidip yazdırman lazım sanırım, biz de oraya gidemeyiz. ...E herkes İzmir’de yaşamıyor dışarıdayız. Bir yerim acıduğunda apar topar İzmir’e gidiyorum. Bu sefer derslerden daha da kalıyorum. Bir de orada uğraşıyoruz. Onlar zaten cabası.” (K3).

“Bir tek ilaç sıkıntı oluyor. Haftada üç kere hastaneye gidiyoruz.” (K4).

“Kendimizin yapması tatilde de daha ayrıcalıklı oluyor. Hastaneler yapmıyor. Uzaklara gidiyoruz.” (K4).

“Beni takip eden bir doktor yok orada. ...Yakında bir yer olsaydı daha iyi olurdu ama olmadığı için mecburen buraya gelmek zorunda kalıyoruz. En yakın burası.” (K5).

“Hayır otobüsle gidiyoruz. Mesela buradan otobüse biniyorum. Tepebaşı’nda iniyorum. Oradan tramvaya biniyorum oradan tekrar G.’yi çeke çeke götürüyorum.” (Annesi6).

Alt Tema 3: Psikososyal Zorluklar

- Gençlik Döneminde Olması (12-18 yaş)

“Küçükken tedaviye daha fazla uyum sağlıyordum doğal olarak. ...Küçükken insanın düşünme biçimiyle benim şu anki düşünme biçimim farklı, ben o zamanları olanları düşünemiyordum, tedaviye uyum sağlıyordum. Artık sorgulamaya başladım, şimdi sorgulamaya başlayınca uyumsuzluk çıktı.” (K3).

“Mesela profilaksi, ben onun koruma amaçlı olduğunu biliyordum ama sorgulamıyordum. Ne işime yarayacak diye. Büyüyünce sorgulamaya başladım birçok şeyi, o yüzden de atmadım, bir yerim acımadı, demek ki bir yerim acımıyor dedim. Bu kaniya vardım. Atmamaya başladım mesela.” (K3).

“O şeydi yaa geçen sene de internet vardı, internet ben çok oynamak istemiyordum, çok içerde kalmak istemiyordum. Yani geçen sene çok çocuk gibiydim böyle yani hep gezmek istiyordum dışardan içeri girmek istemiyordum yani bayağı mahallede oynayan çocuk vardı. Biz çıkıyorduk ben bayağı koşturuyordum. Buradan çıkıyorduk bayağı bir koşuyordum top oynuyordum hiç durmadan oynuyordum yani (gülüyor). Geçen sene hiç dikkat etmiyordum gerçekten sanki hastalık yokmuş gibi ben davranıyordum. O yüzden çok şişiyordu ayağım dizim her yerim şişiyordu. Bu sene dikkat etmeye başladım. Geçen sene yani sıkılmaktan oluyor yani evde kalmak istemiyordum ondan.” (K6).

- Unutkanlık

Bir katılımcı, tedavi uygulama günleri her ne kadar belli olsa da bazen tedavi uygulamayı unutulabilmekteydi;

“Yok genelde ben zaten genelde unutuyorum yani bazen hatırlıyorum arada unutuyorum. Annem arada unutuyor, ben hatırlatıyorum.” (K6).

“Bilgisayar oynadığım durumlarda untabiliyorum. Zaman çabuk geçiyor bilgisayar başında.” (K6).

- Yaşam Tarzına Müdahale Olarak Görme

“Önceden daha sık yaşanıyordu ama şimdi şimdi annesinin de özgüveni iyi nereden olursa her türlü vuruyor. Önceden vuracağım diye kendinden geçiyordu (gülüyor).” (Babas1).

“Çok kötü bir durum ama. (K1 gülüyor.)” (Annesi1).

“Yok, atmayınca daha rahat hissettim, sonuçta damar yolu açılmıyor, bir şey olmuyor, kanama zaten olmuyor, o yüzden daha rahat.” (K3).

“Yok şey oluyor, genelde arabayla gelip gidiyoruz. Sabah babam arabayla bırakıyor. Öğlen arabayla... Yani okula ful arabayla gidip geliyoruz.” (K6).

“Evet orada sorun oluyor bize. Mesela babası sürekli burada değil. Servise falan da bizim gücümüz yok o kadar G.'yi her gün götürüp getirmesi için. Babası bazen götürüyor. Bazen de olmayınca mecbur kalıyor, gönderemiyorum. Çünkü dizinde sorun var ya. Okula baya yokuş çıkıyor.” (Annesi6).

“Mesela eklemimden olduğunda yürüyemiyorum. Oraya gidesiye kadar bu sefer annemler uğraşiyor tekerlekli sandalye alıp geliyorlar. Ben orada zaten ayak bilekleri ağrılı oluyor orada bekliyorum. İlacın gelmesi, atımı... Zaten o ilaçlar sayılı geliyor. Onları atıyorsun bir süre sonra yine kendiliğinden geçmesini bekliyorsun. Oraya da gidince çok aşırı bir şey olmuyor.” (K3).

- Okula Devam Zorunluluğu

“O günler evet. Pazartesi perşembe günleri. ...Öğlen gitsek olur da...” (K1).

“E Herkes İzmir’de yaşamıyor dışarıdayız. Bir yerim acıdığımda apar topar İzmir’e gidiyorum. Bu sefer derslerden daha da kalıyorum. Bir de orada uğraşıyoruz. Onlar zaten cabası.” (K3).

“Yok. Akşam gittiğimiz için. Okula gittiğim için gündüz yaptırılmıyorum işte akşam.” (K4).

“Okula gidiyor ya o yüzden akşama yapıyoruz.” (Annesi4).

“Ya hemşire hanım bizim tek şeyimiz bu şey de düzgün olsun, yani kanamaları falan olduğu zaman biz derslerden çok geri kalıyoruz. Mesela bu hafta gitti.” (Babası5).

“Bir hafta gitti.” (K5).

“Evet ben şeyi düşünüyorum. Lisede falan devamsızlık sorun olur mu bir sıkıntı çıkar mı onu merak ediyorum.” (K6).

“Onun için şey mesela geçen sene çok devamsızlık yaptı da hatta şey yaptılar para cezası geldi bize. Gittik biz başvurduk hani rahatsız falan raporunu falan götürdük. Şey dediler, istiyorsanız eve öğretmen gönderelim hani derslerinden geri kalmasın diye”. (Annesi6).

“Bu birinci dönem 40 gün falan. İkinci dönem iki hafta oldu galiba.” (K6).

“Mesela şey oluyor, ayak parmağım şişiyordu benim. Ama ayak parmağım şişince gerçekten basamayacak duruma geliyorum. Orada annem diyor ki gidersin falan işte ondan ben şey oluyorum. İşte o engel oluyor yürümeme, daha çok şişeceğini düşünüyorum. Mesela ayak bileğim şişince şiştiğini biliyorum yani kanama olduğunu biliyorum. Sonra okula gitmeyeyim şimdi ben diyorum şimdi gidince yürüyeceğim sırada oturcam kalkacam teneffüste falan yürüyeceğim üç dört saat mecbur yürüyeceğim daha çok şişecek yani biliyorum ben. İşte o yüzden o günler gitmiyorum. ...Kokuyorum yani şişince daha çok devamsızlık olacak. Şişince bir hafta falan sürebilir.” (K6).

- Ailenin Diğer İhtiyaçlarını (Sosyal) Karşılama Zorluk

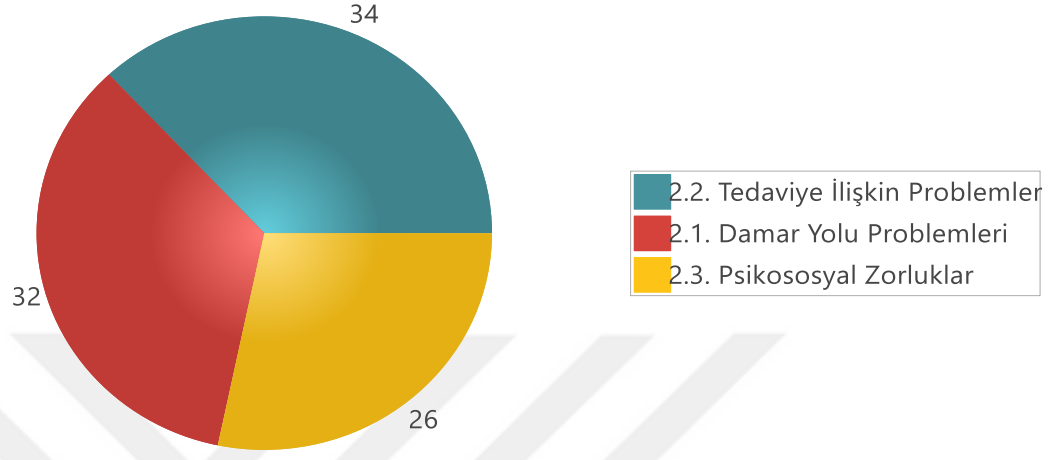
Ailenin katıldığı birtakım etkinlikler nedeniyle tedavi günün aksadığını katılımcı şu şekilde ifade etmiştir;

“Yani şu oluyor bir problem oluyor mesela o gün yaptırıyoruz. Ama ondan sonra hep günlerinde saatlerinde aksatmadan devam ettiriyorum. Ama sıkıntılar oluyor bazen.” (K4).

“Düğüne gittik işte. O gün işte hastane yok yaptıramadık. Öyle kalıyor bazen. Olduğu oluyor yani. Arada bir sık değil iki ayda bir.” (Annesi4).

“Böyle bir durum olduğu zaman yaptırmamıştım. Diğer durumlarda hep yaptırdım.” (K4).

Şekil 12: 2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar

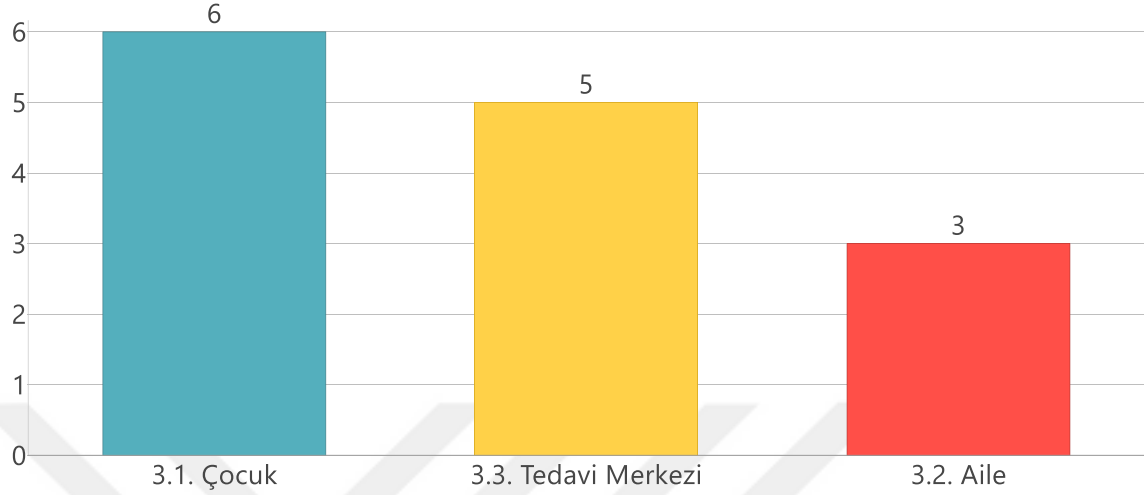


Şekil 6’da ikinci temanın alt temalarına ait kaç tane kodlama yapıldığı görülmektedir. Bu şekilde, üç alt temanın da neredeyse eşit ölçüde faktör uygulamasını zorlaştıran nitelikler olduğu görülmektedir.

Tema 3: İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar

Bu tema altında katılımcı ifadelerinden yola çıkarak “Çocuk”, Tedavi Merkezi” ve “Aile” alt temaları altında faktör uygulamasını destekleyen durumlar incelenmiştir. Şekil 7’de altı katılımcının çocuk alt temasından, beş katılımcının tedavi merkezi alt temasından ve üç katılımcının da aile alt temasında ifadeleri olduğu görülmektedir.

Şekil 13: 3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar



Alt Tema 1: Çocuk

- İnhibitörlü Olarak Profilaksi Almak

İnhibitörlü hemofili olarak profilaksi tedavisi almanın katılımcıların hayatlarında olumlu etkisi olduğu görülmektedir. Katılımcıların bu yöndeki ifadeleri şu şekildedir;

“Hemofili hastalığı bizim gözümüzde çok büyük bir hastalıktı ama sonra profilaksi ile işlerin daha kolay olduğunu gördük.” (Annesi 2).

“İnhibitör olunca biraz daha fazla dikkat etmem gerekiyor.” (K3).

“Daha sağlıklı bir birey gibi. Hastalığımın farkında bile olmuyorum bazen.” (K4).

“Bayağı kanamayı falan durdurmaya yarıyor. Kanama olunca falan yararını görüyorum. Normal durunca kanama daha kötü oluyor. İlaç alınca kanamayı durdurduğunu hissedebiliyorum. Mesela akşama doğru o kanama olan yer daha düzeliyor, hissediyorum.” (K6).

“Yok, önceden faktörü aldığım günlerde daha çok oynamak istiyordum. Yani diyordum şimdi şişmez falan. Zaten oynadıktan sonra eve gelince hissediyordum yani yavaş yavaş böyle şey olduğunu hissediyordum.” (K6).

“Şeyi o faktörü alınca inhibitörün düşmesini ilk defa duymuştum orada. O yüzden ben de artık iğneyi daha dikkate almaya başladım. İnhibitör şey olsun diye.” (K6).

“Zor oluyor. Eskiden şeydi ayak bileğim şişince üç-dört gün şiş kalyordu, anca öyle iniyordu. Şimdi mesela şiştiğinde bir ya da iki gün oluyor.” (K6).

- Profilaksinin Yararlarını Fark Etmiş Olmak

“Y. hocaya sormuştum çok değil mi pazartesi 2000 çarşamba 1000 cuma 2000 hani çok dedim hocam. Dedi ki, annesi bunun F’ye hiçbir zararı yok dedi. F.’yi korumak için düşerse bir yerini çarparsa işte. Zaten öyle oldu yani. Bende rahat ettim. Düşse de çarparsa da artık hiçbir şey olmuyor. Bunlar öyle bir dövüşüyorlar ki ikiziyle görsen ertesi sabah kalktım baktım hiçbir şey olmamıştı. Gerçekten faydası oluyor yani ilacın.” (Annesi4).

“Koruyor abla. ...En ufak bir yere çarparsan bile hemen şişerdi şimdi öyle değil. Kolay kolay şişmiyor. Ancak çok hızlı çarparsan. Oda bir- iki güne geçiyor yani eskiye göre ilaç almadığım zamana göre çok koruyor.” (K4).

“Evet en azından gündüz koruma amaçlı profilaksiyi uyguluyoruz her sabah. Koruma amaçlı hani bir şey çarpma, burkulma, düşme anında biraz daha etkisini göstereceğini diye bu yüzden uyguluyoruz. ...Korktuğum için değil, koruma amaçlı yapmak istiyorsun kendimize bir şey olmasın diye, korktuğumuz için değil.” (K5).

“Aldığımız tedavi koruma olduğu için o yüzden fazla gelip yatmıyoruz. ...Önceden profilaksi kullanmıyordum. Sadece bir şey olduğunda alıyordum. Dört- beş sene önce. Mesela 15 gün içinde iki kere geldiğim bile oluyordu.” (K5).

- Damar Yolu Girişiminin Kolay Olması

Katılımcılar, faktörlerini önceden deneyimledikleri ve damar yoluna girmekte sorun yaşamadıkları bilinen damarı kullandıkları görülmüştür. Katılımcıların bu konudaki ifadeleri aşağıdadır;

“Üç dört tane var. Bir hafta birinden bir hafta birinden öyle.” (K1).

“Dönüşümlü yapın dedi eve gelen hemşire. Çoğunlukla ayarlayın dedi. Başta sağ elini sonra sol elini dönüşümlü yapın dedi ama bulamayınca mecbur gene yapıyoruz aynı.” (Annesi1).

“Kendime damar yolları belirledim, onları ayarladım. Benim gireceğim damar yolu ayrı, anneminki ayrı, branül taktırdığım ayrı. Öyle bir şey sağladım kendime. ...Genelde el üstü taraflarım benim girdiğim, burada annemin girdiği burası da branül zaten. (Annesinin girdiği sağ brakial, sol kol branül için.) El üstleri de benim.” (K3).

“Evet. Şu bilekteki. (Sol bileğini gösteriyor). ... Daha kolay oluyor oradan.” (K5).

- Hastalığını Kabullemek

Katılımcının hastalığını kabullenmesi hastalığın koşullarına uyum sağlamayı kolaylaştırmış olduğu ifadeleri şu şekildedir;

“Bu sene yani... İnsan büyüyünce çok şey oluyor, bir senede çok fark yok herhalde bilmiyorum oladabilir. İşte yani böyle sıkılıyorum falan, artık hastalığımı biliyorum top oynayınca şişeceğini de biliyorum ayağımın.” (K6).

“Evet, şişiyordu. Ben şişeceğini bile bile oynuyordum (Gülüyor). ...Çok güzeldi, arkadaşlarımla top oynamak. (Gülüşmeler) Koştura koştura çok top oynuyordum. ...Hiç içeride durmuyordum ben baya dışarda oynuyordum. Her hafta da bir yerim şişiyordu. ...Artık hastalığıma dikkat etmeye başladım çünkü yani şu an hiç koşturmuyorum, hareketlerime dikkat ediyorum. Bir yere çarpmamaya falan çalışıyorum, öyle yani. Geçen sene hiç umurunda değildi hastalık yani baya ben çok oynuyordum dışarı çıkıyordum baya duvarlara falan tırmanıyordum (gülüyor).” (K6).

“Yok artık eskisi gibi değil maşallah hani nasıl diyeyim artık biliyor hastalığını, önceden öyle değildi hani çocuktu ya mesela top oynayan çocuklara hevesleniyordu. Mesela bugün iğnemi yaptım top oynayabilirim kafasındaydı ama şimdi öyle değil şimdi hastalığını farkında ya artık oynamıyor.” (Annesi6).

- Kanama Korkusu

Olgularda hedef eklem gelişmiş olması hareket kısıtlılığı getirmese de sonrasında kanama olasılığı açısından endişe yaratmaktadır;

“Yok onlar engellemiyor ama sonrası soru işareti tabi kanama olup olmayacağı...” (K3).

Genel olarak hastalarda kanama korkusu vardır. Kanama korkusu, tedaviyi düzenli almaya ve kanamaya neden olabilecek aktivelerde sınırlama getirdiği şu ifadelerde görülmektedir;

“Kanama sık sık oluyordu haftada iki kere üç kere oluyordu onu önlemek için bizde ilaç yaptırıyorduk şimdi daha iyi ama önceden ayda bir kanamam oluyordu, şimdi yılda olsa bile kanama olmuyor kanama daha geç oluyor.” (K4).

“Almayınca bir değişik oluyor her an şişecekmiş gibi oluyor sanki. Sanki her an bir yerim şişecekmiş gibi oluyor.” (K4).

“Bu sene biraz daha dikkat etmeye başladım çünkü hastalık kötüye gidebilir yani bir yerim kanasa falan orası daha sakat falan Allah korusun olabilir yani, kötü olabilir. O yüzden bu sene daha çok dikkat etmeye başladım.” (K6).

“Yine bir yerim falan şişmeseydi yine oynardım yani arkadaşlarımla falan.” (K6).

Alt Tema 2: Aile

- Diğer Aile Üyelerinden Birinin Hemofili Olması

“İyi onunla ya. Olumlu etkiledi. Bir yerim acıdığında falan destek oluyor. Vakit geçiriyoruz sıkıntı yok yani. ...Ağrım falan olunca geliyor yanımda oluyor sürekli. Onun yanımda olması bile yetiyor o an. En azından halinden anlayan biri var. Benim yaşadıklarımı O da yaşadı. Anlayan biri çıkıyor. Annem ne kadar yanımda olsa da çekmediği için o acıyı bilemez. Benim acıyan birçok yerim abimin de acımıştır o yüzden biliyor. İlgilidir yani.” (K3).

“Aile olarak çok daha cahildik. Hastalık konusunda cahildik yani. Hastalığın ne olduğunu bilmiyorsun, kanama olunca ne yapacağını bilmiyorsun ve çok fazla ilaç bulunamıyordu. Bende kötüydü. Bunları yaşadıktan sonra mesela dizlerim çok kötüydü benim özellikle kardeşimin dizlerine çok dikkat ettik. Hiçbir sıkıntı yok Allaha şükür. Kendi çektiğim zorlukları O’na çektirmemeye çalışıyorum. T. daha olumlu etkilenmiş oluyor bu durumdan bana göre. T. doğru düzgün hastanede yatmadı ama benim bir dizim şiştiği zaman bir hafta iki hafta hastanede yattığımı biliyorum. Benim daha ağır geçmişti çocukluk zamanım. Sonradan değişti de.” (Abisi3).

“Çok bir şeyin farkında değildik. Mesela şu an profilaksi kullanabiliyoruz. Hemen geçirebiliyorsun. Hastaneye gitmene bile gerek kalmayabiliyor. T.’nin dediği gibi ayağım aksadığı zaman ben biliyordum o ayağın şişeceğini. Bende çok olumsuzluk yaşandı da T.’de o olumsuzlukların hiçbiri yaşanmadı yani. Bir de T.’ye etken olarak babamın bir işi olsa ben yardımcı oluyorum benim işim olsa babam götürüyor. T.’nin imkânları biraz daha fazla.” (Abisi3).

- Aile Desteğinin Olması

Her hafta belirli günlerde tedavi almak zordur. Bu durumda ailenin ısrarcı tavırları tedaviyi almalarına katkı sağlamıştır;

“Ben yanında olduğum zaman hiç sıkıntı olmuyor olmadığım zaman hahaha.” (Babası1).

“Şimdi annem buradan yapalım diyor Ben Buradaki daha çok beğendim hala daha var. Ben buradakini beğendim buradan yapalım diyorum annem buradan yapalım diyor. (Kendi gösterdiği damardan farklı bir damar gösteriyor) ...Babam şimdi elimde bulamadık mı ayağından yapın diyor. Ben de ayağımdan olmasını istemiyorum. Öyle.” (K1).

“Bir şey olmaz ne olacak diyorum.” (Babası1).

“Yani durduğu yetiyor (Gülüyorlar baba ile).” (Annesi1).

“K. Hoca haftada bir tane olsun at diyor ya biz yine bir tane atıyoruz canım.” (Annesi3).

“Zorla.” (Abisi3).

“Zorla muhakkak tabi babası diye diye ben diye diye. Bir şey değil ama tık diye giriyoruz.” (Annesi3).

“Genelde beklemediğim yerlerden kanama falan olunca dayılarıma falan soruyoruz, onlar daha bilgili olduğu için, onlara biraz danışıyoruz. Öyle yani normal olarak onlardan akıl alıyorum ben. Yani şimdi ne yapayım ne yapayım diye.” (K6).

Alt Tema 3: Tedavi Merkezi

- Tedavi Merkezinin Yakın Olması

“Okula gittiğim için gündüz yaptırıyoruz işte akşam... Hastanede yakın olduğu için hemşireler de tanıdık problem olmuyor. ...Hemşirenin tanıdık olması, hastanenin yakın olması bunlar bizim için kolaylık.” (K4).

- Sağlık Profesyonelleriyle İletişim

Hekim

“Biz ne yapıyoruz çok sıkışırsak K. hocaya ya telefonla ya da mesaj yoluyla ulaşıyoruz. O da mesajla şunu şunu yap der. Onun dediği şekilde hareket ediyoruz.” (Babası5).

“Yok numarası falan yok bizde. Mesela K. hoca ile konuşuyorum, bizim buradaki doktorla konuşamıyorum.” (Annesi6).

“...O zaman G.'nin ilaçlarını doğru dürüst yapmıyorduk. Mesela hastanede takip edildiği zaman demiyorlar ki şu ilacı düzgün yap. Doktordan kendim şahsen öyle bir şey almadım yani. Demiyor ki annesi şunu düzgün yap bak inhibitörünü düzeltmeye çalışıyoruz. Son dört beş aydır hastaneye yattığımızda G. dedi sen ilaçlarını düzgün yapmazsan senin inhibitörünü nasıl düzeltereğiz? O zaman jeton düştü hmm bu ilaç inhibitörü düzeltiyormuş. O zaman jeton düştü, ben sürünsem de dedim bu çocuğu sürekli hastaneye götürüp getireceğim.” (Annesi 6).

Hemşire

“Hemşirenin tanıdık olması, hastanenin yakın olması bunlar bizim için kolaylık. ...Tanıdık hemşireler olmuyor o saatte yapamıyorlar sıkıntı oluyor.” (K4).

“Gündüz bir kere gittik F. ile yapmadı. Yok, rapor olmadan biz yapamayız dediler. Biz hiç rapor götürmüyorduk bizi tanıyorlar diye. Bir gün gündüz gittik yapmadılar. Tekrar akşamı bekledik. O gün eczanelerde kapalıydı raporda alamadık.” (Annesi4).

“...Beraber yapıyoruz. Hem onlar öğreniyordu hem de ben ilacımı kendim hazırlıyordum. Bir kere gösterdikten sonra hemen onlarda anladılar. Sonra onlar da

kendileri yapıyordu ama gece nöbet değişimleri olduğu zaman bilemezlerse ben gidip gösteriyordum, anlatıyordum nasıl yapılacağını.” (K5).

- Yapılan Eğitimler- Kamplar

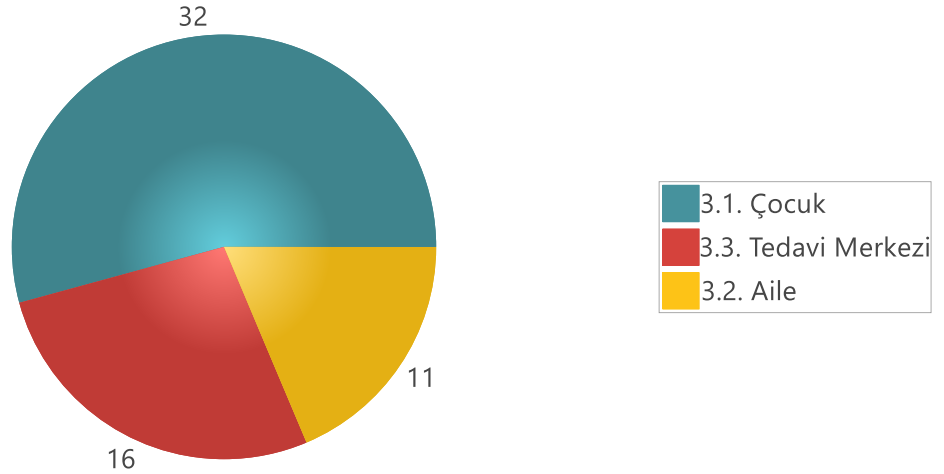
Katılımcılardan üçü hemofili ile ilgili düzenlenmiş olan eğitimlere katılma fırsatı bulmuştur. Katılımcıların bu konudaki ifadeleri şu şekildedir;

“Onlar yaparsa ben de yaparım derim, yaparım. Antalya’ya gittiğimizde bu değil de önceki senelerde Antalya’ya gittiğimizde kendileri yapıyorlardı. Şuraya siyah bir şey takmışlardı, damar yolu açıyorlardı, kendi kendilerine. ...Evet, korktum ama o zaman yapamadım. ...O zaman küçüktüm, yapamam dedim anneme.” (K2).

“İmrenme duygusu gelir. Kendimi atamıyorsam bunlar nasıl atıyor diye kendi kendini sorgularım. Ama atabiliyorsam da etkilemez.” (K3).

“Hemofili hastasıysın ama diğer hastalıklardan hiçbir farkın yok. Bunu öğrendim. Yani nasıl desem... Diğer hastalıklardan değil de diğer kişilerden bir farkın yok, herkesle aynısın. Orada hasta olduğunu unutuyorsun çünkü hepsi seni anlayabiliyor.” (K5).

Şekil 14: 3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar

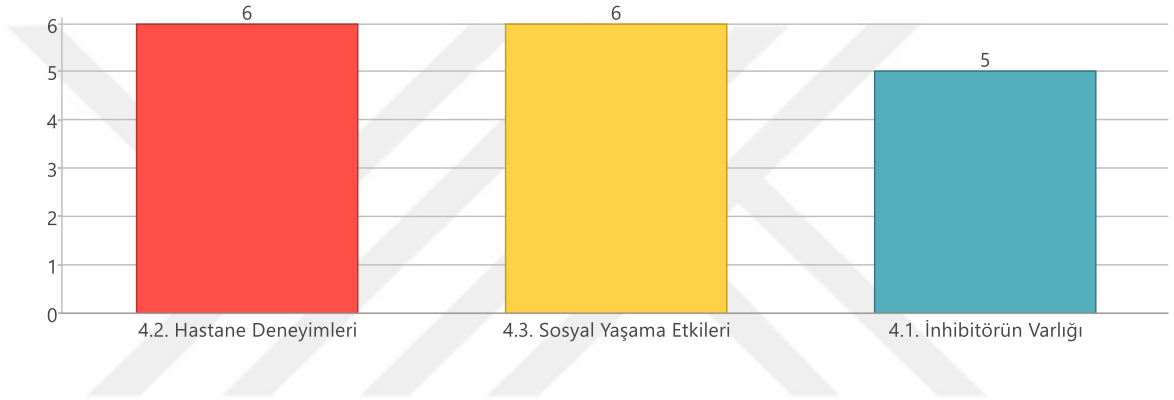


Şekil 8’de üçüncü temanın alt temalarına ait olan kodlama sayısı görülmektedir. Çocuk faktörünün tedaviye uyumda önemli derecede etkisi olduğu, tedavi merkezi ve aile faktörünün ise neredeyse eşit etkisi olduğu görülmektedir.

Tema 4: Hemofilide İnhibitörlü Olmak

Bu tema katılımcıların ifadelerine göre “İnhibitörün Varlığı”, “Hastane Deneyimleri” ve “Sosyal Yaşama Etkileri” alt temalarına ayrılmıştır. İnhibitörlü hemofili olmanın kendilerine ne ifade ettiği ve hayatlarının nasıl etkilendiği incelenmiştir. Şekil 9’a göre dördüncü temada bütün katılımcıların hastane deneyimleri ve sosyal yaşama etkileri ve beş katılımcının da inhibitörün varlığı alt temasında ifadelerinin olduğu görülmektedir.

Şekil 15: 4. Hemofilide İnhibitörlü Olmak



Alt Tema 1: İnhibitörün Varlığı

- Normal

“Psikolojik olarak fazla bir etkisi olmadı, sonuçta hissetmiyorum ben fazla, beni fazla etkilemiyor.” (K3).

“Bence daha kötüsü de var Allah'a şükür ilacı falan da var yani. Öyle çok sıkıntı yapmıyor yani kendimi çok şey hissetmiyorum normal insan değilmiş gibi hissetmiyorum yani. Hiç kendimi ayırt etmiyorum yani.” (K6).

“Yani çok kötü değil yani normal bir insanmış gibi sadece biraz dikkat edersem iğnelerimi falan farklı almazsam bir engeli falan yok.” (K6).

- Engeller Var

“Maç, futbol gibi oyunlar oynayamıyorum. Basketbol bazen oynuyorum. ...Evet. Mesela futbol oynarken bir yerim şişecek diye korkuyorum bazenleri.” (K2).

“İğne geliyor.” (K2).

“İnhibitör olunca biraz daha fazla dikkat etmem gerekiyor.” (K3).

“Bir ilaç değişikliklerinde sıkıntı oluyor o yani. İlaç değişince hani atım şekli değişiyor biraz. ...Hazırlanış şekli diyeyim. F. beş dakika atılıyor diye söylendi diğerlerinde öyle bir kısıtlama var mı bilmiyorum sanırım yok, o yüzden o değişiyor, hazırlanış şekilleri değişiyor.” (K3).

“Düşünüyordum, sonuçta normal insanız yani sadece sosyal yaşamda biraz kısıtlıyor, sosyal yaşam dediğim spor alanını biraz kısıtlıyor.” (K3).

“Çok kötü bir şey değil bence hani tedaviyi düzenli yaptıktan sonra pek bir fark yok normal insandan. Oluyor arada sıkıntılar oluyor orada da ilaç alıyorum. Normalin sana göre bir tık daha aşağıda ama çok da bir şey yok hani diğer hastalıklara göre çok sıkıntılı değil bence.” (K4).

“Yani bir kanama oluyor mesela eklem şişiyor iki üç gün evde yatmak zorunda kalıyorsun geri kalıyorsun mesela okul oluyor şey oluyor öyle şeyler sıkıntı oluyor yoksa diğer türlü hiçbir sıkıntı yok. Yani normal bir insanın yaptığı her şeyi biz de yapabiliyoruz. Mesela bisiklete binmek. Dışardaki insan binebiliyorsa bizde binebiliyoruz. İlaçları düzenli yapıp koruyucu ekipmanlarla bindikten sonra zararı yok bence.” (K4).

“Kendime dikkat etmek geliyor ama bunu bazen yapamayabiliyorum. Dalgınlığıma geliyor, olmayabiliyor. Daha çok kendime dikkat etmek geliyor, öyle. Kendime dikkat edersem aslında benim de diğer insanlar gibi hiçbir şeyim yok ama dikkat etmediğim zamanlar olursa ha o zaman görüyoruz. ...Evet. Dikkat ettiğim zaman normal bir insanmış gibi. Hasta olmayan normal insan gibi sadece bazen kendime dikkat edemediğim zamanlar oluyor o zaman.” (K5).

Alt Tema 2: Hastane Deneyimleri

- Memnun Olunan Durumlar

“Öğretmenler hastaneye gelip ders veriyordu dersle ilgili bir sıkıntı olmadı.” (K4).

“Akşam gittiğimde temizlik personeli bile beni tanıdığın için sen mi geldin hoş geldin filan diyorlar.” (K4).

“Ayrıcalık gösteriyorlar. Beni bekletmeden alıyorlar. Tanıdıkları için. Özel hastane ama ücret falan almıyorlar. ...Kaç yıldır yaptırıyorum ücret almadılar.” (K4).

- Memnun Olunmayan Durumlar

“Pıhtı kaldı yani orada bir de beyaz külot giydirdim okuldan geldi al kan içinde. Zaten pıhtı düşmüş biz de getirdik. O zaman yukarıda yattım hematoloji bölümünde mi...” (Annesi1).

“Kanserlilerin olduğu yerde.” (K1).

“Lösemili çocukların içinde kaldım o zaman 15 gün bile kaldım hemen hemen. O zaman tedavisi oldu o zamanı da hiç unutmuyorum. 10 senenin acısı orada çıktı. Kendisi de çok zor olduğu kanamasından ziyade buraya gelince kanı durdu da o çocukların ortamında durması. Yanında bir de aksi bir çocuk vardı. Tamam, onu da anlıyorum bunu da anlıyorum. Maske takmak zorunda istemedi maskeyi.” (Annesi1).

“Hiç sevmiyorum maskeyi.” (K1).

“Sadece yemek yiyene kadar maskesini aşağı indiriyordum çekmesini istiyordu. Onu bile psikolojisi bozuk annesi hemşirelere bir kere söyledim ondan sonra üç gün dört gün kalıcı oda boşalınca başka bir odaya istediler.” (Annesi1).

“Lösemilerin yattığı yerde kaldık ya biraz şey oldu ama yine de iki ay dayandık.” (Annesi4).

“Onların yanında yiyecek içecek filan yiyemiyorduk.” (K4).

“Mesela eklemimden olduğunda yürüyemiyorum. Oraya gidesiye kadar bu sefer annemler uğraşiyor tekerlekli sandalye alıp geliyorlar. Ben orada zaten ayak bilekleri ağrılı oluyor orada bekliyorum. İlacın gelmesi, atımı... Zaten o ilaçlar sayılı geliyor. Onları atıyorsun bir süre sonra yine kendiliğinden geçmesini bekliyorsun. Oraya da gidince çok aşırı bir şey olmuyor.” (K3).

“Çok üzülüyorum. Yatmak istemiyorum ama mecburen kanamamın durması için yatmak zorunda kalıyorum. ...Evimden uzak kalmak, evimden uzak kalınca üzülüyorum. Geçse de bir an önce çıksam diye düşünüyorum. ...Sıkılsam da... (yapacak bir şey yok gibi

gülyüyor). Üzüliyorum, başka yapacak bir şey yok yani. ...Hastanenin dışına çıkamıyorum daha geldiğim on iki günden beri bir odanın içindeyim.” (K5).

“Sıkılsa da şey yapsa da şu makine var (pump cihazından bahsediyor), devamlı serum aldığı için bir yere gitme şansı yok.” (Babası5).

“Bazı hastanelerde asma var böyle asıyorsun... Burada makine de olduğu için gidemiyorsun. Askıda olması sizin için bir kolaylık oluyor.” (Babası5).

“Geçen sene değil ondan önceki senelerde falan sıkılıyordum mesela. O zamanlar çok yattıyorduk biz, yatmamak için hastaneye gitmek istemiyordum yani.” (K6).

- Hayallerindeki Hastane

“Biz Finlandiya'yı araştırdık okul ama hastane demeyeyim. Okula çocuklar çorapla giriyormuş. Okulun önünde herkes çıkarıyor ayakkabılık falan varmış. Günde iki saatmiş orada. Her gün varmış ama orada her gün iki saat miymiş neymiş. Hastanenin de öyle olmasını istiyorum ama hastanenin olursa şimdi yerlerde mikrop olduğu için mikrop kapabiliriz. Bir yandan kötü bir yandan iyi. ...Rahat olacağız ama mikrop kapmamız da kolay olur.” (K1).

“Burada yalnızız şimdi günde 13 ile 14 arası mı ne ziyaretçi oluyor daha fazla olsaydı daha iyi olurdu. ...Şimdi burada bir ile iki arası yani bir saat ziyaretçi geliyor ben öyle biliyorum. Daha fazla olsaydı daha iyi olurdu demek istiyorum. Mesela bir ile iki arası değil de on iki ile üç arası öyle diyeyim.” (K1).

“Ben bize yakın bir yer olsun hahaha.” (Babası1).

“Alması daha kolay olacak olsa dediğin gibi burada yazdırırız hem de buradan alırız depo yakın alır geliriz bir buraya uğramış oluruz. Tepeciğe gitmek zorunda kalmayız ama öyle karşılandı diye vallahi ben hiç şey yapmadım. Ona kalsa Biz Behçet Uz dan da alıyoruz ilacı ama geçerken burası daha yakın oluyor diye burayı önerdiler.” (Annesi1).

“Hiç hastalık olmayacak, direk tedavi edilecek hastalıklar. Öyle bir hastane işte. ...Hastaneye mesela gittiğimizde direk tedavi olsak, sihir güçleri falan öyle bir şeyler olsa. Tedavi olacağız direk, hastalığımız geçecek. ...Evet, hastanede yataklar hiç olmayacak, böyle görünmez yataklar falan olacak. ...Bilmiyorum, öyle hayal ediyorum.

Olmayacak, bu ilaçlar da olmayacak. Direk bir şey ile geçirecekler. ...Hepimiz uçacağız, uçarak yatacağız.” (K2).

“Çok samimi, samimi hemşireler isterdim. Zaten var da yani bayağı hastalarla samimi hemşireler. İşte öyle yani güzel bir hastane. Benim hastanem olsa doktor olarak şey yapardım yani.” (K6).

“Evet, hayalimdeki hastane içinin renginin beyaz olmasını isterdim herhalde, böyle güzel bir otopark. İçerde çok samimi ortam. Böyle benim bir odam olsaydı, evet odamı hayal edebiliyorum. Bu büyüklükte bir odam olsaydı, bir televizyon, bir bilgisayar bir tane de playstation olsaydı evet çok güzel olurdu hastalarımıyla oyun oynardım yani (gülümseyerek anlatıyor). Evet gerçekten doktor olsaydım orada hastalarımıyla oyun oynardım. Çağırıp oyun oynardım, çok iyi olurdu.” (K6).

Alt Tema 3: Sosyal Yaşama Etkileri

- Aile İçi İlişkiler

“Dedem her istediğimi yapıyor, hiç beni kırmıyor, her istediğimi yapıyor.” (K1).

“...Kötü.” (K2).

“En çok ben H. ile kavga ediyorum.” (İkizi2).

“Şiddete başvuruyor çünkü.” (Annesi2).

“Vuramıyoruz ki, dokunamıyoruz. Üstümüze atlıyor, üstümüzde oturuyor, kalkmıyor.” (İkizi2).

“Mine craft oynamayı seviyoruz. Oyun oynarken güzel.” (K2).

“Benim boş zamanıma geldiğinde benimle dalga geçiyor ya da ben onunla dalga geçtiğimde aramız kötü oluyor, kavga ediyoruz. (Üzülüyor.)” (İkizi2).

“Ben üzülmiyorum, hak ediyorlar.” (K2).

“Farkı yok onlardan bana öyle şey olmuyor. Onlar ne yapıyorsa bizde onu yapıyoruz.” (K4).

“Ona daha çok önem veriyoruz ya. Ay yapmayın işte F.’ye dokunmayın. Babası öyle diyor bende öyle. Bazen ikisi kısıyor bile. F.’yi çok seviyorsunuz beni sevmiyorsunuz. Yok diyorum oğlum size çok seviyorum diyorum ama bir taraftan...” (Annesi4).

“Bazen arada ben sıkılıyorum evde, oradan abimi falan çağırıyorum gelip beni götürüyorlar. ...Abimle sohbet ediyoruz falan işte çalışıyor abim. ...Abime bağlıyım.” (K6).

İki katılımcının (K2 ve K4) sağlıklı ikizi bulunmaktadır. Kardeşlerden birinin sağlıklı birinin hemofili olması aralarında gerginliğe, kıskançlığa hatta şiddete başvurmaya neden olduğu görülmekteydi.

- Arkadaşlarıyla Vakit Geçirme

“Bazen dalga geçiyorlar. Şimdi ayağım ağrıdı mı yürüyemedim mi yardım ediyorlar, Bazıları da geliyor dalga geçiyor sakat sakat diye, Ayağı ağrıyor ayağı kırılmış etmiş diye öyle. ...Hiç seslenmiyorum, bir şey demiyorum. ...Kızıyorum. Abilerime söylüyorum dövüyorlar. ...Ama kendi arkadaşlarım yapmıyor. Öyle fazla konuşmayanlar yapıyor. Bizim sınıfta kimse yapmıyor yani.” (K1).

“Bazı arkadaşlarım dalga geçiyor şişme balon diye, hastalığımın dolaylı. ...Evet, bilerek de çelme takıyorlar. ...Bazenleri hocaya söylüyorum, bazenleri dövüşüyoruz.” (K2).

“Onlarla çoğunlukla konuşarak zaman geçiririz veya internet kafede. Kantır, maç, maç oyunlarını, 3 tane de savaş oyunu var o.” (K1).

“Bana karşı daha iyi davranıyorlar, sıkıntı yok. ...Sıkıntı yok arkadaşlarla. Normal bir birey gibiyiz. Sen şeysin böyle böyle gibi bir şey olmuyor. Zaten onlarda sağlıkçı. Biliyorlar yani.” (K4).

“Fazla gitmiyorum. ...Valla daha çok okulda vakit geçiriyorum.” (K5).

“Genelde bir yere gitmiyor hemşire hanım, evden anca sokağa kadar çıkar, okulun bahçesine gider. Böyle başka bir yere gitme şeyi yok, yani gitmedi bu zamana kadar.” (Babası5).

“Küçükken çok şımarıktım ben. İşte top bayağı oynamak istiyordum, arkadaşlarımla falan eğlenmek istiyordum işte, orada biraz zararları oluyordu küçükken şimdi pek şeyi yok yani, şimdi arkadaşlarla top falan... Öyle düşünmüyoruz normal sınıfta sohbet ediyoruz yani biz. ...Evet teneffüslerde biz zaten biz dört arkadaşız biz hiç yani ayrılmayız. Hep içerde falan dışarda bir yere gitsek beraber gidiyoruz. Sohbet ediyoruz yani normal dışarı çıksak da biraz hava alıp tekrar içeri giriyoruz.” (K6).

Kanama nedeniyle oluşan hareket kısıtlılığı, arkadaşları tarafından dalga geçilmesine sebep olmuştur. Katılımcıların genelde arkadaşlarıyla okulda vakit geçirmekteydiler.

- Hastalığı Başkalarına Açıklama

“Bütün arkadaşlarım biliyor. Kimse ellemiyor hiç bu okulda beni. İtip kakmıyor.” (K1).

“Geçenlerde ayağım şişmişti ya da öyle bir şey olmuştu hocam dedim ben koşamayacağım dedim. Ayağım ağrıyor dedim. Yok, ilkten çocuklar şikâyet etti beni koşturuyor falan diye. Hoca da niye koşturuyorsun oğlum falan dedi. Yanına çağırdı. Biz bekleyle oturuyorduk. Ben dedim hocam dedim ayağım şişti dedim koşamayacağım dedim. Hoca da kızdı bana. Ben de hocam dedim niye kızılıyorsunuz dedim. Raporum falan var benim dedim. Hani göster bakalım bana raporunu dedi. Raporumu aldım geldim çantamdan sonra git otur dedi.” (K1).

“Soruyor ne oldu? Diyorsun rahatsızlığım var, zaten artık ezberledim cümleleri, rahatsızlığım var, bir yerim acıyor o yüzden ilaç atıyorum, o da zaten serum falan mı diyor hani o an evet serum gibi diyorsun geçiyorsun. Çok açmadan, yüzeysel, yoruyor bir süre sonra.” (K3).

“Okulda sınıfım hariç çoğu kimse bilmiyor hastalığımı. Ya kendimi korumaya çalışıyorum. ...Kendi söylemem hariç yaymamın bir mantığı yok. ...Onun tam bir açıklaması yok aslında ben de kalsın sır gibi.” (K3).

“Geçen sene oluyordu, katılmayacağız falan dedik, hani böyle rahatsızlığımız var (rahatsızlığımız var kısmını vurgulu söyledi) o da tamam dedi. Çoğunlukla oturdum, beden öğretmeni neden oturuyorsun, not kıracağım falan demedi zaten, onlar da anlayışla karşılıyor.” (K3).

“Okulda biliyorlar benim öyle (hasta) olduğumu bana karşı daha yumuşaklar. Bana dikkat ediyorlar.” (K4).

“Ben kendim gidip söyledim öğretmenlerin yanına, öyle haberleri oldu. Ben hemofili hastasıyım deyince az çok onlarda bildiği için anlıyorlar. Mesela kanamanın durmamasını, bir kanama olduğu zaman diyelim bir yerim kesildiği zaman kanamanın durmadığını biliyorlar.” (K5).

“Evet, bütün okul herhalde haberdar. Yani ilkokula birinci sınıfta gitmiştik, rapor falan öyle verdik. Onlar zaten hastalığı öğrendi, biliyorlar şimdi. Mesela okula gitmediğim günler falan onlar biliyor yani durumu. Evet, ben anlatıyorum zaten, buram kanadı, buram şey oldu diye. ...Yani arkadaşlarıma anlatıyorum da işte hocalara biraz şey oluyor. O da şey arkadaşlarıma yani üç arkadaşım var onlara anlatıyorum işte.” (K6).

- Okulda Alınan Önlemler

“Ben sınıftan çıkmadığım için o sıkıntı olmuyor.” (K1).

“Teneffüslerde falan çok çıkıp gezmiyorum. Oturuyorum öyle.” (K4).

“Zaten bana bir şey oldu mu hemen arkadaşlar anlıyor. Arkadaşlarım hemen anlıyor zaten. Ben hocalarıma söylüyorum zaten hocam diyorum bir tane arkadaş var biz 9 senedir aynı sınıftayız. Anaokulunda da aynı sınıfta okuduk. O her şeyi biliyor. Ben hep onunla oturuyorum. H. ile dokuz senedir aynı sıradayız. ...Aynen. Onunla oturdum mu zaten hemen o anlıyor hemen hocaya söylüyor. ...Bir ara başım döndü ondan önce de yüzüme top patladı. Şu tarafı yandı. Bu gözüm başım dolandı mı çok ağrıyor açtım mı daha çok ağrıyor. Böyle gözümü ikisini birden kapatıyorum o zaten hemen anlıyor. Hocam diyor A. 'ya bir şey oluyor yine diyor. Ondan sonra gidiyoruz elimizi yüzümüzü yıkıyoruz baktı olmuyor hemen eve götürüyor iki tane arkadaşla birlikte.” (K1).

“Okulda kavga olursa yaklaşmıyorsun omuz atanlar oluyor arada orada korumaya çalışıyorsun kendini. Merdivenden inerken, bizim okulun merdivenleri biraz dar, son iniyorsun itişip kakaşma olmasın diye öyle, eğer kolumda branül varsa zaten son iniyorum yine bekliyorum herkesi yemek sırasında falan yine branülü korumaya çalışıyorsun.” (K3).

“Mesela onlarda benim hemofili hastası olduğumu bildiği için onlarda daha çok dikkat ediyor. Normalde hiçbir şey olmasa gülüp, şakalaşp şey yapacaklar ama onlarda bildikleri için daha fazla dikkat ediyorlar.” (K5).

“...Bazen, ara sıra. Bazen ben istemiyorum, bazen hoca izin vermiyor.” (K2).

“Geçen sene oluyordu, katılmayacağız falan dedik, hani böyle rahatsızlığımız var (rahatsızlığımız var kısmını vurgulu söyledi) o da tamam dedi. Çoğunlukla oturdum, beden öğretmeni neden oturuyorsun, not kıracağım falan demedi zaten, onlar da anlayışla karşılıyor.” (K3).

“Çok şey yapıyorum öyle. Beden eğitimlerinde kendimi zorlamıyorum. Okulda çok hareketli değilim.” (K4).

“Koşma yerine yürüyüş yapıyorum. Onlardan ayrı yürüyorum. ...Kolay ısınma hareketleri, öğretmen diyor hangisi sana yararlı olursa sen onu yap, zararlıları yapma diyordu bana bırakıyordu. Bende ona göre kendime yararlı olanları yapıp zararlı olanları yapmıyordum.” (K5).

“Evet, zaten geçen sene ben zorla giriyordum oyuna (gülüyor). Zorla hoca izin vermiyordu, ben girmek istiyordum. O almıyordu yani. Bazıları almıyordu direk bazılarının da hiç umurunda değildi baya oturuyordu orada ne yapıyorsanız yapın diyordu.” (K6).

“Sınıfımız altıncı katta. ...Bazen asansörle çıkıyorum. Bazen de merdivenden iniyorum.” (K4).

“En üst katta. Herhangi bir sıkıntı olmuyor ama bir kanama falan olursa o zaman sıkıntı oluyor. Yani yavaş yavaş yine aynı şekilde çıkıyorum.” (K5).

“İkinci katta. İki katlı bina işte biz üst kattayız, o biraz şey yani. Merdivenlerde biraz dikkatli iniyorum yani. Küçük çocuklar sıkıntı değil de bayağı benim yaşındakiler falan fırlıyorlar aşağı doğru uçuyorlar. Öyle kaç kere falan çocuk düşmüştü zaten. İki üç kişi düşmüştü merdivenden. ...Merdivenlerde ben genelde sonradan çıkıyorum, ilk çıkışta hepsi basıyor aşağıya çocuklar çocuklar fırlıyor. Ben biraz geç çıkıyorum yani bir iki

dakika bekliyorum millet biraz şey oluyor. ...Evet sakinleşiyor, yavaş yavaş iniyorum bende.” (K6).

“Fırılıyorlar aşağı doğru ben de inemiyorum yani korkudan sınıfta bekliyorum ben. Bayağı canavar gibi atılıyorlar aşağı.” (K6).

“Arkadaşlarımız gidiyor alıyor. Bazen de biz gidiyoruz mesela. Bir gün beşinci ders öğle arası bizim dersimiz beden olduğu için alabiliyoruz.” (K4).

“Yani her şeye dikkat etmeye çalışıyorum. (Gülüyor) Mesela... Fazla kalabalık ortamlara girmiyorum. En çok kantin kalabalık oluyor. Mesela bu tenefüs alamazsam diğer tenefüs biraz daha rahatlamış oluyor o zaman alıyorum istediğim şeyi.” (K5).

- Yapılan-İlgilenilen Spor/Etkinlikler

İki katılımcı koşu, iki katılımcı da yüzmekteydi. Yüzmeye giden bir olgu sonrasında kendisini daha iyi hissettiğini belirtmekteydi. Bir katılımcı beden eğitimi derslerine bile katılmadığını, spor ile ilgilenmediğini ifade etmiştir. Üç katılımcı, sosyal aktivelere katılmamakta daha çok evde bilgisayar ile vakit geçirmekteydiler. Katılımcılar basketbol, voleybol, futbol ve fitness gibi aktiveleri nadir de olsa yaptıklarını ifade etmekteydiler. Katılımcıların bu konudaki ifadeleri şu şekildedir;

“Katılınca kolay şeylere katılıyorum. Basketbolla bir tane daha şey var ona katılmıyorum. Neydi onun adı yaa. Ötekilere katılıyorum. ...Hentbol hentbol. ...Voleybol, başka... Koşu var. Ona bazen katılıyorum.” (K1).

“...(Gülüyor) Bu sene galiba sadece bir iki defa bedene girdim. Evet, eskiden çok girmek istiyordum. Eskiden gidince hep top oynuyordum. Çok top oynuyordum eskiden. Yedinci sınıfta falan çok oynuyordum. Bu sene... Bu sene hatta hiç top oynamadım. ...Beden haricinde valla benim hiç sporla aram yok yaa.. Televizyonda hiç basketbol futbol da izlemiyorum.” (K6).

“Öğretmeni onu arkadaşlarından ayırmaması lazım. Anlatıyor işte kitapta hakem olsun, düdüğü tutsun veya bayrak tutsun yani arkadaşlarından ayırmaması lazım. Öğretmen şey yapıyor G. sen rahatsızsın sen orada dur sen oynama diyor. Ben bunu anlattım özellikle

hocam bunu arkadaşlarından ayırmayın. Bir bayrak verin eline veya bir düdüğü verin hakem olsun.” (Annesi6).

“Sosyal yaşantımı değiştirmiyor. Arada bir yerim acıyorsa hani ekiyorum sadece tek o oluyor yani. Mesela bir yere çıkacağız diye söz veriyoruz. Bir yerim acıyor gelemeyeceğim, acıyor gibi hissediyorum gelemeyeceğim diyorum bir tek o yani. ...Üzülürüm tabi, gidemedim mi illaki üzülür insan, sonradan arkadaşlarımla gidecektim ama ağabeyimle falan gitmeye çalışırım.” (K3).

“Sosyal bir şey yaptığımız yok. Okuldan eve geliyoruz evde ödev yapıyoruz akşam oluyor evvelsi gün yine aynı. Tatillerde işte İzmir’e gidiyorum. O da amcamların yanına.” (K4).

“Normalde bilgisayarda oyun oynuyorum. Oyunlarda geliyorum falan çok sıkılmıyorum arada kalkıyorum bilgisayarı televizyona falan bağıyorum oradan film açıyorum bayağı. Bir gün ful film izliyorum. Öyle geçiyor yani vakit. Her gün bilgisayar oynuyorum. ...Hayır bir dakika yüzde kaç versem...(düşünüyor.) Yani yüzde kırk falan herhalde. ...Evet dört beş saat öyle geçiyor. League of Legends oynuyorum. O oyun ünlü bir oyun zaten. ...MOBA oyunu.” (K6).

“Basketbol izliyorum, formula bir izliyorum, futbolu takip ediyorum doğal olarak. ...Fazla yapmıyorum, arada nadir olarak basket oynuyorum, nadir oynuyorum. Onun dışında hafif tempolu yürüyüş, koşu yapıyoruz biraz.” (K3).

“Basketbol, voleybol, futbol. Dikkatli oynuyorum. Çok koşmadan mesela futbolda falan yavaş yavaş. Hem oynuyorum hem dinleniyorum bir taraftan öyle. ...Yüzmeye gidiyordum şimdi artık bıraktım. Dersler biraz daha zorlaştı. Okuldan çıkıp direkt buraya gel. Yüzme havuzu burada. Ödevlere falan hiç zaman kalmıyordu” (K4).

“Dediğim gibi yüzme yapıyordum bir aralar ama şu an bıraktım. Abimler spora gidiyorlar ben onu pek tercih etmiyorum hani ağırlık gibi şeyler olduğu için. Olmazsa spora yazılırım. Yüzmeye. ...Fitness’a gidiyorlar. Ağırlık falan kaldırdıkları için ben gidemiyorum onlara. Ayağım yeni iyileştiği için ayak kasımı güçlendirmek için gidiyordum iki üç ay gittim. Yararlı oldu. Yüzmeden çıktıktan sonra enerjim sanki daha iyi oluyordu.” (K4).

“Normalde erkekler daha çok futbol oynar ben oynamıyorum basketbol, futbol, voleybol... ..Onları fazla yapmamaya çalışıyorum. Yüzmeyi her yaz yapıyorum. Kitap okuyorum, televizyona bakıyorum, sıkıldığım zaman dışarı çıkabiliyorum, bilgisayarımız var bilgisayar ile vakit geçiriyorum, öyle.” (K5).

- Meslek Seçimi

“Asker ama olamayacağım.” (K2).

“Tellerimi takmayı istiyordum. Sonradan zorluklarını... Dışardan iyi görünüyor diye düşünüyordum, içinde zaten zorlukları varmış. Hem onları gördüm hem de sevdiğim meslek gibi geliyor, tıptan daha fazla diş hekimliğini seviyorum. ...Önceden adli tıp istiyordum, sonra hematolog olmak istedim, kendi hastalığımla ilgilensem daha iyi olur diye düşündüm sonradan zaten hastalığımla uğraşıyorum bir daha neden uğraşayım dedim. Şimdi diş hekimliği istiyorum.” (K3).

“...Bence güzel. Hem hastalığını biliyorsun öğreniyorsun. Hem de diğer hastalıkları, tedavisini. Hastalığa karşı daha avantajlı oluyorsun. Biliyorsun çünkü her şeyi. Problem olduğunda ne yapman gerektiğini. ...Kanama olduğundan soğuk uygulamayı, damar yolu açmayı, kan almayı. Acil bir durumda mesela kendime damar yolu açarım çok şey olursa acil bir durum olursa. Bence güzel daha güvenli ol... (Annesi araya giriyor).” (K4).

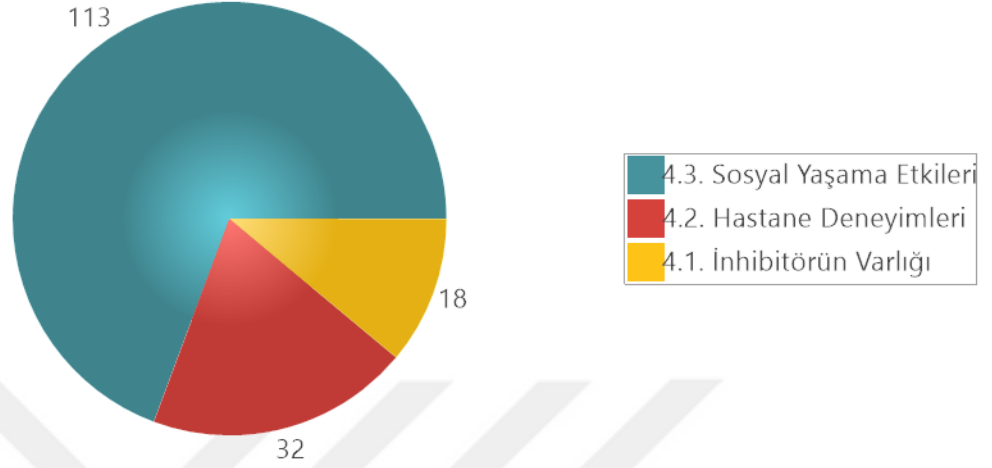
“...Hemşire geldiğinde bir iki kere denedim. O zaman daha lise birdi, damar yolu açmayı daha bilmiyordum. Şimdi biraz daha avantajlıyım.” (K4).

“Ben hemşireliği istiyorum (gülüyor, heyecanlanıyor) ama...” (K5).

“Bir de G. şey olmak istiyor ablası kendi hastalığının üstünde doktor olmak istiyor, hemofili doktoru (gülüyor). İzmir ‘de öyle bir doktor vardı hem Hemofili hem de şey.” (Annesi6).

“Sormak istediğim bir şey var. Mesela ben hematoloji doktoru okumak istesem hangi bölümü okumam lazım lisede?” (K6).

Şekil 16: 4. Hemofilide İnhibitörlü Olmak

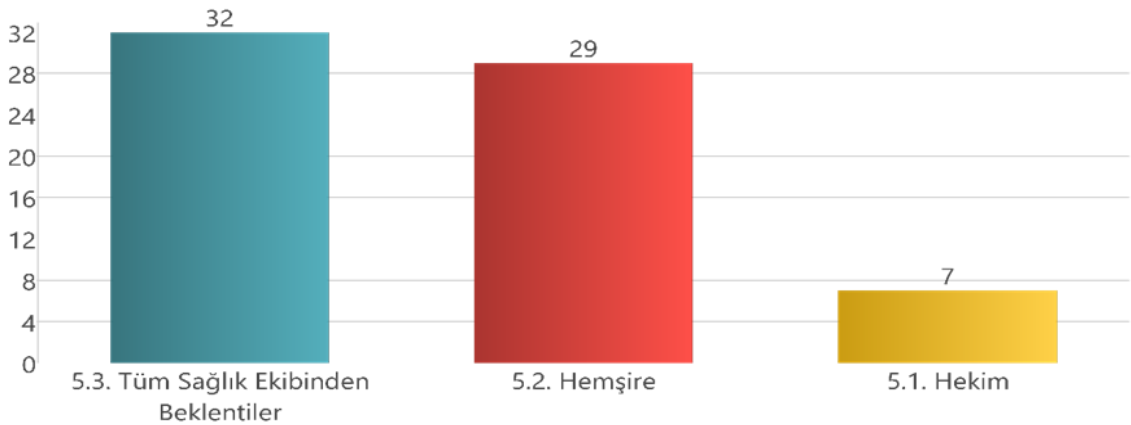


Şekil 10'da dördüncü temaya ait alt temalardaki kodlanmış alan sayısı görülmektedir. İnhibitör varlığının düşük bir etkiye sahip olduğu görülmektedir. Bunun nedeni hastaların inhibitör tanısını çok küçük yaşta aldıklarından özellikle inhibitörlü olmanın hayatlarındaki etkisi sadece fiziksel birkaç faktörle sınırlı kalmaktaydı.

Tema 5: Sağlık Profesyonelleri

Şekil 11'de beşinci temaya ait alt temalara ait kodlu alan sayısı görülmektedir. Burada dikkati çeken nokta hekimlerden daha çok hemşirelere yönelik ifadelerin çokluğudur.

Şekil 17: 5. Sağlık Profesyonelleri



Alt Tema 1: Hekim

- Olumlu Geri Bildirim

Katılımcıların hekimlerle ilgili olumlu geri bildirimleri şu şekildedir;

“K. Hoca da iyi çok şükür nasıl anlattı öyle sünnet olmasını bile hani kötü şeyini de anlattı iyi şeyini de anlattı yani çok güzel karşıladı Allah razı olsun. Hiç terslemedi yani öyle.” (Annesi1).

“Hekimler de tedavi takip ediyorlar arıyorlar sıkıntı olduğunda takip ediyorlar sıkıntı yok.” (K4).

“Mesela İzmir’e gittiğim zaman Allah razı olsun K. Hoca’nın odasına direk gidiyorum. Hiç polikliniğe uğramadan. Oradan her türlü bilgiyi alıyorum G. şöyle yaptı böyle oldu hastalığı şöyle oldu. Bazen kendisi arıyor Allah razı olsun çok memnunuz.” (K6).

- Olumsuz Geri Bildirim

Katılımcıların hekimlerle ilgili ifade ettiği olumsuz geri bildirimler şu şekildedir;

“Bir tanesiyle anlaşabiliyorum. Bir tanesini hiç sevmiyorum ne yalan söyleyeyim. (Yüzünde bir tiksinti belirtisi oluştu.) Adını söylemem ama. ...Şimdi bir yerim şiştiği zaman geliyor, bastıra bastıra (derken sesi yükseliyor) elliyor. Diyelim kolum şişti ya düzgün ellemiyor, böyle bastırıyor (aynı zamanda gösteriyor nasıl bastırıldığını). Hiç sevmiyorum onu.” (K1).

“Gittiğimiz zaman bizim bir doktorumuz vardı şey yapıyordu mesela nasıl diyeyim çok zıt bir doktordu. Görünce mesela doktor bey ilaç yazmaya geldim diyordum. Mesela o zaman hastaların içinden alabilirsin karneye bir ilaç yazılıyor. Annesi öğleden sonrayı bekleyeceksiniz diyor. Yani ben bu hemofili çocukla o sıraların üstünde o bahçenin içinde sen kendin de biliyorsun ki hemofili hastası. Ben dolaşacağım o poliklinik saat ikide açılacak da ben ilaç yazdıracağım.” (Annesi6).

“Eskiden gittiğimizde o doktor odalarının kapısı açıktı. Mesela bazen poliklinikten bir bilgi alamadığım zaman direk hocanın yanına gidiyordum. E şimdi bir kapı çekmişler,

kapıyı hep şifrelemişler. Oraya giremiyoruz. Polikliniklere soruyoruz mesela G.'nin hastalığı nasıl net bir cevap alamıyoruz yani.” (Annesi6).

Alt Tema 2: Hemşire

- Olumlu Geri Bildirim

Katılımcıların hemşirelerle ilgili olumlu geri bildirimini şu şekildedir;

“En sevdiğim hemşire o S. ablamla N. ablam. P.'yi hiç sevmiyorum. ...Çünkü onlar ne desem yapıyor. Bir kere yılbaşında çok iyi hatırlıyorum, bana dediler Noel baba geldi dediler. Ne istersin dediler, be de dedim uzaktan kumandalı araba istiyorum dedim. Annemde hadi gidelim dedi aşağıyı gezelim gelelim dedi. O zaman da yattığımız yerde hiçbir şey yoktu. Aşağıya bir indik, geldik odada kimse yokmuş, bir baktık yatağın üzerinde kırmızı bir şey var. Gittim bir baktım uzaktan kumandalı araba. Arkasından da N. ablam geldi. Gördün mü A. dedi Noel baba sana bırakmış hediyeni dedi. Biliyorum biliyorum dedim. (Gülüşmeler)” (K1).

“Özenli davranıyorlar zaten. ...Güler yüzlü, iyi, iğne olunca mesela ne taraftan yapalım diyorlar istediğim yerden açıyorlar. İyi davranışları hoşuma gidiyor.” (K2).

“Mesela hemşire gelip damarına açmayı öğretti. O gelip öğretmese ben büyük ihtimalle öğrenmezdim. ...Tanıştık. Sonra armudun üzerine bir damar yolu çizdi. (Şaşırmış görünüyor.) ...Evet. Çok saçma bir şekilde. Orada rastgele iğne verdi. Gir dedi. Öyle. Armuda gir çık yaptık. Ondan sonra anneme girdim. Zaten ilkinde giremedim ikincisinde girdim.” (K3).

“Hemşireler işte ilacı uyguluyorlar sıkıntısız.” (K4).

“Ters davranan olmuyor hiç. Benim istediğim yerden açıyorlar.” (K5).

“Eve gelen hemşirelerden öğrendim. Eve gelip gösteriyorlardı. K. hoca sormuştu ister misiniz diye bizde isteriz demiştik, öyle öğrendim. ...Çok iyi oldu. Mesela o zaman hemşire eve gelmeseydi hastaneye yaptırmak zorunda kalacaktım. ...Karıştırmayı biliyorduk ama damar yolu açamadığımız için biz kendimiz yapamıyorduk. Hemşire gelip damar yolu açmayı öğrettikten sonra artık kendimiz yapabiliyoruz. ...Çok memnunuz bizde. Güler yüzlü davranıyordu.” (K5).

“Güler yüzlü olarak yani konuşuyordu bizimle derdimizi ona anlatabiliyorduk şu sıkıntılarını yaşıyoruz diye. O da bize olumlu cevap veriyordu şöyle şöyle yapabilirsiniz diye, öyle anlaşıyorduk.” (K5).

“Hemşirelerden hepsinden memnunuz.” (Babası5).

“Olumlu. Buradan moralim bozuk bir şekilde hiç gitmedim eve. Zaten düzeldiğim zaman moralim de iyi oluyor.” (K5).

“Benim hastalığım için yardım ediyorlar, yani işte akıl veriyorlar moral veriyorlar. Yani böyle yaparsan kendine iyi bakarsan normal bir şekilde hayatına devam edersin diyor.” (K6).

“Evet N. ablamız var çok iyi Allah razı olsun. ...Poliklinik hemşiresi var bir tane o gittiğimizde G. ile çok ilgileniyor.” (Annesi6).

“...Samimi hemşireler var. Bizim kaldığımız bölümde biz görmüştük, hematolojide.” (K6).

- Olumsuz Geri Bildirim

Katılımcıların hemşirelerle ilgili olumsuz geri bildirimini şu şekildedir;

“P. hemşireye hayatta yaptırmam. Hiç sevmiyorum onu.” (K1).

“Hemşirelerden istediğim yere yapmasını isterim. Hele burada bir tane daha var Allah'ım ya rabbim ne zaman yapsa şişiyor. ...O buradan yapıyor ya ben buradan istemedim mi hayatta olmaz bir daha oradan. (Farklı bir yeri göstererek) Buradan aç dedim mi olur. Bir de öyle bir şey var istemediğim bir yerden olmuyor.” (K1).

“Bir de abla şimdi açıyor kolumu böyle ben yapma abla diyorum şişiyor diyorum. Bir şey olmaz bir şey olmaz diyor iyi bastırırsan diyor. Eve gidiyoruz iki-üç gün sonra hastaneye geliyoruz. Geçerken ablaya gösteriyorum bak gördün mü abla nasıl oldu diyorum. Ben yapmadım diyor.” (K1).

“Evet, affedersin şimdi hemşireler bile bazı hemşireler bilmiyor faktör uygulamasını, nasıl karıştırıldığını bilmiyorlar. ...Buraya gelin yapalım diyorlar, yapmasını bilmiyorlar. Burada bazı hemşireler bilmiyor, oradakiler hiç bilmiyor.” (Babası5)

“Mesela burada hematoloji polikliniğinde bizim muayene olduğumuz bölümde iki tane hemşire var. N. ablamız o bizim polikliniğin hemşiresi, o çabalıyor yapmaya çalışıyor ama yapamıyor fazla hani G. ’nin damarları da ince olduğu için.” (Annesi6).

Alt Tema 3: Tüm Sağlık Ekibinden Beklentiler

Katılımcıların bu konudaki ifadeleri şu şekildedir;

“Hemşirelerden istediğim yere yapmasını isterim. ...Başka... Başka yok. Bir tek onu yapsınlar yeter.” (K1).

“Evlere istiyorum. Gidip gelmeyeceğiz.” (K2).

“Aslında kelebek iğnelerle açarım da bir hemşireyle deneseydim... ...Hemşire bir kere daha bana gösterse bence ben bu sene yapabilirim.” (K4).

“Küçük çocuklarla biraz konuşsalar, aklını başka yöne çekseler, damar yolu açmayı öğretseler daha iyi olur.” (K4).

“Küçük çocukların oraya gelmesi için bir şey olması lazım, onu çeken park olsa mesela...” (K4).

“Damar yolu açmayı öğretebilir.” (K4).

“İuu şey olunca bilmediğim kanamalar olunca. Aniden hiç tahmin etmediğim yerde kanama çıkınca öyle danışmak istedim yani. ...Evet o ilk defa olmuştu onda bana herkes şey yaptı bayağı. ...Dayımlardan öğrendim. ...Doktor abiler hep söyledi bana ben sordum hep bunlar neden neden öyle bilgilendirdiler. ...Bilmediğim bir yerde kanama çıkınca danışmak, destek almak istedim.” (K6).

“Yani onların yapabileceği çok bir şey yok aslında. Profilaksiyi bir kişi atmıyorsa ona kanadıkça tedavi vermekte kötü aslında. Buna bir çözüm bulunabilir.” (K3).

“Ne yapabilirler ki? ...Sonuçta bu yapılan tedavileri onlar bulmuyor, onlar bir hekim. Bu daha üst kademelere göre bir şey. Onların yapabilecekleri kısıtlı. ...Nasıl anlatsam ki. Para lazım. Ek ödenek lazım zaten onları yapabilmek için. Bu paraları almıyorlar zaten normal maaşlarını alıyorlar. Uzman hekim ya da normal hekim maaşı. Onlar da zaten işini yapıp gidiyorlar. Ek olarak çalışmıyorlar ki neden çalışsınlar zaten. Ek

olarak çalışmak daha masraflı bir iş. O parayı nereden karşılayacaklar. Verilen tıp eğitimi malum ülkede. Ek olarak bir tıp eğitimi verilmiyor. Kendin uzmanlaşman lazım. İyiye araştırman lazım. Bu da zaten bir süre sonra hekimlikten çıkıp bilim adamlığına bilim kadınlığına doğru gidiyor.” (K3).

“Hekim ve hemşireler bunu tanıtabilir. Bunu sonuçta bilim adamları buldu sanırım. Doğal olarak bunu sonuçta normal bir uzman hekim bulmamıştır. O yüzden sadece onlar tanıtabilir. Tanıtıma rolünü üstlenirler. ...Hemşireler tedavinin nasıl uygulandığını öğrenebilir. Tedavinin amacını hekimler, yapılış şeklini hemşireler üstlenebilir. Bunu anlatabilirler. ...Subkutan tedavinin amacı hekimler anlattı. Hemşirelere geldik. Mesela deri altına küçücük bir şey takacağız. Atıyorum bir tane kapak olacak. O kapaktan şırıngayı takacaksınız. Vereceksiniz yani. Klasik şeyler onlar anlatabilir, öyle düşünüyorum. ...Hemşireler bilgilendirip anlatsa tabi ki iyi olurdu.” (K3).

“Hastalıkla ilgili bilgilendirmelerin devlet hastanesindeki hemşirelere yapılması gerekiyor. Ben Denizli’de Pamukkale’de okudum. Oranın üniversitesinde bile nasıl atacağız bu ilacı diye soruyorlardı üniversite hastanesindeki hematoloji bölümü var orada.” (Abisi3).

“Mesela hastalığını falan sorunca önceden biz poliklinikte içeri giriyorduk doktora falan soruyorduk, tam net cevap alamıyoruz yani mesela hastalık nasıl gider devam eder, nereye kadar olur falan.” (K6).

“...Ben de dedim ki hocam bana deseydin ki bu sadece şey değil, biz inhibitörünü de düzeltmeye çalışıyoruz bu ilaçlarla. Sadece kanamayı durdurmak için değil. Bende ne yapar ne eder bu çocuğu hastaneye götürürdüm bunun ilaçlarını yapardım mutlaka. O net bir cevabı alamıyoruz yani. ...Annesi şöyle hasta böyle oldu demiyor, net bir cevap alamıyoruz.” (Annesi6).

“Hemofili hastalığından kurtaracak bir şey yapabilirler. ...Bilim adamı yapabiliyorsa onlarda yapar.” (K2).

“Bence benim için her şeyi yapıyorlar zaten. İlaçlarımızı alıyoruz. İlaçları uyguluyoruz. Bilgi olarak zaten biliyoruz artık hastalığın ne olduğunu. Bence daha da bir şeye gerek yok. ...Tek beklediğim şey kalıcı tedavi almak.” (K4).

“Onlarda ellerinden geleni yapmaya çalışıyorlar zaten...” (K5).



Tablo 8: Kod Sistemi Matris Tablosu

Kod Sistemi	KATILIMCI 1	KATILIMCI 2	KATILIMCI 3	KATILIMCI 4	KATILIMCI 5	KATILIMCI 6	TOPLAM
1. İnhibitörde Faktör Uygulanması							0
1.1. Faktörün Uygulanması							0
Uygulama Sıklığı	●	●	●	●	●	●	9
Uygulama Zamanı	●	●	●	●	●	●	12
Uygulayan Kişi	●	●	●	●	●	●	6
Self-İnfüzyon Uygulama Durumu	●	●	●	●	●	●	29
1.2. Faktör Günlerinin Belirlenmesi	●			●	●	●	7
1.3. Hemofili Günlüğü							0
Haber Var, Kullanıyor		●		●			7
Haber Var, Kullanmıyor			●		●	●	16
1.4. Faktör Reçetelendirme	●		●		●	●	13
1.5. Faktör Uygulamayı Atladığı Zamanlar	●			●	●	●	8
1.6. Faktör Yedekleme			●				5
1.7. Tedaviye Uyum Sağlama							0
Gösterilen Çabalar			●	●	●	●	6
Duygu Durumunun Tedaviye Yansır		●	●	●	●	●	8
Kanama Durumunda Yapılanlar	●	●	●	●	●	●	28
2. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştırıcı							0
2.1. Damar Yolu Problemleri							0
Damar Yolu Girişim Problemleri	●		●	●	●	●	23
İstenmeyen Yerden Damar Yolu Açığı	●						3
Cilt Bütünlüğünün Bozulması (İğne Çukuru)	●		●	●			6
2.2. Tedaviye İlişkin Problemler							0
Faktör Konusunda Olumsuz Düşünceler	●	●	●				13
Faktör Uygulamasının Zaman Alıcı Nedenleri	●	●	●		●		7
Semptom Algısı (Azalması-Dalgalandırılması)			●				3
Faktörü Saklama Koşulları		●			●		3
Tedavi Mekezinin Uzaklığı			●	●	●		8
2.3. Psikososyal Zorluklar							0
Gençlik Döneminde Olması (12-18 yaş)			●			●	4
Unutkanlık						●	2
Yaşam Tarzına Müdahale Olarak Gözlenen Sorunlar	●		●			●	5
Okula Devam Zorunluluğu	●		●	●	●	●	13
Ailenin Diğer İhtiyaçlarını (Sosyal Kısıtlamalar)				●			2
3. İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen							0
3.1. Çocuk							0
İnhibitörlü Olarak Profilaksi Almak		●	●	●		●	7
Profilaksinin Yararlarını Fark Etmiş Çocukların Sayısı			●	●	●		8
Damar Yolu Girişimin Kolay Olması	●		●		●		7
Hastalığı Kabullenmek			●			●	4
Kanama Korkusu			●	●		●	6
3.2. Aile							0
Diğer Aile Üyelerinden Birinin Hemofili			●				5
Aile Desteğinin Olması	●		●				6
3.3. Tedavi Merkezi							0
Tedavi Merkezinin Yakın Olması				●			2
Sağlık Profesyonelleriyle İletişim							0
Hekim					●	●	3
Hemşire				●	●		4
Yapılan Eğitimler/ Kamplar		●	●		●		7
4. İnhibitörlü Hemofili Olmak							0
4.1. İnhibitörün Varlığı							0
Normal			●			●	3
Engeller Var		●	●	●	●		15
4.2. Hastane Deneyimleri							0
Memnun Olunan Durumlar			●	●			4
Memnun Olunmayan Durumlar			●		●		12
Hayallerindeki Hastane	●	●					16
4.3. Sosyal Yaşama Etkileri							0
Aile İçi İlişkiler		●		●		●	13
Arkadaşlarıyla Vakit Geçirme	●	●		●	●	●	18
Hastalığını Başkalarına Açıklama	●		●	●	●	●	15
Okulda Alınan Önemler	●	●	●	●	●	●	26
Yapılan-İlgilenilen Spor/ Etkinlikler	●	●	●	●	●	●	30
Meslek Seçimi		●	●	●	●	●	11
5. Sağlık Profesyonelleri							0
5.1. Hekim							0
Olumlu Geri Bildirim	●			●		●	3
Olumsuz Geri Bildirim	●					●	4
5.2. Hemşire							0
Olumlu Geri Bildirim	●	●	●	●	●	●	21
Olumsuz Geri Bildirim	●				●	●	8
5.3. Tüm Sağlık Ekibinden Beklentiler	●	●	●	●	●	●	32
TOPLAM	82	65	99	94	87	109	536

Kod sistemi matris tablosu (Tablo 8), ilgili kodun belgeler üzerinde ne kadar yoğun geçtiğini daire büyüklüğü ile ifade eder. Burada tablo yatay olarak okunmalıdır. İlgili kod ile toplam kaç kere kodlama yapıldığı toplam sütununda yazmaktadır.

Kod matris tablosuna göre damar yolu problemleri ile ilgili ikinci katılımcının hiç konuşmadığı görülmektedir. Bunun nedeni onun tedavisinin damar yolu ile yapılmamasından kaynaklanmaktadır. Cilt bütünlüğünün bozulması ve iğne giriş izlerinden daha çok üçüncü katılımcının rahatsız olduğu görülmektedir. Üç katılımcı faktör konusunda olumsuz düşünceye sahiptir ve aynı katılımcılar tedavinin zaman alıcı olduğuna değinmiştir. Okula devam zorunluluğunun olması beş katılımcıyı da etkilemektedir. Altıncı katılımcının bu konudan daha çok yakındığı görülmektedir. Zaten konuşmalarında da okula devamsızlığının kırk günü bulunduğunu söylemiştir.

Üç katılımcının tedaviyi kolay uygulayabilmek için kendine damar yolu belirlediği görülmektedir. Üç katılımcının da tedavisine uyum sağlamadığında kanama korkusu yaşadığı ve en çok kanama korkusu yaşayanın dördüncü katılımcı olduğu görülmektedir.

Hemofili ile ilgili düzenlenen eğitim programlarında katılımcılardan üçünün katılma fırsatı olmuştur ve sağlık ekibinden bütün katılımcıların bir beklentisi bulunmaktadır.

5. Tartışma

Fenomenolojik yöntemle yapılan bu çalışmada 12-18 yaş inhibitörlü hemofilik gençlerin tedaviye uyumunu etkileyen durumlar incelenmiştir. Katılımcılarla yüz yüze görüşmeler sonucu elde edilen bulguların değerlendirilmesiyle beş ana tema tanımlanmıştır. Bu temalar; inhibitörde faktör uygulanması, inhibitörde faktör uygulamasını zorlaştıran durumlar, inhibitörde faktör uygulamasını destekleyen durumlar, hemofilide inhibitörlü olmak ve son tema da sağlık profesyonelleridir. Bu bölümde her bir tema kendi içinde ayrı ayrı tartışılmıştır.

Tema 1: İnhibitörde Faktör Uygulanması

Bu tema faktörün uygulanması, faktör günlerinin belirlenmesi, hemofili günlüğü, faktör reçetelendirme, faktör uygulamayı atladığı zamanların telafisi, faktör yedekleme ve tedaviye uyum sağlama alt temalarından oluşmaktadır. Her bir alt tema kendi içinde tartışılmaktadır.

Alt Tema 1: Faktörün Uygulanması

- Uygulama Sıklığı

Katılımcıların hekim istemi doğrultusunda uygulamaları haftada iki veya üçü (n=5). Bir katılımcının (K2), haftada bir faktör uygulaması vardı ve bu da subkutan uygulamaydı. Profilaksinin IV uygulanması halinde bireylerin haftada iki veya üç kez tedavi uygulaması gerekmektedir (Dunkley ve diğerleri, 2018; Kavaklı ve diğerleri, 2011; Sachdeva ve diğerleri, 2018).

- Uygulama Zamanı

Uygulama zamanı katılımcılar arasında farklılık göstermektedir. Çalışmamızda tedavilerini sabah uygulamayı tercih eden üç katılımcı ve damarlarını daha rahat görebildiği gerekçesiyle öğle saatinde uygulayan katılımcı bir katılımcı bulunmaktadır. Tedavisini akşam saatinde uygulayan bir katılımcı ve sabah uygulayamadığı zaman akşam uygulayan bir katılımcı bulunmuştur. Ayrıca katılımcıların profilaktik tedavilerini hafta içi günlerde uyguladıkları görülmüştür.

Yapılan bir çalışmada, profilaksi tedavisi gören hemofilik olguların(n=148) %19'unun tedavilerini uygulamak için belirli bir zaman belirlemedikleri saptanmıştır. Bununla birlikte olguların %26'sının sabah kalktığında, %26'sının kahvaltısı ve öğle saatleri arasında, geri kalan olguların ise akşam ya da yatmadan önce tedavilerini uyguladıkları belirtilmiştir (Tischer, Marino ve Napolitano, 2018). Hemofili yönetimi kılavuzunda, profilaksi tedavisinin uygulama zamanı, en iyi aktivite dönemlerini kapsayacak şekilde sabahları verilmesi yönündedir (Srivastava ve diğerleri, 2013a). Orta ve şiddetli hemofilik gençlerin (13-25 yaş) katıldığı çalışmada gençlerin %86'sı (n=78) profilaktik tedavi için en uygun zamanın sabah saatleri olduğunun farkında olduklarını belirtmişlerdir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Duncan ve arkadaşları(2010)tarafından profilaksiye uyumu değerlendirme amacıyla geliştirilen Veritas-pro ölçeğinde, profilaktik tedavilerini sabah uygulamayan hemofilik bireyler, tedavi uyumu olmayan grupta değerlendirilmektedir. Literatürde sabah saatlerine vurgu yapılmasına rağmen profilaksi tedavisinin uygulanma zamanına yönelik farklı görüşler belirtilmektedir. Yapılan bir sistematik derlemede tedaviye uyumun daha kapsamlı ele alınması gerektiği ifade edilmiştir. Örneğin, hemofilik birey belirlenen günlerde doğru dozda tedavisini uygulamış fakat sabah saatleri yerine akşam uyguladığı durumda tedaviye uyumu olmayan değil kısmen uyum sağlamış olan grupta değerlendirilmesi önerilmiştir (Thornburg ve Duncan, 2017). Khair, bu duruma bir hemşire gözüyle yaklaşmış ve akşam saatlerinde çalışan bir kişi de tedaviye uyum sağlamak için tedavisini sabah mı almalı sorusunu sormuştur. Bu yaklaşımıyla Khair, bireyselleştirilmiş bakımın önemine dikkat çekmiştir (Khair, 2014). Profilaksi uygulama zamanı, gençlerin spor ve sosyal aktivitelerine göre hafta sonu da dahil edilerek ve bireyselleştirilerek planlanabilir.

- Uygulayan Kişi

Çalışmada yer alan iki inhibitörlü hemofilik gencin bazen tedavilerini kendilerinin yaptıklarını belirtmeler de çoğu zaman tedavi uygulama sorumluluğunu tümüyle üstlenmedikleri görülmüştür. Gençlerin paylaştıkları ifadeler doğrultusunda, bunun nedeni self-infüzyona cesaret edememelerinin yanında tedavi sorumluluğunun genelde ailede olmasından kaynaklandığı yönündedir. Bir genç, düzenli olarak hastanede hemşireler tarafından tedavisinin yapıldığını belirtmiştir. Lindvall ve arkadaşlarının

yaptığı çalışmada da tedavi ile ilgili ana sorumluluğun anneler üzerinde olduğu belirtilmiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Çocukluk çağında profilaktik tedavinin genelde aile tarafından uygulandığı vurgulanmaktadır. Gençlerde self-infüzyon öğrenildiğinde de gençlerin aile desteğine ihtiyaç duydukları belirtilmektedir (Lindvall ve diğerleri, 2006; Saba ve Tran, 2012; Schrijvers ve diğerleri, 2016). Çalışmamızda da iki olgu self-infüzyonun nasıl yapıldığını bildiği halde aile desteği almanın kolaylık sağladığını belirtmişlerdir.

- Self-İnfüzyon Uygulama Durumu

Gençlerle yapılan görüşmeler sonucunda, bir katılımcı (K1), cesaret edemediği için, bir katılımcı ise korktuğu gerekçesiyle self-infüzyon yapamadıklarını göstermiştir. Gençlerden biri yardım almanın tedavi uygulamayı kolaylaştırdığını ifade etmiştir. Diğer dört katılımcı ise self-infüzyon yapıyor olsalardı faktör uygulamanın daha kolay olacağını, daha kısa süreceğini ve bunun bir ayrıcalık olacağını düşündüklerini belirtmişlerdir. Bu çalışmanın aksine literatürde 12-18 yaş döneminde self-infüzyona başladıklarını bildiren çalışmalar vardır. Fischer ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada hemofilik gençlerin yaşamlarının ikinci on yılında self-infüzyon konusunda bağımsızlık kazandıklarına dikkat çekilmektedir (Fischer, Valentino, Ljung ve Blanchette, 2008). Bir diğer çalışmada ise 6-20 yaş arası hemofili olgularının (n=78), %43.6'sı self-infüzyon yapabilmektedir (García-Dasí ve diğerleri, 2015). Self-infüzyon yapma durumunun incelendiği başka bir çalışmada, 13-25 yaş arası (n=108) hemofilik olguların %88'inin self-infüzyon yapabildiği belirtilmiştir. Self-infüzyona başlama yaşı ortalama 14.1 olarak saptanmıştır (Lindvall ve diğerleri, 2006). Ancak aynı çalışmada yaş ortalaması 17.2 olan 26 olgu ise hemofili ile ilişkili bakımları için halen ailelerinden bakım desteği almayı sürdürmekte oldukları belirtilmiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Hemofili hemşiresi, gençlere self-infüzyon bilgi ve becerilerini kazandırma konusunda eğitici role sahiptir (Oyesiku, 2011).

Alt Tema 2: Faktör Günlerinin Belirlenmesi

Çalışmamızın uygulandığı polikliniğin prensipleri doğrultusunda olguların tedavilerini hangi günler uygulanacağına katılımcılar ve onları takip eden hekimler birlikte karar

vermişlerdir. Khair, hastaların kendi tedavileri üzerinde kontrole sahip olmasının tedavi uyumlarını kolaylaştıracağını belirtmiştir (Khair, 2014).

Alt Tema 3: Hemofili Günlüğü

- Haberi var- Kullanıyor

Hemofili günlüğü kullanan iki katılımcı vardır. Birisi klinik araştırmaya dahil olduğu için onlara özel hazırlanmış olan telefona yükledikleri hemofili günlüğü uygulamasını kullanmaktadır. Diğeri ise klasik hemofili günlüğünü kullanmaktadır. K4, hemofili günlüğü tutmanın öneminin farkında olsa da iki katılımcının da hemofili günlüğü anneleri tarafından doldurulmaktadır.

- Haberi Var, Kullanmıyor

Katılımcılar, tedavi uygulama günlerinin belli olduğu ve uygulama yapacakları zaman bu günlerin dışına çıkmadıkları için hemofili günlüğü tutmaya gerek duymadıklarını belirtmişlerdir. Bu durumun katılımcıların, kendi hastalıklarının sorumluklarını üstlenmediklerinden kaynaklandığı düşünülmektedir.

Hemofili günlüğü kullanmak, kanama problemlerinin ana nedeninin bulunmasında, aşırı dozun belirlenmesinde, eklem hasarı ve sekellerin önlenmesinde yardımcı olacağı belirtilmiştir (Mondorf ve diğerleri, 2009). Hemofili günlüğü tutmak, sağlık ekibinin bir parçası olduğunu hissetme, geçmiş tedavi planlarını gözden geçirme fırsatı sunma ve sağlık ekibiyle tedavisine yönelik iletişimini geliştirmeye katkı sağlama açısından önemlidir (Arnold ve diğerleri, 2005). Hemofili olgularının (n=47) iki yıl süreyle takip edildiği bir çalışmada, olguların yaklaşık %50'sinin hemofili günlüğü tutmadığı belirtilmiştir (Du Treil ve diğerleri, 2007). Duncan ve ark.'nın (2010) yaptığı 1-17 yaş arası 39 çocuğun dahil olduğu çalışmada hemofili günlüğü tutan çocukların tedaviye uyumunun daha yüksek olabileceği belirtilmektedir. Hemofilik olguların incelendiği nitel bir araştırmada, elektronik hasta günlüklerinin tedavi uyumunu arttırdığı belirtilmiştir (De Moerloose, Urbancik, Van Den Berg ve Richards, 2008).

Schrijvers ve arkadaşlarının çalışmasında (2016)ise hemofili günlük kaydının %60 gibi büyük bir oranda unutulduğu belirtilmiştir. Hemofilik olguların tedavi uygulamasını

unutmaları halinde, cep telefonu uygulamaları gibi hatırlatıcıların kullanılması ile tedavi uyumunun desteklendiği belirtilmiştir (Thornburg ve Duncan, 2017). Benzer şekilde Broderick ve arkadaşları (2012) kısa mesaj servisleriyle (SMS) hemofili günlüğü tutmanın gençlik yıllarında tedavi uyumunu geliştirmede önemli bir araç olduğu vurgulanmaktadır. Gençlere haftalık olarak gönderilen SMS'in, tedavi uygulamasını ve hemofili günlüğü tutulmasını artırıcı etkileri olduğu belirtilmiştir. Elektronik ortamda kayıt tutmak tedavi uyumuna ilişkin iletişimde hemofilik genç ve sağlık ekibi arasında çift yönlü aktarım sunmaktadır. Ayrıca tedavi uyumunu arttırmak için motivasyon sağladığı da belirtilmiştir (Broderick ve diğerleri, 2012). Elektronik ortamda kayıt tutmanın, gençler için uygun bir zamanda SMS'e cevap verme, sağlık profesyonelleri için veri toplama ve hasta takibi yapmanın, telefon görüşmesinden daha az zaman alması nedeniyle kâğıt üzerinde kayıt tutmaya göre daha etkili olduğu belirtilmiştir (Broderick ve diğerleri, 2012). Cuesta-Barriuso ve arkadaşları (2018) tedavi uyumunu kolaylaştırmak amacıyla hemofilik olguların günlük takibi için çevrimiçi bir araç geliştirmişlerdir. Bir yıl süre ile takip edilen olguların prospektif gözlem sonucu, profilaktik tedavi uyumunun arttığı ve yaşam kalitesini de arttırdığı gözlenmiştir. Ayrıca eklem sağlığının sürekliliğinin sağlandığı da belirtilmiştir. Çalışmamızda katılımcıların hepsinin hemofili günlüğünden haberdar olması sevindiricidir. Ancak, düzenli kullanım alışkanlığı yoktur.

Alt Tema 4: Faktör Reçetelendirme

Faktör reçetelendirme günleri hem hastaların ilaca kavuşması hem de sağlık profesyonelinin hastayı fiziksel değerlendirmesinin yanında uyum açısından da değerlendirmesi için önemli bir fırsattır. Çalışmamızda hafta içi okula gittikleri ve devamsızlık yapmak istemedikleri için ilaç reçetelendirmeye çoğunlukla ailelerinin gittiği(n=4) görülmüştür. Kendileri de ilaç reçetelendirmeye geldiklerinde derslerden geri kaldıklarını ifade etmişlerdir. Literatürde faktör reçetelendirmenin okul devamsızlığı değişkeni ile incelendiği bir çalışmaya rastlanmamıştır.

Alt Tema 5: Faktör Uygulamayı Atladığı Zamanların Telafisi

Katılımcılar, tedavilerini uygulaması gereken günlerde uygulamadıklarında bu durumu akşam uygulayarak veya ertesi gün uygulayarak telafi etmekteydiler. Bir katılımcı, eğer

tedavi gününü kaçırdıysa bir sonraki tedavi gününü beklediği ve bu süre zarfında bir kanama olacağından endişelendiğini ifade etmiştir. Faktör uygulamasının atlanması, okula ve seyahate gitme gibi harekete bağlı olarak daha fazla kanamaya yol açabileceği ve ciddi eklem ağrılarına neden olabileceği belirtilmiştir. Bir çalışmada, tedavi uygulamasının atlanması kanama riskini getirdiği için günlük aktivitelerini kısıtlayarak bu durumu telafi ettiklerini belirtilmiştir (Khair, Chaplin ve Holland, 2018). Çalışmamızın bulguları literatürle benzerlik göstermektedir.

Alt Tema 6: Faktör Yedekleme

Faktör yedeklediğini belirten sadece bir katılımcı bulunmaktadır. Katılımcı, bu durumun kendisini güvende hissettirdiğini, durumu kontrol altına alabileceğini düşünmesi halinde hastaneye gitmeye gerek kalmadığını ifade etmiştir. Diğer katılımcıların faktör yedekleme konusunda bir ifade kullanımı olmamıştır. Ancak, uygulama yapmadıkları zamanlarda faktörleri yedekleyebilecekleri düşünülebilir. Hemofilik olguların kendilerine bakım verenlere göre kendilerine daha fazla faktör uyguladıkları belirtilmiştir. Spor gibi riskli faaliyetlerden önce olası kanamaları önlemek amacıyla faktör yedekledikleri belirtilmiştir. Ayrıca profilaktik tedavi aylık olarak reçetelendirilmesine rağmen bireyler kendilerinde kullanım süresi dolan faktörler olduğunu belirtmişlerdir (DiBenedetti, Coles, Sharma, Pericleous ve Kulkarni, 2014). Bu sonuç bireylerin faktör yedeklediklerini düşündürmüştür.

Alt Tema 7: Tedaviye Uyum Sağlama

- Gösterilen Çabalar

Katılımcıların biri hariç genelde profilaktik tedavilerini günü gününe uygulamaya gayret göstermekteydiler. Hemofilik bireylerde profilaktik tedaviye uyum sağlamak karmaşık bir konudur. Duncan ve arkadaşları (2010) hemofili tedavi merkezlerindeki sağlık profesyonellerine Veritas-pro anketini uygulayarak hemofilik olguların tedaviye uyumlarını değerlendirilmesi istenmiştir. Hemofilik olguların %82'sinin iyi uyum sağladığını görülmüştür ve tedaviye uyumları yüksek bulunmuştur. Tedaviye uyum oranının yüksek bulunduğu başka bir çalışmada, çalışmaya dahil olan hastaların %73.1'inde (n=38) tedaviye uyum sağladığı gözlenirken, %26.9'unda ise (n=14)

tedaviye uyum sağlamadığı belirtilmiştir (Pérez-Robles, Romero-Garrido, Rodriguez-Merchan ve Herrero-Ambrosio, 2016).

Tedaviye uyum sağlama oranlarının düşük bulunduğu çalışmalar da vardır. Hemofilik bireylerin tedavilerine uyum açısından kendilerini değerlendirdikleri bir çalışmada (n=47), sadece %34'ünün yüksek oranda uyum gösterdiği belirtilmiştir (Du Treil ve diğerleri, 2007). Başka bir çalışmada ise olguların %40'ının kendilerine reçete edilen şekilde tedavilerini uygulamadıkları bildirilmiştir. Ancak, bu durumun birkaç kez mi yoksa devamlı mı olduğu belirlenememiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006).

Tedaviye uyumun sağlanamadığı durumlarda kanama semptomları görülebilmektedir. Profilaksiye bağlılığı değerlendirmeyi amaçlayan 12-25 yaş hemofili olgularında (n=52), altı katılımcının ise inhibitörlü hemofili olduğu çalışmada, tedaviye daha az uyum gösterenlerde daha çok hemartroz görülmüştür (Pérez-Robles ve diğerleri, 2016). Başka bir çalışmada da tedavisine uyum sağlamayan grup ile kanama sayısı arasında anlamlı bir ilişki bulunmamasına rağmen hedef eklem arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur (García-Dasí ve diğerleri, 2015).

- Duygu Durumunun Tedaviye Yansıması

Katılımcılar, duygu durumundaki değişimlerin tedaviye uyumu etkilemediğini düşünmüşlerdir. Nickels ve arkadaşlarının (2018) yaptığı çalışmada tedaviye uyumun duygusal tepkilerle ilişkili olduğu bulunmuştur. Bu sonuçların farklılık göstermesi, tedaviyi genellikle annelerinin uygulaması nedeniyle kendi duygu durumu değişimlerinin tedaviye uyumu etkilemediğini düşünceleri olabilir.

- Kanama Durumunda Yapılanlar

Çalışmamızda kanama durumunda uygulaması gereken ilaç dozunu hekime soran (n=1) ve ilaç dozuna kendi karar verip uygulayan (n=1) katılımcılar bulunmaktadır. Hemartroz durumunda evde soğuk uygulama ve profilaksi dozlarından uygulama yaptıklarını ifade etmişlerdir (n=3). Bir katılımcı ise bir yıl boyunca kanaması olmadığını belirtmiştir. Kanaması olduğu halde bir iki gün boyunca evde tedavi yapacak kadar ilaç bulundurması K3'ün hem faktör yedeklediğinin hem de tedaviye uyumu olmadığını göstermiştir.

Kanamamın yönetilmesinde, aPCC profilaksisi kullanılarak hemofilik bireylerde kanama sayısının %50 veya daha fazla oranda azaldığı belirtilmiştir (Teitel ve Sholzberg, 2013). Başka bir çalışmada ise, aPCC profilaksi kullanan inhibitörlü grup ile kanadıkça tedavi gören grup karşılaştırılmıştır. Profilaksi tedavisi alan hemofili grubun kanama sayısının daha az olduğu belirtilmiştir. Yeni hedef eklemlerin ortaya çıkmasında anlamlı bir azalma olduğu saptanmıştır (Antunes ve diğerleri, 2014). Türkiye’de yapılan bir çalışmada da aPCC etkinliği değerlendirilmiş majör ve minör cerrahiler de dahil olmak üzere hemostazın sağlanmasında etkili olduğu belirtilmiştir (Zülfikar ve diğerleri, 2012). Ayrıca, aPCC profilaksisinin etkinliği değerlendirildiğinde 18 yaş altındaki inhibitörlü hemofilik grubun %97’sinde diğer yaş gruplarına göre daha fazla etkili olduğu belirtilmiştir (Zülfikar ve diğerleri, 2012).

Tedaviye uyumun değerlendirilmesinde eklem kanama sayısı tek sonuç kriteri olmamalıdır (Ljung, 2016). Çoğu araştırmada tedaviye uyum, reçete edilen dozun %75-80’ini veya %80’den fazlasını uygulamak olarak tanımlanmaktadır (Thornburg, 2008; Thornburg ve diğerleri, 2012). Başka bir araştırmada farklı bir yöntem olarak, tedaviye uyum reçete edilen dozların sayısına göre uygulanan ilaç dozlarının sayısı ile ölçülmüştür (Hacker, Geraghty ve Manco-Johnson, 2001b). Hekimler tedaviye uyumluluğu değerlendirirken hemofili günlükleri, eczane kayıtları, kanama sıklığı, okula devam durumu ve fiziksel aktivite parametrelerini dikkate almışlardır ancak en çok günlüklere ve kanama sıklığına bakarak tedaviye bağlılığa karar verdikleri görülmektedir (Thornburg, 2008; Thornburg, Carpenter, Zappa, Munn ve Leissing, 2012).

Sağlık profesyonellerinin hemofilik olguların tedaviye uyumunu inceleyen bir çalışmada, hekimlerin %12,5’i hemşirelerin %17,6’sı tedaviye uyumu değerlendirmedikleri bulunmuştur. Kanama bozukluklarının yönetimiyle ilgilenen profesyoneller için bu oran oldukça yüksektir (Chan, Decker ve Warner, 2011). Tedaviye uyumu/uyumsuzluğu ölçmede bir standart getirebilmek için Duncan ve arkadaşları tarafından geliştirilen (2010) Veritas-pro anketi, hemofili hastalarının profilaktik tedavisine bağlılığı ölçmek ve tedaviye uyma becerini geliştirmek için tasarlanmıştır (Duncan ve diğerleri, 2010). Bu anketi kullanan sağlık profesyonelleri

bireysel farklılıkları göz önünde bulundurarak tedavi planına uyumu değerlendirebilmektedir (Duncan, Roberson ve Shapiro, 2015).

Tema 2: İnhibitörde Faktör Uygulamasını Zorlaştıran Durumlar

Bu tema damar yolu problemleri, tedaviye ilişkin problemler ve psikososyal zorluklar alt temalarından oluşmaktadır. Her bir alt tema kendi içinde tartışılmaktadır.

Alt Tema 1: Damar Yolu Problemleri

- Damar Yolu Girişim Problemleri

Çalışmamızda katılımcıların çoğu, damar yolu girişiminde sorun yaşadıklarını belirtmişlerdir (n=5). Sürekli aynı damarı kullandıklarında damarın sertleştiğini ve damara girmenin daha da zorlaştığını ifade etmişlerdir. Damar yolu açarken kelebek iğne dışında damar yolunu uzun süreli kullanmak için intraket de kullandıkları olmuştur. İntrakete damar yolu açtıklarında bir sonraki tedavi gününe kadar aynı damar yolunu korumakta zorluk yaşadıklarını ifade etmişlerdir. Ayrıca bir katılımcı (K6) intraketle damar yolu açmanın okul devamsızlığına sebep olduğunu belirtmiştir. Başka bir katılımcı ise tedavisini subkutan yolla aldığından dolayı damar yolu girişimi ile ilgili herhangi bir problem yaşamamıştır.

Yapılan bir çalışmada, damar yolu girişi problemleri hemofilik olgular arasında tedavi uyumunu engelleyen en önemli etken olarak belirtilmiştir (Khair, Lawrence, Butler, O'Shea ve Christie, 2008). Geraghty ve arkadaşlarının (2006) hemşireler üzerinde yaptığı küresel bir araştırmada, tedaviye uyumu etkileyen faktörleri belirlemeye yönelik hemşirelerin hem kendi bakış açısıyla hem de hastaların bakış açısından tedaviye uyumu değerlendirmeleri istenmiştir. Hemşirelerin %61'i kendi bakış açısına göre değerlendirmelerinde, hemofilik olguların bakış açısına göre değerlendirmelerinde %59'u damar yolu girişiminin tedaviye uyuma engel olan beş durum arasında yer aldığı belirtilmiştir. Yarılanma ömrün fazla olduğu ve uygulama sıklığının az olduğu yeni çıkan ilaçlar ile zor damar yolu girişim probleminin çözülebileceği düşünülmektedir (Ljung, 2016). Dolayısıyla yeni çıkan ilaçların damar yolu ile ilgili tedavi uyumunu olumsuz etkileyen durumları ortadan kaldırabilir.

- İstenmeyen Yerden Damar Yolu Açılması

Çalışmamızda bir katılımcı tedavi uygulamasının istemediği damar yolundan yapılması, tedavi uygulamasını zorlaştıran durumlar arasında ifade edilmiştir. Gençlerin öz bakım ve tedavi kararlarına katıldığı durumlarda tedavi uyumunu arttırdığı belirtilmektedir (Khair, 2010; Kynga's, Kynga's, Kroll ve Duffy, 2000). Tedaviyi hangi damardan uygulanmasını istediğini çocuğa sorma ve birlikte karar verme tedavinin uygulamasını kolaylaştırabileceği düşünülmektedir.

- Cilt Bütünlüğünün Bozulması (İğne Girişinin Verdiği Rahatsızlık)

Çalışmamızdaki katılımcıların haftada iki veya üç kez profilaksi tedavisi aldıkları düşünüldüğünde her defasında cilde iğne girişi olmaktadır. Bunu önlemek için katılımcılar intraket kullanmaya eğilim göstermişlerdir (n=3). Fakat iğne girişinin ciltte meydana getirdiği izlerin rahatsızlık verdiği ifade edilmiştir. İğne izlerinin varlığı doğrudan tedavi uygulamayı zorlaştırmasa da dolaylı olarak tedaviye uyumu olumsuz etkilediği belirtilmiştir. Hacker ve arkadaşlarının (2001) yaptığı çalışmada, profilaksiye uyumda birincil zorluk olarak cilde iğne girişinin olması vurgulanmıştır.

Alt Tema 2: Tedaviye İlişkin Problemler

- Faktör Konusunda Olumsuz Düşünce

Faktör konusunda olumsuz düşüncelere sahip olmak tedavi uygulamayı zorlaştıran bir durumdur. Faktörün sık uygulanması (n=2), damar yolu gibi zor bir yoldan verilmesi (n=2) ve tedavinin bir işe yaramadığı düşüncesine sahip olmak (n=1) gençlerin tedaviye uyumunu olumsuz etkilemesine neden olduğu belirtilmiştir. K2, iki farklı yoldan (subkutan ve intravenöz) tedavi almayı deneyimlemiştir. Damar yolundan tedavi uygularken kanama ve şişliklerin oluşabildiğini ancak, subkutan uyguladığı tedavide böyle bir durumla karşılaşmadığını ifade etmiştir. Gençlerin profilaktik tedaviyle ilgili memnuniyeti, hemofili gibi kronik hastalıklarda, tedaviye uyum sağlamaları açısından kritik bir öneme sahiptir (Petrini ve Seuser, 2009). Yapılan başka bir çalışmada profilaksi tedavisini yararlı veya gerekli bulmamaları gibi kendi tedavileri hakkında olumsuz düşünmek tedavilerinde uyumsuzluğa neden olmuştur (Hacker ve diğerleri, 2001b).

- Faktör Uygulamasının Zaman Alıcı Nitelikte Olması

Hemofilide inhibitörlü olan olguların kullandığı ilaçlar sınırlıdır (Srivastava ve diğerleri, 2013b). aPCC kullanan hemofilik bireyler flakon içeriğindeki ilacın rFVIIa'ya göre daha düşük dozda olması sebebiyle birden fazla flakon kullanmaktadır. Bu durumda tedavi uygulama süresi uzamaktadır. Ayrıca katılımcılar birden fazla enjektör değiştirmek durumunda kaldıklarını, tedavi hazırlığıyla birlikte yaklaşık yarım saat zamana ihtiyaç duyduklarını belirtmişlerdir. Gençler sabah okula hazırlanırken tedavi için zaman ayırmanın zor olduğunu belirtmişlerdir (n=4). Self infüzyon için ihtiyaç duyulan zamanın değerlendirildiği bir çalışmada da hemofilik olguların sabahları infüzyon uygulaması için yeterli zamanlarının olmadığını belirtilmiştir (Schrijvers ve diğerleri, 2016).

İnhibitörlü tedavide kullanılan ilaçların özellikleri tedavinin zaman alıcı olmasıyla ilişkilidir. rFVIIa ve aPCC inhibitörlü hemofilik olguların kullandığı ilaçlardır. rFVIIa'nın daha küçük hacimde olması ve sulandırmanın daha kolay olması nedeniyle aPCC'ye göre infüzyon kolaylığı sağladığı ve daha az zaman alıcı olduğu belirtilmiştir (Teitel ve Sholzberg, 2013). Profilaksi tedavisinin zamana alıcı olması, tedavi uyumunu zorlaştırdığı vurgulanmaktadır (Khair, 2010; Recht ve diğerleri, 2016; Santagostino, Lentz, Busk, Regnault ve Iorio, 2014; Thornburg ve Duncan, 2017; Van Os, Troop, Sullivan ve Hart, 2017).

Şiddetli hemofili A olgularının (n=180) katıldığı bir çalışmada inhibitörsüz olmalarına rağmen olguların %30'u tedavinin zamanın alıcı olduğundan yakınmış ve bu durum tedaviye uyumu olumsuz yönde etkilemiştir (De Moerloose ve diğerleri, 2008). Profilaksi tedavisindeki 1-18 yaş arasındaki hemofilik olguların tedaviye uyumunda karşılaşılan engelleri bulmayı amaçlayan bir çalışmada, mükemmel uyum gösteren aileler profilaksinin zaman alıcı nitelikte olduğunu ve bunun profilaksi tedavisine uymada zorluk olduğunu belirtmişlerdir. Mükemmel uyum gösterenlerin bile tedaviyi zaman alıcı bulmaları dikkat çekicidir (Hacker ve diğerleri, 2001b). Lindvall ve arkadaşlarının (2006) yaptığı çalışmada ise, tedavinin zaman alıcı olması nedeniyle hemofilik olguların tedavilerini geciktirdiği belirtilmiştir.

- Semptom Algısı (Azalması-Dalgalanması-Yaşanmıyor Olması)

Çalışmamızda bir olgu kanama semptomlarının görülmediği durumlarda profilaksi dozlarını uygulamadığını belirtmiştir. Kanama semptomlarını hissetmemek, semptomların yaşanmıyor olması profilaksi tedavisini yapmaya engel olduğu belirtilmiştir. Tedaviye uyumu yüksek bir hemofilik birey asemptomatik hale geldiği zaman düşük uyum gösterebilmektedir (Thornburg ve Duncan, 2017). Şiddetli hemofili A tanısına sahip hemofilik olgularda (n=180) derinlemesine görüşmeler yapılan bir çalışmada, olguların %25'inden fazlası semptomların azalması, dalgalanması ve kaybolması tedavi uyumsuzluğunun nedenleri arasında görülmüştür (De Moerloose ve diğerleri, 2008). İnhibitörlü hemofili olgularının da dahil olduğu (%9) Hemofili A tanılı olgularla yapılan çalışmada (n=16.115) hemofili hemşirelerinin görüşleri değerlendirilmiştir. Hemşirelerin yaklaşık %80'i kanama sıklığının az olması tedavi uyumunu etkileyen en önemli etken olduğunu belirtmişlerdir. Yapılan bu küresel çalışmada hastaların asemptomatik hale geldiği zamanlarda tedaviye uyumun azaldığı bulunmuştur (Geraghty ve diğerleri, 2006). Tedaviye uyumun belirleyicilerinin incelendiği sistematik bir derlemede, semptomlarda azalma olması düşük uyumla ilişkili bulunmuştur (Schrijvers, Uitslager, Schuurmans ve Fischer, 2013). Hemofilik bireylerde kanama semptomu gözlenmediği zamanlarda tedaviye uyum ve kanama riski konularında eğitimin bir ihtiyaç olduğu belirtilmektedir (Schrijvers, Uitslager, Schuurmans ve Fischer, 2013).

- Faktörü Saklama Koşulları

Çalışmamızdaki inhibitörlü hemofilik olgular ilaçlarını buzdolabında saklamaktadırlar. Buzdolabında fazla yer kaplaması durumundan memnun olmadıklarını belirtmişlerdir (n=2). Faktör ürünlerinin saklanma koşulları, faktörün kullanımını dolayısıyla tedaviye uyumu etkilemektedir (DiBenedetti ve diğerleri, 2014). Hemofili olgularının faktörü saklama koşullarının incelendiği çalışmada olguların %85'i (n=200) FVIII ürününü buzdolabında sakladığı, geri kalan olguların ise oda sıcaklığında sakladıkları belirtilmiştir. Ayrıca, bu olguların üçte ikisi ilaçlarını yiyeceklerle birlikte buzdolabında saklarken, beşte biri ilaçlar için ayrı bir buzdolabında saklamayı tercih etmekte olduğu belirtilmiştir. İlaçları saklamak için ayrı bir buzdolabı kullanımını en yaygın Latin

Amerika’da (%28), daha sonra sırasıyla Japonya’da (%20) ve Avrupa’da (%13) olduğu belirtilmiştir. Faktörlerini oda sıcaklığında saklama konusunda bölgesel farklılıklar olduğu belirtilmiştir. Örneğin; İngiltere’de olguların %52’si faktör ürünlerini oda sıcaklığında saklarken Latin Amerika ve İtalya’daki olguların hiçbiri bu uygulamayı benimsememiştir (Tischer ve diğerleri, 2018). Hemofilide inhibitörlü bireylerin kullandığı ilaçlar (aPCC ve rFVIIa) 25°C’nin altında saklanmalıdır (Ommaty, 2015). Hemofilik olgular tarafından faktör ürünlerini oda sıcaklığında saklamanın buzdolabında saklamaya göre tedaviye uyumu kolaylaştırıcı olduğu belirtilmiştir (Tischer ve diğerleri, 2018). Faktör ürünlerini seyahat ederken saklamanın katılımcıların üçte ikisi tarafından tedavi uygulamayı zorlaştırdığı belirtilmiştir (DiBenedetti ve diğerleri, 2014).

- Tedavi Merkezinin Uzaklığı

Olgular hem haftalık faktör uygulaması için hem de ilaç reçetelendirmek için tedavi merkezlerine gitmektedirler. Tedavi merkezinin uzak olması, kanama durumlarında aylık profilaktik ilaç reçetelendirmesi için tedavi merkezine gidilmemesine neden olmaktadır (n=4). Katılımcılar tedavi merkezine gittiklerinde de okul derslerinden geri kaldıklarını ifade etmişlerdir (n=4). Hemofilik bireylerin tedaviye uyumuna ilişkin en sık bildirilen engel (%44) tedavi merkezine uzaklık olduğu belirtilmiştir (Zhou ve diğerleri, 2011). Tedavi merkezine uzaklık, aylık profilaktik reçetenin temin edilmesini, gençlerin takibinin yapılmasını doğrudan etkiler. Dolayısıyla gençlerin tedavi uyumunu olumsuz etkileyebilecek potansiyele sahiptir (Thornburg ve Duncan, 2017).

Alt Tema 3: Psikososyal Zorluklar

- Gençlik Döneminde Olması (12-18 Yaş)

Katılımcılar çocukluk döneminde tedaviye daha fazla uyum sağlamalarına rağmen gençlik dönemiyle birlikte tedavilerini daha çok sorgulamaya başlamaktadır. Bir katılımcı profilaksi tedavisini sorgulamıştır. Tedaviyi yapmadığı zamanlarda kanama semptomlarını hissetmediği ve damar yolu açmak zorunda kalmadığı gerekçesiyle tedavisini yapmamaya başlamıştır. Bir başka katılımcı ise, önceden yaptığı tehlikeli aktivitelerin farkına vardığını belirtmiştir. Yaş, hemofili uyumunda hem engel hem de motivasyon faktörü olarak görülmektedir (Schrijvers ve diğerleri, 2013). Tedaviye uyum

sağlamada yaş önemli bir etkidir. Çocuklar ve yaşlılar tedavilerini uygulama konusunda ailelerine bağımlıdır ancak, gençlik döneminde genellikle bu konuda bağımsızlardır (Thornburg ve Duncan, 2017). Yapılan çalışmalarda okul çocuğu dönemindeki hemofili hemofilik olguların gençlik dönemine göre tedavilerine daha çok uyum sağladığı bulunmuştur (De Moerloose ve diğerleri, 2008; Geraghty ve diğerleri, 2006; Krishnan, Vietri, Furlan ve Duncan, 2015; Thornburg ve Duncan, 2017). Gençlerde uyumu değerlendirmek için yapılan bir araştırmada 14 yaşın altındaki çocuklarda 15-19 yaş grubuna göre tedaviye uyumun daha yüksek olduğu bulunmuştur (Miesbach ve Kalnins, 2016). Sağlık profesyonelleri ile yapılan bir çalışmada (n=91) gençlik döneminde tedaviye uyumun önemli ölçüde azaldığı belirtilmiştir (Chan ve diğerleri, 2011). Yaş grubuna göre tedaviye uyumun incelendiği bir araştırmada profilaksiye uyumun en yüksek olduğu (%90) yaş grubu 0-12 yaş olarak bulunmuştur. Bu çalışmadaki 0-12 yaş grubunun %59'u çok yüksek uyum gösterirken, 13-18 yaş grubunda çok yüksek uyum gösteren %13'e, 19-28 yaş grubunda ise %6'ya düşmüştür (Geraghty ve diğerleri, 2006). Tedavi uyumunda yaşanan bu düşüşün nedeni, tedavi sorumluluğunun aileden gence geçtiği döneme denk gelmesidir (Geraghty ve diğerleri, 2006; Lock ve diğerleri, 2014).

García-Dasí ve arkadaşlarının (2015) yaptığı çalışmada çocuk ve gençler arasında profilaktik tedavilerine uyumda bir farklılık görülmemiş, iki grupta da ideal bir uyum gözlenmiştir. Bu çalışmada gençlerin uyumunda düşüş görülmemesinin nedeni, İspanya'da tedavi sorumluluğunu ergenlik döneminden çok yetişkinlik döneminde self-infüzyona başlamalarından kaynaklandığı düşünülmektedir. Çalışmamızdaki katılımcılar da tedavi sorumluluklarını tümüyle üstlenmemişlerdir. Dolayısıyla tedavide bağımsızlıklarını kazanamamışlardır. Gençlerin tedavilerini yönetebilmesi için öz bakım ve tedavi kararlarına aktif katılımlarının sağlanmasının gerektiği belirtilmiştir (Khair, 2010; Kyngas, Kyngas, Kroll ve Duffy, 2000). Hemşirelerin 12-18 yaş dönemindeki hemofilik inhibitörlü olgulara bakım verirken yaş dönemi özelliklerini göz önünde bulundurması önemlidir.

- Unutkanlık

Çalışmamızda tedavi uygulama günleri belli olsa da bir katılımcı bazen tedavi uygulamayı unuttuğunu belirtilmiştir. Yapılan çalışmalarda unutkanlığın tedaviye uyumu etkilediği belirtilmiştir. Hemofilik olguların %36'sının unutkanlık sebebiyle tedavilerine uyum sağlayamadığı görülmüştür (De Moerloose, Urbancik, Van Den Berg ve Richards, 2008; Sultan, El-Hourani, Rondeau ve Garnier, 2018).

- Yaşam Tarzına Müdahale Olarak Görme

Çalışmamızda katılımcıların kanama olduğunda yürüyemediği, okul devamsızlığına yol açacak kadar yürümede zorluk yaşadığı belirtilmiştir. Yapılan gözlemsel bir çalışma sonucunda inhibitörlü hemofilik olgularda kanama durumunun, hemofilik birey ve ailelerinin günlük yaşam aktivitelerine müdahale olarak görüldüğü belirtilmiştir (Recht ve diğerleri, 2014).

- Okula Devam Zorunluluğu

Tedavi uygulama günlerinin hafta içi olması, okul günlerine denk gelmesi tedaviyi uygulamayı zorlaştırdığı belirtilmiştir. Olgular profilaktik tedavilerini sabah yetiştiremedikleri için okuldan geldikten sonra akşam saatlerinde tedavilerini uygulamak durumunda kalmaktadır. Gençler, kanama durumlarında tedavi merkezlerine gittiklerinde veya evde tedavi uygulandığı günlerde okula gitmemektedir. Bir katılımcının okulun birinci döneminde 40 gün devamsızlık yapması üzerine okuldan eve öğretmen gönderme teklifinde bulunulmuştur. Veritas-pro anketi kullanılarak yapılan bir çalışmada, gençlerde tedaviye daha az uyum gösterenlerin daha fazla okul devamsızlığı yaptığı bulunmuştur. Hemofilik gençlerin profilaktik tedavilerine daha fazla uyum sağlamasıyla okul devamsızlığının azalacağı belirtilmektedir (Krishnan ve diğerleri, 2015).

- Ailenin Diğer İhtiyaçlarını (Sosyal) Karşılama Zorluk

Bir katılımcı ailecek katıldıkları birtakım sosyal etkinlikler nedeniyle tedavi gününün aksadığını belirtmiştir. Hacker ve arkadaşlarının (2001) yaptığı çalışmada, katılımcıların %15'i profilaksi tedavisine uyum sağlamaya çalışırken diğer sosyal ve aile ihtiyaçları ile

dengelenmesinde zorluk yaşadığını belirtmişlerdir. Başka bir çalışmada, yüksek yoğunluklu tedavi alan hemofilik olgular tedavilerine uyum sağlayabilmek için herhangi bir semptom olmasa da ailenin sosyal programlarını ertelemesini gerektirebilir (Du Treil ve diğerleri, 2007).

Tema 3: İnhibitörde Faktör Uygulamasını Destekleyen Durumlar

Bu tema çocuk, aile ve tedavi merkezi alt temalarından oluşmaktadır. Her bir alt tema kendi içinde tartışılmaktadır.

Alt Tema 1: Çocuk

- İnhibitörlü Olarak Profilaksi Almak

Çalışmamızda katılımcıların aldıkları profilaktik tedavinin kanamalarını durdurmada etkili olduğunu gördükleri, kanamayı kontrol altına alabileceklerini düşündüklerinde, kendilerini daha sağlıklı ve güvende hissettikileri belirtilmektedir. Düşük inhibitör titresine sahip olan bir katılımcı, tedavisine uyum sağladığında inhibitörü tedavi edilebileceğini öğrendiğinde tedavisini daha dikkate aldığını belirtmiştir. Profilaksi tedavisinin (aPCC ve rFVIIa) hem çocuk hem de yetişkinin kanama sayısını azalttığı belirtilmektedir (Fischer ve diğerleri, 2008). Profilaksi tedavisi ve isteğe bağlı tedavinin karşılaştırıldığı randomize kontrollü bir çalışmada profilaksi tedavisinin kanamayı önemli ölçüde azalttığı belirtilmektedir (Valentino ve diğerleri, 2012). Başka bir çalışmada ise hemofili A hastalarında profilaksi tedavisinin kanamaları azaltmada etkili olduğu saptanmıştır. Bu durumun da tedavi uyumunu olumlu etkilediği belirtilmektedir (Nichol ve diğerleri, 2018).

- Profilaksinin Yararlarını Fark Etmiş Olmak

Çalışmamızda katılımcılar, profilaksi tedavisini kendilerini koruma amaçlı kullandıklarını ve bu tedavinin kanama sayısının azalttığını ifade etmişlerdir. Kanama sayıları azaldıkça, profilaksi tedavisinin yararlarını fark etmiş oldukları belirtilmiştir. Bir katılımcı daha önceden kanadıkça tedavi aldığını ve bu dönemde yaklaşık olarak haftada bir kanaması olduğu için hastaneye gittiğini ancak, profilaksi tedavisine geçtikten sonra bu kadar sık kanama için hastaneye gitmediğini belirtmiştir. Hacker ve arkadaşlarının

(2001) çalışmasında profilaksinin yararlarını anlamış olmak katılımcıların %41'inin tedaviye uyumdaki en önemli kolaylaştırıcı olduğu belirtilmektedir. Hemofilik olguların profilaktik tedaviyi uygulamaları, kronik artropatiye yol açacak eklem kanamalarını ve komplikasyonları önleyeceği yönündeki algılara bağlı olduğu belirtilmiştir (Thornburg ve Duncan, 2017). Profilaksinin algılanan değerinin incelendiği çalışmada 33 aile (%97.1) profilaksiyi çok değerli olarak değerlendirmiştir (Hacker ve diğerleri, 2001b).

Lindvall'ın çalışmasında ise olguların %99'u profilaktik tedaviyi alma amaçlarının farkında oldukları belirtilmiştir. Hemofilik olgular farkındalıklarını "kanamaları önlemek", "eklem disfonksiyonu", "normal bir yaşam sürdürme olasılığı" gibi ifadeler kullanmaları hastaların bu konudaki bilgilerini göstermiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Bu çalışmada da katılımcıların "...Koruyor...", "...Koruma amaçlı yapmak istiyorsun...", "...bir şey çarpma, burkulma, düşme anında biraz daha etkisini göstereceğini diyor..." ifadeleri literatürle benzerlik göstermektedir.

Tedavinin yararlarını fark etmek, tedavi uyumu için bir motivasyon kaynağıdır. Bu farkındalık sadece profilaksi tedavisi için değil, kanadıkça tedavi alan hastalar için de önemlidir. Dolayısıyla tedavinin gerekliliği ve yararlarını fark etme konusunda tekrarlanan eğitimler düzenlemenin önemli olduğu belirtilmiştir (Llewellyn ve diğerleri, 2003; Schrijvers ve diğerleri, 2013; Thornburg ve Duncan, 2017).

- Damar Yolu Girişiminin Kolay Olması

Katılımcıların, bildikleri ve başarılı girişim konusunda emin oldukları damarları kullanmanın tedavi uygulamasını kolaylaştırdığı görülmektedir. Ayrıca olgular tedaviyi kendileri uyguladıklarında sol koldaki damarlara daha rahat damar yolu açtıkları görülmektedir. Ancak, damarların sertleşmesini önlemek ve damar sağlığını korumak adına belirlenen damarları dönüşümlü bir şekilde kullanmak önemlidir.

- Hastalığını Kabullenmek

Katılımcının hastalığını kabullenmesi hastalığın gerektirdiği yaşam biçimine uyum sağlamayı kolaylaştırdığı belirtilmektedir.

- Kanama Korkusu

Çalışmamızda, bir katılımcıda hedef eklem gelişmiş olması hareket kısıtlılığı getirmese de sonrasında kanama olasılığı açısından endişe yaratmaktadır. Genel olarak hemofilik olgularda kanama korkusu vardır. Kanama korkusu, tedaviyi düzenli almaya ve kanamaya neden olabilecek aktivelerde sınırlama getirmektedir. Bir çalışmada hemofilik bireylerin kanama korkusu yaşamasının tedavi uyumunu arttırdığı belirtilmektedir (Schrijvers ve diğerleri, 2013). Başka bir çalışmada hemofilik gençlerinin temel kaygılarının kanama atakları olduğu belirtilmiştir (Nazzaro, Owens, Hoots ve Larson, 2006).

Alt Tema 2: Aile

- Diğer Aile Üyelerinden Birinin Hemofili Olması

Çalışmamızda, aile üyelerinden birinin daha hemofili tanısı almış olması, önceden hemofili ile ilgili bilgi sahibi olmalarına, kanama yönetiminde daha deneyimli olmalarına katkı sağlamakta olduğu belirtilmiştir. Bir katılımcının abisinin bir dönem inhibitörlü olması K3'ü olumlu yönde etkilediği belirtilmiştir. Bu durumun hemofilik gencin kendisinin anlaşıldığını hissettiğini “...Benim yaşadıklarımı O da yaşadı... Annem yanımda olsa da çekmediği için o acıyı bilemez. Benim acıyan birçok yerim abimin de acımıştır o yüzden biliyor...” ifadeleriyle belirtmiştir.

- Aile Desteğinin Olması

Çalışmamızda katılımcıların her hafta tedavi uygulamakta zorlandığı durumlarda ailenin ısrarcı olmasının tedaviyi uygulamayı desteklediği belirtilmektedir. Aile desteği tedaviye uyumu kolaylaştırıcı olabilmektedir. Bu nedenle, hemşirelerin fiziksel, psikolojik ve sosyal boyutlarıyla hemofilik birey ve aileye açık ve dürüst iletişimle bütüncül bakım sağlaması önemlidir (Srivastava ve diğerleri, 2013b).

Alt Tema 3: Tedavi Merkezi

- Tedavi Merkezinin Yakın Olması

Çalışmamızda, profilaktik tedavisini hastanede uygulayan bir katılımcı tedavi merkezinin yakın olması durumunun tedaviye uyumunu desteklediğini belirtmiştir.

- Sağlık Profesyonelleriyle İletişim

Çalışmamızda, katılımcıların hekim ile iletişimin güçlü olması hem kanama yönetiminde hem de tedavi süreci ile ilgili merak ettikleri sorulara yanıt bulması açısından oldukça önemli ve tedavi uygulamasını destekleyen bir durum olarak görülmüştür. Hemofilik bireylerin, sağlık profesyonelleri ile karşılıklı bilgi alışverişinin tedaviye uyumunu arttırmak için gerekli olduğu belirtilmektedir (Bosworth ve diğerleri, 2011; Saba ve Tran, 2012). Kronik hastalığı olan gençlerle yapılan bir çalışmada hemşire desteğinin gençlerin tedavi uyumunu etkileyen en güçlü yordayıcısı olduğu belirtilmiştir (Hacker, Geraghty ve Manco-Johnson, 2001b; Khair, 2010). Tedavi merkezinde harcanan sürenin uzun olması hematolog ve hemşireyle olan iyi ilişkilerinin tedaviye uyumla önemli derecede ilişkili olduğu görülmektedir (De Moerloose ve diğerleri, 2008). Hemofili bakım ekibi ile iletişimin sağlanması gençlerin motivasyonu için önemlidir (Petrini, 2007; Schrijvers ve diğerleri, 2013).

- Yapılan Eğitimler-Kamplar

Katılımcılardan üçü hemofili ile ilgili düzenlenmiş olan eğitimlere katılma fırsatı bulmuştur. Bu programlarda yapılan self-infüzyon eğitimlerinin olması hastaların kendi tedavilerini uygulama konusunda cesaretlendirdiği görülmektedir. Eğitimsel girişimler ve bireyselleştirilmiş bakım özellikle gençlik döneminde tedavi uyumuna yardımcı olduğu belirtilmiştir (Khair, 2010). Gençlerin eğitilmesinde en etkili stratejilerden biri akran temasıdır. Eğitim kamplarının ve akran gruplarının eğitime sağladığı katkının yanı sıra benlik saygısı için de olumlu etkileri bildirilmiştir (Fischer ve diğerleri, 2008). Çalışmamızdaki katılımcıların *“Onlar yaparsa bende yaparım derim, yaparım.”*, *“İmrenme duygusu gelir.”*, *“Herkesle aynısın, orada hasta olduğunı unutuyorsun...”* ifadeleri literatürdeki sonuçlarla benzerlik göstermektedir.

Tema 4: Hemofilide İnhibitörlü Olmak

Bu tema, inhibitörün varlığı, hastane deneyimleri, sosyal yaşama etkileri alt temalarından oluşmaktadır. Her bir alt tema kendi içinde tartışılmaktadır.

Alt Tema 1: İnhibitörün Varlığı

- Normal-Engeller Var

Çalışmamızdaki katılımcılar, inhibitörlü hemofili olduğundan tedavi uyumuna daha fazla dikkat etmeleri gerektiğini ve inhibitörsüz hemofiliye göre ilaç hazırlama süresinin daha uzun olduğunu belirtmişlerdir. Katılımcılar inhibitörlü olmanın hemofili olmayan bireylere göre spor yapmaya ve sosyal aktivitelere katılmaya sınırlama getirdiğini belirtmişlerdir. İnhibitör varlığından kaynaklanan başka bir engel belirtilmemiştir. Bu durumun çok küçük yaşta hemofilide inhibitörlü olmalarından dolayı kaynaklandığı düşünülmektedir. Katılımcıların hemofili hastalığı algısı aslında inhibitörlü hemofili olma durumunu yansıtmaktadır.

Yapılan bir çalışmada artropati oluşumu, inhibitörlü ve inhibitörsüz gruplar arasında karşılaştırıldığında artropati gelişim sayısı ile istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır. Ancak, inhibitörlü olguların daha fazla fonksiyonel kısıtlılıklara maruz kaldığı saptanmıştır. İnhibitörün varlığı ve eklem kanamasının uzun süre boyunca etkili bir şekilde kontrol edilmemesi yaş artıkça daha kötü olan eklem sağlığı ile ilişkili bulunmuştur (Leissing, Cooper ve Solem, 2011).

Hemofilide inhibitörlü olan bireyler günlük yaşamda karşılaşılan sorunlar ve tedavi yüküne rağmen kendilerinin iyi bir yaşam kalitesine sahip olduklarını belirtmişlerdir. Aynı zamanda gelişen teknolojiyle birlikte engellerin ortadan kalkacağını ve daha rahat tedaviye uyum sağlayacaklarını, gelecekte kullanacakları yeni tedavi yöntemlerini heyecanla beklemektedirler (Khair ve diğerleri, 2018). İnhibitörsüz hemofili hastaları ile yapılan çalışmada, olguların farklı türdeki spor performansına, alkol tüketimine, meslek seçimine ve farklı türde sosyal aktivitelerle ilgili olarak hemofili hastası olmayanlarla karşılaştırmaları istendiğinde %86'sının hemofili olmayan biriyle eşit koşullara sahip olduklarını belirtmişlerdir. En büyük fark dövüş sporları yapmada belirtilmiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Çalışmamızdaki katılımcıların "... *normal insan gibi*..." ifadeleri kendilerini inhibitörlü oldukları için sağlıklı görmediklerini ortaya çıkarmıştır. Bu çalışma inhibitörlü hemofililerle yapılmış olmasına rağmen benzer sonuçlar elde edilmiştir. Başka bir çalışmada da hiçbir hasta sağlıklı olduğunu düşünmemiştir (Lindvall ve diğerleri, 2006).

Alt Tema 2: Hastane Deneyimleri

- Memnun Olunan Durumlar

Bir katılımcı için hastanede derslerinden geri kalmaması için öğretmen gelmesi ve hastane personellerinin bireyleri güzel karşılaması memnun edici olarak belirtilmiştir.

- Memnun Olunmayan Durumlar

İki katılımcı hastaneye yatışı olduğunda kanser tanılı çocuklarla aynı odada kaldıkları için sürekli maske takmak zorunda kalmalarından memnun olmadıklarını ifade etmişlerdir. İki katılımcı da kanama durumlarında hastanede yatmaktan sıkıldıklarını belirtmişlerdir.

- Hayallerindeki Hastane

Katılımcılar hayallerindeki hastaneyi, daha rahat edebilecekleri bir ortamın olduğu, ziyaretçi saatinin daha uzun olduğu, hastanenin daha yakın olduğu, hastalığın direk tedavi edildiği ve daha samimi bir ortam olarak betimlemişlerdir. De Moerloose ve arkadaşlarının (2008) yaptığı çalışmada; hemofilik olgular tedavi merkezleriyle ilgili bir dizi öneride bulunmuşlardır. Bu öneriler; deneyimlerine saygı duyulması, daha sık ev ziyareti ve toplantılar yapılması, sağlık profesyonelleri ile okul arasında işbirliğinin olması, toplumun bilgilendirmesi, faktör uygulamanın daha kolay bir sisteminin olması, gelişmiş tedavi olanaklarının sağlanması olduğu belirtilmiştir (De Moerloose ve diğerleri, 2008). Hemofilik olguların memnuniyetinin sağlanması profilaksi tedavisine uyumun sağlanması açısından önemlidir (Petrini, 2007).

Alt Tema 3: Sosyal Yaşama Etkileri

- Aile İçi İlişkiler

Çalışmamızda, iki katılımcının (K2 ve K4) sağlıklı ikizi bulunmaktadır. Kardeşlerden birinin sağlıklı birinin hemofili olması aralarında gerginliğe, kıskançlığa hatta şiddete başvurmaya neden olduğu belirtilmiştir.

Ebeveynlere sağlıklı olan kardeşleri görmezden gelinmemesi gerektiği hatırlatılmadığı (Srivastava ve diğerleri, 2013b).

- Arkadaşlarıyla Vakit Geçirme

Katılımcılarda kanama nedeniyle oluşan hareket kısıtlılığı, katılımcıların arkadaşları tarafından sosyal ortamda rahatsızlık verici durumlara sebep olmuştur. Katılımcılar arkadaşlarıyla genelde okulda vakit geçirmişlerdir. Sosyal kaygılar, özellikle akranlarına uyum sağlamaya çalışan gençler arasında önemli bir role sahiptir (Thornburg ve Duncan, 2017).

- Hastalığı Başkalarına Açıklama

Katılımcılar, hastalıklarını arkadaşlarına ve öğretmenlerine kendileri açıklamışlardır. Açıklama sırasında sorun yaşanabildiği ifade edilmiştir. Bir katılımcı ise hastalığının bilinmesini istememiş ve “*sır gibi*” saklamayı tercih etmiştir. Literatür incelediğinde hemofilik olguların %94’ünün hastalıklarını başkalarına anlatmadığı belirtilmektedir (Lindvall ve diğerleri, 2006). Hemofili tanılı birçok gencin tanısını başkalarına açıklarken damgalama yaşayacağını düşündüğü belirtilmiştir. Bu durum hemofilik gencin akranları ve hemcinsleriyle iletişimini sınırlamasına sebep olmaktadır (Williams ve Chapman, 2011).

- Okulda Alınan Önlemler

Çalışmamızdaki katılımcılarda oluşan travmalardan kendilerini korumak için sınıftan çıkmama, kavgalı ortamlardan uzak durma gibi önlemler aldıkları belirtilmiştir. Olgular, beden eğitimi derslerine istedikleri zaman katılım göstermişlerdir. Katılımcılar, beden eğitimi dersine katılım gösterdiklerinde, kendilerini zorlamayacak hareketler yapmışlardır. Özellikle ayak ve diz eklemlerinde oluşan bir kanama sonrasında sınıfına gitmek için merdiven çıkmak katılımcıları oldukça zorladığı belirtilmiştir.

- Yapılan-İlgilenilen Spor/Etkinlikler

Hemofili hastalarının, özellikle inhibitörlü hemofililerin temas içeren tehlikeli spor aktivelerinden kaçınması gerektiği bilinmektedir. Spor aktivitesi olarak iki katılımcı koşu yaptıklarını, iki katılımcı ise yüzdüğünü belirtmiştir. Yüzmeye giden bir olgu spor sonrasında kendisini daha iyi hissettiğini belirtmekteydi. Bir katılımcı beden eğitimi derslerine bile katılmadığını, spor ile ilgilenmediğini ifade etmiştir. Üç katılımcı, sosyal aktivelere katılmaktan daha çok evde bilgisayar ile vakit geçirdiğini belirtmiştir.

Katılımcılar basketbol, voleybol, futbol ve fitness gibi aktiveleri nadir de olsa yaptıklarını ifade etmekteydiler.

Tischer ve arkadaşlarının (2018) yaptığı bir çalışmada Hemofili A olgularının fiziksel aktivitelere aktif olarak katıldıkları, en yaygın olarak katıldığı aktivitenin ise yürüyüş (%46) ve yüzme (%42) olduğu belirtilmiştir. Literatürdeki bu bulgular çalışmamız ile benzerlik göstermektedir.

Petrini (2007) tarafından yapılan bir derleme çalışmasında, hemofilik gençlerin fiziksel aktiviteye zaman ayırmaları, aşırı kilolu olma riskinin azaltılması ve böylece eklemlerde oluşan baskıyı azaltılmasını sağlamaktadır. Ayrıca, fiziksel aktiviteler benlik saygısını koruma ve sosyalleşme için de önemli olduğu vurgulanmıştır (Petrini, 2007; Petrini ve Seuser, 2009). Spor aktiviteleri, benlik saygısı ve vücut kontrolü gibi fiziksel olmayan yönleri katkı sağlayarak sağlık durumunun daha iyi yönetilmesini sağlayabilir (Farrugia, Gringeri ve von Mackensen, 2018).

Gençlerin hemofili komplikasyonlarının oluşumunu engellemek ve sınırlamak için fiziksel aktiviteyi kısıtladıklarını önleyici bir tedbir olarak da spor veya fiziksel aktivite öncesi faktör tedavisi kullandıklarını belirtmişlerdir (Lindvall ve diğerleri, 2006; Nazzaro ve diğerleri, 2006). Başka bir çalışmada, gençler hangi sporlara katılmaları gerektiği konusunda bilgiye ihtiyaç duyduklarını belirtmişlerdir (Simmons, Frick, Wang, Miller ve Fragueiro, 2014).

- Meslek Seçimi

Katılımcılar gelecekteki mesleklerini seçerken hemofili tanısı almış olmalarının büyük etkisi olduğu belirtmişlerdir. Kendi hastalıklarına bir çözüm bulabilmek veya kendi hastalıklarını daha iyi anlamak için hekim veya hemşire olmak istediklerini ifade etmişlerdir. Katılımcıların hemofilide inhibitörlü olma durumunun ise düşük bir etkiye sahip olduğu belirtilmiştir. Bunun nedeni hastaların inhibitör tanısını çok küçük yaşta aldıklarından inhibitörlü olmanın hayatlarındaki etkisi sadece fiziksel birkaç faktörle sınırlı kalmaktaydı. Gelecekteki mesleklerini seçerken hemofili tanısı almış olmaları gençlerin yaşamlarında engelleyici faktör olarak belirtilmiştir (Khair ve diğerleri, 2018).

Tema 5: Sağlık Profesyonelleri

Bu tema, hekim, hemşire ve tüm sağlık ekibinden beklentiler alt temalarından oluşmaktadır. Her bir alt tema kendi içinde değerlendirilmiştir ve genel bir çerçevede tartışılmıştır.

Alt Tema 1: Hekim

- Olumlu Geri Bildirim

Katılımcılar sorularına tatmin edici cevaplar veren, kendilerini takip eden ve kolay ulaşılabilen hekimler için olumlu geri bildirimde bulunmuşlardır.

- Olumsuz Geri Bildirim

Katılımcılar fizik muayene sırasında canını yakan ve kolay ulaşılamayan hekimler için olumsuz geri bildirimde bulunmuşlardır.

Alt Tema 2: Hemşire

- Olumlu Geri Bildirim

Katılımcılar güler yüzlü, samimi, istedikleri yerden damar yolu açan, damara kolay bir şekilde girebilen ve self-infüzyon öğrendikleri hemşireler için olumlu geri bildirimde bulunmuşlardır.

- Olumsuz Geri Bildirim

Katılımcılar istedikleri yerden damar yolu açmayan, faktör uygulamasının nasıl yapılması gerektiğini bilmeyen ve damar yolu açma konusunda birtakım sıkıntıların yaşandığı hemşireler için olumsuz geri bildirimde bulunulmuştur.

Alt Tema 3: Tüm Sağlık Ekibinden Beklentiler

Katılımcılar, hemşirelerin damar yolu girişiminde veya ilaç tedavisini uygularken kendilerine nereden girişim yapılmasını istediklerini sormalarını beklediğini belirtmiştir. Ayrıca iki katılımcı hemşirelerden nasıl damar yolu açılacağını öğrenme konusunda destek olmalarını beklemişlerdir. Hekimlerin ise, tedavinin amacı ile ilgili bilgilendirme yapabileceğini belirtmişlerdir. Bir katılımcı, tedavilerinde yardımcı olmaları için

hemşirelerin eve gelmesini istediğini ifade etmiştir. Beklenmeyen veya deneyimlemedikleri kanamalar hakkında önceden bilgilendirilme yapılmasını beklediğini belirtmiştir. Başka bir katılımcı ise, hemofili hastalığıyla ilgili bilgilendirmenin tüm hemşirelere yapılmasını beklediğini belirtmiştir. Çocukların hastaneye gelmelerini sağlamak için hastane çevresinin çocukların ilgisini çekebilecek şekilde düzenlemelerin olması gerektiğini belirtmişlerdir. Genellikle hekimlerden uyguladıkları tedavinin amacını ve tedaviden beklentilerini anlaşılır ve açıklayıcı bir anlatımla hasta ve yakınlarını bilgilendirmelerini beklemektedirler. Hastalar genellikle açık fikirli, güvenilir, arkadaş canlısı, yetkin, ulaşılabilir olarak tanımlanan sağlık profesyonelleri hakkında olumlu düşünmüşlerdir (De Moerloose ve diğerleri, 2008). Sağlık profesyonelleri, hemofilik birey ve ailesini sabırla desteklemesi, tedavi uyumuna ilişkin soru sormaları için cesaretlendirilmesi gerekmektedir. Bu durum birey, aile ve sağlık ekibi ile iyi bir iletişimin sağlanmasını ve uyumu kolaylaştıran bir tedavi planının oluşmasını sağlamaktadır (Srivastava ve diğerleri, 2013b). Hemofilik olguların bilgi ve ihtiyaçlarını araştıran bir çalışmada katılımcıların %57'sinin (n=307) güncel araştırmalar hakkında bilgilendirilmek istedikleri belirtilmiştir (Barlow, Stapley, Ellard ve Gilchrist, 2007). Tischer ve arkadaşlarının (2018) yaptığı çalışmada hemofilik bireylerin tedavileriyle ilgili en çok gelişmesini istedikleri konular arasında uygulama sıklığının azaltılması ve saklama koşullarının daha kolay olması belirtilmiştir.

6. Sonuç ve Öneriler

6.1. Sonuçlar

İnhibitörlü hemofili gençlerde (12-18 yaş) tedavi uyumunu etkileyen durumların derinlemesine inceleme amacıyla yapılan bu araştırmanın sonucunda;

Tedavi uyumunu zorlaştıran durumlar;

- Gençlerin damar yoluna girmekte zorluk yaşamaları, istemedikleri yerden damar yolu açılması, damarlarının sertleşmesi, vücutlarında iğne izlerinin kalması, açılan damar yolunu korumakta zorluk çekmeleri,
- Gençlerin tedavileri konusunda tedavinin işe yaramadığı düşüncesi ve tedavi planını uygulama zorluğu gibi olumsuz düşünceye sahip olmaları, faktör uygulamasının zaman alıcı nitelikte olması, tedavi merkezinin uzak olması,
- Psikososyal olarak; 12- 18 yaş dönemi özelliklerinin görülmesi, fiziksel gelişmenin hız kazanmasıyla birlikte dış görünüme önem verme, sosyal kimlik oluşumunun gerçekleşmesi nedeniyle çevreden gelen tepkilerin önem kazanması ve soyut-mantıksal süreçlerin devreye girmesiyle daha fazla sorgulayıcı bir tutum içinde olmaları,
- Gençlerin tedavi uygulamayı unutmaları, uygulaması gereken tedavinin sosyal aktivitelerini etkileyecek sıklıkta olması,
- Sabah okula gitme hazırlığı yaparken, tedavi uygulayacak zaman bulamamaları tedavi uyumunu zorlaştıran durumlar olarak saptanmıştır.

İnhibitör (+) hemofilik gençlerde tedavi uyumunu destekleyen durumlar ise;

- Gençlerin profilaktik tedavi alıyor olması ve bu tedavinin yararlarını fark etmiş olmaları,
- Kendilerine göre damar yolu girişiminin kolay olduğu bir damar belirlemeleri,
- Hastalıklarını kabullenmeleri,
- Kanama korkusu yaşamaları,
- Diğer aile üyelerinden birinin hemofili tanısına sahip olması,
- Tedaviyi uygulama konusunda aile üyelerinin ısrarcı tavırları,

- Tedavi merkezinin yakın olması, sağlık profesyonelleriyle iletişimin iyi olması, hemofili konusunda düzenlenen eğitimlere katılmış olmaları tedavi uyumu destekleyen durumlar olduğu bulunmuştur.

6.2. Öneriler

Araştırmanın sonuçları doğrultusunda uygulamaya ve araştırmaya yönelik önerilerde bulunulmuştur.

Uygulamaya yönelik öneriler:

- Sağlık profesyonelleri tedavinin başlangıcında tedaviye uyumdaki potansiyel engellerin farkında olmalı ve potansiyel engelleri tespit edebilmelidir. Aynı zamanda tedavi uyumunu azaltan faktörleri sürekli takip etmelidir.
- Hemşireler, hemofilik olguların tedaviye uyumda karşılaştığı engellerle baş edebilmelerine yardımcı olmalı ve bu konuda gerekli eğitimleri planlayabilmelidir.
- Gençler sağlık ekibi ile iyi iletişim kurması için cesaretlendirilmeli ve profilaktik tedaviye uyum sağlamaları için teşvik edilmelidir.
- Gençlere profilaktik tedavinin faydaları, tedaviye uyum sağlamadığında ne gibi komplikasyonlarla karşılaşacağı ve olası komplikasyonlar ile nasıl baş edeceği açıklanmalıdır.
- Tüm hemofili ekibi üyeleri, gençlerin tedaviye uyumda zorluk yaşadığının farkında olmalı ve bu konuda hemofilik genci destekleyici olmalıdır.
- Tedaviye uyumun iyileştirilebilmesi için çok yönlü ve özel bir yaklaşım gerekmektedir. Bu yaklaşım bireye özgü uyum engellerine bağlı olarak değiştiğinden dolayı inhibitörlü hemofilik gençler için bireyselleştirilmiş bakım planlanmalıdır.
- İnhibitörlü hemofili genç olmanın yaş dönemine özgü zorlukları bilinmelidir. Bu zorluklarla baş etmeye yönelik aile ve okulu da kapsayan bütüncül bakım planlanmalıdır.
- Genlerin tedavi uyumunu etkileyen hemşire ve hekimlerle olan iletişimi geliştirilmelidir. Sağlık ekibiyle iletişimin yanı sıra akran iletişimi göz ardı edilmemelidir.

- Tedavinin etkinliğine duyulan inanç, tedaviye uyum için bir motivasyon kaynağıdır. Bu nedenle tedavinin gerekliliği ve yararları konusunda tekrarlanan eğitimlerin düzenlenmesi önerilmektedir.

Araştırmaya yönelik öneriler:

- Tedaviye uyumu kolaylaştıracak yeni farmakolojik çalışmaların yapılması,
- İnfüzyon kayıtlarını tutmaları için elektronik kayıt sistemlerinin yaygınlaştırılması,
- İnhibitörlü hemofilik gençlerin tedaviye uyumda yaşadıkları güçlükleri ortaya koyacak farklı kültürlerde farklı örneklemi sergilemek için metasentez çalışmaların yapılması önerilmektedir.

7. Kaynaklar

- Ağaoğlu, L., Anak, S., Devecioğlu, Ö. ve Sarıbeyoğlu, E. (2002). Kan Hastalıkları. O. Neyzi ve T. Ertuğrul (Ed.), *Pediatrici* içinde (3. bs., ss. 1073–1077). İzmir: Nobel Tıp Kitabevi.
- Akmehmet Şekerler, S. (2015). Derinlemesine Görüşme. F. N. Seggie ve Y. Bayyurt (Ed.), *Nitel Araştırma Yöntem, Teknik, Analiz ve Yaklaşımları* içinde (1. bs., ss. 186–202). Ankara: Anı Yayıncılık.
- Antonarakis, S. E., Rossiter, J. P., Young, M., Horst, J., De Moerloose, P., Sommer, S. S., ... Lnaba, H. (1995). Factor VIII Gene Inversions in Severe Hemophilia A: Results of an International Consortium Study. *Blood*, 86(6), 2206–2212. <http://www.bloodjournal.org/content/bloodjournal/86/6/2206.full.pdf> adresinden erişildi.
- Antunes, S. V, Tangada, S., Stasyshyn, O., Mamonov, V., Phillips, J., Guzman-Becerra, N., ... Wong, W.-Y. (2014). Randomized comparison of prophylaxis and on-demand regimens with FEIBA NF in the treatment of haemophilia A and B with inhibitors. *Haemophilia*, 20(1), 65–72. doi:10.1111/hae.12246
- Arnold, E., Heddle, N., Lane, S., Sek, J., Almonte, T. ve Walker, I. (2005). Handheld computers and paper diaries for documenting the use of factor concentrates used in haemophilia home therapy: a qualitative study. *Haemophilia*, 11(3), 216–226. doi:10.1111/j.1365-2516.2005.01095.x
- Auerswald, G., Dolan, G., Duffy, A., Hermans, C., Jiménez-Yuste, V., Ljung, R., ... Šalek, S. Z. (2016). Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagulation & Fibrinolysis*, 27(8), 845–854. doi:10.1097/MBC.0000000000000571
- Bak, M. (2011). *Çocuk Gelişimi* (1. bs.). İstanbul: Cinius Yayınları.
- Balkan, C. (2014). Hemofilide Profilaksi. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi 2014* içinde (ss. 35–55). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.

- Balkan, C. (2018). Hemofili Tedavisi Üzerine SIPPET Etkisi. B. Zülfikar ve K. Kavaklı (Ed.), *15. Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi* içinde (1. bs., ss. 46–48). İstanbul.
- Balkan, C., Demir, M. ve Grubu, T. H. Ç. (2011). Hemofili Tanısı. *Hemofili Tanı ve Tedavi Klavuzu* içinde (ss. 3–8). Ankara: Türk Hematoloji Derneği.
- Barlow, J. H., Stapley, J., Ellard, D. R. ve Gilchrist, M. (2007). Information and self-management needs of people living with bleeding disorders: a survey. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, *13*(3), 264–70. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01444.x
- Berntorp, E., Astermark, J. ve Bjorkman, S. (2003). Consensus perspectives on prophylaxis therapy for haemophilia: summary statement. *Haemophilia*, *9*(1), 1–4.
- Bertamino, M., Riccardi, F., Banov, L., Svahn, J. ve Molinari, A. (2017). Hemophilia Care in the Pediatric Age. *Journal of Clinical Medicine*, *6*(6), 54. doi:10.3390/jcm6050054
- Boggio, L. (2012). Hemofililikler: Klinik Bulgular, Tanı ve Tedavi. *Türk Hematoloji Derneği*, (2), 24–43. <http://www.thd.org.tr/thdData/Books/520/hemofililer-klinik-bulgular-tani-ve-tedavi.pdf> adresinden erişildi.
- Bosworth, H. B., Granger, B. B., Mendys, P., Brindis, R., Burkholder, R., Czajkowski, S. M., ... Granger, C. B. (2011). Medication adherence: A call for action. *American Heart Journal*, *162*(3), 412–424. doi:10.1016/j.ahj.2011.06.007
- Brackmann, H. H. ve Gormsen, J. (2010). Massive factor-VIII infusion in Hæmophiliac with factor-VIII inhibitor, high responder. *Haemophilia*, *16*(102), 2–3. doi:10.1111/j.1365-2516.2010.02266.x
- Brand, B., Dunn, S. ve Kulkarni, R. (2015). Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood. *European Journal of Haematology*, *95*, 30–35. doi:10.1111/ejh.12582
- Breakey, V. R., Blanchette, V. S. ve Bolton-Maggs, P. H. B. (2010). Towards comprehensive care in transition for young people with haemophilia. *Haemophilia*,

16(6), 848–857. doi:10.1111/j.1365-2516.2010.02249.x

Brod, M., Rousculp, M. ve Cameron, A. (2008). Understanding compliance issues for daily self-injectable treatment in ambulatory care settings. *Patient preference and adherence*, 2, 129–36. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19920953> adresinden erişildi.

Broderick, C. R., Herbert, R. D., Latimer, J., Mathieu, E., van Doorn, N. ve Curtin, J. A. (2012). Feasibility of short message service to document bleeding episodes in children with haemophilia. *Haemophilia*, 18(6), 906–910. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02869.x

Bryant, R. (2015). The Child with Hematologic or Immunologic Dysfunction. M. J. Hockenberry ve D. Wilson (Ed.), *Wong's Nursing Care of Infants and Children* içinde (10. bs., ss. 1356–1361). Canada: Elsevier Mosby.

Buchanan, G. R., Journeycake, J. M., Yang, J. ve Chan, A. K. (2013). Rudolph Pediatri. C. D. Rudolph, A. M. Rudolph, G. E. Lister, L. R. First ve A. A. Gershon (Ed.), *Rudolph Pediatri* içinde (Güneş Tıp., ss. 1567–1571). Ankara: McGraw-Hill.

Buran, A. (2015). Nitel Araştırmada Veri Toplama. F. N. Seggie ve Y. Bayyurt (Ed.), *Nitel Araştırma Yöntem, Teknik, Analiz ve Yaklaşımları* içinde (1. bs., ss. 43–59). Ankara: Anı Yayıncılık.

Büyükpınarbaşı, Y. (2018). Herediter Kanama Bozukluklarına Multidisipliner Yaklaşımın Önemi. B. Zülfikar (Ed.), *İstanbul-Bişkek Uluslar Arası Hematoloji Günleri 2. Sempozyum ve Çalıştay Kitabı* içinde (2. bs., ss. 123–132). İstanbul.

Caro, J. J., Ishak, K. J., Huybrechts, K. F., Raggio, G. ve Naujoks, C. (2004). The impact of compliance with osteoporosis therapy on fracture rates in actual practice. *Osteoporosis International*, 15(12), 1003–1008. doi:10.1007/s00198-004-1652-z

Çavuşoğlu, H. (1994). Kronik Hastalığı Olan Çocuk. *Çocuk Sağlığı Hemşireliği* içinde (3. bs., ss. 76–77). Ankara: Hürbilek Matbaacılık.

Çavuşoğlu, H. (2000). Hematolojik Sorunu Olan Çocuk ve Hemşirelik Bakımı. *Çocuk Sağlığı Hemşireliği* içinde (5. bs., ss. 212–215). Ankara: Dizgi Baskı: Bizim Büro

Basımevi Tesisleri.

- Chan, A. K. C., Decker, K. ve Warner, M. (2011). Adherence with haemophilia treatments: a survey of haemophilia healthcare professionals in Canada. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 17(5), 815–829. doi:10.1111/j.1365-2516.2011.02502.x
- Christensen, L. B., Johnson, B. R. ve Turner, L. A. (2015). Nitel ve Karma Yöntem Araştırmaları. L. B. Christensen, B. R. Johnson ve L. A. Turner (Ed.), *Araştırma Yöntemleri Desen ve Analiz içinde* (1. bs., ss. 402–410). Anı Yayıncılık.
- Conk, Z., Başbakkal, Z. ve Yardımcı, F. (2013). Çocuk Sağlığına Genel Bakış. Z. Conk, Z. Başbakkal, H. bal Yılmaz ve B. Bolışık (Ed.), *Pediatric Hemşireliği içinde* (ss. 1–52). Ankara: Akademik Tıp Kitabevi.
- Coppola, A., Di Minno, M. N. D. ve Santagostino, E. (2010). Optimizing management of immune tolerance induction in patients with severe haemophilia A and inhibitors: Towards evidence-based approaches. *British Journal of Haematology*, 150(5), 515–528. doi:10.1111/j.1365-2141.2010.08263.x
- Cuesta-Barriuso, R., López-Pina, J. A., Nieto-Munuera, J., Sagarra-Valls, G., Panisello-Royo, J. M. ve Torres-Ortuño, A. (2018). Effectiveness of the Medtep Hemophilia online platform for adherence to prophylactic treatment in haemophilia patients: Results from a 1-year observational study. *Haemophilia*, 24(3), 452–459. doi:10.1111/hae.13444
- Çulha, V., Gökçebay, D., Bilir, Ö. A., Azık, M. F., Tavil, B., Işık, P., ... Tunç, B. (2012). İnhibitörlü Hemofili A Hastalarında Profilaksi. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi*, 6(4), 245–248.
- D. McGahren, E. ve Wilson, W. (2002). *Pediatric Hatırlatmalar*. (E. D. McGahren ve W. Wilson, Ed.) (2. Baskı.). İstanbul: Nobel Kitabevi.
- Dargaud, Y., Pavlova, A., Lacroix-Desmazes, S., Fischer, K., Soucie, M., Claeysens, S., ... Négrier, C. (2016). Achievements, challenges and unmet needs for haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 22(Suppl 1), 1–24.

doi:10.1111/hae.12860

De Moerloose, P., Urbancik, W., Van Den Berg, H. M. ve Richards, M. (2008). A survey of adherence to haemophilia therapy in six European countries: results and recommendations. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 14(5), 931–8. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01843.x

De Moerloose, P., Urbancik, W., Van Den Berg, H. M. ve Richards, M. (2008). A survey of adherence to haemophilia therapy in six European countries: Results and recommendations. *Haemophilia*, 14(5), 931–938. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01843.x

Debussche, X. (2014). Is adherence a relevant issue in the self-management education of diabetes? A mixed narrative review. *Diabetes, Metabolic Syndrome and Obesity: Targets and Therapy*, 7, 357. doi:10.2147/DMSO.S36369

Demir Küreci, H. ve Örnek Büken, N. (2016). Evaluation of Involvement of Children/Adolescents Diagnosed with Cancer in Their Own Assent Process and Treatment. *Güncel Pediatri*, 14(1), 37–45. doi:10.4274/jcp.97769

Derneği, T. H. (2017). *Hemofili Tanı ve Tedavi Klavuzu*. (B. Zülfiyar ve K. Kavaklı, Ed.). İstanbul: Bizim Basım Limited Şirketi.

DiBenedetti, D. B., Coles, T. M., Sharma, T., Pericleous, L. ve Kulkarni, R. (2014). Assessing patients' and caregivers' perspectives on stability of factor VIII products for haemophilia A: a web-based study in the United States and Canada. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 20(4), 296–303. doi:10.1111/hae.12459

DiMatteo, M. R. (2004). Variations in patients' adherence to medical recommendations: a quantitative review of 50 years of research. *Medical care*, 42(3), 200–9. <https://insights.ovid.com/crossref?an=00005650-200403000-00002> adresinden erişildi.

DiMichele, D. M., Hoots, W. K., Pipe, S. W., Rivard, G. E. ve Santagostino, E. (2007). International workshop on immune tolerance induction: consensus

- recommendations. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 13 Suppl 1(Suppl 1), 1–22. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01497.x
- Du Treil, S., Rice, J. ve Leissing, C. A. (2007). Quantifying adherence to treatment and its relationship to quality of life in a well-characterized haemophilia population. *Haemophilia*, 13(5), 493–501. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01526.x
- Duncan, N. A., Kronenberger, W., Roberson, C. ve Shapiro, A. (2010). VERITAS-Pro: A new measure of adherence to prophylactic regimens in haemophilia. *Haemophilia*, 16(2), 247–255. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02129.x
- Duncan, N. A., Roberson, C. P. ve Shapiro, A. D. (2015). Comment on: Khair K. Compliance, concordance and adherence: what are we talking about? *Haemophilia* Sept 2014;20(5):601-3. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 21(3), e235-6. doi:10.1111/hae.12641
- Dunkley, S., Lam, | J C M, John, | M J, Wong, | R S M, Tran, | H, Yang, | R, ... Pao, Y. K. (2018). Principles of haemophilia care: The Asia-Pacific perspective The APHWG is described in Authorship section. *Haemophilia*, 20(3), 366–375. doi:10.1111/hae.13425
- duTreil, S. (2014a). Physical and psychosocial challenges in adult hemophilia patients with inhibitors. *Journal of blood medicine*, 5, 115–22. doi:10.2147/JBM.S63265
- duTreil, S. (2014b). Physical and psychosocial challenges in adult hemophilia patients with inhibitors. *Journal of blood medicine*, 5, 115–22. doi:10.2147/JBM.S63265
- Erdemir, F. (2016). Kanama Hastalığı Olan Çocukta Hemşirelik Tanıları. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 2(2), 29–35.
- Erdoğan, S. (2014). Nitel Araştırmalar. S. Erdoğan, N. Nahcivan ve M. N. Esin (Ed.), *Hemşirelikte Araştırma* içinde (No-bel Mat., ss. 133–158). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi.
- Farrugia, A. (2008). *Guide For The Assesment Of Clotting Factor Concentrates*. (A. Farrugia, Ed.) (2. bs.). Canada: World Federation of Hemophilia. www.wfh.org adresinden erişildi.

- Farrugia, A., Gringeri, A. ve von Mackensen, S. (2018). The multiple benefits of sport in haemophilia. *Haemophilia*, 24(3), 341–343. doi:10.1111/hae.13496
- Fischer, K., Valentino, L., Ljung, R. ve Blanchette, V. (2008). Prophylaxis for severe hemophilia: clinical challenges in the absence as well as in the presence of inhibitors. *Haemophilia*, 14(3), 196–201.
- Fischer, K. ve Van den, M. (2003). Prophylaxis for severe haemophilia: clinical and economical issues. *Haemophilia*, 9(4), 376–381. doi:10.1046/j.1365-2516.2003.00764.x
- Fischer, K., van der Bom, J. G., Mauser-Bunschoten, E. P., Roosendaal, G., Prejs, R., de Kleijn, P., ... van den Berg, M. (2002). The effects of postponing prophylactic treatment on long-term outcome in patients with severe hemophilia. *Blood*, 99(7), 2337–41. doi:10.1182/blood.V99.7.2337
- Franchini, M. ve Mannucci, P. (2012). Past, present and future of hemophilia: a narrative review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 7(1), 24. doi:10.1186/1750-1172-7-24
- Friedman, K. D. ve Rodgers, G. M. (2004). Disorders of Hemostasis and Coagulation. J. P. Greer, G. M. Rodgers, J. Foerster, F. Paraskevas, J. N. Lukens ve B. Glader (Ed.), *Wintrobe's Clinical Hematology* içinde (11. bs., ss. 1619–1669). USA: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS.
- García-Dasí, M., Aznar, J. A., Jiménez-Yuste, V., Altisent, C., Bonanad, S., Mingot, E., ... García-Talavera, J. A. (2015). Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A. *Haemophilia*, 21(4), 458–464. doi:10.1111/hae.12618
- García-Pérez, L.-E., Álvarez, M., Dilla, T., Gil-Guillén, V. ve Orozco-Beltrán, D. (2013). Adherence to Therapies in Patients with Type 2 Diabetes. *Diabetes Therapy*, 4(2), 175–194. doi:10.1007/s13300-013-0034-y
- Genç, R. E., Şenol, S. ve Kavaklı, K. (2006). Hemofili Hastası Adölesanların “Öz-Yeterlilik” Durumlarının İncelenmesi. *Ege Pediatri Bülteni*, 13(1), 21–28.
- Geraghty, S., Dunkley, T., Harrington, C., Lindvall, K., Maahs, J. ve Sek, J. (2006).

- Practice patterns in haemophilia A therapy - Global progress towards optimal care. *Haemophilia*, 12(1), 75–81. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01189.x
- Ghosh, K. ve Ghosh, K. (2016). Management of Haemophilia in Developing Countries: Challenges and Options. *Indian Journal of Hematology and Blood Transfusion*, 32(3), 347–355. doi:10.1007/s12288-015-0562-x
- Ghosh, K. ve Shetty, S. (2009). Immune Response to FVIII in Hemophilia A: An Overview of Risk Factors. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 37(2), 58–66. doi:10.1007/s12016-009-8118-1
- Gouw, S. C., van den Berg, H. M., Fischer, K., Auerswald, G., Carcao, M., Chalmers, E., ... van der Bom, J. G. (2013). Intensity of factor VIII treatment and inhibitor development in children with severe hemophilia A: the RODIN study. *Blood*, 121(20), 4046–4055. doi:10.1182/blood-2012-09-457036\nblood-2012-09-457036 [pii]
- Gouw, S. C., Van Der Bom, J. G. ve Marijke Van Den Berg, H. (2007). Treatment-related risk factors of inhibitor development in previously untreated patients with hemophilia A: the CANAL cohort study. *Blood*, 109(11), 4648–4654. doi:10.1182/blood-2006-11
- Güngör Tavşanlı, N. (2016). Kanama Hastalığı Olan Çocuğun Evde Bakımı. *Turkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 2(2), 51–55.
- Guyton, A. C. ve Hall, J. E. (2001). Hemostaz ve Kan Pıhtılaşması. H. Çavuşoğlu, B. Ç. Yeğen ve İ. Alican (Ed.), *Tıbbi Fizyoloji* içinde (10. bs., ss. 419–425). Yüce Yayınları ve Nobel Tıp Kitabevleri Ltd. Şti.
- Hacker, M. R., Geraghty, S. ve Manco-Johnson, M. (2001a). Barriers to compliance with prophylaxis therapy in haemophilia. *Haemophilia*, 7(4), 392–396. doi:10.1046/j.1365-2516.2001.00534.x
- Hacker, M. R., Geraghty, S. ve Manco-Johnson, M. (2001b). Barriers to compliance with prophylaxis therapy in haemophilia. *Haemophilia*, 7(4), 392–396. doi:10.1046/j.1365-2516.2001.00534.x

- Hay, C. R. M., Brown, S., Collins, P. W., Keeling, D. M. ve Liesner, R. (2006). The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: A guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. *British Journal of Haematology*, 133(6), 591–605. doi:10.1111/j.1365-2141.2006.06087.x
- Ho Yoon, K., Kyung Bae, D., Sun Kim, H. ve Song, S. J. (2005). Arthroscopic synovectomy in haemophilic arthropathy of the knee. *International Orthopaedics (SICOT)*, 29, 296–300. doi:10.1007/s00264-005-0666-2
- Ingram, G. I. C., Dykes, S. R., Creese, A. L., Mellor, P., Swan, A. V., Kaufert, J., ... Biggs, R. (2008). Home treatment in haemophilia: clinical, social and economic advantages. *Clinical & Laboratory Haematology*, 1(1), 13–27. doi:10.1111/j.1365-2257.1979.tb00586.x
- Karaman, K., Akbayram, S., Garipardıç, M. ve Öner, A. F. (2015). Diagnostic evaluation of our patients with hemophilia A: 17-year experience. *Turk Pediatri Arşivi*, 50, 96–101. doi:10.5152/tpa.2015.2516
- Kavaklı, K., Aktuğlu, G., Kemahli, S., Başlar, Z., Ertem, M., Balkan, C., ... Gürman, C. (2006). Inhibitor screening for patients with hemophilia in Turkey. *Turkish Journal of Hematology*, 23(1), 25–32.
- Kavaklı, K. (2012). Hemofili Hastalarında Faktör VIII ve IX İnhibitörleri. *HematoLog*, 2(2), 44–51.
- Kavaklı, K. (2014). Hemofilide İnhibitör Sorunu. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi 2014 içinde* (2. bs., ss. 67–73). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.
- Kavaklı, K. (2016). Kanama Hastalığı Olan Çocukların Dünya ve Türkiye Profili. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 2(2), 1–3.
- Kavaklı, K. (2018). 2018 Yılına Giren Hemofilide Son Gelişmeler. 14 Mayıs 2018 tarihinde <http://hedef-tr.org/2018-yilina-girenken-hemofilide-son-gelismeler/> adresinden erişildi.
- Kavaklı, K., Başlar, Z., Gürsel, T., Aksu, S., Ünüvar Ayşegül ve Demir, M. (2010). Türkiye İnhibitör Tarama Projesi Sonuçları (THD ve TPHD Hemofili Alt

- Komiteleri Ortak Projesi). XXXVI. *Ulusal Hematoloji Kongresi* içinde (s. 20). <http://www.thd.org.tr/thdData/Books/331/sozel-bildiriler.pdf> adresinden erişildi.
- Kavaklı, K. ve Bilenoğlu, B. (2014). hemofilide labaratuvar testleri. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi* içinde (ss. 75–77). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.
- Kavaklı, K., Şahin, F., Demir, M. ve Grubu, T. H. Ç. (2011). Hemofilide İnhibitör Sorunu. *Hemofilide İnhibitör Sorunu Tanı ve Tedavi Klavuzu* içinde (ss. 45–54). Türk Hematoloji Derneği. <http://www.thd.org.tr/thdData/Books/94/bolum-ii-cocuklarda-demir-eksikligi-anemisi-tani-ve-tedavi-kilavuzu.pdf> adresinden erişildi.
- Kemahlı, S. (1997). Kanamalı Hastaya Yaklaşım. Ş. Cin (Ed.), *Çocuk Hastalıkları* içinde (ss. 391–401). Ankara: Antıp A.Ş. Tıp Kitapları ve Bilimsel Yayınlar.
- Kemahlı, S. (2010). Hematoloji. E. Hasanoğlu, R. Düşünel ve A. Bideci (Ed.), *Temel Pediatri* içinde (ss. 1009–1012). Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri.
- Khair, K. (2010). Minimizing joint damage: the role of nurses in promoting adherence to hemophilia treatment. *Orthopedic Nursing*, 29(3), 193-200; quiz 201–2. doi:10.1097/NOR.0b013e3181db53e8
- Khair, K. (2014). Compliance, concordance and adherence: what are we talking about? *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 20(5), 601–603. doi:10.1111/hae.12499
- Khair, K., Chaplin, S. ve Holland, M. (2018). Living with an inhibitor: Results from the Study of Haemophilia Experiences, Results and Opportunities in Children and young adults with long-standing inhibitors (the SO-HEROIC study). *The Journal of Haemophilia Practice*, 5(1), 24–33. doi:10.17225/jhp00109
- Khair, K., Gibson, F. ve Meerabeau, L. (2012). The benefits of prophylaxis: views of adolescents with severe haemophilia. *Haemophilia*, 18(3), e286–e289. doi:10.1111/j.1365-2516.2011.02644.x
- Khair, K., Lawrence, K., Butler, R., O’Shea, E. ve Christie, B. A. (2008). Assessment of Treatment Practice Patterns for Severe Hemophilia A: A Global Nurse Perspective. *Acta Haematologica*, 119(2), 115–123. doi:10.1159/000121828

- Köylü, H. (2014). *Fizyoloji* (1. Baskı.). Ankara: Dünya Tıp Kitabevi.
- Kreuz, W. ve Escuriola Ettingshausen, C. (2014). Inhibitors in patients with haemophilia A. *Thrombosis Research*, 134, S22–S26. doi:10.1016/j.thromres.2013.10.016
- Krishnan, S., Vietri, J., Furlan, R. ve Duncan, N. (2015). Adherence to prophylaxis is associated with better outcomes in moderate and severe haemophilia: Results of a patient survey. *Haemophilia*, 21(1), 64–70. doi:10.1111/hae.12533
- Kruse, W. (1992). Patient compliance with drugs treatment- new perspectives on an old problem. *The Clinic Investigator*, 70, 163–166.
- Küpesiz, A. (2018). Öncesinde Faktör Almamış Hemofili Olgularında İnhibitör Durumu (Türkiye Sonuçları). B. Zülfiyar ve K. Kavaklı (Ed.), 15. *Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi* içinde (1. bs., s. 45). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneği ve Hemofili Federasyonu.
- Kurnik, K., Auerswald, G. ve Kreuz, W. (2014). Inhibitors and prophylaxis in paediatric haemophilia patients: Focus on the German experience. *Thrombosis Research*, 134, S27–S32. doi:10.1016/j.thromres.2013.10.017
- Kynga's, H. A., Kynga's, K., Kroll, T. ve Duffy, M. E. (2000). Compliance in Adolescents With Chronic Diseases: A Review. *Jornal Of Adlolescent Hlth*, 26, 379–388. www.elsevier.com/locate/jahonline. adresinden erişildi.
- Kyngäs, H. A. (2007). Predictors of good adherence of adolescents with diabetes (insulin-dependent diabetes mellitus). *Chronic Illness*, 3(1), 20–28. doi:10.1177/1742395307079191
- Leissing, C., Cooper, D. L. ve Solem, C. T. (2011). Assessing the impact of age, race, ethnicity and inhibitor status on functional limitations of patients with severe and moderately severe haemophilia A. *Haemophilia*, 17(6), 884–889. doi:10.1111/j.1365-2516.2011.02509.x
- Lindvall, K., Colstrup, L., Wollter, I. M., Klemenz, G., Loogna, K., Gr??nhaug, S. ve Thykjaer, H. (2006). Compliance with treatment and understanding of own disease in patients with severe and moderate haemophilia. *Haemophilia*, 12(1), 47–51.

doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01192.x

Ljung, R. (2016). Aspects of prophylactic treatment of hemophilia. *Thrombosis Journal*, 14(Suppl 1), 59–63. doi:10.1186/s12959-016-0103-3

Llewellyn, C. D., Miners, A. H., Lee, C. A., Harrington, C. ve Weinman, J. (2003). The illness perceptions and treatment beliefs of individuals with severe haemophilia and their role in adherence to home treatment. *Psychology and Health*, 18(2), 185–200. doi:10.1080/0887044031000098198

Lock, J., Raat, H., Duncan, N., Shapiro, A., Beijlevelt, M., Peters, M., ... Cnossen, M. H. (2014). Adherence to treatment in a Western European paediatric population with haemophilia: Reliability and validity of the VERITAS-Pro scale. *Haemophilia*, 20(5), 616–623. doi:10.1111/hae.12463

Mclaughlin, J. M., Witkop, M. L., Lambing, A., Anderson, T. L., Munn, J. ve Tortella, B. (2014). Better adherence to prescribed treatment regimen is related to less chronic pain among adolescents and young adults with moderate or severe haemophilia. *Haemophilia*, 20(4), 506–512. doi:10.1111/hae.12360

Miesbach, W. ve Kalnins, W. (2016). Adherence to prophylactic treatment in patients with haemophilia in Germany. *Haemophilia*, 22(5), e367–e374. doi:10.1111/hae.13003

Miller, P. (2008). *Gelişim Psikolojisi Kuramları*. (B. Onur, Ed.) (1. bs.). Ankara: İmge Kitabevi.

Minnet, C., Koç, A., Söker, M. ve Çekin, A. (2009). Güneydoğu Anadolu Bölgesindeki Hemofili Çocuklarda İnhibitör Sıklığı. *Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*, 6(2), 6–8. <http://tipdergisi.harran.edu.tr/files/HUTFD-6.pdf> adresinden erişildi.

Mondorf, W., Siegmund, B., Mahnel, R., Richter, H., Westfeld, M., Galler, A. ve Pollmann, H. (2009). Haemoassist a hand-held electronic patient diary for haemophilia home care. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 15(2), 464–72. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01941.x

Montgomery, R. R., Gill, J. C. ve Scott, J. P. (1998). Hemostasis. D. G. Nathan ve S. H.

- Orkin (Ed.), *Nathan and Oskis's Hematology of Infancy and Childhood* içinde (5. bs., ss. 1631–1644). United States of America: W.B Saunders Company.
- Morfini, M., Haya, S., Tagariello, G., Pollmann, H., Quintana, M., Siegmund, B., ... Tusell, J. (2007). European Study on Orthopaedic Status of haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 13(5), 606–612. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01518.x
- Nazzaro, A.-M., Owens, S., Hoots, W. K. ve Larson, K. L. (2006). Knowledge, attitudes, and behaviors of youths in the US hemophilia population: results of a national survey. *American journal of public health*, 96(9), 1618–22. doi:10.2105/AJPH.2005.075234
- Nichol, M. B., Curtis, R., Ding, Y., Aliyev, E. R., Koerper, M. A., Lou, M., ... Wu, J. (2018). Impact of Prophylaxis Usage on Bleeding Rates Among Persons with Hemophilia A: Evidence from Longitudinal Analyses in the USA. *Blood*, 132(Suppl 1), 494–494. doi:10.1182/BLOOD-2018-99-119215
- Nickels, M., Siskowski, C., Lebron, C. N. ve Belkowitz, J. (2018). Medication administration by caregiving youth: An inside look at how adolescents manage medications for family members. *Journal of Adolescence*, 69, 33–43. doi:10.1016/J.ADOLESCENCE.2018.09.001
- Ommaty, R. (2015). *Vademecum Modern İlaç Rehberi* (28. Basım.). Pelikan Yayınevi.
- Osterberg, L. ve Blaschke, T. (2005). Adherence to Medication. *New England Journal of Medicine*, 353(5), 487–497. doi:10.1056/NEJMra050100
- Oyesiku, J. (2011). Home treatment of haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 17(2), 173–178. doi:10.1111/j.1365-2516.2010.02418.x
- Özdemir, G. N. (2018). Hemofilide Gen Tedavisi. B. Zülfikar ve K. Kavaklı (Ed.), 15. *Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi* içinde (s. 54). İstanbul.
- Özdemir, M. (2010). Nitel Veri Analizi: Sosyal Bilimlerde Yöntembilim Sorunsalı Üzerine Bir Çalışma. *Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Sosyal Bilimler Dergisi*, 11(1), 323–343. http://sbd.ogu.edu.tr/makaleler/8110211_1_Makale_14.pdf

adresinden erişildi.

- Patton, M. Q. (2014). *Nitel Araştırma ve Değerlendirme Yöntemleri*. (M. Bütün ve S. B. Demir, Ed.) (1. bs.). Ankara: Pegem Akademi.
- Pérez-Robles, T., Romero-Garrido, J. A., Rodriguez-Merchan, E. C. ve Herrero-Ambrosio, A. (2016). Objective quantification of adherence to prophylaxis in haemophilia patients aged 12 to 25 years and its potential association with bleeding episodes. *Thrombosis Research*, *143*, 22–27. doi:10.1016/j.thromres.2016.04.015
- Petrini, P. (2007). Identifying and overcoming barriers to prophylaxis in the management of haemophilia. *Haemophilia*, *13*(Suppl. 2), 16–22. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01501.x
- Petrini, P. ve Seuser, A. (2009). Haemophilia care in adolescents-compliance and lifestyle issues. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, *15*(1), 15–9. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01948.x
- Ragni, M. V., Ojeifo, O., Feng, J., Yan, J., Hill, K. A., Sommer, S. S., ... Ingram, R. (2009). Risk factors for inhibitor formation in haemophilia: A prevalent case-control study. *Haemophilia*, *15*(5), 1074–1082. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02058.x
- Recht, M., Konkle, B. A., Jackson, S., Neufeld, E. J., Rockwood, K. ve Pipe, S. (2016). Recognizing the need for personalization of haemophilia patient-reported outcomes in the prophylaxis era. *Haemophilia*, *22*(6), 825–832. doi:10.1111/hae.13066
- Recht, M., Neufeld, E. J., Sharma, V. R., Solem, C. T., Pickard, A. S., Gut, R. Z. ve Cooper, D. L. (2014). Impact of Acute Bleeding on Daily Activities of Patients with Congenital Hemophilia with Inhibitors and Their Caregivers and Families: Observations from the Dosing Observational Study in Hemophilia (DOSE). *Value in Health*, *17*(6), 744–748. doi:10.1016/J.JVAL.2014.07.003
- Ryu, J. E., Park, Y. S., Yoo, K. Y., Lee, K. D. ve Choi, Y.-M. (2015). Immune tolerance induction in patients with severe hemophilia A with inhibitors. *Blood Research*, *50*(4), 248–53. doi:10.5045/br.2015.50.4.248

- Saba, H. I. ve Tran, D. Q. (2012). Challenges and successes in the treatment of hemophilia: the story of a patient with severe hemophilia A and high-titer inhibitors. *Journal of blood medicine*, 3(2), 17–23. doi:10.2147/JBM.S30479
- Sabaté, E. (2001). *Adherence Long term Therapies: Policy for Action*. <http://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherencerep.pdf> adresinden erişildi.
- Sachdeva, A., Gunasekaran, V., Ramya, H. N., Dass, J., Kotwal, J., Seth, T., ... 'Consensus in Diagnosis and Management of Hemophilia' Committee, I. A. of P. (2018). Consensus Statement of the Indian Academy of Pediatrics in Diagnosis and Management of Hemophilia. *Indian Pediatrics*, 55(7), 582–590. doi:10.1007/s13312-018-1302-8
- Şahin, F. (2018). Tedaviye Uyumda Yaşanana Sorunlar ve Çözümleri Erişkin Sorunları. B. Zülfikar ve K. Kavaklı (Ed.), *15. Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi içinde* (1. bs., s. 55). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneği ve Hemofili Federasyonu.
- Santagostino, E., Lentz, S. R., Busk, A. K., Regnault, A. ve Iorio, A. (2014). Assessment of the impact of treatment on quality of life of patients with haemophilia A at different ages: insights from two clinical trials on turoctocog alfa. *Haemophilia*, 20(4), 527–534. doi:10.1111/hae.12371
- Santagostino, E. ve Mancuso, M. E. (2010). Venous access in haemophilic children: choice and management. *Haemophilia*, 16(SUPPL. 1), 20–24. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02156.x
- Sart, G. (2015). Fenomenoloji ve Yorumlayıcı Fenomenolojik Anlatım. F. N. Seggie ve Y. Bayyurt (Ed.), *Nitel Araştırma Yöntem, Teknik, Analiz ve Yaklaşımları içinde* (1. bs., ss. 70–82). Ankara: Anı Yayıncılık.
- Schrijvers, L. H., Cnossen, M. H., Beijlevelt-Van der Zande, M., Peters, M., Schuurmans, M. J. ve Fischer, K. (2016). Defining adherence to prophylaxis in haemophilia. *Haemophilia*, 22(4), e311–e314. doi:10.1111/hae.12935
- Schrijvers, L. H., Schuurmans, M. J. ve Fischer, K. (2016). Promoting self-management

- and adherence during prophylaxis: evidence-based recommendations for haemophilia professionals. *Haemophilia*, 22(4), 499–506. doi:10.1111/hae.12904
- Schrijvers, L. H., Uitslager, N., Schuurmans, M. J. ve Fischer, K. (2013). Barriers and motivators of adherence to prophylactic treatment in haemophilia: A systematic review. *Haemophilia*, 19(3), 355–361. doi:10.1111/hae.12079
- Schrijvers, L. S. H., Beijlevelt - van der Zande, M., Peters, M., Lock, J., Cnossen, M. H., Schuurmans, M. J. ve Fischer, K. (2016). Adherence to prophylaxis and bleeding outcome in haemophilia: a multicentre study. *British Journal of Haematology*, 174(3), 454–460. doi:10.1111/bjh.14072
- Seggie, F. N. ve Akbulut Yıldırım, M. (2015). Nitel Araştırmaların Desenlenmesi. F. N. Seggie ve Y. Bayyurt (Ed.), *Nitel Araştırma Yöntem, Teknik, Analiz ve Yaklaşımları* içinde (1. bs., ss. 23–36). Ankara: Anı Yayıncılık.
- Seggie, F. N. ve Bayyurt, Y. (2015). Nitel Araştırma Yöntemi. F. N. Seggie ve Y. Bayyurt (Ed.), *Nitel Araştırma Yöntem, Teknik, Analiz ve Yaklaşımları* içinde (1. bs., ss. 11–23). Ankara: Anı Yayıncılık.
- Şenol, S. (2014). Hemofili Hasta İzleminde Hemofili Hemşirelerinin Rolü. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi 2014* içinde (2. bs., ss. 179–195). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.
- Şenol, S. (2016). Hemofili Tanılı Çocukta Tedavinin Uygulanması ve Bakım İlkeleri. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 2(2), 8–14.
- Şenol, S. (2018). Tarih Boyunca Pediatri Hemşiresinin Rol ve İşlevleri. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 4(1), 1–7.
- Şenol, S. ve Işım, R. (2014). Self İnfüzyon ve Faktör Uygulama Aşamaları. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi 2014* içinde (2. bs., ss. 197–214). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.
- Şenol, S. ve Tavşanlı, N. G. (2015). Kalıtsal Kan Hastalıkları: Orak Hücre Anemisi, Beta-Talesemi, Hemofili Örneğinde Pediatrik Bakım. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*, 1(3), 67–73.

- Sevencan, F. ve Çilingirođlu, N. (2007). Sađlık Alanındaki Arařtırmalarda Kullanılan Niteliksel Veri Toplama Yöntemleri. *Toplum Hekimliđi Bülten*, 26(3), 1–6.
- Simmons, G. M., Frick, N., Wang, A., Miller, M. E. ve Fragueiro, D. (2014). Identifying information needs among children and teens living with haemophilia. *Haemophilia*, 20(1), 1–8. doi:10.1111/hae.12223
- Sönmez, M. (2018a). Herediter Kanama Bozukluklarında Genetik ve Danıřmanlık. B. Zülfikar (Ed.), *İstanbul-Biřkek Uluslar Arası Hematoloji Günleri 2. Sempozyum ve Çalıřtay Kitabı* içinde (2. bs., ss. 92–96). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneđi.
- Sönmez, M. (2018b). Hemofili Tedavisinde Kullanılan İlaçlar, Evde Tedavi ve Hemofilide Görülen Komplikasyonlar. B. Zülfikar (Ed.), *İstanbul-Biřkek Uluslar Arası Hematoloji Günleri 2. Sempozyum ve Çalıřtay Kitabı* içinde (2. bs., ss. 216–220). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneđi.
- Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., ... Street, A. (2013a). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), e1–e47. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x
- Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., ... Street, A. (2013b). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), 1–47. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x
- Street, A. (2012). Developing models of haemophilia care. *Haemophilia*, 18(SUPPL.4), 89–93. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02876.x
- Sultan, S., El-Hourani, M., Rondeau, É. ve Garnier, N. (2018). Categorizing factors of adherence to parenteral treatment in growth hormone deficiencies and hemophilia: What should be the targets for future research? *Patient preference and adherence*, 12, 2039–2063. doi:10.2147/PPA.S177624
- Teitel, J. M. ve Sholzberg, M. (2013). Current status and future prospects for the prophylactic management of hemophilia patients with inhibitor antibodies. *Blood Reviews*, 27(2), 103–109. doi:10.1016/j.blre.2013.02.003
- THD, T. H. D. (2011). *Hemofili Tanı ve Tedavi Klavuzu*. Hemofili Tanı ve Teadvi

Klavuzu (1. bs.). Ankara: Türk Hematoloji Derneği.

Thornburg, C. D. (2008a). Physicians' perceptions of adherence to prophylactic clotting factor infusions. *Haemophilia*, *14*(1), 25–9. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01591.x

Thornburg, C. D. (2008b). Physicians' perceptions of adherence to prophylactic clotting factor infusions. *Haemophilia*, *14*(1), 25–29. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01591.x

Thornburg, C. D., Carpenter, S., Zappa, S., Munn, J. ve Leissing, C. (2012). Current prescription of prophylactic factor infusions and perceived adherence for children and adolescents with haemophilia: a survey of haemophilia healthcare professionals in the United States. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, *18*(4), 568–74. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02756.x

Thornburg, C. ve Duncan, N. (2017). Treatment adherence in hemophilia. *Patient Preference and Adherence*, *11*, 1677–1686. doi:10.2147/PPA.S139851

Tischer, B., Marino, R. ve Napolitano, M. (2018). Patient preferences in the treatment of hemophilia A: impact of storage conditions on product choice. *Patient Preference and Adherence*, *12*, 431–441. doi:10.2147/PPA.S151812

Törüner, E. K. ve Büyükgönenç, L. (2011). Büyüme ve Gelişme. *Çocuk Sağlığı Temel Hemşirelik Yaklaşımları* içinde (1. bs., ss. 38–48). Ankara: Göktuğ Yayıncılık.

Türk Pediatrik Hematoloji Derneği. (2010). *Türk Pediatrik Hematoloji Derneği (TPHD) Hemostaz- Tromboz-Hemofili Alt Çalışma Grubu Hemofilide Profilaksi Çalıştayı Uzlaş Raporu*. http://tphd.org.tr/folders/file/PROILAKSI_UZLASI_RAPORU.pdf adresinden erişildi.

Ünal, E. (2018). Hemofili Yönetiminde Faktör Dışı Tedaviler. B. Zülfikar ve K. Kavaklı (Ed.), *15. Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi* içinde (ss. 50–53). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneği ve Hemofili Federasyonu.

Ünüvar, A. ve Ünüvar, E. (2016). Çocukta Hematopoetik Sistem Semiyolojisi. F. Oğuz, İ. Yıldız ve A. Varkal (Ed.), *Pediatric Semiyoloji* içinde (1. bs., ss. 149–165). İstanbul: İstanbul Tıp Kitabevi.

- Valentino, L. A. (2010). Assessing the benefits of FEIBA prophylaxis in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 16(2), 263–271. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02126.x
- Valentino, L. A., Mamonov, V., Hellmann, A., Quon, D. V., Chybicka, A., Schroth, P., ... Wong, W. Y. (2012). A randomized comparison of two prophylaxis regimens and a paired comparison of on-demand and prophylaxis treatments in hemophilia A management. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 10(3), 359–367. doi:10.1111/j.1538-7836.2011.04611.x
- Van Os, S. B., Troop, N. A., Sullivan, K. R. ve Hart, D. P. (2017). Adherence to Prophylaxis in Adolescents and Young Adults with Severe Haemophilia: A Quantitative Study with Patients. *Plos One*, 12(1), e0169880. doi:10.1371/journal.pone.0169880
- Van Vulpen, L. F. D., Mastbergen, S. C. ve Schutgens, R. E. G. (2016). First preclinical support for the “danger theory” in inhibitor development. *Haemophilia*, 22(5), 654–656. doi:10.1111/hae.13042
- Vermeire, E., Hearnshaw, H., Van Royen, P. ve Denekens, J. (2001). Patient adherence to treatment: three decades of research. A comprehensive review. *Journal of Clinical Pharmacy and Therapeutics*, 26, 331–342.
- Viel, K. R., Ameri, A., Abshire, T. C., Iyer, R. V, Watts, R. G., Lutcher, C., ... Howard, T. E. (2009). Inhibitors of Factor VIII in Black Patients with Hemophilia. *New England Journal of Medicine*, 360(16), 1618–1627. doi:10.1056/NEJMoa075760
- Walsh, C. E., Soucie, J. M. ve Miller, C. H. (2015). Impact of inhibitors on hemophilia a mortality in the United States. *American Journal of Hematology*, 90(5), 400–405. doi:10.1002/ajh.23957
- White, G. C., Rosendaal, F., Aledort, L. M., Lusher, J. M., Rothschild, C., Ingerslev, J. ve Factor VIII and Factor IX Subcommittee. (2001). Definitions in Hemophilia Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thrombosis and haemostasis*, 85(3), 560. doi:01030560 [pii]

WHO. (2003). *Adherence to long-term therapies Evidence for action. World Health Organization.*

http://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherence_introduction.pdf
adresinden erişildi.

Williams, K. ve Chapman, M. (2011). Social Challenges for Children With Hemophilia: Child and Parent Perspectives. *Social Work in Health Care*, 50(3), 199–214. doi:10.1080/00981389.2010.527790

Yıldırım, A. ve Şimşek, H. (2013). *Sosyal Bilimlerde Nitel Araştırma Yöntemleri*. Ankara: Seçkin Yayıncılık.

Yıldırım, K. (2010). Nitel Araştırmalarda Niteliği Artırma. *İlköğretim Online*, 9(1), 79–92. <http://dergipark.ulakbim.gov.tr/ilkonline/article/view/5000038091/5000124592>
adresinden erişildi.

Yılmaz Karapınar, D. (2014). Hemofili Hastası Bebek ve Çocukların Sorunları. K. Kavaklı (Ed.), *Hemofili Rehberi 2014* içinde (2. bs., ss. 17–34). İzmir: Meta Basım Matbaacılık Hizmetleri.

Young, G. (2012). From boy to man: Recommendations for the transition process in haemophilia. *Haemophilia*, 18(5), 27–32. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02893.x

Zhou, Z., Riske, B., Forsberg, A. D., Ullman, M., Baker, J. R., Koerper, M. A., ... Johnson, K. A. (2011). Self-Reported Barriers to Hemophilia Care in People with Factor VIII Deficiency. *American Journal of Preventive Medicine*, 41(6), 346–353. doi:10.1016/J.AMEPRE.2011.09.003

Zülfikar, B. (2018a). Pıhtılaşma Sistemi ve Dünyada Kalıtsal Kanama Bozukluklarına Genel Yaklaşım. B. Zülfikar (Ed.), *İstanbul-Bişkek Uluslar Arası Hematoloji Günleri 2. Sempozyum ve Çalıştay Kitabı* içinde (2. bs., ss. 207–215). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneği.

Zülfikar, B. (2018b). Herediter Kanama Bozukluklarında Güncel Durum. B. Zülfikar (Ed.), *İstanbul-Bişkek Uluslar Arası Hematoloji Günleri 2. Sempozyum ve Çalıştay Kitabı* içinde (2. bs., ss. 84–91). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneği.

Zülfikar, B., Aydogan, G., Salcioglu, Z., Oner, A. F., Kavakli, K., Gursel, T., ... FEIBA Investigators Team. (2012). Efficacy of FEIBA for acute bleeding and surgical haemostasis in haemophilia A patients with inhibitors: a multicentre registry in Turkey. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*, 18(3), 383–91. doi:10.1111/j.1365-2516.2011.02693.x

Zülfikar, B. ve Bezgl, F. (2009). Hemofili. B. Zülfikar, O. Abalı ve F. Bezgl (Ed.), *Hemofili İle Yaşamak Türkiye Hemofili Derneđi Yayınları 4* içinde (Göksu Ofse., ss. 6–15). İstanbul: Türkiye Hemofili Derneđi.

Zülfikar, B. ve Kaan, K. (2014). *Hemofili Tedavisinde İnovasyon*.

8. Ekler

Ek-1: Bireysel Tanıtım Formu

Tarih:

Olgu No:

1- Yaşınız:

2- Eğitim Durumunuz nedir?

- 1) İlkokul mezunu
- 2) Ortaokul mezunu
- 3) Lise mezunu

3- Faktör düzeyiniz kaçtır?..... IU

4- İnhibitör düzeyiniz kaçtır?..... IU

5- Tanınız nedir?

- 1) Hemofili A
- 2) Hemofili B

6- Profilaksi tedavisinde haftada kaç gün faktör uyguluyorsunuz?

- 1) Haftada 1 gün
- 2) Haftada 2 gün
- 3) Haftada 3 gün

7- Kaç yıldır profilaktik tedavi alıyorsunuz?.....

8- Faktörünüzü kim uyguluyor?

- 1) Kendim
- 2) Annem
- 3) Babam
- 4) Hemşire
- 5) Diğer (dayı, kuzen gibi lütfen yazınız).....

9- “Hedef eklem” gelişme konusunda son durumunuz nedir?

- 1) Hedef eklem gelişmedi
- 2) Sağ diz
- 3) Sol diz
- 4) Sağ dirsek
- 5) Sol dirsek
- 6) Sağ ayak bileği
- 7) Sol ayak bileği
- 8) Diğer.....

10- Ailede başka hemofili tanısı alan var mı?

- 1) Ailemde hiç hemofili tanısı alan yok
- 2) Babam hemofili
- 3) Annem taşıyıcı
- 4) Erkek kardeşim hemofili
- 5) Kız kardeşim taşıyıcı

11- Kardeş sayısı: Cinsiyet dağılımı:

12- Son 1 yılda kanama nedeniyle kaç kez hastaneye yattınız?

13- Eğer hastane yattıysanız kaç gün yattınız?

14- Kanama nedeni dışında hastaneye yatınız mı?

1. Evet (ise 15. Soruya geçiniz) 2. Hayır
- 2.

15- Hangi nedenle yattınız?.....

16- Faktörü uygulama koşullarınızdan memnun musunuz?

1. Evet
2. Hayır (ise 17. Soruya geçiniz)

17- Neden memnun değilsiniz?.....

18- Faktör uygulama sonrasında atıkları nereye atmaktasınız?.....

Ek-2: İnhibitörlü Hemofilide Tedavi Uyum Süreci Görüşme Soru Formu

1) Faktör uygulamasını nasıl yapmaktasınız?

- Koruma tedavisini alma sıklığınız nasıldır?
- Haftanın hangi günlerini ve saatlerini tercih ediyorsunuz?
- Faktör uygulamanızı zorlaştıran/kolaylaştıran durumlar nelerdir?

(Tedaviye uyum sağlama konusunda ne gibi engellerle karşılaşıyorsunuz?)

- Hemofili günlüğünü nasıl kullanıyorsunuz?
- Hekiminizin önerdiği tedaviye uymaya çalışmak nasıl bir çaba gerektiriyor?

2) İnhibitörlü hemofili tanısıyla yaşayan bir birey olmak nasıl bir tarz geliştirmenize neden oldu, nasıl etkiledi?

- Sosyal yaşamınız nasıl etkilendi?
- Nasıl bir duygusal etkilenim oldu?
- Duygusal durumunuzla tedaviyi sürdürme isteğiniz arasındaki ilişkiyi nasıl açıklamak istersiniz?

(Kendinizi iyi hissettiğinizde ya da kötü hissettiğinizde nasıl bir davranış sergilersiniz?)

3) Tedavinizin sürdürülmesinde, yaşam akışınızın devam etmesinde sağlık çalışanlarının nasıl bir rolü var?

- Hekiminiz, hemşireniz, sağlık kurumunuz nasıl bir rol sergilemektedir?
- Bu konuda sizin beklentileriniz nelerdir?

EK-3: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurul Onayı

Ege Ün. Evrak Tarih ve Sayısı: 30/11/2017-E.307829



T.C.
EGE ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI
Klinik Araştırma Etik Kurulu



Sayı : 70198063-050.06.04
Konu : Kararlar 17-11.1/3

Doç. Dr. Selmin ŞENOL
Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

Kurulumuza başvurusunu yaptığınız "12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofilik Gençlerde Tedavi Uyumu Ve Etkileyen Faktörler." konulu araştırmanıza ilişkin Kurulumuz kararı ekte sunulmaktadır.

Ayrıca ilgili mevzuat gereği araştırmaya başlama bildirimimin, bir yıllık süreyi aşması durumunda Yıllık Bildirimlerin, Ciddi Advers Olay Bildirimlerinin, bitirme tarihinin ve Sonuç Raporunun Kurulumuza sunulması ve her türlü yazışmanın araştırma tam adı/kodu, karar tarih ve sayısı bildirilerek (Etik Kurul Bilgilendirme Formu ekinde) yapılması gerekmektedir.

Başvuru dosyasının araştırmanın yürütüleceği kuruma iletilerek kurum iznini gösterir belgenin alınmasından sonra çalışmaya başlanması ve süreç içinde bu belgenin Kurulumuza iletilmesi gerekmektedir.

Varsa Biyolojik Materyal Transfer Formu'nun imzaları tamamlanarak Kurulumuza iletilmesi gerekmektedir. 10.04.2016 tarih ve 29680 sayılı Resmi Gazete'de yayımlanan Tıbbi Laboratuvarlar Yönetmeliğinde Değişiklik Yapılmasına Dair Yönetmeliğin 34. maddesinde "yurtdışına tetkik amaçlı numune gönderme yetkisi sadece ruhsatlı tıbbi laboratuvarlara aittir" ifadesi yer almakta olup bu madde Klinik Araştırmalar için de yürürlüğe girmiştir. Gönderilen insan kaynaklı biyolojik materyal klinik araştırma için gönderilse bile ruhsatlı bir tıbbi laboratuvar aracılığı ile <http://numunetransfer.saglik.gov.tr> adresindeki numune transfer yazılımı kullanılarak gönderilmesi konusuna dikkat edilmelidir.

Yazımın bir örneğinin diğer araştırma merkezlerine ve destekleyiciye iletilmesi hususunda bilgilerinizi ve gereğini rica ederim.

e-İmzalıdır
Prof. Dr. Ayşe EROL
Kurul Başkanı

EKLER:

EK 1: İlgili Etik Kurul Kararı (1 adet)

Universitesi Cd. No: 9 35100 Bornova/İzmir
Telefon No: +90 (232) 388 10 23 Faks No: +90 (232) 388 11 15
E-Posta: tipdekanozelkalem@mail.ege.edu.tr İnternet Adresi: www.ege.edu.tr

Bilgi İçin: Sumru FESCİOĞLU
Unvan: Veri Kayıt Elemanı
Telefon No: 0232 3902132

Bu belge, 5070 sayılı Elektronik İmza Kanununa göre Güvenli Elektronik İmza ile imzalanmıştır



ARAŞTIRMA BAŞVURUSU ONAY BELGESİ

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofilik Gençlerde Tedavi Uyumu Ve Etkileyen Faktörler
ARAŞTIRMA PROTOKOL KODU	-

KARAR BİLGİLERİ		Karar Nu : 17-11.1/79				
Unvanı / Adı / Soyadı EK Üyeliği	Uzmanlık Dalı	Kurumu	Cinsiyeti	İlişki (*)	Katılım (**)	İmza
Prof. Dr. Ayça Arzu SAYINER Üye	Mikrobiyoloji	D.E.Ü. Tıp Fakültesi Temel Tıp Bilimleri Bölümü Tıbbi Mikrobiyoloji AD. Tıbbi Viroloji BD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Şebnem PIRILDAR Üye	Ruh Sağlığı Ve Hastalıklar	E.Ü. Tıp Fakültesi Ruh Sağlığı Ve Hastalıkları AD.	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Demet ÖZDAMAR Üye	Medeni Hukuk	D.E.Ü. Hukuk Fakültesi Medeni Hukuk AD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Murat PEHLİVAN Üye	Biyofizik	E.Ü. Tıp Fakültesi Biyofizik AD.	E	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Mine DÜNDAR ÇÖMLEKOĞLU Üye	Protetik Diş Tedavisi	E.Ü. Diş Hek. Fakültesi Protetik Diş Tedavisi AD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Nevin ORUÇ Üye	Gastroenteroloji	E.Ü. Tıp Fakültesi Gastroenteroloji BD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Şafak TANER Üye	Halk Sağlığı	E.Ü. Tıp Fakültesi Halk Sağlığı AD.	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Çağatay ÜSTÜN Üye	Tıp Tarihi ve Etik	E.Ü. Tıp Fakültesi Tıp Tarihi ve Etik AD.	E	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Sema KALKAN UÇAR Üye	Çocuk Metabolizma Hastalıkları	E.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Prof. Dr. Aynur UYSAL TORAMAN Üye	Halk Sağlığı Hemşireliği	E.Ü. Hemşirelik Fakültesi Halk Sağlığı Hemşireliği AD	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Uzm. Ecz. Ebru BEDİR Üye	Eczacı	E.U. Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji AD.	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	
Fatma BÜYÜKAKKUŞ Üye	Ziraat Mühendisi	Emekli	K	<input type="checkbox"/> E <input checked="" type="checkbox"/> H	<input checked="" type="checkbox"/> E <input type="checkbox"/> H	

- * Araştırma ile İlişki
** Toplantıda Bulunma

ASLI GİBİDİR
Sumru FESZİOĞLU
EÜTF Klinik Araştırmaları
Etik Kurulu Sekreteri

Etik Kurul Başkanının Unvanı/Adı/Soyadı: Prof. Dr. Ayşe EROL		Araştırma Başvurusu Onay Belgesi	Belge Kodu 22	Rev. Tarihi / No.su: 28.09.2011/05	Sayfa 2/2
--	--	----------------------------------	------------------	---------------------------------------	--------------

Ek-4: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nden Araştırma İzni Onayı

Ege Univ. Evrak Tarih ve Sayısı: 25/12/2017-E.331478



T.C.
EGE ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
Hemşirelik Hizmetleri Yönetimi



Sayı : 69631334-100
Konu : Araştırma İzni

HEMŞİRELİK FAKÜLTESİ DEKANLIĞINA

İlgi : 05/12/2017 tarihli ve 311702 sayılı yazı.

Fakülteniz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı öğretim üyesi Doç.Dr.Selmin ŞENOL'un "12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofilik Gençlerde Tedavi Uyumu ve Etkileyen Faktörler" konulu araştırmayı ilgi yazıda belirtilen tarihler arasında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına bağlı Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalında yapması Başhekimliğimizce uygun görülmüştür.

Gereğini ve bilgilerinizi arz ederim.

e-imzalıdır

Prof. Dr. Tuncay GÖKSEL
Başhekim V.

Ek:Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim
Dalından gelen 327677 sayılı yazı.

Ege Univ. Evrak Tarih ve Sayısı: 20/12/2017-E.327677



T.C.
EGE ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ
Tıp Fakültesi Dekanlığı
Dahili Tıp Bilimleri Bölüm Başkanlığı
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanlığı



Sayı : 72707009-100
Konu : Araştırma izni Hk.

HEMŞİRELİK HİZMETLERİ YÖNETİMİNE

İlgi : 14/12/2017 tarihli ve 322460 sayılı yazı.

Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı öğretim üyesi Doç.Dr.Selmin ŞENOL'un "12-18 Yaş İnhibitörlü Hemofilik Gençlerde Tedavi Uyumu ve Etkileyen Faktörler" konulu araştırmayı belirtilen tarihler arasında Anabilim Dalımız Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalında yapmaları uygun görülmüştür.
Gereğini bilgilerinize arz ederim.

e-imzalıdır
Prof. Dr. Savaş KANSOY
Anabilim Dalı Başkanı

9. Teşekkür

Tezimin her aşamasında değerli görüş ve önerilerini sunan, yol gösterici olan, desteğini esirgemeyen değerli hocam ve danışmanım Doç. Dr. Selmin ŞENOL'a

Hemofili camiasıyla tanışarak çalışma sürecimi destekleyen Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Kaan KAVAKLI'ya

Veri analiz sürecinde desteğini sunan Doktor Öğretim Üyesi Zeynep KURNAZ'a

Okan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Bölümü'nde başta Prof. Dr. Birsen YÜRÜGEN olmak üzere tüm öğretim üyelerine,

Bu araştırma vesilesiyle tanıştığım tüm hemofili ailelerine ve gençlere,

Veri toplama aşamasında destek olan Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Hastanesi Hematoloji Polikliniğinde çalışan Sayın Şükrü ÇELEN, Fadime YAŞLI ve Nuray AYDOĞDU meslektaşlarıma,

Yüksek lisans eğitimimde akademik bilgi ve tecrübeleriyle destek olan ve emek veren bütün hocalarıma,

Hayatımın her aşamasında olduğu gibi tez sürecimde de bana güç veren ve destekleyen aileme,

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

10. Özgeçmiş

Arařtırmacı, İstanbul'da 1993 yılında doğmuřtur. İlköğretimini Atatürk İlköğretim Okulu'nda, ortaöğretimini Kocaali Anadolu Lisesi'nde tamamladıktan sonra Şifa Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi'nden 2015 yılında hemřire ünvanıyla mezun olmuřtur. 2015-2016 yılları arasında Şifa Üniversitesi Bornova Sağlık Uygulama ve Arařtırma Hastanesi'nde ameliyathane, çocuk yoğun bakım ve genel yoğun bakımda hemřire olarak çalıřmıřtır. 2016 yılında buradaki görevinden ayrılmıřtır. 2017 yılında İstanbul Okan Üniversitesi'nde arařtırma görevlisi olarak göreve bařlamıř olup halen görevini sürdürmektedir. 2015-2018 yılları arasında yüksek lisans eğitimini Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemřireliđi Anabilim Dalında sürdürmektedir.

e-posta: bilgeozdemir123@gmail.com