



**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**HEMOFİLİLİ ÇOCUK HASTALARDA DENGENİN DEĞERLENDİRİLMESİ VE
DENGENİN YAŞAM KALİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ**

DR. ESİN YILMAZ

**FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI
UZMANLIK TEZİ**

2020



**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**HEMOFİLİLİ ÇOCUK HASTALARDA DENGENİN DEĞERLENDİRİLMESİ VE
DENGENİN YAŞAM KALİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ**

DR. ESİN YILMAZ

**FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI
UZMANLIK TEZİ**

**Tez Danışmanı
Dr. Öğr. Üyesi Murat İnanır**

Kocaeli Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurul Onayı:

2019/252

2020

İÇİNDEKİLER

İÇİNDEKİLER.....	I
KISALTMALAR DİZİNİ.....	III
ÇİZELGELER DİZİNİ.....	IV
ÇİZİMLER DİZİNİ.....	V
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. HEMOFİLİ.....	2
2.1.1. Tanım ve Epidemiyoloji.....	2
2.1.2. Klinik Özellikler.....	2
2.1.2.1. Akut Hemartroz.....	4
2.1.2.2. Subakut Hemartroz.....	5
2.1.2.3. Hemofilik Artropati.....	5
2.1.2.3.1. Hemofilik Artropati Tedavisi.....	7
2.2. DENGİ VE POSTURAL KONTROL.....	9
2.2.1. Postural Kontrol Sistemleri.....	9
2.2.1.1. Sensoryal Sistem.....	9
2.2.1.1.1. Vestibüler Sistem.....	9
2.2.1.1.2. Vizüel Sistem.....	10
2.2.1.1.3. Somatosensoryal Sistem.....	10
2.2.1.2. Kas İskelet Sistemi.....	11
2.2.1.3. Merkezi Sinir Sistemi.....	11
2.2.2. Postural Kontrol Stratejileri.....	12
2.2.3. Dengenin Değerlendirilmesi.....	13
2.2.3.1. Berg Denge Testi.....	14
2.2.3.2. Biodex® Denge Sistemleri.....	14
2.2.3.3. Zamanlı Kalk Yürü Testi.....	15
2.2.4. Hemofili Hastalarında Denge.....	15
2.3. YAŞAM KALİTESİ.....	15
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	17
3.1. Değerlendirme ve Yöntem.....	17

3.1.2. Veri Toplama Araçları.....	18
3.1.2.1. Sosyo-Demografik Bilgi Formu.....	18
3.1.2.3. Kas Kuvveti.....	18
3.1.2.4. Propriosepsiyon.....	19
3.1.2.5. Ekstremitte Çap Farkı.....	19
3.1.2.6. Ağrı.....	19
3.1.2.7. Denge ve Postural Kontrol.....	20
3.1.2.7.1. Berg Denge Ölçeği.....	20
3.1.2.7.2. Biodex® Denge Sistemleri.....	20
3.1.2.7.3. Zamanlı Ayğa Kalk Yürü Testi.....	21
3.1.2.8. Yaşam Kalitesi.....	21
3.2. İstatistik.....	22
4. BULGULAR.....	23
5. TARTIŞMA.....	35
6. SONUÇ VE ÖNERİLER.....	45
7. ÖZET.....	46
8. ABSTRACT.....	47
9. KAYNAKLAR.....	48
10. EKLER.....	54

KISALTMALAR DİZİNİ

HAEMO-QOL: Hemofilide Yaşam Kalitesi Ölçeği (Hemophilia Quality of Life)

GAS: Görsel analog skala

KG: Kilogram

S: Saniye

CM: Santimetre

mCTSIB: Modifiye Klinik Denge Duysal İnteraksiyon Testi (Modified Clinical Test of Sensory İnteraction on Balance)



ÇİZELGELER DİZİNİ

1. Çizelge: Faktör düzeyine göre hemofili sınıflandırması.....	3
2. Çizelge: Hemofilide görülen kanama bölgeleri.....	4
3. Çizelge: Arnold-Hilgartner ölçeği.....	7
4. Çizelge: Postural kontrol sistemleri.....	9
5. Çizelge: Hemofilili çocukların yaş gruplarına göre hemofili tipi ve faktör seviyesi dağılımları.....	23
6. Çizelge: Faktör seviyesine göre hedef eklem ve hemofilik artropati dağılımı.....	24
7. Çizelge: Hedef eklem ve hemofilik artropati dağılımı.....	25
8. Çizelge: Yaş gruplarına göre hemofilili çocukların muayene bulgularının dağılımı..	26
9. Çizelge: Uyluk ve baldır çap farkı ile korelasyon bakılan alt başlıklar.....	27
10. Çizelge: Sapma açılarının hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.....	27
11. Çizelge: Diz ve ayak bileğinde sapma açısı ile korelasyon bakılan alt başlıklar.....	28
12. Çizelge: Görsel analog skalanın hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.....	28
13. Çizelge: Düşme sayısının hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.....	29
14. Çizelge: Denge testlerinin hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.....	30
15. Çizelge: Denge testlerinin hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.....	30
16. Çizelge: Denge testleri ile korelasyon bakılan alt başlıklar.....	32
17. Çizelge: Yaşam kalitesi puanlarının yaş gruplarına göre dağılımı.....	34

ÇİZİMLER DİZİNİ

1. Çizim: Postural stratejiler.....	13
2. Çizim: Kanayan eklemlerin dağılımı.....	24



1. GİRİŞ VE AMAÇ

Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen, eklem içi ve kas içi kanamalarla kendini gösteren kanama bozukluğudur. Faktör VIII eksikliği hemofili A, faktör IX eksikliği ise hemofili B olarak adlandırılır.¹ Hemofili faktör seviyesine göre hafif, orta ve ağır olmak üzere sınıflandırılır. Kanamaların sıklığı ve boyutu faktör düzeyi ile ters orantılıdır.² Ağır hemofili hastalarında kanamaların %90'ı kas iskelet sistemini içerirken %'80'inde eklemler etkilenmektedir.³ 6 ay içinde aynı eklemde 3 veya üzerinde kanama olması hedef eklem olarak tanımlanır. Tekrarlayan eklem içi kanamalar nedeni ile kronik proliferatif sinovit ve kıkırdak yıkımı ile karakterize hemofilik artropati gelişir. Hemofilik artropati eklem hasarı, kronik ağrı ve azalmış yaşam kalitesi ile karakterize sakatlayıcı bir durumdur.^{4,5}

Hemofilik artropatide en sık tutulan eklemler diz, dirsek ve ayak bileğidir. Etkilenen eklemlerde ağrı, hareket kısıtlılığı, deformite, eklem çevresindeki kaslarda atrofi ve eklemde propriosepsiyon kaybı gelişir. Hemofili hastalarının tekrarlayan eklem ve kas kanamaları sonucu azalan bir propriyoseptif sisteme sahip olduğu, bu nedenle postural kontrol ve denge reaksiyonlarında değişiklikler olduğu gösterilmiştir.⁶⁻⁸

Postural kontrol; insan duruşuna ve hareketine entegre olan biyomekanik ve çevresel kısıtlamalara bağlı zamanla gelişen; merkezi sinir sistemi, kas iskelet sistemi ve sensoryal sistem tarafından kontrol edilen otomatik reaksiyonlardır.^{9,10} Sensoryal bilginin %50'si propriyoseptif sistemden sağlanmaktadır.¹¹ Hemofilide azalmış propriyosepsiyon, ağrı, eklem hareket açıklığında kısıtlılık, kas gücünde kayıp postural kontrolde azalmaya neden olur.¹² Postural kontrolün değerlendirilmesinde statik ve dinamik denge testleri kullanılmaktadır. Literatüre bakıldığında hemofili tanılı çocuklarda statik dengenin, erişkin hastalarda ise hem statik hem de dinamik dengenin azaldığı görülmektedir.^{6-8,13,14} Denge reaksiyonlarının azalması düşme riskinde artış ile sonuçlanmaktadır. Hemofili hastalarında kanamalar genellikle travma nedeni ile gerçekleştiğinden, düşmeler genel popülasyon ile karşılaştırıldığında hemofili hastalarında ciddi kanamalar için risk faktörüdür.¹⁵

Yaşam kalitesi, bireyin kültür ve değerler sistemi içinde kendi durumunu algılayış biçimidir. Bireyin beklentileri, fiziksel ve ruhsal sağlığı, bağımsızlık düzeyi, sosyal çevresiyle ilişkilerini algılama düzeyi yaşam kalitesinin temel belirleyicileridir. Hemofilik artropati ağrı, eklem hareket açıklığında kısıtlanma, kas gücünde kayıp, postural kontrolde azalma ve artan düşme riski nedeni ile hemofili hastalarının yaşam kalitesini etkileyen temel unsurlardan biridir.^{16,17} Hemofilide yaşam kalitesi ölçeği (Haemo-QoL) hemofili hastaları için hazırlanmış bir öz bildiri

anketidir. Literatüre bakıldığında Haemo-QoL kullanılarak yapılan yaşam kalitesi çalışmalarında özellikle bedensel sağlık, spor-okul/spor ve boş zamanlar, gelecek ile ilgili düşünceler alt başlıklarında etkilenme olduğu ve yaş arttıkça yaşam kalitesinin azaldığı görülmektedir.¹⁶⁻¹⁹

Literatürde hemofili tanılı çocuklarda dinamik dengenin ve düşme riskinin değerlendirildiği, dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisinin araştırıldığı çalışmaya rastlanılmamıştır. Bu gözlemsel kesitsel çalışmada hemofili tanılı çocuklarda statik ve dinamik dengenin değerlendirilmesi, düşme riskinin belirlenmesi ve dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.



2. GENEL BİLGİLER

2.1. HEMOFİLİ

2.1.1. Tanım ve Epidemiyoloji

Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen, eklem içi ve kas içi kanamalarla kendini gösteren konjenital kanama bozukluğudur.¹ Faktör VIII eksikliği hemofili A, faktör IX eksikliği ise hemofili B olarak adlandırılır. Her ikisi de X'e bağlı resesif geçişli olduğundan erkekler etkilenir, kadınlar taşıyıcıdır. Hemofili A yaklaşık 5.000-10.000 erkek doğumunda bir olarak görülürken, sıklığı hemofili B'ye göre 5-6 kat daha fazladır. Hemofili hastalarının %85'ini hemofili A, %15'ini ise hemofili B oluşturmaktadır. Hemofili hastalarının tanısı yaşla birlikte artar. Bebek büyüdükçe, özellikle emeklemeye ve yürümeye başladığında hastalığın klinik bulguları ortaya çıkmaktadır. Hastalığın ağırlık derecesi arttıkça, tanı yaşı erkene kaymakta ve klinik bulgular daha şiddetli yaşanmaktadır. Bu nedenle hafif hemofili hastalarındaki kanamaların genellikle daha ciddi travmalar veya cerrahi girişimler sonucunda gelişmesi tanının daha ileri yaşlarda konulmasına sebep olmaktadır.²

2.1.2. Klinik Özellikler

Hemofilide değişen oranlarda gastrointestinal, genitoüriner, intrakraniyal, kas ve yumuşak doku kanamaları görülür. Kanamaların sıklığı ve boyutu faktör düzeyi ile ters orantılıdır.² Hemofili faktör seviyesine göre 1. çizelgede verildiği gibi hafif, orta ve ağır olmak üzere sınıflandırılır.

1. Çizelge: Faktör düzeyine göre hemofili sınıflandırması.

Ağır hemofili	Orta hemofili	Hafif hemofili
<%1 (<0.01 IU/ml)	%1-5 (0,01-0,05 IU/ml)	> %5 (0,05-0,4 IU/ml)
Spontan kanamalar tipiktir.	Hafif travma ile kanama olasıdır.	Ciddi travma, cerrahi girişim ve invaziv girişimler sonrası kanama olur, spontan kanama nadirdir.
Eklem içi kanama tipiktir.	Eklem içi kanama olabilir.	Eklem kanaması nadirdir.

Ağır hemofilili süt çocuğu yaşamın ilk 1 ile 1,5 yıllarında kolay morarma, eklem içine kanama ve girişimsel işlem sonrası veya ağız içi travmaya bağlı kanama şikayetleri ile başvurur. Bu hastaların yaklaşık yarısında sünet sonrası aşırı kanama görülür.²⁰ Eklem içi

kanama (hemartroz) ve kas içine kanama (hematom) hastalığın en tipik özelliğidir. Hastalığın ağırlık derecesi ve karşılaşılan travmayla ilişkili olarak yeni doğan döneminde vakum uygulamasına bağlı kafa içi, subdural veya periostal kanamalar olabilir. Orta veya ağır hemofili tanılı çocuklarda emekleme ve yürümeye başladıktan sonra eklem kanamaları, hematomlar ve travmatik ağız içi kanamalar oluşmaya başlamaktadır.^{1,2} Hemofilide görülen kanama bölgeleri 2. çizelgede verilmiştir.

2. Çizelge: Hemofilide görülen kanama bölgeleri.

Kas iskelet sistemi kanamaları		Yaşamı tehdit eden kanamalar
Hemartroz	(%80)	Merkezi sinir sistemi <%5
✓ Diz	(%45)	Sindirim sistemi
✓ Dirsek	(%30)	Boyun- boğaz
✓ Ayak bileği	(%15)	Hematüri
✓ Omuz	(%3)	
✓ Kalça	(%2)	
✓ Diğer	(%2)	
Kas yumuşak doku (%10-20)		

Hemofilide en sık rastlanan kas-iskelet sistemine ait komplikasyon hemartrozdur. Ağır hemofili hastalarında kanama ataklarının %90'ı kas iskelet sistemini içerirken %'80'inde eklemler etkilenir.³ Hemartroz; faktör eksikliğinin derecesi, eklem tipi, daha önceden o eklem kanama olup olmaması, hastanın yaşı, faktöre karşı inhibitör olup olmaması gibi nedenlere bağlı olarak gelişir.²¹

2.1.2.1. Akut Hemartroz

Hemofilide ilk eklem kanaması sıklıkla ilk 2 yaş içinde görülür. Ana sebep çoğunlukla travma iken yetersiz doz tedavi, eklemde sinovit varlığı da kanamayı kolaylaştırır. Eklemde lokalize dolgunluk, tutukluk, sızı, yanma, gerginlik hissi varlığında eklem kanamasından şüphelenilmelidir.²² Eklem içi kanamayı takiben eklemde şişlik ve sertlik meydana gelir. Ağrı ile birlikte eklem hareketi kısıtlanır. Pıhtılaşma faktörlerinin uygulanması ağrıyı hızla azaltır ve hematom 5-7 gün içinde rezorbe olur.²³ Bu evrede radyolojik bulgu saptanmaz.

2.1.2.2. Subakut Hemartroz

Eklemde tekrarlayan kanamalardan sonra ortaya çıkar. Bu aşamada yetersiz iyileşme nedeniyle eklem “hedef eklem” haline gelir.²⁴ Hedef eklem 6 ay içinde aynı eklemde 3 veya üzerinde kanama oluşması olarak tanımlanır. Takip eden 12 ayda, iki ya da daha az kanama olduğunda hedef eklem özelliğini kaybeder.²² En sık diz, ayak bileği ve dirsekler hedef eklem haline gelir.²⁶ Bu eklemlerde kronik inflamasyona bağlı olarak sinovyal hipertrofi, eklem efüzyonuna bağlı eklemde şişlik, eklem hareket açıklığında azalma, ağrı, çevre kaslarda atrofi gözlenir.^{23,24} Tekrarlayan eklem içi kanamalar kronik sinovit ve dejeneratif artrit yol açarak hemofilik artropati gelişmesine neden olmaktadır.^{24,25}

2.1.2.3. Hemofilik Artropati

Hemofilik artropati eklem hasarı, kronik ağrı ve azalmış yaşam kalitesi ile karakterize sakatlayıcı bir durumdur.^{4,5} Hemofili hastalarında en sık morbidite nedenidir.²⁷

Hemofilik artropati ağır hemofili hastalarının yaklaşık %90'ında yaşamın ikinci veya üçüncü on yılında bir ila altı ana eklemde (ayak bilekleri, dirsekler, dizler) tekrarlayan eklem içi kanamalar nedeni ile oluşur. Kronik proliferatif sinovit ve kırıkta yıkımı ile karakterizedir.^{3,5,28,29} Artropati gelişimini engellemek için faktör tedavisi uygulanmaktadır. Bununla birlikte, erken yaşta düzenli faktör tedavisi almasına rağmen tekrarlayan hemartroz gelişimi tam olarak engellenememektedir.³

Hemofilik sinovit sinovyumun proliferatif bir hastalığıdır. Sinovit; sinovyal hipertrofi, inflamatuvar hücrelerin göçü ve yüksek derecede anjiyogenez ile karakterize inflamatuvar bir süreçtir. Normal sinovyum ince ve avasküler iken, sinovyal proliferasyon ve subsinovyal tabakanın neovaskülerizasyonu sonucunda villöz, kırılabilir ve oldukça vasküler bir sinovyum ortaya çıkar. Bu da minimal stresle kanamalara yol açar. Eklem içine kanama olduğunda sinovyumda akut inflamasyon başlar, öncelikle polimorfonükleer hücre ardından monosit ve lenfosit infiltrasyonu oluşur. Her kanamada sinovyal membranda hemosiderin birikir. Demir; interlökin 1, interlökin 6 ve tümör nekroz faktörü de dahil olmak üzere birçok proinflamatuvar sitokin ekspresyonunun indüklenmesinde kritik bir rol oynamaktadır.⁵ Ayrıca demirin sinovitten sorumlu olan c-myc ve mdm2 gibi kritik genlerin ekspresyonunu düzenleyerek sinovyal pannus oluşmasında rol aldığı görülmüştür. İn vitro çalışmalarda demir doz bağımlı olarak proto-onkogen c-myc sentezini arttırarak sinovyal proliferasyona yol açarken, mdm2 ve p53 tümör baskılayıcı protein sentezini arttırarak sinovyal dokuda apoptozisi bloke ederek

kronik sinoviti tetikler.^{5,30,31} Artmış vasküler endotelial büyüme faktörünün de neovaskülerizasyondan sorumlu olduğu gösterilmiştir.³²

Kıkırdak ve subkondral kemik hasarının mekanizması tam olarak anlaşılamamıştır. Sinovyal membranı infiltre eden hücrelerden sentezlenen sitokinler başta olmak üzere nitrik oksit, matriks metalloproteinazlar, doku plazminojen aktivatörü ve diğer matriks bileşenleri gibi proteazların sentezinin artması ile T hücreleri ve osteoklastlar aktive olur, kartilaj yıkımı ve subkondral kemik rezorpsiyonu başlar.^{33,34} Makrofajlardan salınan interlökin 1b'nin etkisiyle açığa çıkan hidrojen peroksit de kondrosit apoptozisine yol açar.³³ Yapılan in vitro çalışmalarda insan kıkırdağı 4 gün boyunca tam kana maruz bırakıldığında eklem kapsülündeki mekanik distansiyon ve eklem içi artan basıncın kondrositlerin apoptozisine ve proteoglikan sentezinde uzun süreli bir inhibisyona neden olduğu gösterilmiştir.³⁵

Kronik hipertrofik sinovit ilerlediği zaman kalınlaşmış sinovya ve kıkırdak dejenerasyonu, kemiklerde erozyona yol açar ve eklem şişliği, kronik ağrı ve eklem hareket açıklığında ciddi kısıtlanma şeklinde ağır hemofilik artropati ile sonuçlanır. Çok ağır olgularda kemiklerin füzyonu sonucunda tamamen kullanılmaz hale gelen ve deforme olan eklemler oluşur.

Hemofilik artropatide en sık tutulan eklem dizdir, bunu sırasıyla dirsek, ayak bilekleri, kalça ve omuz eklemleri izler.²⁶ Diz eklemi tutulumunda kronik sinovit ve efüzyona bağlı eklem hipertrofisi, fleksiyon kontraktürü, femoral kondiller arası çukurun genişlemesi, patellanın şekil değiştirerek kare şeklini alması, ciddi formlarda genu valgum, lateral ve posterior tibia subluksasyonu ve ankiloz gözlelenebilir.²³ Dirsek tutulumu sinsice gelişir, ilk olarak ekstansiyon kaybı meydana gelir. Pronasyon ve supinasyon kaybı, eklem instabilitesi, radius başı büyümesi, olekranon fossasının genişlemesi ve bazen osteofitlerin neden olduğu ulnar sinir sıkışması gibi nörolojik komplikasyonlar gelişebilir.³⁶ Ayak bileğinde tibiotalar ve/veya subtalar eklemler etkilenir. Özellikle sabah yataktan kalkarken eklem sertliği görülebilir. Hastanın dorsifleksiyon ve plantar fleksiyondaki hareketleri ve inversiyon-eversiyon hareketleri kısıtlanır. Talusta avasküler nekroz oluşabilir.³⁷

Radyolojik olarak ilk bulgu eklem aralığının genişlemesi, yumuşak dokulara ait yoğunluk artışıdır. Takiben eklem yüzeyinde düzensizlik, kıkırdak ve kemiklerde erozyon, eklem aralığında daralma, subondral ve kemik içi kistler, osteoporoz ve ankiloz gelişir. Radyografinin dezavantajları; yalnızca kaba eklem değişikliklerini gösterebilmesi ve yumuşak dokularda, sinovyumda veya kıkırdaktaki erken değişiklikleri tespit edememesi ve bu nedenle hemofilik artropatinin erken değişikliklerine duyarsız olmasıdır.²³

Hemofilik artropatinin derecesini ölçmek ve takip etmek amacı ile radyolojik bulgulara dayanan skorlama sistemleri geliştirilmiştir. En çok kullanılan radyolojik skorlar Arnold-Hilgartner ölçeği (3. Çizelge) ve Pettersson skorudur.

3. Çizelge: Arnold-Hilgartner ölçeği.

Evre I: Yumuşak doku ödemi.
Evre II: Osteoporoz ve epifizde genişleme.
Evre III: Eklem yapısında bozulma, subkondral kemik kistleri, patellada kareleşme, distal femur ve humerusta interkondiler aralıkta genişleme.
Evre IV: Eklem hasarında artma ve buna bağlı eklem aralığında daralma.
Evre V: Eklem ankilozu

Ultrasonografi düşük maliyetli, invaziv olmayan bir görüntüleme tekniğidir. Yumuşak doku inflamasyonu, eklem sıvısını, sinovyal hipertrofiyi ve kıkırdak kalınlığını tespit etmek için kullanılabilir.

Manyetik Rezonans özellikle artropatinin erken evrelerinde eklem lezyonlarının tespiti için en hassas görüntüleme tekniğidir. Bu nedenle eklemlerdeki erken değişiklikleri belirlemek için altın standart olarak kabul edilir. Çocuklarda sedasyon gerektirmesi dezavantajdır.²³

2.1.2.3.1. Hemofilik Artropati Tedavisi

Tedavideki ilk amaç kanamayı durdurmak için hemostazisi iyileştirmektir. Daha sonra tekrarlayan kanamaları ve eklem hasarının oluşmasını engellemek hedeflenir. Hastaneye ve doktora ulaşım sırasında zaman kaybı olacağı için akut kanamanın evde kontrolü önemlidir, aileler bu konuda eğitilmelidirler.²²

Akut kanama varlığında istenen faktör seviyesi %40-60'dır. Erken ve orta şiddetteki kanamalarda 50-60IU/dL faktör konsantrasyonu hedeflenir. Bu da ciddi hemofili A hastalarında 25-30 IU/kg, ciddi hemofili B hastalarında 40-60 IU/kg uygulanmasını gerektirir. Hafif kanamalar genellikle tez doza cevap verirken orta şiddetli kanamalarda 2. doz gerekebilir. Eklemde hareket kısıtlılığına yol açan bir kanama varsa eğer 60-80 IU/dL gibi pik konsantrasyonlar hedeflenmelidir. Dozlar ağrı azalmaya kadar her 24 saatte bir verilmelidir.²²

Ağrıyı hafifletmek ve yeniden kanama riskini azaltmak için eklem istirahate alınmalıdır. Dünya Hemofili Federasyonu ağrı kontrolü sağlanmaya kadar üst ekstremiteye

immobilizasyon, alt ekstremitte için ilk gün yatak istirahati ve 4 gün yük binmesinin engellenmesini önermektedir. Bunun için kanedyen ya da baston kullanılabilir. Ağrı ve ödemi azaltmak için kompresyon, elevasyon ve soğuk uygulama yapılmalıdır. Soğuk uygulama iki saat aralıklarla 20 dakika olacak şekilde yapılmalıdır. Eklem aspirasyonu ciddi kanama olduğunda ağrıyı azaltmak için yapılabilir, ancak enfeksiyon riski ve kanamayı arttırma olasılığı nedeni ile rutin olarak önerilmemektedir. Analjezi amaçlı parasetamol ve opioid analjezikler kullanılabilir. Kanama riskini arttıracığı için nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlar tercih edilmez, kullanılması gerekirse COX-2 seçici nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlardan selekoksib ve etorikoksib kısa süreli kullanım için tercih edilebilir.²²

Yeterli hemostaz sağlandığında ve hem subjektif hem de objektif iyileşme belirtileri ortaya çıktıktan sonra rehabilitasyon programı başlamalıdır. Rehabilitasyon programında ağrı kontrolünü sağlamak, eklem hareket açıklığını korumak, eklem çevresi kaslarda atrofi gelişmesini önlemek ve mekanoreseptörlerin azalmasına bağlı gelişen azalmış proprioepsiyonu arttırmak hedeflenir.^{38,39} İzometrik egzersizlere ilk 24 saatten sonra başlanır. Atrofi gelişmesini engellemek için elektrik stimülasyonu yapılabilir. 4-7 gün sonra aktif eklem hareket açıklık egzersizleri ile birlikte izotonik kuvvetlendirme egzersizleri, proprioepsiyon, denge koordinasyon, kondisyon egzersizleri planlanır.²⁵ Diz için patellar mobilizasyon yapılabilir. Kontraktür gelişmesini engellemek için gerekli olgularda ortez kullanımı önerilebilir.

Faktör tedavisi ve rehabilitasyon programına rağmen kronik sinovit geliştiğinde sinovektomi planlanmalıdır. Sinovektomi iki temel tipe olabilir; radyosinovektomi ve artroskopik sinovektomi.⁴⁰ Radyosinovektomide Rhenium 186 veya Yttrium 90 en sık tercih edilen izotoplardır. İzotoptan yayılan radyoaktivite sinovyumda fibrozise ve atrofiye yol açarak tekrar kanama olma ihtimalini azaltır. İşlemden 2-3 hafta sonra kanama eğiliminde azalma gözlenir. Yılda iki kez tekrarlanabilir. 6 ayda iki ve daha fazla kanama olduğunda düşünülmalıdır. İşlem sonrası tekrarlayan kanamalarda %65 oranında azalma olduğu bildirilmiştir.^{40,41} Artroskopik sinovektomi genel anestezi gerektiren cerrahi prosedür olması nedeni ile radyosinovektomiden ayrılır, ancak başarı oranları benzerdir.

Eklem dejenerasyonu ilerlediğinde, konservatif tedaviye (faktör tedavisi, analjezik, opiatlar, rehabilitasyon uygulamaları) yanıt vermeyen ağrı varlığında cerrahi planlanmalıdır.⁴⁰

2.2. Denge ve Postural Kontrol

Denge Newton'un 1. hareket yasasına göre bir cismin üzerine etkiyen kuvvetler sıfır olduğundaki durumudur. Cismin denge halini sürdürebilmesi için ağırlık merkezinden indirilen yer çekimi çizgisinin destek alanından geçmesi gerekir. Aksi takdirde düşme gerçekleşir.⁴² Postür sabit bir yüzeyde duruş veya hareket esnasında vücudun farklı bölgeleri arasında veya vücut ile destek yüzeyi arasındaki ilişkiyi ifade etmektedir. Denge ve postural kontrol insanlarda çoğu zaman anlamdaş terimler olarak kullanılır. Postural kontrol; herhangi bir duruş veya aktivite sırasında denge durumunu sürdürme, elde etme veya geri kazanma eylemi olarak tanımlanabilir.⁹ Postural kontrol merkezi sinir sistemi, kas iskelet sistemi ve sensoryal sistem tarafından kontrol edilir.¹⁰

4. Çizelge: Postural kontrol sistemleri

Sensoryal Sistem	Kas-İskelet Sistemi	Merkezi Sinir Sistemi
Vestibüler sistem ✓ Semisirküler kanallar ✓ Otolitler	Alt ve üst ekstremité kasları	Gerilme refleksi
Görme (retina)	Gövde kasları	Uzun-döngülü refleksler
Somatosensoryal sistem ✓ Proprioseptif sistem: Kas içciği, Golgi tendon organı, Eklem reseptörleri ✓ Ekstraseptif reseptörler	Boyun Kasları	Önceden programlanmış reaksiyonlar (stratejiler)

2.2.1. Postural Kontrol Sistemleri

2.2.1.1. Sensoryal Sistem

Duyusal sistemlerin temel amacı sisteme kendi durumu ve çevresi hakkında bilgi vermektir. Bilgiler duyusal reseptörlerden santral sinir sistemine afferent yollar ile aktarılır. Postural kontrolde yer alan sensoryal sistemler ve reseptörleri 4. çizelgede verilmiştir.

2.2.1.1.1. Vestibüler Sistem

Denge ve postural kontrolden sorumlu vestibüler yapılar semisirküler kanallar ve otolit organ olarak isimlendirilen utrikulus ve sakkülüdür. Başın rotasyonu ile aktive olan semisirküler

kanallar 0,2-10 Hz arasındaki frekanslardaki hareketin hız değişikliklerine duyarlı iken, otolitler 5 Hz'den düşük düşük frekanslardaki hız değişikliklerine duyarlıdır. Otolitler ve semisirküler kanallardan elde edilen bilgiler beyin sapındaki vestibüler çekirdeklere iletilir ve vestibülospinal, vestibülokoküler, vestibülokokolik refleksler ile başın, gözlerin ve gövdenin stabilizasyonu sağlanır.⁹

2.2.1.1.2. Vizüel Sistem

Vizyon postural kontrol için önemlidir, ancak vestibüler ve somatosensoryal sistem tarafından telafi edilebilir.⁴³ Baş pozisyonu hakkında bilgi vererek postürün devamlılığını sağlayan vizüel sistem retinadaki reseptörlerden oluşur. Görsel bilgiler retinadan beyindeki odak sistemi ve ortam sistemine iletilir. Odak sistemi nesnelere tanınması, ortam sistemi ise postural kontrol için uygun kas aktivasyonundan sağlanmasından sorumludur.⁹

2.2.1.1.3. Somatosensoryal Sistem

Vücut bölümlerinin göreceli konumları, yönelimleri ve hareket hızları ve bunların destek tabanı ile olan ilişkilerinin bilgisi proprioseptif ve ekstreseptif reseptörler vasıtasıyla sinir sistemine iletilir.⁴⁴ Propriosepsiyon; kas, tendon ve eklem kapsüllerindeki reseptörlerden üretilen, uzayda vücut veya uzvun pozisyonu ve hareketiyle ilgili bilinçli/bilinçsiz olarak duyuşal bilgilerin işlenmesi anlamına gelir.⁴⁵ Proprioseptif reseptörler kaslarda, tendonlarda ve eklemlerde bulunur. Proprioseptörler; kas içiği, golgi tendon organı ve eklem reseptörlerinden oluşur. Kas içiği ekstreseptif kas liflerine paralel seyreden intrafuzal liflerden oluşun, kas boyundaki değişime duyarlı gerilme reseptörleridir. Gama motor nöronlar tarafından uyarılan kontraktıl kısım ve duyuşal inputların alındığı nonkontraktıl kısımdan oluşur.⁴⁵ İçikten alınan bilgi grup 1a ve grup 2 lifler aracılığı ile spinal korda taşınır. Grup 1a afferentler hem gerilmenin miktarına hem de hızına duyarlıdır ve dinamik yanıtı oluşturur. Grup 2 lifler ise gerilmenin miktarına duyarlıdır ve statik yanıtı oluşturur. Golgi tendon organı tendondaki gerimi algılayan mekanoreseptörlerdir. Özellikle alt ekstremitte ekstansör kaslarda yer alarak postural kontrolün sağlanmasında görev alırlar. Bu reseptörler, kas lifleri ile tendonu oluşturan kollajen iplikçikleri arasında seri halde bulunur. Grup 1 b lifleri ile uyarılar spinal korda iletilir.⁴⁵ Eklem reseptörleri; sinovyal eklemlerde yer alır ve eklem pozisyon hissine katkı sağlar. Bu reseptörler ruffini son uç (tip 1), passiniform benzeri korpüskül (tip2), golgi son organı (tip 3) ve serbest sinir uçları (tip 4)'dır. Normal eklem hareket açıklığında bu

reseptörlerin propriosepsiyona etkileri minimal iken eklem efüzyonu varlığında bu reseptörler aktive olur ve ekstansör kaslardaki aktiviteyi baskılamak için işlev gören omurilikteki premotor internöronları uyarır. Bu da ekstansör kaslarda kuvvet kaybına yol açar.^{44,46} Ekstraseptif reseptörler deri ve deri altı dokuda bulunur. Postural kontrol için gerekli ekstraseptif bilgi ayak tabanında yer alan reseptörler aracılığı ile elde edilir.⁴⁵ Bu reseptörler ayağın altındaki basıncın dağılımı, yükün yönü, seviyesi ve hızı ve destek yüzeyinin uygunluğu hakkında geri bildirim sağlar.⁴⁴ Dört tip ekstraseptif reseptör mevcuttur. Bunlar Merkel diskleri, Meissner korpusu, Pacinian korpusu ve Ruffini cisimciğidir.^{44,47}

Proprioseptif ve ekstraseptif bilgiler ile ekstremitenin pozisyonu dorsal kolon medial lemniskal yol, posterior ve anterior spinoserebellar yollar ve spinoretiküler yollar ile santral sinir sistemine iletilerek motor kontrol sağlanır.^{9,44}

2.2.1.2. Kas İskelet Sistemi

Vücut hareketleri sırasında postural kontrol sağlamak için ilk önce baldır kasları aktive edilir. Ardından boyun kasları, hamstring kasları ve supraspinalis kasları gibi “primer postural kasların” aktivasyonu olur. Bununla birlikte birçok kas farklı gecikme sürelerine sahip olarak postural kontrole katkıda bulunur.⁹

2.2.1.3. Merkezi Sinir Sistemi

Omurilik ve beyinden oluşan merkezi sinir sisteminin bazı kısımları postural kontrolde rol alır. Kortikal nöronlara afferentler esas olarak omurilik, bazal ganglionlar, serebellum ve talamik çekirdeklerden gelir. Duruştaki değişime ilk ve en hızlı tepki spinal refleksler tarafından verilir. Bazal ganglionlar hareketin istemli kontrolünü ve beyin sapıyla olan bağlantısı sonucu postural kasların tonusunu düzenler. Serebellum ayakta duruş sırasında antigravite kaslarının tonusundan ve yürüyüş sırasında ritmik kas aktivitesinden sorumludur. Postural kontrolden sorumlu diğer yapı ise; beyin sapında yer alan retiküler formasyondur. Retiküler formasyon; spinotalamik yolların kollaterallerinden, spinoretiküler traktuslardan, vestibüler çekirdeklerden, serebellumdan, bazal gangliyonlardan, serebral korteksin hem duyu hem motor alanlarından, hipotalamus ve çevresindeki assosiasyon alanlarından aldığı afferentlerle dengenin ve postural kontrolün sağlanması için spinal refleksleri aktive eder.⁹

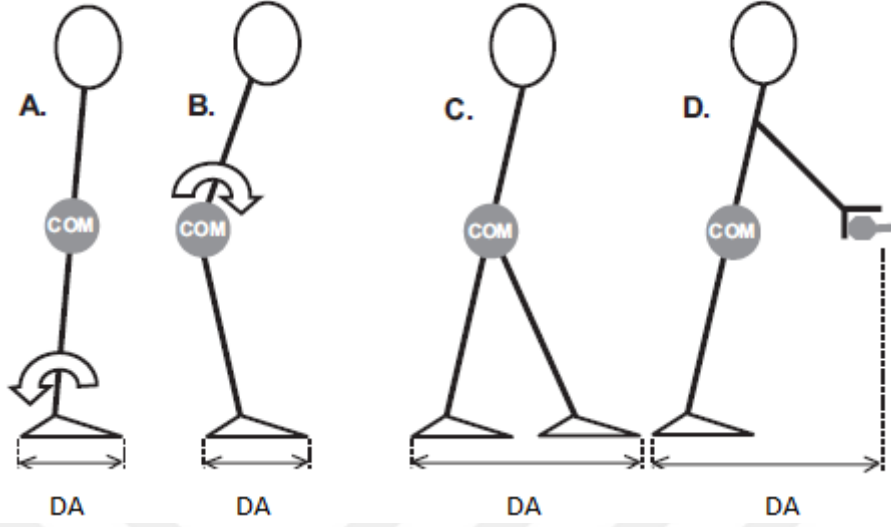
2.2.2. Postural Kontrol Stratejileri

Postural kontrol insan duruşuna ve hareketine entegre olan karmaşık bir motor beceri olarak kabul edilebilir. Sağlıklı insanlar hareketi basitleştirmek için önceden programlanmış stratejiler veya sinerjiler kullanır. Stratejiler biyomekanik ve çevresel kısıtlamaları dikkate alarak, zamanla gelişen otomatik reaksiyonlardır. Postural kontrol stratejileri reaktif (kompansatuar) veya öngörücü (prediktif) veya ikisinin kombinasyonu olabilir.⁴⁸ Öngörücü stratejiler dengeyi bozabilecek bir tehdit algılandığında devreye girer ve istemli hareketlerde ve kas kontraksiyonunda artış ile kendini gösterir. Reaktif stratejiler ise öngürülemeyen bir tehdit durumunda devreye girer. İki strateji de yerçekimi çizgisinin sabit destek alanı içinde kalmasını sağlar (sabit destek stratejisi) ya da destek alanının yerçekimi çizgisi ile kesişmesini sağlayacak şekilde destek alanını değiştirir (değişken destek stratejisi).⁴⁸⁻⁵⁰ Postural stratejiler 1. çizimde verilmiştir.

Ayak bileği stratejisi veya kalça stratejisi sabit destek stratejileri olarak tanımlanırken adım alma stratejisi yaygın olarak kullanılan değişken destek stratejileridir. Ayak bileği stratejisi dengenin minör kayıplarını düzeltmek için kullanılır. Vücut sert bir sarkaç olarak kabul edilebilir ve kişi ters sarkaç gibi sallanır. Bacak kaslarının aktivasyonu tabandan yukarıya veya distalden proksimale doğrudur.^{49,50} Kalça stratejisinde ortaya çıkan hareket öncelikle kalça eklemleri üzerine odaklanmıştır. Dengenin nispeten daha büyük kayıplarına cevap olarak ya da ayak bileği stratejisinin kullanılmadığı durumlarda devreye girer. Kasların aktivasyonu gövdeden aşağıya veya proksimalden distale yapılır. Daha zor koşullarda, denge kaybı stabilite sınırlarını aştığında adım alma stratejisi kullanılır.⁴⁹⁻⁵¹

Sabit destek stratejisi

Değişken destek stratejisi



1.Çizim: Postural stratejiler

- A: Ayak bileği stratejisi, B: Kalça Stratejisi, C: Adım Alma Stratejisi,
D: Uzanma Stratejisi.
DA: Destek alanı, COM: Centre of mass-ağırlık merkezi

2.2.3. Dengenin Değerlendirilmesi

Postural kontrol ve dengenin değerlendirilmesinde çeşitli testler kullanılmaktadır. Kullanılan testler propriosepsiyon, vestibüler sistem ve görsel sistemi değerlendirmelerine ve statik, dinamik, fonksiyonel denge testleri olmalarına göre sınıflandırılırlar.

Statik denge; hareketsiz ayakta duruş sırasında postural kontrolünün sağlanabilmesidir. Statik dengenin sürdürülebilmesi için vücut ağırlık merkezi ikinci sakral vertebra seviyesinden geçmeli ve destek yüzeyi üzerinde kalmalıdır. Dinamik denge hareket sırasında oluşan postural değişikliklerin önceden kestirilebilmesi ve denge değişikliklerine uygun yanıtların verilebilmesi olarak tanımlanır.⁵²

Alonso ve ark.⁵³ 2014 yılında yayınladıkları derlemede zamanlı kalk yürü testi, tek ayak üstünde durma testi, fonksiyonel uzanım testlerini klinik denge değerlendirmesine; Berg denge testini skala ile denge değerlendirmesine; kuvvet platformları, Biodex® denge sistemleri ve equitest gibi sistemleri bilgisayarlı denge değerlendirmeleri sınıflandırmasına tabi tutmuşlardır.

2.2.3.1. Berg Denge Testi

Propriosepsiyon, vestibüler sistem ve vizüel sistemi değerlendiren fonksiyonel denge testidir.⁵³ Test destek yüzeyine göre vücut ağırlık merkezinin oryantasyonunda değişiklik oluşturan ve destek yüzeyinde azalma sırasında statik pozisyonu sürdürme yeteneğinin değerlendirilebildiği 14 genel denge aktivitesinden oluşmaktadır “1. Ek.” Aktiviteler sırasında hasta gözlemci tarafından değerlendirilir ve her aktivite 0 ile 4 arasında puanlandırılır. En yüksek puan aktivitenin hızlı ve kolaylıkla tamamlanabilmesine karşılık gelecek şekilde derecelendirilmiştir. En yüksek toplam puan 56’dır ve denge fonksiyonunu iyi olduğu gösterir.⁵⁴

2.2.3.2. Biodex® Denge Sistemleri

Postural kontrol ve dengenin değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Yüzeyi 20°’ye kadar eğilebilen, 12 farklı seviyede hareketli hale gelebilen dairesel bir platform ile dengenin objektif olarak değerlendirilebilmesini sağlayan bir bilgisayar yazılımından oluşmaktadır. Platform hareket seviyesine göre 1’den 12’ye kadar derecelendirilir. On iki en sabit platform iken, sıfır en hareketli platformu oluşturur. Bu sistem ile denge eğitimi yapılabildiği gibi çeşitli denge testleri de yapılmaktadır. Sıklıkla yapılan denge testleri Postural stabilite testi, stabilite limit testi ve düşme riski testidir. Testler gözler açık ya da kapalı olarak yapılabilir.

Postural Stabilite Testi: Propriosepsiyon ve vizüel sistemi değerlendiren statik denge testidir. Test sonunda genel stabilite, anteroposterior ve mediolateral denge puanı ve standart deviasyon değerleri elde edilir. Testler ile elde edilen puan ağırlık merkezinin değişim miktarını yansıtır. Küçük değerler iyi dengeyi gösterir. Standart deviasyon değerinin düşük olması ortalamanın hesaplandığı değer aralığının birbirine yakın olduğunu gösterir. Bu testte düşük standart deviasyon katılımcının salınım hareketinin az olduğunu ifade etmektedir.⁵⁵

Stabilite limit testi: Kişinin destek alanını değiştirmeden ağırlık merkezini değiştirebilme kapasitesini gösteren bir dinamik denge testidir. Bu test ile toplam, ön, arka, sağ, sol, ön-sağ, ön-sol, arka-sağ, arka-sol yönlerinde 65 puan üzerinden (arka için 30) puanlandırma yapılır. Yüksek puanlar dinamik dengenin iyi olduğunu gösterir.⁵⁶

Düşme Riski testi: Propriosepsiyon ve vizüel sistemi değerlendiren dinamik denge testidir. Test sonunda genel stabilite puanı ve standart deviasyon değeri elde edilir. Yaş gruplarına göre katılımcının düşme riskini gösterir.⁵⁷

2.2.3.3. Zamanlı Kalk Yürü Testi

Yürüme hızı, postural kontrol, fonksiyonel mobilite ve denge gibi çeşitli bileşenleri ölçmektedir. Değerlendirmede, arkalıği olan, ancak kol desteği olmayan bir sandalye, çocuğun kalça ve dizleri 90° fleksiyonda oturacak şekilde ve duvardan 3 metre mesafe olacak şekilde yerleştirilmektedir. Çocuğun sandalyeden kalkıp, yürüyüp duvardaki işaretli resme dokunup tekrar geri gelip oturması istenir. Harekete başlamadan önce hareket çocuğa gösterilerek anlatılmaktadır. Daha sonra çocuktan bu hareketi iki kere yapması istenir. Sandalyeden kalkıp tekrar sandalyeye oturana kadar geçen süre kaydedilir. Analizde ise bu iki değerin ortalaması alınır.

2.2.4. Hemofili Hastalarında Denge

Hemofili hastalarının eklem ve kas kanaması sonucu değışen bir propriyoseptif sisteme sahip olduđu, postural kontrol ve dengede değışikliklere neden olduđu gösterilmiştir.⁶⁻⁸ Kanama sırasında etkilenen ekstremitenin immobilizasyonu ve eklem reseptörlerinin ekstansör kaslardaki aktiviteyi baskılaması nedeni ile kas güçsüzlüğü ve atrofi gelişir.⁵⁸⁻⁶⁰ Tekrarlayan eklem kanamaları sonucunda kronik sinovit, kıkırdak ve subkondral kemik hasarı oluşur. Sinovit ve dejeneratif süreçler mekanoreseptörlerin azalmasına, azalmış gama motor nöron aktivitesi ile azalmış kas içciği sensitivitesine neden olarak propriyoseptif bilgiyi azaltır.¹² Ayrıca ağrı da duysal girdilerin azalmasına neden olur. Eklem hareket açıklığında azalma, kas gücünde kayıp, immobilizasyona sekonder gelişen kilo alımı ve azalmış endurans ve propriyosepsiyonun azalmasına bağlı olarak hemofili hastalarında denge ve postural kontrolde azalma ve düşme riskinde artış gözlenir.

2.3. Yaşam Kalitesi

Dünya Sağlık Örgütü yaşam kalitesini ‘bireyin, beklentileri, standartları ve kaygıları ile ilişkili olarak, içinde yaşadığı kültürel bağlam ve değerler sistemi içerisinde hayattaki konumu ile ilgili öznel algısıdır’ şeklinde tanımlamıştır. Yaşam kalitesi kronik hastalıklarda tedavi başarısını ve art sorunları değerlendirmede, tedavilere ve sağlıkla ilgili ekonomik yaklaşımlara yön vermek konusunda önemli yer tutar.⁶¹ Avrupa ülkeleri başta olmak üzere birçok ülkede sağlık politikalarının değerlendirilmesi ve sağlık giderlerinin planlanması amacıyla çocuklara, ailelerine, kardeşlerine ve erişkinlere çok sayıda yaşam kalitesi anketi uygulanmaktadır.⁶¹

Hemofili hastalarında hemofilik artropati yol açtığı ağrı, eklem hareket açıklığında kısıtlanma, kas gücünde kayıp, denge reaksiyonlarında bozulma ve artan düşme riski nedeni ile hemofili hastalarının yaşam kalitesini etkileyen temel unsurlardan biridir.^{16,17} Bunların yanı sıra sürekli iğne tedavisine ihtiyaç duyulması ve tedavinin damar içine uygulanması, ailelerin kanamaları engellemek için çocuğun hareketlerini kısıtlama yoluna gitmeleri tedaviye uyum sorunlarına neden olmakta ve yaşam kalitesini azaltmaktadır. Çocuğun sosyal yaşamı sınırlanmakta, günlük yaşamları olumsuz etkilenmektedir.⁶² Alt ekstremitede gelişen kanamalar okula devamsızlığa neden olur. Çocuğun merdiven inip çıkmasını, yaşlıları ile oyun oynamasını, sportif aktivitelere katılmasını, bisiklet sürmesini, dans etmesini, alışveriş yapmasını kısıtlar. Üst ekstremitede meydana gelen kanamalar nedeniyle giyinip soyunmada, yüzlerini yıkamada, saçlarını taramada, uzanma aktivitelerinde kısıtlılık ortaya çıkar.

Haemo-QoL hemofili hastaları için hazırlanmış bir öz bildiri anketidir "2. Ek." Bedensel durum, psikolojik durum, tedavi, sosyal ilişkiler, arkadaş ilişkileri, gelecek ile ilgili düşünceler, aile içi ilişkiler konularını kapsamaması açısından çocukları çok yönlü değerlendirme imkânı sunar. Haemo-QoL 4-7 yaş ebeveyn ve çocuk, 8-12 yaş ebeveyn ve çocuk, 13-16 yaş ebeveyn ve çocuk ile yetişkin hastalar için olmak üzere farklı yaş grupları için hazırlanmış 7 anket formundan oluşmaktadır. 4-7 yaş grubu için üç cevap seçenekli, 8-16 yaş ve erişkinler için 5 cevap seçenekli sorular ile standardize edilmiştir.⁶³ Haemo-QoL soru ölçeği 4-7 yaş grubu için 'fiziksel sağlık', 'hissettikleri', 'kendine bakışları', 'aile ilişkileri', 'arkadaş ilişkileri', 'diğer insanlar ile ilişkiler', ve 'spor ve okul' alt alanları olmak üzere toplam 21 maddeden, 8-12 yaş grubu formları 'verilen destek' ve 'hastalıkla başa çıkma' alt alanlarının ilavesiyle 64 maddeden, 13-16 yaş formları 'kız arkadaş ile ilişkiler' ve 'gelecek ile ilgili düşünceler' alt gruplarını da içermekte ve toplam 77 maddeden oluşmaktadır.⁶³

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji polikliniğinden hemofili tanısı ile izlenen ve rehabilitasyon programı için Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon polikliniğine yönlendirilen çocuklar ile aynı yaş grubuna sahip Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine rutin kontrol için başvuran çocuklar dahil edildi. Çalışma, Kocaeli Üniversitesi Klinik Araştırma Etik Kurulu tarafından KÜGOKAEK 2019/252 numarası ile onaylandı. Çalışma Kasım 2019- Ocak 2020 tarihleri arasında yapıldı.

Çalışmaya dahil edilmesi planlanan çocuklar ile ebeveynlerine çalışmanın amacı ve kapsamı hakkında bilgi verildikten sonra, katılmayı kabul eden çocukların ve ebeveynlerinin sözel onamı ve “Aydınlatılmış onam formu” ile yazılı onamları alındı. Çalışma süresince Dünya Tıp Birliği Helsinki Bildirgesi ve İyi Klinik Uygulamalar Kılavuzu kurallarına uyuldu.

Çalışma tanımlayıcı, kesitsel bir çalışma olarak planlandı. Çalışma ve kontrol grubu olarak iki grup oluşturuldu. Çalışma grubuna hemofili tanısı olan çocuklar, kontrol grubuna sağlıklı çocuklar dahil edildi. Her iki gruba 7-18 yaş aralığında olan çocuklar dahil edildi. Radyoaktif sinovektomi dışında eklem eklemine yönelik cerrahi işlem yapılan, merkezi sinir sistemi kanaması olan, denge bozukluğuna yol açabilecek nörolojik hastalığı bulunan, görme ya da işitme bozukluğu bulunan, vertigo başta olmak üzere vestibüler patolojisi bulunan çocuklar çalışmaya dahil edilmedi.

3.1. Değerlendirme ve Yöntem

Çalışmaya dahil edilen çocuklar Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon polikliniğinde aynı klinisyen tarafından değerlendirildi. Çalışmaya katılmak üzere 41 hemofili hastası değerlendirildi. Merkezi sinir sistemi kanaması olan 4 hasta, 1 kız hasta ve yaş grubuna uymayan 4 hasta çalışmaya dahil edilmedi. Çalışma grubunda 32, kontrol grubunda 30 hasta değerlendirildi. Çalışma grubunun sosyo-demografik özellikleri hemofili değerlendirme formuna kaydedildi “3. Ek.” Kontrol grupta yer alan çocukların boy, kg, eşlik eden hastalıkları ve düşme sayısı aynı form kullanılarak ilgili alanlara kaydedildi.

3.1.2. Veri Toplama Araçları

Her iki grubun eklem hareket açıklığı, kas gücü, eklem pozisyon hissi, ekstremitte çap farkından oluşan fizik muayeneleri yapıldı. Çocukların kanayan eklemleri Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skoru formuna uygun olarak değerlendirildi "4. Ek." Ağrı seviyeleri görsel analog skala (GAS) ile değerlendirildi. Hemofilili çocuklara yaşam kalitesini değerlendirmek için Haemo-Qol uygulandı. Ardından her iki gruba Berg denge testi, zamanlı ayağa kalk ve yürü testi ve Biodex® denge cihazı kullanılarak stabilite limit testi, postural stabilite testi ve düşme riski testi yapıldı.

3.1.2.1. Sosyo-Demografik Bilgi Formu

Sosyo-demografik bilgi formu çocuklar ile ilgili demografik bilgi alabilmek için tez asistanı ve danışman öğretim üyesi tarafından hazırlanmış sorulardan oluşmaktadır. Tez asistanı tarafından çocuk ve ebeveynlere sorular sorularak form dolduruldu. Bu form ile çocuğun boyu, kilosu, faktör düzeyi, tanı yaşı, şimdiye kadar kanayan eklemleri, son 6 aydaki kanayan eklem sayısı, profilaksi alıp almadığı, radyosinovektomi veya artroskopik sinovektomi yapıp yapılmadığı, geçirilmiş cerrahi öyküsü, hastanın öğrenim durumu, hemofilinin eğitime engel olup olmadığı, son 12 aydaki düşme sayısı sorgulandı.

3.1.2.2. Eklem Muayenesi

Omuz, dirsek, el bileği, kalça, diz ve ayak bileği eklem hareket açıklığı gonyometre kullanılarak ölçüldü. Diz ve ayak bileği eklemleri Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skoruna göre değerlendirilip puanlandırıldı. Bu skorda diz ve ayak bileği her bir eklem için ayrı ayrı olacak şekilde 0-12 arasında puanlandırıldı. Her eklem; şişlik (0-2 puan), kas atrofisi (0-1 puan), diz ve ayak bileğinin açısız deformitesi (0-2 puan), krepitasyon (0-1 puan), hareket açısında kayıp (0-2 puan), fleksiyon kontraktürü (0-2 puan) ve instabilite (0-2 puan) başlıklarına göre değerlendirildi.

3.1.2.3. Kas Kuvveti

Alt ekstremitede kalça ekstansörleri, abduktörleri, diz ekstansörleri, diz fleksörleri, ayak bileği plantar fleksörleri ve ayak bileği dorsifleksörleri, üst ekstremitede dirsek ekstansör ve dirsek fleksör kas kuvveti manuel kas testi ile değerlendirildi. Manuel kas testinde kas gücü 0 ile 5 arasında derecelendirilir.

0= Test edilen kasta aktif hareket gözlenmez.

1= Test edilen kasta eklem hareketi oluşmaz, yalnızca gözle görülebilen ya da palpe edilebilen kas kontraksiyonu oluşur.

2= Test edilen kas yerçekimi elimine edildiğinde eklem hareket açıklığını tamamlayabilir.

3= Test edilen kas yerçekimine karşı eklem hareket açıklığını tamamlayabilir.

4= Test edilen kas eklem hareket açıklığını tamamlar, karşı yönde direnç uygulandığında yenilir.

5=Test edilen kas maksimum dirence karşı eklem hareketini tamamlar.

3.1.2.4. Proprioepsiyon

Çalışmada proprioepsiyonu değerlendirmek için eklem pozisyon hissi test edildi. Diz eklemi için çocuk sandalyede ayaklarını sarkıtır pozisyonda oturtularak dizinin 90 derece fleksiyon pozisyonunda olması sağlandı. Gonyometre kullanılarak pasif olarak diz 45 derece fleksiyona getirildi ve çocuktan dizini bu pozisyonda 5 saniye boyunca tutması istendi. İşlem 3 kez tekrarlandı. Ardından gözleri kapalı iken dizi tekrar 90 derece fleksiyona getirildi ve çocuktan dizini aktif olarak 45 derece fleksiyona getirmesi istendi ve gonyometre ile ölçüm yapılarak hedef açıdan sapma açısı kaydedildi. Ayak bileği için supin pozisyonda iken ayak bileği 50 derece plantar fleksiyondan 25 derece plantar fleksiyona pasif olarak getirildi. Bu işlem 3 kez tekrarlandıktan sonra çocuktan aynı işleri gözleri kapalı durumda iken aktif olarak yapması istendi ve hedef açıdan sapma açısı kaydedildi.

3.1.2.5. Ekstremitte Çap Farkı

Alt ekstremitede bacak ve uyluk çevresi çap ölçümü yapıldı. Bacak çap ölçümü için patella alt ucundan 10 cm distali, uyluk çevresi için patella üst ucundan 10 cm proksimali işaretlendi, mezura ile her iki ekstremitede ölçüm yapılarak fark kaydedildi.

3.1.2.6. Ağrı

Çocuklarda ağrı değerlendirmesinde GAS kullanılmaktadır. GAS ile ağrı şiddeti sayısal veriye dönüştürülür. 100 mm'lik bir çizgi 0'dan 10'a kadar eşit parçalara ayrılır. 0 ağrı yok, 5 orta şiddette ağrı ve 10 şiddetli ağrıya karşılık gelmektedir. Çocuktan ağrı seviyesini skala üzerinde göstermesi istendi.

3.1.2.7 Denge ve Postural Kontrol

3.1.2.7.1. Berg Denge Testi

Ölçekte yer alan her aktivite test öncesinde çocuğa gösterildi. Test için saniye ölçer, mezura, sandalye ve tabure kullanıldı. 14 aktivite sırasında çocuklar değerlendirildi. Her aktivite 0 ile 4 arasında puanlandırıldı. Toplam puan test bitiminde kaydedildi.

3.1.2.7.2. Biodex® Denge Sistemleri

Biodex® denge sistemleri postural kontrolü ve dengeyi değerlendirmek için kullanıldı. Değerlendirme için çocuklara postural stabilite testi, stabilite limit testi, düşme riski testi uygulandı.

Postural stabilite testi: Bu test yapılırken çocukların sert platforma çıplak ayakla çıkmaları ve platformun korkuluklarından tutunmamaları istendi. Çocuklardan ekranda yer alan, ağırlık merkezini gösteren siyah renkli göstergesi orta hatta tutacak şekilde pozisyon alması istendi ve bu postürdeki ayak koordinatları ekrana kaydedildi. Test uygulanırken platform sabitlendi. Çocuklardan 20 saniye boyunca ekrandaki göstergesi orta hatta sabit kalacak şekilde tutması istendi. 20 saniyenin sonunda dinlenmeleri için 10 saniye ara verildi. Test 3 kez tekrar edildi. Testi uygulanmadan önce olgulara nasıl yapılacağı konusunda ayrıntılı bilgi verildi. Test sonunda postural stabilite genel, anteroposterior ve mediolateral puan elde edildi. Bu testte düşük puan iyi dengeyi göstermektedir.

Stabilite limit testi: Bu test yapılırken çocuklara platforma çıplak ayakla çıkmaları ve platformun korkuluklarından tutunmamaları istendi. Test uygulanırken platform sabitlendi. Çocuklardan ekranda yer alan, ağırlık merkezini gösteren siyah renkli göstergesi orta hatta tutacak şekilde pozisyon alması istendi ve bu postürdeki ayak koordinatları ekranda kaydedildi. Çocuklardan ekrandaki yanıp sönen ışıkları vücudun öne arkaya, sağa sola hareketiyle söndürmeleri istendi ve testi bitirme süreleri kaydedildi. Test 3 kez tekrar edildi. Test sonunda toplam, ön, arka, sağ, sol, ön-sağ, ön-sol, arka-sağ, arka-sol yönlerinde puanlar elde edildi. Yüksek puan iyi dengeyi göstermektedir.

Düşme riski testi: Bu test yapılırken çocuklara platforma çıplak ayakla çıkmaları ve platformun korkuluklarından tutunmamaları istendi. Çocuklardan ekranda yer alan, ağırlık merkezini gösteren siyah renkli göstergesi orta hatta tutacak şekilde pozisyon alması istendi ve bu postürdeki ayak koordinatları ekranda kaydedildi. Test başlangıcında platform hareketliliği

12. kademede iken, 20 saniye süresince sıra ile 12, 11, 10 ve 9. kademelere geçilerek hareketlilik derecesi artırıldı. Çocuklardan bu hareketli platform üzerinde dengede kalmaları istendi. Test aralarında 10 saniye dinlenme süresi verilerek test 3 kez tekrar edildikten sonra düşme riski sonucu kaydedildi.

3.1.2.7.3. Zamanlı Ayağa Kalk ve Yürü Testi

Test için duvardan 3 metre mesafede olacak şekilde arkılığı olan, ancak kol desteği olmayan bir sandalye yerleştirildi. Çocuğun kalça ve dizleri 90° fleksiyonda olacak şekilde sandalyeye oturması sağlandı. Çocuğun sandalyeden kalkıp, yürüyüp duvardaki işaretli resme dokunup tekrar geri gelip oturması istendi. Sandalyeden kalkıp tekrar sandalyeye oturana kadar geçen süre kaydedildi. Bu hareket iki kez yapıldı. Analizde bu iki sürenin ortalaması alındı.

3.1.2.8. Yaşam Kalitesi

Yaşam kalitesini değerlendirmek için Haemo-QoL 4-7 yaş çocuk, 8-12 yaş çocuk, 13-16 yaş çocuk ve 16-18 yaş için erişkin formları kullanıldı. Formda yer alan sorular ile ebeveyne bilgi verildikten sonra kabul eden ebeveynler muayene odasından çıkarıldı. Sorular klinisyen tarafından çocuğa yöneltildi.

Yaşam kalitesini kısıtlayacak bir soru için yanıt ‘hiçbir zaman’ olarak işaretlenmişse 1, ‘nadiren’ olarak işaretlenmişse 2, ‘bazen’ olarak işaretlenmişse 3, ‘sıklıkla’ olarak işaretlenmişse 4, ‘daima’ olarak işaretlenmişse 5 puan şeklinde puanlandırıldı. Yaşam kalitesini iyi yönde etkileyecek anlam içeren sorular için ise yanıt ‘hiçbir zaman’ olarak işaretlenmişse 5, ‘nadiren’ olarak işaretlenmişse 4, ‘bazen’ olarak işaretlenmişse 3, ‘sıklıkla’ olarak işaretlenmişse 2, ‘daima’ olarak işaretlenmişse 1 puan şeklinde puanlandırıldı.⁶³ Anketten alınan puanlar www.haemoqol.de sitesinde bulunan puanlama sistemi ile hesaplandı. Her hasta için ham puan hesaplandıktan sonra aşağıdaki formül kullanılarak yüzdeye dönüştürülmüş puan hesaplandı.

$$\text{Yüzdeye dönüştürülmüş puan} = 100 \times \frac{\text{hastanın ham puanı} - \text{en düşük ham puan}}{\text{en yüksek ham puan} - \text{en düşük ham puan}}$$

$$\text{Bölümden alınabilecek en düşük ham puan} = \text{soru sayısı} \times 1$$

$$\text{Bölümden alınabilecek en yüksek ham puan} = \text{soru sayısı} \times 5 \text{ (5 seçenekli sorular)}$$

$$\text{Bölümden alınabilecek en yüksek ham puan} = \text{soru sayısı} \times 3 \text{ (3 seçenekli sorular)}$$

3.2. İSTATİSTİK

İstatistiksel değerlendirme IBM SPSS 20.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA) paket programı kullanılarak yapıldı. Normal dağılıma uygunluk Kolmogorov-Smirnow Testi ile değerlendirildi. Gruplar arası karşılaştırmalarda normal dağılıma uyan yani parametrik koşulları karşılayan durumlarda Independent Sample testi kullanıldı. Normal dağılıma uymayan, parametrik koşulları karşılamayan durumlarda iki değişken karşılaştırılırken Mann Whitney U testi kullanıldı. 2'den fazla değişken Kruskal Wallis varyans analizi ile karşılaştırıldı. İstatistiksel olarak fark saptanılan durumlarda One Way Anova (Tamphae's T2) testi ile post hoc analiz yapıldı. Kategorik değişkenler Chi-Square testi ile değerlendirildi. Spearman's korelasyonu kullanılarak parametreler arasında korelasyon araştırıldı. $p < 0.05$ istatistiksel olarak önemlilik için yeterli kabul edildi.

4. BULGULAR

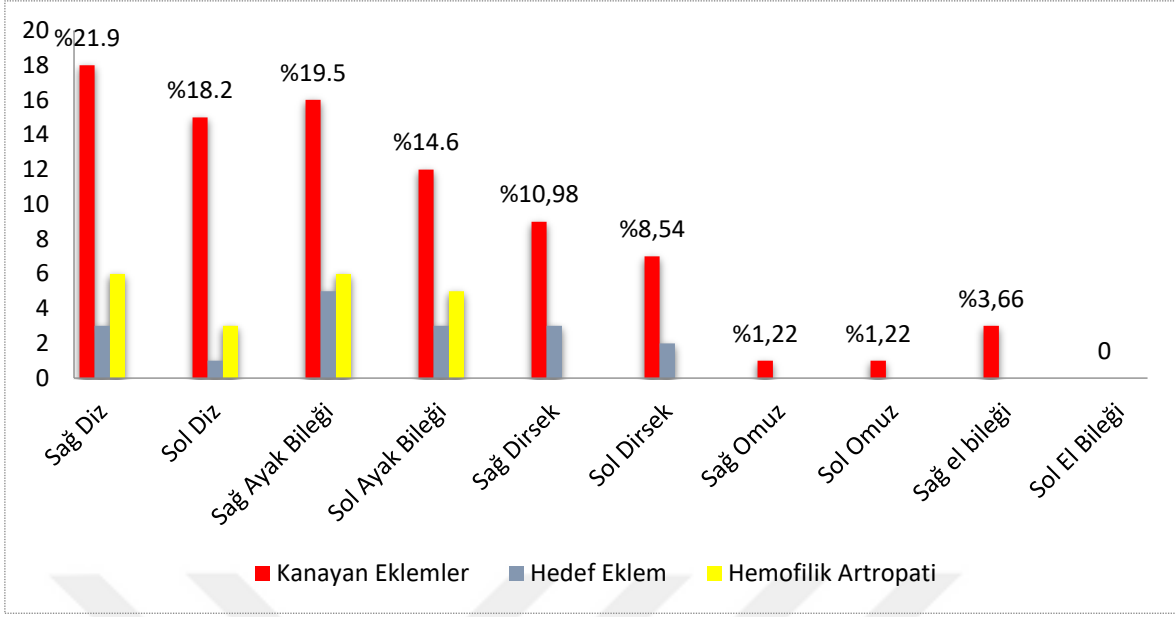
Çalışmaya 32 hemofilili çocuk ile 30 sağlıklı çocuk dahil edildi. Hemofilili çocukların ortanca yaşı 12 (7-18) yıl, vücut kitle indeksi ortancası 20.3 (13-27) kg iken kontrol grubunun yaş ortancası 15 (7-18) yıl, vücut kitle indeksi ortancası 19.1 (14-29.1) kg idi. İki grup yaş ve vücut kitle indeksi açısından benzerdi (sırayla $p=0.375$, $p=0.709$).

Çalışmaya katılan hemofilili çocukların yaş grupları, hemofili tipi ve faktör seviyesine göre dağılımları 5. çizelgede verilmiştir. Çocukların 23'ü (%71.8) hemofili A, 9'u (%28.1) hemofili B idi. Faktör düzeyine göre çocukların 21'i (%65.6) ağır hemofili, 6'sı (%18.7) orta hemofili, 5'i (%15.6) hafif hemofili idi.

5. Çizelge: Hemofilili çocukların yaş gruplarına göre hemofili tipi ve faktör seviyesi dağılımları.

	7-10 yaş n=12 (%37.5)	11-15 yaş n=8 (%25)	16-18 yaş n=12 (%37.5)	Toplam n=32 (%100)
Hemofili Tipi				
Hemofili A	9 (%28.1)	7 (%21.8)	7 (%21.8)	23(%71.8)
Hemofili B	3 (%9.3)	1 (%3.1)	5 (%15.6)	9 (%28.1)
Faktör Seviyesi				
Ağır	8 (%25)	5 (%15.6)	8 (%25)	21(%65.6)
Orta	3 (%9.3)	1 (%3.1)	2 (%6.2)	6 (%18.7)
Hafif	1 (%3.1)	2 (%6.2)	2 (%6.2)	5 (%15.6)

Hemofilili çocukların 26'sında (%81.2) eklem kanaması gelişmişti. Kanayan eklemlerin sayısı ve yeri 2. çizimde verilmiştir. En çok kanayan eklemler diz, ayak bileği ve dirsekti. En sık sağ diz (%21.9) ve sağ ayak bileğinde (%19.5) kanama olmuştu.



2. Çizim: Kanayan eklemlerin dağılımı

Çocukların 11'inde (%34.3) hedef eklem, 15'inde (%46.8) hemofilik artropati saptandı. Faktör seviyesine göre hedef eklem ve hemofilik artropati gelişim oranları 6. çizelgede verilmiştir. Hedef eklem ve hemofilik artropati gelişimi açısından faktör seviyesi arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla $p=0.183$, $p=0.070$).

6. Çizelge: Faktör seviyesine göre hedef eklem ve hemofilik artropati dağılımı.

	Ağır hemofili (n=21)	Orta hemofili (n=6)	Hafif Hemofili (n=5)	P
Hedef eklem				
Var	8 (%38.1)	3 (%50)	0 (%0)	0.183
Yok	13 (%61.9)	3 (%50)	5 (%100)	
Hemofilik artropati				
Var	12 (%57.1)	3 (%50)	0 (%0)	0.070
Yok	9 (%4.8)	3 (%50)	5 (%100)	

Otuz iki hemofilili çocuğun 192 eklemi (diz, dirsek ve ayak bileği) incelendiğinde 17'sinde (%8.85) hedef eklem, 20'sinde (%10.42) hemofilik artropati saptandı. Hedef eklem ve hemofilik artropatinin eklemlere göre dağılımı 7. çizelgede verilmiştir. Sağ ayak bileği en çok hedef eklem olurken hemofilik artropati en sık sağ diz ve sağ ayak bileğinde gelişmişti.

7. Çizelge: Hedef eklem ve hemofilik artropati dağılımı.

	Sağ diz	Sol diz	Sağ ayak bileği	Sol ayak bileği	Sağ dirsek	Sol dirsek	Toplam etkilenmiş eklem	Toplam eklem
Hedef eklem	3 (%1.5)	1 (%0.5)	5 (%2.6)	3 (%1.5)	3 (%1.5)	2 (%1)	17 (%8.8)	192 (%100)
Hemofilik artropati	6 (%3.1)	3 (%1.5)	6 (%3.1)	5 (%2.6)	-	-	20 (%10.4)	192 (%100)

Hemofilili çocukların daha önce fiziksel tıp ve rehabilitasyon hekimi tarafından muayene edilmediği öğrenildi. Çocukların eklem muayene bulguları Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skoru formuna göre puanlandırıldı. Buna göre en fazla görülen eklem muayene bulgusu eklem şişliği idi (%43.7). Çocukların %31.2'sinde kas dokusunda, %34.3'ünde hareket açısında kayıp saptandı. Toplam eklem puanları 7-10 yaş grubunda 3.2 ± 3.9 , 11-15 yaş grubunda 3.6 ± 4.4 , 16-18 yaş grubunda 4.1 ± 4 idi. Yaş grupları arasında toplam eklem puanında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p=0.874$). Eklem değerlendirme formu 8. çizelgede verilmiştir. Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı ile toplam eklem puanı arasında güçlü pozitif korelasyon ($R=0.605$, $p=0.000$), alt ekstremitede hemofilik artropatili eklem sayısı ile toplam eklem puanı arasında çok güçlü pozitif korelasyon saptandı ($R=0.969$, $p=0.000$).

8. Çizelge: Yaş gruplarına göre hemofilili çocukların muayene bulgularının dağılımı

		7-10 yaş (n=12)	11-15 yaş (n=8)	16-18 yaş (n=12)	Toplam
Şişlik	Yok	8	4	6	18 (%56.3)
	Var (kronik sinovit varsa)	4	4	6	14 (%43.7)
Kas dokusu kaybı	Yok	11	4	7	22 (%68.8)
	Var	1	4	5	10 (%31.2)
Ayak bileğinde açısız şekil bozukluğu	Yok	10	7	11	28 (%87.5)
	<100° valgus	2	1	1	4 (%12.5)
Diz ekleminde açısız şekil bozukluğu	Normal	12	8	11	31 (%96.9)
	8-150° varus veya 0-50° valgus	-	-	1	1 (%3.1)
		-	-	-	0
Hareketle krepitasyon	Yok	12	7	10	29 (%90.7)
	Var	-	1	2	3 (%9.3)
Hareket açısı	%10 kayıp	8	6	7	21 (%65.7)
	%10-33 kayıp	4	2	5	11 (%34.3)
	%33'den fazla kayıp	-	-	-	0
Fleksiyon kontraktürü	Yok	8	6	7	21 (%65.7)
	<15 dereceden az	4	2	4	10 (%31.2)
	>15 dereceden fazla	-	-	1	1 (%3.1)
İnstabilite	Yok	8	6	7	21 (%65.7)
	Var (fakat fonksiyon mümkün)	4	2	5	11 (%34.3)
	Fonksiyonel kayıp	-	-	-	0

Hemofilili çocuk ve kontrol grubunun manuel kas güçleri 5/5 idi. Hemofilili çocuklarda uyluk çap farkı ortalama 0.5 ± 1.3 cm, baldır çap farkı ortalama 0.2 ± 0.8 cm idi. Kontrol grubu ile kıyaslandığında uyluk ve baldır çap farkında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla $p=0.002$, $p=0.013$). Uyluk ve baldır çap farkı ile korelasyon bakılan başlıklar 9. çizelgede verilmiştir. Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı, alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı ve toplam eklem puanı ile hemofilili çocukların her iki alt ekstremitede uyluk ve baldır çap farkı arasında pozitif korelasyon saptandı (9. Çizelge).

9. Çizelge: Uyluk ve baldır çap farkı ile korelasyon bakılan alt başlıklar.

	Uyluk çap farkı (n=32)	Baldır çap farkı (n=32)
Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı	R=0.359, p=0.044	R=0.418, p=0.017
Alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı	R=0.753, p=0.000	R=0.505, p=0.005
Toplam eklem puanı	R=0.674, p=0.000	R=0.511, p=0.003

R: Korelasyon katsayısı

Hemofilili çocuk ve kontrol grubu diz ve ayak bileğinde kontraktür varlığı açısından kıyaslandığında hemofilili çocuk grubunda 1 (%3.1) çocukta diz, 10 (%31.2) çocukta ayak bileğinde kontraktür saptandı. İki grup arasında ayak bileğinde kontraktür varlığı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu (p=0.001). Diz kontraktürü açısından iki grup arasında fark bulunmamaktaydı (p=0.329).

Her iki grubun eklem pozisyon hisleri diz ve ayak bileklerinde değerlendirildi ve hedef açıdan sapma miktarı sapma açısı olarak kaydedildi. Hemofili grubunda 0-10° arasında değişen sapma açısı kaydedildi. İki grup ayak bileği ve diz sapma açısı ortalama değerleri açısından karşılaştırıldığında çalışma grubunda sapma açısı istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu (p<0.005, tümü için) (10. Çizelge).

10. Çizelge: Sapma açılarının hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması

	Hemofili grubu (n=32)	Kontrol grubu (n=30)	p
Sağ diz sapma açısı	1.8±3.7	0	0.007
Sol diz sapma açısı	0.6±1.6	0	0.025
Sağ ayak bileği sapma açısı	1.4± 2.9	0	0.007
Sol ayak bileği sapma açısı	0.7±1.8	0	0.025

Sapma açısına etki eden faktörler araştırıldığında; kanama sayısı ve hedef eklem sayısı ile diz ve ayak bileği sapma açısı arasında pozitif korelasyon saptandı. GAS diz ile sağ diz sapma açısı arasında pozitif korelasyon, toplam eklem puanı ve alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı ile sağ ayak bileği sapma açısı arasında pozitif korelasyon saptandı.

11. Çizelge: Diz ve ayak bileğinde sapma açısı ile korelasyon bakılan alt başlıklar.

	Sağ diz sapma açısı	Sağ ayak bileği sapma açısı
Toplam eklem puanı	R=0.303, p=0.104	R=0.573, p=0.001
Kanama sayısı	R=0.368, p=0.045	R=0.495, p=0.005
GAS (diz ve ayak bileği)	R=0.522, p=0.003	R=0.334, p=0.071
Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı	R=0.508, p=0.004	R=0.660, p=0.000
Alt ekstremitedeki HA eklem sayısı	R=0.245, p=0.209	R=0.621, p=0.000

HA: Hemofilik artropati, GAS: Görsel analog skala, R: Korelasyon katsayısı

İki grubun genel, diz ve ayak bileği ağrı seviyesi GAS ile değerlendirildi. GAS ayak bileği hemofilili çocuk grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı (p=0.007) (12. Çizelge).

12. Çizelge: Görsel analog skalanın hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.

	Hemofili grubu (n=32)	Kontrol grubu (n=30)	p
Görsel analog skala			
GAS Genel	0.6±2.2	0	0.088
GAS Diz	0.2±0.9	0	0.167
GAS Ayak bileği	1.4±3.1	0	0.007

GAS: Görsel analog skala

Her iki grubun son 12 aydaki düşme sayıları 13. çizelgede verilmiştir. İki grup düşme sayısı açısından karşılaştırıldığında hemofili grubunda düşme sayısı istatistiksel olarak yüksek saptandı ($p=0.003$).

13. Çizelge: Düşme sayısının hemofili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.

	Hemofilili grubu (n=32)	Kontrol grubu (n=30)	p
Düşme sayısı			
0	20 (%62.5)	28 (%93.3)	
1-5	6 (%18.8)	2 (%6.7)	0.003
5'den fazla	6 (%18.8)	0	

Hemofili grubunda 2 çocuk, Biodex® denge cihazı ile yapılan testleri tamamlayamadı. Bu nedenle zamanlı kalk yürü testi, Berg denge testi 62 çocuğa uygulanırken postural stabilite testi, düşme riski testi ve stabilite limit testi 60 çocuğa uygulandı. İki grubun denge ve postural kontrol testleri kıyaslandığında (14 ve 15. Çizelge); zamanlı kalk yürü testi, Berg denge testi ve postural stabilite testlerinde fark saptanmadı ($p>0.05$). Düşme riski testi ve stabilite limit testi toplam, arka, arka-sağ ve arka-sol alt gruplarında iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p<0.05$).

14. Çizelge: Denge testlerinin hemofilili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.

	Hemofilili grubu	Kontrol grubu	p
ZKYT	5.3±0.8	5.6±0.9	0.127
SLT Toplam	40.3±12.6	48.5±13	0.016
SLT Ön	52.0±17.3	58.3±18.1	0.170
SLT Arka	46.4±14.7	54.9±16.8	0.041
SLT Sağ	50.4±15.7	58.0±13.8	0.051
SLT Sol	48.3±18.2	51.6±16.7	0.473
SLT Ön-Sağ	46.4±16.3	51.4±16.4	0.239
SLT Ön-Sol	49.2±14.6	52.6±16.1	0.398
SLT Arka-Sağ	41.4±17.8	51±14	0.025
SLT Arka- Sol	38.4±14.9	48.9±12.9	0.005

ZKYT: Zamanlı kalk yürü testi, SLT: Stabilite limit testi

15. Çizelge: Denge testlerinin hemofilili ve kontrol grubu arasında karşılaştırılması.

	Hemofilili grubu	Kontrol grubu	p
	Ortanca	Ortanca	
Postural Stabilite Genel	0.6	0.4	0.199
Postural Stabilite Anteroposterior	0.3	0.3	0.52
Postural Stabilite Mediolateral	0.3	0.2	0.263
Düşme Riski Testi	0.8	0.7	0.024
Berg Denge Testi	56	56	0.088

Hemofilili çocukların 7-10, 11-15 ve 16-18 yaş gruplarına göre denge testleri karşılaştırıldığında postural stabilite genel, postural stabilite anteroposterior, postural stabilite mediolateral, stabilite limit toplam testlerinde üç yaş grubu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla p=0.001, p=0.000, p=0.000, p=0.009). Düşme riski testinde gruplar arasında fark saptanmadı (p=0.538). Postural stabilite genel testinde 7-10 yaş grubu ile 16-18 yaş grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmış olup 7-10 yaş grubunun denge puanı

daha yüksekti ($p=0.003$). Postural stabilite anteroposterior testinde 7-10 yaş ile 11-15 yaş ve 7-10 ile 16-18 yaş grupları arasında fark mevcut olup, denge puanı 7-10 yaş grubunda daha yüksekti (sırasıyla $p=0.019$, $p=0.008$). Postural stabilite mediolateral testinde 7-10 ile 16-18 yaş grubu arasında fark saptanmış olup denge puanı 7-10 yaş grubunda daha yüksekti ($p=0.001$). 11-15 yaş ile 16-18 yaş grubu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmış olup denge puanı 11-15 yaş grubunda daha yüksekti ($p=0.009$). Stabilite limit toplam 7-10 ile 16-18 yaş grubu arasında istatistiksel olarak fark saptanmış olup denge puanı 16-18 yaş grubunda daha yüksekti ($p=0.008$). Bu sonuçlar yaş ile statik ve dinamik dengenin arttığını göstermektedir.

Çalışma grubu denge testleri ile korelasyonu bulunabilecek faktörler açısından değerlendirildiğinde (16. Çizelge); sağ diz sapma açısı, uyluk çap farkı, baldır çap farkı, ayak bileğinde kontraktür varlığı, alt ekstremitede hemofilik artropatili eklem sayısı, toplam eklem puanı ile korelasyon saptanmadı. Sağ ayak bileği sapma açısı ($R= 0.426$, $p=0.022$, $R=0.528$, $p=0.003$) ve alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı ($R=0.409$, $p=0.025$, $R=0.394$, $p=0.031$) ile statik denge testi arasında pozitif korelasyon saptandı.

16. Çizelge: Denge testleri ile korelasyon bakılan alt başlıklar.

		PST Genel	PST A-P	PST M-L	SLT Toplam	DRT
Eklem Puanı	R	-0.022	-0.126	-0.073	0.152	-0.035
	p	0.908	0.508	0.703	0.422	0.061
Sağ Diz sapma açısı	R	0.144	-0.029	0.185	0.196	0.258
	p	0.457	0.883	0.336	0.309	0.177
Sağ ayak bileği sapma açısı	R	0.423	0.357	0.528	-0.183	-0.060
	p	0.022	0.057	0.003	0.341	0.756
Ayak bileğinde kontraktür	R	-0.201	-0.196	-0.142	0.199	-0.070
	p	0.124	0.134	0.280	0.127	0.594
Uyluk çap farkı	R	-0.235	-0.315	-0.193	0.299	0.066
	p	0.211	0.090	0.308	0.229	0.729
Baldır çap farkı	R	0.166	0.031	0.111	-0.167	-0.143
	p	0.381	0.871	0.558	0.377	0.450
Alt ekstremitede hedef eklem sayısı	R	0.409	0.243	0.394	-0.121	0.10
	p	0.025	0.195	0.031	0.525	0.589
Alt ekstremitede hemofilik artropatili eklem sayısı	R	-0.062	-0.152	-0.057	0.160	0.000
	p	0.760	0.448	0.778	0.426	0.999

PST A-P: Postural Stabilite Anteroposterior, PST M-L: Postural Stabilite Mediolateral

SLT: Stabilite Limit Testi, DRT: Düşme Riski Testi, R: Korelasyon katsayısı

Çalışma grubunun yaşam kalitesi Haemo-QoL formu kullanılarak değerlendirildi. Kontrol grubunda yaşam kalitesi değerlendirilmedi. Her bölümden alınan puanlar formül kullanılarak yüzdeye dönüştürüldü. Yaş gruplarına göre bölümlerden aldıkları ortalama puanlar 17. çizelgede verilmiştir. Bütün yaş gruplarında Haemo-QoL formundaki bedensel sağlık, aile ile ilişkiler, spor ve okul alt gruplarında yaşam kalitesinde azalma saptandı. Toplam yaşam kalitesi puanında ise gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı (p=0.932). Kendine olan bakış açısı (p=0.033), arkadaş ile ilişkiler (p=0.002), spor ve okul (p=0.04), genel sağlık (p=0.001) alt başlıklarında gruplar arasında istatistiksel olarak fark saptandı. Kendine olan bakış açısı yaşam kalitesi puanı 4-7 ile 8-12 yaş grupları arasında 8-12 yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı daha yüksek iken, 4-7 ile 17-18 yaş grubu karşılaştırıldığında 17-18 yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı daha yüksek saptandı (sırasıyla p=0.012, p=0.012). Arkadaş ile ilişkiler yaşam kalitesi puanı 4-7 ile 8-12 yaş grupları arasında ve 4-7 ile 13-16 yaş grupları arasında

istatistiksel olarak anlamlı 4-7 yaş grubunda yüksek saptandı (sırasıyla $p=0.000$, $p=0.005$). Spor ve okul yaşam kalitesi puanı 4-7 ile 17-18 yaş grupları arasında 17-18 yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0.024$). Genel sağlık yaşam kalitesi puanı 8-12 ile 13-16 yaş grupları arasında 8-12 yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0.035$).

Hedef eklemi bulunan çocuklarda, hedef eklemi olmayanlara göre yaşam kalitesi toplam puanı istatistiksel olarak yüksek saptandı ($p=0.014$). Ağır, orta ve hafif hemofili gruplarının yaşam kalitesi karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak fark saptanmadı ($p=0.294$).

Yaşam kalitesi ile alt başlıkların korelasyonuna bakıldığında toplam eklem puanı ($R=0.335$, $p=0.061$), düşme riski testi ($R=-0.038$, $p=0.842$), stabilite limit testi toplam ($R=-0.122$, $p=0.520$), postural stabilite anteroposterior ($R=0.158$, $p=0.404$), postural stabilite mediolateral ($R=0.111$, $p=0.558$), postural stabilite genel ($R=0.152$, $p=0.422$), alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı ($R=0.327$, $p=0.084$) ile korelasyon saptanmadı. Kanama sayısı ($R=0.537$, $p=0.002$), GAS genel ($R=0.417$, $p=0.018$) ile yaşam kalitesi puanı arasında pozitif korelasyon saptandı.

17. Çizelge: Yaşam kalitesi puanlarının yaş gruplarına göre dağılımı.

	4-7 yaş (n=4)	8-12 yaş (n=13)	13-16 yaş (n=5)	17-18 yaş (n=10)	p
Bedensel sağlık	23.6±27.3	35.1±27.4	54.9±30.8	21.4±12.9	0.694
Hissettikleri	12.5±25	28±35.6	30.6±30.4	11.6±14.5	0.817
Kendine olan bakış açısı	0±0	27.3±25.1*	21.8±19.4	21.5±17	0.033
Aile ile ilişkiler	75±27.4	46.1±17.9	55.6±17.2	-	0.084
Arkadaş ile ilişkiler	50±0*	7.2±15.2	17.9±17.7	-	0.002
Verilen destek	-	7.2±15.2	20±16.1	-	0.190
Diğer insanlar ile ilişkiler	31.2±23.9	6±12.9	24.9±23.3	-	0.118
Spor ve okul	18.7±4.2	30.5 ± 22.7	49.1 ± 20	49.9±23.1*	0.040
Hastalık ile başa çıkma	-	17.8±15.5	12.1±12.2	16.2±15.5	0.638
Tedavi	25±25	12.8±14.3	24.9±22.8	26.6±18.4	0.143
Gelecek	-	-	30.3±22.6	22.2±15	0.906
İlişkileri	-	-	10±22.2	-	
Genel sağlık	12.5±25	53.8±22.4*	30±20.9	-	0.001
İş ve okul/çalışma	-	-	-	11.8±13.3	
Aile planlaması	-	-	-	10.6±13.1	
Partneriniz ve cinsellik	-	-	-	14.9±31.1	
Toplam	62.3±39.4	21.6±17.2	76.4±55.1	20.6±17.3	0.932

*İstatiksel olarak farkı yaratan grup

5.TARTIŞMA

Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen konjenital kanama bozukluğudur. Faktör seviyesine bağlı olarak değişik oranlarda gastrointestinal, genitouriner, intrakraniyal ve kas iskelet sistemine ait kanamalar gözlenir. Ağır hemofili hastalarında kanamaların %90'ı kas iskelet sistemini içerirken %'80'inde eklemler etkilenmektedir.³ Tekrarlayan eklem içi kanamalar nedeni ile kronik proliferatif sinovit ve kıkırdak yıkımı ile karakterize hemofilik artropati gelişir. Hemofilik artropati eklem hasarı, kronik ağrı ve azalmış yaşam kalitesi ile karakterize sakatlayıcı bir durum olup hemofili hastalarında en sık morbidite nedenidir.^{4,5,27} Kas ve eklemlerde oluşan kanamalar artrojenik kas inhibisyonu ve proprioseptif sistem değişikliklerine yol açarak postural kontrolde azalmaya neden olmakta, bu durum düşme riskinde artış ve yaşam kalitesinde azalma ile sonuçlanmaktadır.

Literatürde hemofilili çocuklarda ve erişkinlerde yapılan çalışmalarda statik dengenin etkilendiği gösterilmiştir. Dinamik denge ise sadece erişkin hemofili popülasyonunda çalışılmış ve dinamik dengenin azaldığı, düşme riskinin arttığı gösterilmiştir. Dengeyi etkileyebilecek faktörler ise az sayıda çalışmada araştırılmıştır.^{6-8,13,14}

Hemofilide kanamadan en çok etkilenen eklemler diz, dirsek ve ayak bileğidir. Aronstam ve ark.²⁶ yaptığı çalışmaya göre erken çocukluk döneminde en sık kanama bölgesi diz eklemi olup, ikinci sırada dirsek, üçüncü sırada ise ayak bileği eklemi gelmektedir. İkinci dekatta ise dirsek en çok kanayan eklem haline gelirken, dirseği diz ve ayak bileği eklemleri takip eder. Ancak son yıllarda en çok kanayan eklem sıralamasında ayak bileği ile dizin yer değiştirdiği belirtilmektedir. Stephensen ve ark.⁶⁴ yaptığı çalışmada çocukluk ve adölesan dönemde en sık kanayan eklem ayak bileği iken ikinci sırada dirsek gelmektedir. Çalışmamızda ise son 6 ayda en çok kanayan eklem diz olup ikinci sırada ayak bileği olmuştur.

Hedef eklem, 6 ay içinde aynı eklemlerde 3 veya üzerinde kanama oluşması olarak tanımlanır. Takip eden 12 ayda eklemlerde iki ya da daha az kanama olduğunda hedef eklem özelliğini kaybeder. Souza ve ark.¹² yapmış olduğu çalışmada en çok görülen hedef eklem ayak bileğidir. Çalışmamızda da hemofili çocukların %34.3'ünde hedef eklem gelişmiş olup, en sık ayak bileği hedef eklem haline gelmiştir.

Kronik hemofilik artropati, kanamanın şiddetine ve tedavisine bağlı olarak yaşamın ikinci on yılından (bazen daha erken) itibaren gelişmeye başlar.²² Çalışmamızda ağır hemofilili çocukların %57.1'inde, tüm hemofilili çocukların %46.8'inde hemofilik artropati gelişmiştir.

En sık hemofilik artropati gelişen eklem ayak bileği ve dizdir. Hilberg ve ark.⁶ 12 ağır hemofili ile yaptıkları çalışmada en çok etkilenen eklemler diz ve ayak bileği olmuştur.

Hemofilide eklem muayenesinde kullanılan formlardan biri Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skorudur. Mercan ve ark.¹⁸ yapmış olduğu çalışmada en fazla saptanan eklem muayene bulgusu eklem şişliği iken, bunu kas atrofi takip etmektedir. Ortalama eklem puanı 4-7 yaş grubunda 1.8 8-12 yaş grubunda 4.9, 13-16 yaş grubunda 6.9 ve erişkin dönemde 16.2'dir. Montecinos ve ark.¹⁴ yaş ortalaması 21.8 olan 15 hemofili hastası ile yaptıkları çalışmada total eklem skoru 7.9 saptanmıştır. Soumyaneel ve ark.¹⁹ 201 hemofili hastası ile yaptıkları çalışmada en fazla görülen muayene bulgusu %76.6 ile eklem şişliğidir, bunu %40.3 ile krepitasyon izlemektedir. Çalışmamızda da en fazla görülen eklem muayene bulgusu %43.7 oranıyla eklem şişliğidir. Bunu %34.3 ile hareket açısında kayıp takip etmiştir. Toplam eklem puanları 7-10 yaş grubunda 3.2±3.9, 11-15 yaş grubunda 3.6±4.4, 16-18 yaş grubunda 4.1±4 olup gruplar arasında istatikselsel olarak fark saptanmamıştır. Çalışmamızda ve literatürdeki çalışmalarda yaş ile birlikte eklem puanının artması, tekrarlayan kanamalara bağlı eklem hasarını arttırdığını düşündürmektedir. Hemofili hastalarında artrojenik kas inhibisyonu ve immobilizasyon nedeni ile kas gücünde kayıp görülmektedir. Hilberg ve ark.⁶ yaptıkları çalışmada ortalama yaşı 31.4 olan ağır hemofililerde diz ekstansör kas kuvveti değerlendirilmiş ve sağlıklı kontrollere göre kas kuvvetinde azalma saptanmıştır. Pietri ve ark.⁶⁵ yaş ortalaması 14.1 olan unilateral diz kanamalı 10 ağır hemofilili çocuğun diz ekstansör kas kuvvetini izokinetik dinamometre ile değerlendikleri çalışmalarında, kontrol grubuna kıyasla ekstansör kas kuvvetinde azalma saptanmıştır. Çalışmamızda ise diz ekstansör ve ayak bileği dorsifleksör kas gücü manuel kas testi ile değerlendirildi ve normal saptandı. Ancak çocukların uyluk ve baldır çap farkları arasında fark, kontrol grubuna kıyasla istatikselsel olarak anlamlı olarak fazlaydı. Uyluk ve baldır çap farkı ile alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı (R=0.359, p=0.044 ve R=0.418, p=0.017, sırasıyla), hemofilik artropatili eklem sayısı (R=0.753, p=0.000, R=0.505, p=0.005, sırasıyla) ve toplam eklem puanı (R=0.674, p=0.000, R=0.511, p=0.003, sırasıyla) arasında pozitif korelasyon mevcuttu. Kanama sayısı ve eklem hasarı arttıkça atrofi miktarı artmaktaydı. Atrofi gelişen kaslarda kuvvet kaybının gösterilebilmesi için manuel kas testi yerine izokinetik cihazlar ile değerlendirilmesi gerektiği görüşündeyiz.

Hemofili olan çocukların tekrarlayan eklem ve kas kanaması sonucu proprioseptif sistemlerinin etkilendiği, buna bağlı postural kontrol ve denge reaksiyonlarının bozulduğu gösterilmiştir.⁶⁻⁸ Hilberg ve ark.⁶ 12 ağır hemofili hastası ile yaptıkları çalışmada

propriocepsiyonu eklem pozisyon hissi ve tek ayak üstünde durma testi ile deęerlendirmişlerdir. Tek ayak üstünde durma testi yumuşak ve sert zeminlerde gözler açık ve kapalı olarak yapılmış, 1 dakika süresince kontralateral ayağın yere deęmesi, tutamaçlardan tutunma çabası ve gözler kapalı iken açılması hata olarak deęerlendirilip toplam hata sayısı üzerinden kontrol grubu ile kıyaslama yapılmıştır. İki grup arasında hata sayısı hemofili grubunda istatikselsel olarak anlamlı yüksek saptanmıştır. Diz eklem pozisyon hissi ise dizin 20°-40°-60°-100° fleksiyonunda bakılmış, 20° ve 100° 'de iki grup arasında anlamlı fark saptanmıştır.

Souza ve ark.¹² yapmış olduęu, yaş ortalamasının 10.3 olduęu 20 hemofili ve 20 sağlıklı kontrol grubundan oluşan gözlemsel kesitsel çalışmada; iki grubun görsel, vestibüler ve proprioceptif duyuları kuvvet platformu kullanılarak karşılaştırılmıştır. İki grup arasında vestibüler ve görsel duyularda istatikselsel olarak anlamlı fark saptanmazken proprioceptif duyu hemofili grubunda istatikselsel olarak anlamlı düzeyde azalmış saptanmıştır.

Çalışmamızda propriocepsiyon eklem pozisyon hissi kullanılarak test edildi. Dizde 45° fleksiyon, ayak bileğinde 25° plantar fleksiyon hedef açı olarak belirlenip bu açılardan sapma açısı kaydedildi. Hemofili grubunda bilateral diz ve ayak bileğindeki eklem pozisyon hissi kontrol grubuna göre istatikselsel olarak azalmış saptandı. En sık hedef eklem haline gelen eklemler sağ diz ve sağ ayak bileği olduęundan, bu eklemlerdeki propriocepsiyon kaybı ile alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı, alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı, kanama sayısı, GAS ve total eklem puanı arasında korelasyon araştırıldı. Kanama sayısı (sağ diz için $R=0.368$, $p=0.045$, sağ ayak bileği için $R=0.495$, $p=0.005$), alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı (sağ diz için $R=0.508$, $p=0.004$, sağ ayak bileği için $R=0.660$, $p=0.000$) ile hemofilik artropatili eklem sayısı (sağ diz için $R=0.245$, $p=0.209$, sağ ayak bileği için $R=0.621$, $p=0.000$) ile eklem pozisyon hissi arasında pozitif korelasyon saptandı. Eklemde sık tekrarlayan kanamalar propriocepsiyondaki kaybı arttırmaktaydı. Toplam eklem puanı ile sağ ayak bileği sapma açısı arasında pozitif güçlü korelasyon ($R=0.573$, $p=0.001$) vardı ve eklem hasarı arttıkça propriocepsiyon kaybı artmaktaydı. GAS diz ile sağ diz sapma açısı arasında pozitif güçlü korelasyon ($R=0.522$, $p=0.003$) saptandı. Ağrı seviyesi arttıkça propriocepsiyondaki kayıp artmaktaydı. Literatürde hemofili hastalarında eklem pozisyon hissi ile ilişkili faktörleri araştırılan bir çalışmaya rastlanılmamıştır. Dokyung ve ark.⁶⁶ diz osteoartriti bulunan kadın hastalarda yaptıkları bir çalışmada ağrı, propriocepsiyon ve kas gücü arasındaki korelasyonu incelenmiş ve ağrı ile kas gücü arasında negatif korelasyon saptanırken, ağrı ve propriocepsiyon arasında korelasyon saptanmamıştır.

Hemofili hastalarında kanamalara bağlı olarak akut ağrı, sinovit ve hemofilik artropatiye bağlı kronik ağrı gelişmektedir.^{6,7} Çalışmamızda GAS ayak bileği puanında iki grup arasında istatistiksel olarak fark saptandı. Ayak bileğinde saptanan GAS'ın yüksek olması, bu eklemin en sık hedef eklem ve en çok hemofilik artropati gelişen eklem olmasına bağlanmıştır.

Literatürde hemofili hastalarında postural kontrolü değerlendirmek için yapılan çalışmalarda denge statik ve dinamik komponenti ayrı ayrı değerlendirilmiştir. Hilberg ve ark.⁶ hemofili hastalarında statik ve dinamik dengeyi değerlendikleri çalışmada hemofili ve kontrol gruplarında statik ve dinamik dengeyi değerlendirmişlerdir. İki grup arasında statik dengede fark saptanmazken, dinamik denge kontrol grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptanmıştır. Perez-Alenda ve ark.⁸ preadölesanlarda statik dengeyi değerlendirdikleri çalışmada yaş ortalaması 9.5 yıl olan 19 hemofili hasta ile ve 19 sağlıklı birey yer almaktadır. Hemofilili çocukların eklemleri hemofili eklem sağlığı skoru kullanılarak değerlendirilmiştir. İki grup arasında sportif aktiviteler arasından fark bulunamamıştır. İki grubun dengeleri Nintendo Wii Denge tahtası kullanılarak değerlendirilmiş ve iki ayak üstünde gözleri açık ve kapalı, tek ayak üstünde gözler açık olarak ölçümler yapılmıştır. Anteroposterior ve mediolateral yönlerde ağırlık merkezinin değişim miktarı (amplitüdü) ve salınım hızı kaydedilmiştir. Grupların kendi içinde değerlendirilmesinde gözler açık ve kapalı arasında istatistiksel olarak fark bulunamamıştır. İki grup kıyaslandığında hemofili grubunda gözler açık iken iki ayak üstünde anteroposterior ve mediolateral yönde amplitüd ve anteroposterior yönde salınım hızı istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptanmıştır. Gözler kapalı iken sadece anteroposterior yönde amplitüd farklı bulunmuştur. Dominant ayakta anteroposterior amplitüdü, non-dominant ayakta ise mediolateral amplitüd farklı saptanmıştır. Bu sonuçlar hemofilili çocuklarda statik denge özellikle anteroposterior yönde etkilendiğini desteklemektedir.

Montecinos ve ark.¹⁴ yaptıkları çalışmada yaş ortalaması hemofili grubunda 21.8, kontrol grubunda 21.9 olan 15 hemofili ve 15 kontrol hastası yer almaktadır. Hemofili hastalarının ortalama Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skoru 7.9'dur. Üç eksenli ivme ölçer ile statik dengeleri karşılaştırılmış ve anteroposterior ve mediolateral yönlerde statik denge hemofili grubunda daha az olduğu saptanmıştır.

Fearn ve ark.⁷ yaş ortalaması 39.4 olan 20 hemofili ve 20 kontrol hastanın yer aldığı, katılımcıların statik ve dinamik dengelerinin araştırıldığı çalışmada, statik denge için modifiye klinik denge duysal interaksiyon testi (modified clinical test of sensory interaction on balance,

mCTSIB) ve dinamik denge için stabilite limit testi ve zamanlı kalk ve yürü testi kullanılmıştır. mCTSIB testinde postural salınım miktarında iki grup arasında anlamlı fark saptanmamıştır. Stabilite limit testinde ise reaksiyon zamanı ve maksimum hareket ölçülmüş ve iki grup arasında anlamlı fark saptanmıştır. Zamanlı kalk yürü testi süreleri hemofili grubunda 11.6 s, kontrol grubunda 7.8 s olup istatistiksel olarak anlamlı olup hemofili hastalarında dinamik denge daha kötü saptanmıştır.

Gallach ve ark.⁶⁸ erişkin popülasyonda statik dengeyi değerlendirdikleri çalışmada hemofilik artropatisi bulunan 25 hasta, hemofilik artropatisi bulunmayan 25 hasta ve 25 sağlıklı gönüllü yer almaktadır. Hemofilik artropatisi bulunan grubun statik denge puanları diğer iki gruba göre istatistiksel olarak düşük saptanmıştır. Hemofilik artropatisi bulunmayan hemofili hastalarının statik dengeleri de kontrol grubuna göre düşük saptanmıştır.⁶⁸

Boccalandrove ark.¹³ yaş ortancası 12 (9-14) yıl olan 35 hemofili hastasında statik dengenin hemofili eklem sağlığı puanı ile korelasyonuna bakmışlardır. Çalışmada hastaların 26'sı ağır hemofili, 9'u orta hemofili iken 25 hastanın eklem puanı 0, 10 hastanın ortanca puanı 3 olup hastaların en az bir hedef eklemi mevcuttur. Eklem puanı ile denge testlerindeki parametreler arasında korelasyon saptanmamıştır.

Çalışmamızda iki grubun statik dengeleri postural stabilite testi ile, dinamik dengeleri zamanlı kalk yürü testi, stabilite limit testi ve düşme riski testi ile; fonksiyonel dengeleri Berg denge testi ile değerlendirilmiştir. Çalışmamızda hemofili ve kontrol grubu arasında Berg denge testinde anlamlı fark saptanmamıştır. Zamanlı kalk yürü testi sonuçları hemofili grubunda 5.3 ± 0.8 s, kontrol grubunda 5.6 ± 0.9 s olup iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. Hemofilili çocukların bağımsız ambule olmaları, ciddi eklem deformitelerinin olmamasının iki grup arasında fark saptanmamasında rol aldığını düşünmekteyiz.

Postural stabilite testi ile elde edilen genel, anteroposterior, mediolateral puanlarda iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. Bu test sonuçları hemofilili çocukların statik dengelerinin kontrol grubuyla benzer olduğunu göstermektedir. Hemofili grubunda yer alan çocuklar kendi içinde karşılaştırıldığında ise 7-10 yaş grubunda postural stabilite test puanlarının daha yüksek olduğu görülmektedir. Bu durum yaş arttıkça statik dengenin arttığını göstermektedir.

Postural stratejilerden ayak bileği stratejisini kullanarak kişinin destek alanını değiştirmeden ağırlık merkezini değiştirebilme kapasitesini gösteren dinamik denge testlerinden stabilite limit

testinde iki grup arasında stabilite limit toplam, arka, arka-sağ ve arka -sol yönlerinde hemofili grubunda istatikselsel olarak anlamlı düşük puan elde edilmiştir. Bu sonuçlar hemofili çocukların dinamik dengelerinin kontrol grubuna kıyasla daha kötü olduğunu gösterir. Ayrıca ayak bileği stratejisinde posterior salınımında vücudun ventral kasları yani tibialis anterior, kuadriceps ve abdominal kaslar distalden proksimale aktive olmaktadır.⁵⁰ Bu çocuklarda ayak bileği ve diz ekleminde meydana gelen kanamalar nedeni ile oluşan artrojenik kas inhibisyonunun ekstansör kaslarda zayıflığa yol açarak çocukların arka, arka-sağ ve arka-sol yönlerde daha kötü denge puanının oluşmasına katkıda bulunduğunu düşünmekteyiz. Hemofili grubu yaş gruplarına göre karşılaştırıldığında, 16-18 yaş grubunda stabilite limit test puanlarının daha yüksek olduğu görülmüştür. Bu durum yaş ile dinamik dengenin arttığını göstermektedir.

Düşme riski testinde iki grup arasında hemofilili çocuklarda istatikselsel olarak anlamlı yüksek puanlar elde edilmiştir. Bu sonuçlar dinamik dengenin hemofili grubunda daha kötü olduğunu göstermekle birlikte düşme riskinin benzer yaş grubuna göre arttığını ifade etmektedir. Literatürde çocuk yaş gruplarında düşme riskinin değerlendirildiği çalışmaya rastlanılmamıştır.

Çalışmamızda hemofili grubunda postural kontrol testlerinin; eklem puanı, ayak bileğinde kontraktür varlığı, diz sapma açısı, ayak bileği sapma açısı, alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı, alt ekstremitedeki hemofilik artropatili eklem sayısı, uyluk çap farkı, baldır çap farkı ve düşme sayısı ile korelasyonuna bakıldı. Ayak bileği sapma açısı ile postural stabilite toplam ve mediolateral puanları arasında pozitif korelasyon (sırayla $R=0.423$, $p=0.022$, $R=0.528$, $p=0.003$) saptandı. Ekleminde propriosepsiyon kaybı arttıkça postural stabilite puanları artmakta, statik denge azalmaktaydı. Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı ile korelasyon incelendiğinde postural stabilite genel ve mediolateral puanlarında pozitif korelasyon (sırayla $R=0.409$, $p=0.025$, $R=0.394$, $p=0.031$) saptandı. Hedef eklem sayısı arttıkça statik denge azalmaktaydı. Literatürdeki çalışmaya benzer şekilde çalışmamızda eklem puanı ile denge testleri arasında korelasyon gözlemlenmedi.¹³ Bu yaş grubunda eklem hasarının az olmasından dolayı denge testlerini etkilemediğini düşünmekteyiz.

Seong-Gil Kim ve ark.⁶⁹ statik denge ile alt ekstremitte eklem hareket açıklığı ve kas gücünün korelasyonuna baktıkları çalışmada ayak bileği plantar fleksiyon eklem hareket açıklığı ile kalça ekstansör kas gücü arasında korelasyon saptanmıştır.

Muehlbauerve ark.⁷⁰ 2015'de yayınladıkları metanalizde kas gücü ile statik ve dinamik denge testleri arasında korelasyonun incelendiği çocuklarda 3, adolesanlarda 1 çalışma değerlendirilmiştir. Çocuklarda sadece bir çalışmada ayak bileği plantar fleksiyonu ile statik

denge arasında korelasyon saptanırken dinamik denge ile kas gücü arasında korelasyon saptanmamıştır. Adölesanlarda ise kalça ekstansörleri ile statik denge arasında korelasyon saptanmış olup dinamik denge ile korelasyon bakılmamıştır.

Çalışmamızda ayak bileğinde kontraktür varlığı ile denge testleri arasında korelasyon saptanmamıştır. Ayak bileğinde kontraktür bulunan çocuklarda eklem hareket açıklığında dorsifleksiyon yönünde en fazla 10°'lik kayıp mevcuttu. Diğer eklem hareket açıklıkları serbestti. Eklem hareket açıklığındaki kaybın minimal olması nedeni ile denge testlerinin etkilenmediğini düşünmekteyiz. Uyluk çap farkı ve baldır çap farkı ile denge testleri arasında da korelasyon saptanmamıştır. Bu çocuklarda atrofi nedeni ile gelişen kas güçsüzlüğü manuel kas testine yansımaya kadar az olduğundan dolayı denge testleri ile korelasyon saptanmadığı kanaatindeyiz.

Hemofili tedavisinde yaşanan gelişmeler ile birlikte ortalama hemofili yaşam süresi uzamakta, bu da düşmeleri önemli bir toplum sağlığı haline getirmektedir. Sammels ve ark.⁷¹ yaş ortalaması 54.2 olan 74 hemofili hastası ile yaptıkları çalışmada düşme insidansı %32,4 saptanmıştır. Fearn ve ark.⁷ yaş ortalaması 39.4 olan 20 hemofili hastası ile yaptıkları çalışmada hastaların %50'si son 1 yılda en az 1 düşme tariflerken % 30'u 1'den fazla düşme tariflemiştir. Rehm ve ark.⁷² yaş ortalaması 42.7 olan 147 hemofili hastasında son 1 yılda düşme sayısını değerlendirdikleri çalışmada hastaların %27.9' u 1 kez, %53.7'si 1'den fazla düşme tariflemiştir.

Çalışmamızda hemofilili çocukların %37.6'sı son 12 ayda 1'den fazla düşme tariflemiştir. Bu çocukların %18.8'i 5'den az, %18.8'si 5'den fazla düşme yaşamıştır. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında düşme sayısı hemofili grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulunmuştur. Düşme sayısındaki artış hemofili grubunda azalmış denge ile ilişkili görülmektedir.

Yong ve ark.⁷³ sağlıklı erişkinlerde ayak bileği propriosepsiyon egzersizlerinin statik ve dinamik dengeye etkisini araştırdıkları çalışmada ortalama yaşı 22 olan 28 gönüllü yer almıştır. Tedavi öncesi ve sonrası ölçümlerde statik dengede fark saptanmazken dinamik dengede tedavi öncesine kıyasla istatistiksel olarak anlamlı olarak artış saptanmıştır.

Karakaya ve ark.⁷⁴ sağlıklı erişkinlerde ayak bileği germe, kuvvetlendirme ve propriosepsiyon egzersizlerinin statik dengeye etkisini araştırdıkları çalışma ortalama yaşı 21 olan çalışma grubu ile ortalama yaşı 22 olan kontrol grubundan oluşmaktadır. Çalışma grubuna haftada 5 gün 10 seansdan oluşan germe, kuvvetlendirme ve propriosepsiyon egzersizleri

uygunlanmıştır. Tedavi sonrası iki grubun statik denge testlerinde çalışma grubunda istatistiksel olarak anlamlı artış saptanmıştır. Sağlıklı bireylerde yapılan bu çalışmaların sonuçları, denge bozukluğu olan kişilerde de bu egzersizlerin olumlu etkilerinin olabileceğini düşündürmektedir. Çalışmamız kesitsel bir çalışma olarak planlanmış olsa da ve çalışmaya alınan hemofilili çocuklara e egzersiz programı şeklinde denge ve kuvvetleri önerilmiştir.

Haemo-Qol ölçeği hemofiliye özgü olması, kolay ulaşılabilir, kısa sürede uygulanabilir, farklı yaş gruplarına özgü sorular içermesi nedeni ile yaşam kalitesi değerlendirmesinde sıklıkla tercih edilen bir ölçektir. Mercan ve ark.¹⁸ çocuk ve erişkin hemofili hastalarının yaşam kalitesini değerlendirdikleri çalışmada yaşam kalitesi ortalama puanı 4-7 yaş için 39.6, 8-12 yaş için 39.9, 13-16 yaş grubu için 39.8, erişkin yaş grubunda 47.1 olarak saptanmıştır. Yaşam kalitesinin olumsuz etkilendiği alanlar; bedensel sağlık, spor ve okul/spor ve boş zamanlar ve gelecek ile ilgili düşünceler olmuştur. Bedensel sağlık, spor ve okul/ spor ve boş zamanlar alanında en fazla 8-12 yaş grubunda etkilenirken, gelecek ile ilgili düşünceler ise en fazla erişkin yaş döneminde etkilenmiştir. Hemofili hastalarının eklem skoru dünya hemofili eklem skoruna göre değerlendirilmiş, çocuklarda ve adölesanlarda toplam eklem puanı ile yaşam kalitesi puanı arasında korelasyon saptanmamıştır.

Varaklioti ve ark.¹⁶ yaptığı çalışmada yaş ortalaması 39.7 olan 109 hemofili hastanın %63.3'ünü ağır hemofili grubu oluşturmaktadır. Ortalama dünya hemofili eklem skoru 25.4'dür. En çok etkilenen başlıklar bedensel sağlık, spor ve okul/spor ve boş zamanlardır. Bedensel sağlık, spor ve okul/spor ve boş zamanlar, aile planlama ve toplam yaşam kalitesi puanı ile eklem skoru arasında güçlü korelasyon saptanmıştır.

Soumyaneel Das ve ark.¹⁹ çocuk ve erişkin hemofili hastalarının yaşam kalitesini değerlendirdikleri çalışmada yaşam kalitesi ortalama puanı 4-7 yaş (n=29) için 43.9, 12 yaş (n=37) için 37.3, 13-16 yaş (n=45) için 32.7, 16 yaş üstü (n=90) için 45.9 saptanmıştır. Hastaların %54.7'sinde hedef eklem mevcuttur. Dört yaş grubunun tamamında 'bedensel sağlık', 8-12 yaş grubunda 'kendine bakış açısı', 'verilen destek', 'hastalık ile başa çıkma', 13-16 yaş grubunda 'kendine bakış açısı', 'diğer insanlar ile ilişkiler', 'gelecek' alt başlıklarında yaşam kalitesi puanı ile toplam eklem skoru arasında pozitif korelasyon saptanmıştır. O'Hara ve ark.⁷⁵ yaptıkları çalışmada yaşam kalitesinin hedef eklem ile korelasyonuna bakılmıştır. Ortalama yaşı 37.7 olan 515 hemofili hastasının 692 hedef eklemi mevcuttur. Yaşam kalitesi EQ-5D-3 L ile değerlendirilmiş, hedef eklemi olmayan grup ile 1 hedef eklemi olan ve 1'den

fazla hedef eklemi olan gruplar karşılaştırılmıştır. Hedef eklemi olmayan grupta yaşam kalitesi istatistiksel olarak yüksek saptanmıştır.⁷⁵

Çalışmamızda toplam yaşam kalitesi puanı 4-7 yaş grubunda 62.3 ± 39.4 , 8-12 yaş grubunda 21.6 ± 17.2 , 13-16 yaş grubunda 76.4 ± 17.2 ve 17-18 yaş grubunda 20.6 ± 17.3 saptandı. Gruplar arasında yaşam kalitesinde anlamlı fark bulunmamıştır. Bütün yaş gruplarında bedensel sağlık, aile ile ilişkiler, spor ve okul alt gruplarında yüksek yaşam kalitesi puanı görülmektedir. Literatürle uyumlu olarak hedef eklemi bulunan hastalarda yaşam kalitesi düşük saptanmıştır. Kanama sayısı ve GAS genel ile yaşam kalitesi arasında pozitif korelasyon saptanmıştır. Kanama sayısı arttıkça yaşam kalitesi azalmaktadır. Ağrı yaşam kalitesini belirleyen unsurlardan biri olmuştur. Eklem puanı ile yaşam kalitesi arasında korelasyon saptanmaması bu yaş grubunda eklem hasarının az olması ile açıklanabilir. Statik ve dinamik denge testleri ile yaşam kalitesi arasında korelasyon saptanmamıştır. Literatürde dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisini araştıran bir çalışmaya rastlanılmamıştır.

Bedensel sağlık eklemlerde ağrı, hareket ettirmekte güçlük, şişen yerlerin acı vermesi gibi sorulardan oluşmaktadır. Çocukların %43.7'sinde eklemden şişlik, %34.8'inde fleksiyon kontraktürü mevcuttur. Hemofili grubunun GAS ayak bileği kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptanmıştır. Eklemden kronik sinovite bağlı şişliğin olması, eklem hareket açıklığında kısıtlanma olması nedeni ile bu çocukların GAS değeri artmakta ve bedensel sağlık alanında yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir. Çalışmamızda literatürdeki diğer çalışmalara benzer şekilde bedensel sağlık en fazla etkilenen alt başlıklardan biri olmuştur.

Aile ile ilişkiler en fazla 4-7 yaş grubunda olmak üzere 4-7, 8-12 ve 13-16 yaş grubunda etkilenmiştir. Aile ilişkilerinin olumsuz etkilenmesinin, ebeveynlerin çocukları travma ve düşmeden korumak amacıyla bazı oyunlara yasaklar getirmesi, fazla korumacı tavırlarına bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca değerlendirmeler sırasında çocukların anne ve babalarının kendilerine kızmasından korktukları için küçük çaplı yaralanmaları ailelerinden sakladığı öğrenilmiştir.

Spor ve okul alanında yaşam kalitesi 17-18 yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı olarak düşük saptanmıştır. Bu başlıkta diğer çocuklar kadar spor yapıp yapmadığı, hoşlandığı sporlardan vazgeçip vazgeçmediği, ağrı nedeni ile okulda dikkatini toplamakta zorluk çekip çekmediği gibi sorular mevcuttur. Ağır hemofilide spontan eklem kanaması görülebilmekle birlikte eklem kanamalarının ana sebebi travmadır. Bu nedenle futbol, basketbol, patenle kaymak

gibi travma yaratabilecek sporlar hemofili hastalarında önerilmemektedir. Hasta popülasyonun erkek olması, 7-18 yaş grubunun fiziksel aktivite seviyelerinin yüksek olması nedeni ile spor konusundaki kısıtlamalar çocukların yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemektedir.

Çalışmamızda 7-18 yaş arasındaki hemofilili çocuklarda statik dengenin etkilenmediği, dinamik dengenin kontrol grubuna kıyasla belirgin azaldığı, düşme sayısında artış olduğu saptanmıştır. Yaş ile statik ve dinamik dengenin arttığı görülmüştür. Hedef eklem sayısı arttıkça uyluk ve baldır çap farkı, propriyosepsiyon kaybı, eklem puanı artmakta, statik denge kötüleşmekte ve yaşam kalitesi azalmaktadır. Yaşam kalitesi ile denge arasında korelasyon bulunmamıştır. Çalışmamız çocuk hemofilililerde düşme sayısının, dinamik dengenin, denge ile ilişkili faktörlerin, dengenin yaşam kalitesine üzerine etkisinin incelendiği az sayıda çalışmadan biridir. Çalışmamız kesitsel olarak planlanmış, çocuklar egzersiz programına alınmamışlardır. Hemofilili çocuklarda egzersizin denge üzerine etkisinin araştırıldığı çalışmalara gerek vardır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

- Bu çalışma ile hemofili tanılı çocuklarda benzer yaş grubundaki sağlıklı çocuklara göre, statik dengenin normal olduğu, dinamik dengenin azaldığı ve düşme riskinin arttığı gösterilmiştir.
- Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı arttıkça kas gücü ve propriyosepsiyon kaybı artmakta, statik ve dinamik denge ile yaşam kalitesi azalmaktadır.
- Hedef eklem sayısı yaşam kalitesi ve denge ile ilişkili olduğundan eklemde 6 ay içinde 2 kanama olduğunda hedef eklem haline gelmeden eklem tetkik edilmeli, mevcut tedavi programı gözden geçirilmelidir.
- Hemofilili çocuklarda dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisi gösterilememiştir.
- Hemofilili çocukların çalışma öncesinde fiziyatrist tarafından kas-iskelet sistemi değerlendirmeleri yapılmamıştır. Hemofili tedavisi multidisipliner olmalı, ekipte bir fiziyatrist bulunmalıdır. Ailelere akut kanama varlığında profilaksi tedavisine ek olarak uygulanması gereken rehabilitasyon programı hakkında eğitim verilmelidir. Böylece kanama sırasında gelişebilecek propriyosepsiyon kaybı, atrofi ve denge kaybı minimuma indirilebilir.

7. ÖZET

Giriş ve Amaç: Bu çalışmanın amacı hemofili tanılı çocuklarda statik ve dinamik dengenin değerlendirilmesi, düşme riskinin belirlenmesi ve dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisinin araştırılmasıdır.

Gereç ve yöntem: Bu gözlemsel kesitsel çalışmaya 7-18 yaş grubunda 32 hemofili tanılı çocuk ile 30 sağlıklı çocuk dahil edildi. Grupların sosyo-demografik özellikleri ile düşme sayıları kaydedildi. Her iki grubun eklem hareket açıklığı, kas gücü, eklem pozisyon hissi, ekstremite çap farkından oluşan fizik muayeneleri yapıldı. Hemofilili çocukların kanayan eklemleri Dünya Hemofili Federasyonu ortopedik eklem skoru formuna uygun olarak puanlandırıldı. Ağrı seviyeleri GAS ile değerlendirildi. Hemofilili çocuk grubunun yaşam kalitesi Haemo-QoL ile değerlendirildi. Ardından her iki gruba Berg denge testi, zamanlı kalk yürü testi, Biodex® denge sistemleri kullanılarak stabilite limit testi, postural stabilite testi ve düşme riski testi yapıldı.

Bulgular: Hemofilili çocukların %34.3'ünde hedef eklem, %46.8'inde hemofilik artropati saptandı. Hemofili grubunda kontrol grubuna göre uyluk ve baldır çap farkı ile propriosepsiyon kaybı daha fazlaydı ($p<0.05$). İki grup arasında düşme sayısı hemofili grubunda yüksekti ($p=0.01$). Berg denge testi, zamanlı kalk yürü testi ve postural stabilite testlerinde iki grup arasında fark saptanmadı ($p>0.05$). Stabilite limit testi ve düşme riski test sonuçları hemofili grubunda daha kötü bulundu ($p<0.05$). Hemofili grubunda hedef eklemi bulunan çocuklarda yaşam kalitesi düşük saptandı ($p<0.05$). Denge testleri ile yaşam kalitesi arasında korelasyon saptanmadı.

Sonuç: Bu çalışmada hemofili tanılı çocuklarda statik denge benzer yaş grubuna göre normal iken dinamik denge azalmış, düşme riski artmıştır. Alt ekstremitedeki hedef eklem sayısı arttıkça kas gücü ve propriyosepsiyon kaybı artmakta, statik ve dinamik denge ile yaşam kalitesi azalmaktadır. Dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisi saptanmamıştır.

Anahtar sözcükler: Hemofili, hedef eklem, denge, yaşam kalitesi

8. ABSTRACT

Purpose: The aim of this study is to evaluate the use of static and dynamic balance in children with hemophilia, to investigate the risk of falling and to investigate the effect of balance on quality of life.

Method: This observational cross-sectional study included 32 children diagnosed with hemophilia and 30 healthy children in the 7-18 age group. The socio-demographic characteristics and falling numbers of the groups were recorded. Physical examinations of both groups, including range of motion, muscle strength, sense of joint position, and extremity diameter, were performed. The bleeding joints of children with hemophilia were scored according to the World Hemophilia Federation orthopedic joint score form. Pain levels were evaluated with VAS. The quality of life of the group of children with hemophilia was evaluated with Haemo-QoL. Then, Berg balance test, timed walk walk test, stability limit, postural stability test and fall risk test test using Biodex® balance systemst were performed to both groups.

Result: Target joints were detected in 34.3% of children and hemophilic arthropathy in were detected in 46.8% of children with hemophilia. The hemophilia group had higher thigh and calf diameter differences and proprioception loss than the control group ($p<0.05$). The number of falls between the two groups was high in the hemophilia group ($p=0.01$). There was no difference between the two groups in Berg balance test, timed walk walk test and postural stability tests ($p>0.05$). Stability limit test and fall risk test results were found worse in the hemophilia group ($p<0.05$). The quality of life was low in children with target joints in the hemophilia group. There was no correlation between balance tests and quality of life.

Conclusion: In this study, while static balance was normal in children with hemophilia compared to similar age group, the dynamic balance decreased and the risk of falling increased. As the number of target joints in the lower limb increases, muscle strength and proprioception loss increase, and the quality of life decreases with static and dynamic balance. The effect of balance on the quality of life has not been determined.

Keywords: Hemophilia, target joint, balance, quality of life

9. KAYNAKÇA

1. Srivastava A. ve ark. Guidelines for the management of Haemophilia. 2013;19:1-47.
2. Türk Hemofili Derneği, Hemofili Tanısı. Hemofili Tanı ve Tedavi Kılavuzu. 2011;1:1-5.
3. Rodriguez-Merchan EC. Musculoskeletal complications of hemophilia. HSSJ. 2010;6:37-42.
4. N. Bakeer. A new wave in the evaluation of haemophilic arthropathy. Haemophilia. 2017;23:491-493.
5. Melchiorre D, Manetti M, Matucci-Cerinic M. Pathophysiology of hemophilic arthropathy. J. Clin. Med. 2017;25:6.
6. Hilberg T, Herbsleb M, H.Gabriel W ve ark. Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. Haemophilia. 2001;7:582-588.
7. Fearn F, Hill K, Williams S ve ark. Balance dysfunction in adults with haemophilia. Haemophilia. 2010;16:606-614.
8. Perez-Alenda S, Carrasco JJ, Aguilar-Rodriguez A ve ark. Balance evaluation in haemophilic preadolescent patients using Nintendo Wii Balance Board. Haemophilia. 2017;23:18-24.
9. Kejonen, Pirjo. Body movements during postural stabilization. Vanharanta H, Kauranen K ed. Measurements with a motion analysis system. Finland. Oulu University Press. 2002:20-21.
10. Nashner LM. Strategies for organization of human posture. Igarashi, Black, ed. Vestibular and visual control on posture and locomotor equilibrium. 7.basım. Houston:Tex.1983:1-8.
11. Robert J. Peterka. Sensory integration for human balance control. Day BL, Lord SR, ed. Handbook of Clinical Neurology. 3. Basım. Portland: Elsevier. 2018:27-42.
12. Souza FMB, Mclaughlin P, Pereira RP ve ark. The effects of repetitive haemarthrosis on postural balance in children with haemophilia. Haemophilia. 2013;19:212-217.
13. Boccalandro E, Pasta G, Mannucci PM ve ark. Integrated postural analysis in children with haemophilia. Haemophilia. 2014;20:263-267.
14. Cruz-Montecinos C, De la Fuente C, Rivera-Lillo G ve ark. Sensory strategies of postural sway during quiet stance in patients with haemophilic arthropathy. Haemophilia. 2017;23:419-426.

15. Street A, Hill K, Sussex B ve ark. Haemophilia and ageing. *Haemophilia*. 2006;12:8–12.
16. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Niakas D ve ark. Health-related quality of life and association with arthropathy in Greek patients with haemophilia. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2018;24:815-821.
17. Fischer K, De Kleijn P, Negrier C ve ark. The association of haemophilic arthropathy with health-related quality of life: a post hoc analysis. *Haemophilia*. 2016;22:833-840.
18. Mercan A, Sarper N, İnanır M ve ark. Hemophilia-specific quality of life index (haemo-qol and haem-a-qol questionnaires) of children and adults: Result of a single center from Turkey. *Pediatric Hematology and Oncology*. 2010;27:449–461.
19. Soumyaneel Das, Nath Roy R, Das DK ve ark. Health-related quality of life of hemophiliacs and its possible correlates: A perspective in health promotion and disability prevention. *J Educ Health Promot*. 2019;8:257.
20. Koch JA. Haemophilia in the newborn. A case report and literature review. *S Afr Med J*. 1978;53:721.
21. Friedman KD, Rodgers GM. Inherited coagulation disorders. *Wintrobe's Clinical Hematology*. 2004;16:1622–1638.
22. Hanley JA, Mckernan, Creagh MD ve ark. Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia. *Haemophilia*. 2017;23:511-520.
23. Schved JF. Physiopathologie et bases moléculaires. *Hematologie*. 2008;13:10-21.
24. Sébastien L, Hermans C, Lambert C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. *J Blood Med*. 2014;5:207–218.
25. Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Aznar JA ve ark. Joint protection in haemophilia. *Haemophilia*. 2011;17:1–23.
26. Aronstam A, Rainsford SG, Painter MJ. Patterns of bleeding in adolescents with severe haemophilia. *BrMed J*. 1979;1:469–70.
27. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD ve ark. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med*. 2007;357:535–544.
28. Dunn AL. Pathophysiology, diagnosis and prevention of arthropathy in patients with hemophilia. *Haemophilia*. 2011;17:571-578.

29. Lafeber FPJG, Miossec P, Valentino L.A. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*. 2008;14:3–9.
30. Mendonça R, Silveira AA, Conran N. Red cell DAMPs and inflammation. *Inflamm. Res.* 2016;65:665–678.
31. Hakobyan N, Kazarian T, Jabbar ve ark. Pathobiology of hemophilic synovitis I: Overexpression of mdm2 oncogene. *Blood*. 2004;104:2060–2064.
32. Acharya, SS, Kaplan, RN, Macdonald, D ve ark. Neoangiogenesis contributes to the development of hemophilic synovitis. *Blood*. 2011;117:2484–2493.
33. Ovlisen K, Kristensen AT, Jensen AL ve ark. IL-1 beta, IL-6, KC and MCP-1 are elevated in synovial fluid from haemophilic mice with experimentally induced haemarthrosis. *Haemophilia*. 2009;15:802–810.
34. Rodriguez-Merchan EC. Haemophilic synovitis: Basic concepts. *Haemophilia*. 2007;13:1–3.
35. Hooiveld, Roosendaal M, Van den Berg G ve ark. Hemoglobin-derived iron-dependent hydroxyl radical formation in blood-induced joint damage: An in vitro study. *Rheumatology (Oxford)*. 2003;42:784–790.
36. Rodriguez-Merchan EC. Musculo-skeletal manifestations of haemophilia. *Blood Rev.* 2016;30:401–409.
37. Rodriguez-Merchan EC. Musculoskeletal Complications of Hemophilia. *HSSJ*. 2010;6:37–42.
38. Sterling M, Jull G, Wright A. The effect of musculoskeletal pain on motor activity and control. *J Pain* 2001;2:135–145.
39. Riemann BL, Lephart SM. The sensorimotor system, part II: the role of proprioception in motor control and functional joint stability. *J Athl Train*. 2002;37:80–84.
40. Rodriguez-Merchan EC. Hemophilic arthropathy: current treatment challenges and future prospects. *Expert Opinion on Orphan Drugs*. 2018;6:477-483.
41. Rodriguez-Merchan EC, De la Corte-Rodriguez H, Jimenez-Yuste V. Radiosynovectomy in haemophilia: long-term results of 500 procedures performed in a 38-year period. *Thromb Res*. 2014;134:985–990.
42. Pollock AS, Durward BR, Rowe PJ. What is balance? *Clinical Rehabilitation*. 2000;14:402–406.

43. Brandt T, Paulus W, Straube A. Vision and posture. Bles W, Brandt T, ed. Disorders of posture and gait. Amsterdam:Elsevier. 1986:157-175.
44. Colum D. Mackinnon. Sensorimotor anatomy of gait, balance, and falls. Day BL, Lord SR, ed. Handbook of Clinical Neurology. 3.basım. Minnesota: Elsevier. 2018:159.
45. Koneczak J, Corcos DM, Horak F ve ark. Proprioception and motor control in Parkinson's disease. J Mot Behav. 2009;41:543-552.
46. Magnusson M, Enbom H, Johansson R ve ark. Significance of pressor input from the human feet in anterior-posterior postural control. Acta Otolaryngol. 1990;110:182-188.
47. Burke D, Gandevia SC, Macefield G. Responses to passive movement of receptors in joint, skin and muscle of the human hand. J Physiol. 1988;402:347-361.
48. Maki BE, McIlroy WE. The role of limb movements in maintaining upright stance: the 'change-in-support' strategy. Phys Ther. 1997;77:488-507.
49. Horak FB. Clinical measurement of postural control in adults. Phys Ther. 1987;67:1881-85.
50. Horak FB, Nashner LM. Central programming of postural movements: adaptation to altered support surface configurations. J Neurophysiol. 1986;55:1369-1381.
51. Winter DA. Human balance and posture control during standing and walking. Gait Posture. 1995;3:193-214.
52. Sindel D. Denge ve Koordinasyon Egzersizleri. Diniz F, Ketenci A, ed. Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon. İstanbul:Nobel Tıp Kitabevi; 2000:227-237.
53. Alonso AC, Luna NM, Dionísio FN ve ark. Functional balance assessment: review. Medicaexpress. 2014;1:298-301.
54. Balaban Ö, Nacı B, Erdem HR ve ark. The evaluation of the balance function. Journal of Physical Medicine and Rehabilitation Sciences. 2009;12:133-139.
55. Robert G, Klineburg ve ark. Fall frequency and characteristics and the risk of hip fractures. JAGS. 1994;42:774-778.
56. Clark S, Rose DJ, Fujimoto K. Generalizability of the limits of stability test in the evaluation of dynamic balance among older adults. Arch Phys Med Rehabilitation. 1997;78:1078-1084.
57. Sieri T, Beretta G. Fall risk assessment in very old males and females living in nursing homes. Disability and Rehabilitation. 2004;26:718-723.

58. Hopkins JT, Ingersoll CD, Krause BA ve ark. Effect of knee joint effusion on quadriceps and soleus motoneuron pool excitability. *Med Sci Sports Exerc.* 2001;33:123–126.
59. Palmieri RM, Tom JA, Edwards JE ve ark. Arthrogenic muscle response induced by anexperimental knee joint effusion is mediated by pre- and post-synaptic spinal mechanisms. *Journal of Electromyography and Kinesiology.* 2004;14:631–640.
60. Rice DA, McNair PJ. Quadriceps arthrogenic muscle inhibition: neural mechanisms and treatment perspectives. *Semin Arthritis Rheum.* 2010;40:250–266.
61. Giangrande Paul LF. Blood products for hemophilia; past, present and future, product, Review. *Churchill Biodrugs.* 2004;18:225-234.
62. Mc Clellan C, Cohen L. Family functioning in children with chronic illness compared with healthy controls. A critical Review. *J Pediatr.* 2007;150:221-223.
63. Pollak E, Muhlan H, Mackensen S ve ark. The Haemo-Qql Index: developing a short measure for health-related quality of life assesment in children and adolescent with hemophilia. *Hemophilia.* 2006;12:384-392.
64. Stephensen D, Tait RC, Brodie N. ve ark. Changing patterns of bleeding in patients with severe haemophilia A. *Haemophilia.* 2009;15:1210–1214.
65. Pietri MM, Frontera WR, Pratts IS ve ark. Skeletal muscle function in patients with hemophilia A and unilateral hemarthrosis of the knee. *Arch Phys Med Rehabil.* 1992;73:22-28.
66. Dokyung Kim, Park G, Kuo LT. The effects of pain on quadriceps strength, joint proprioception and dynamic balance among women aged 65 to 75 years with knee osteoarthritis. *BMC Geriatrics.* 2018;18:245.
67. Van Vulpen LFD, Holstein K, Martinoli C. Joint disease in haemophilia: pathophysiology, pain and imaging. *Haemophilia.* 2018;24:44–49.
68. Gallach JE, Querol F, Gonza LM ve ark. Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia.* 2008;14:329–335.
69. Kim SG, Kim WS. Effect of ankle range of motion (ROM) and lower-extremity muscle strength on static balance control ability in young adults: A regression analysis. *Med Sci Monit.* 2018;24:3168-3175.

70. Muehlbauer M, Gollhofer A, Granacher U. Associations between measures of balance and lower-extremity muscle strength/power in healthy individuals across the lifespan: A systematic review and meta-analysis. *Sports Med.* 2015;45:1671–1692.
71. Sammels M, Vandesande J, Vlaeyen K ve ark. Falling and fall risk factors in adults with haemophilia: an exploratory study. *Haemophilia.* 2014;20:836–845.
72. Hanna Rehm ve ark. Falling and fall risk in adult patients with severe haemophilia. *Hamostaseologie.* 2017;37:97-103.
73. Yong MS, Lee YS. Effect of ankle proprioceptive exercise on static and dynamic balance in normal adults. *J. Phys.Ther.Sci.* 2017;29:242–244.
74. Karakaya MG, Rutbil H, Akpınar E ve ark. Effect of ankle proprioceptive training on static body balance. *J. Phys.Ther.Sci.* 2015;27:3299–3302.
75. O’Hara J, Walsh S, Camp C ve ark. The impact of severe haemophilia and the presence of target joints on health-related quality-of-life. *Health and quality of life outcomes.* 2018;16:84.

10. EKLER

1. EK: BERG DENGE ÖLÇEĞİ

Lütfen her hareketi gösterin ve/veya yazılı yönergeyi okuyun. Değerlendirirken lütfen her soru için en düşük cevap kategorisini kaydedin.

Soruların çoğunda denekten belirtilen pozisyonda belli bir süre kalması istenmektedir. Denek zaman ve mesafe şartlarını tutturamadığı, hareketinin denetlenmesi gerektiği, dışarıdan destek ya da değerlendirmeyi yapan kişiden yardım aldığı her sefer puanı eksilir. Denekler hareketleri yaparken dengelerini sağlamak zorunda olduklarını bilmelidirler. Hangi ayak üzerinde duracağı ya da ne kadar uzanacağı deneğe bırakılmıştır. Yerinde olmayan karar, performansı ve değerlendirmeyi aksi yönde etkileyecektir.

Muayene sırasında ihtiyaç duyulan malzemeler bir saniye ölçer ya da saat ve bir cetvel ya da 5, 12,5 ve 25 cm'lik mesafeleri ölçebilecek herhangi bir ölçü aletidir. Muayene sırasında kullanılan sandalyeler makul yükseklikte olmalıdır. 12. soru için bir basamak ya da ortalama basamak yüksekliğinde bir tabure kullanılabilir.

1. OTURMA POZİSYONUNDAYKEN AYAĞA KALKMAK

YÖNERGE: Lütfen ayağa kalkın. Ellerinizden destek almamaya çalışın.

- 4 Ellerini kullanmadan ayağa kalkabilir ve kendi kendine denge sağlayabilir.
- 3 Ellerini kullanarak ayağa kalkabilir.
- 2 Birkaç denemeden sonra ellerini kullanarak ayağa kalkabilir.
- 1 Ayağa kalkmak ve denge kurmak için çok az yardıma ihtiyacı vardır.
- 0 Ayağa kalkmak için orta düzeyde ya da çok yardıma ihtiyacı vardır.

2. DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Lütfen hiçbir yere tutunmadan iki dakika ayakta durun.

- 4 2 dakika emniyetli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Gözetim altında 2 dakika ayakta durabilir.
- 2 Desteksiz 30 saniye ayakta durabilir.
- 1 Desteksiz 30 saniye ayakta durabilmek için birkaç denemeye ihtiyacı var
- 0 Yardım almadan 30 saniye ayakta duramaz.

Eğer bir olgu 2 dakika boyunca desteksiz ayakta durabiliyorsa, desteksiz oturma için tam puan verin. 4. maddeye geçin.

3. AYAKLAR YERDE YA DA BİR TABURE ÜSTÜNDEYKEN ARKAYA YASLANMADAN OTURMAK (DESTEKSİZ OTURMA)

YÖNERGE: Lütfen kollarınızı kavuşturarak iki dakika oturun.

- 4 Emniyetli bir şekilde 2 dakika oturabilir.

- 3 Gözetim altında 2 dakika oturabilir.
- 2 30 saniye oturabilir.
- 1 10 saniye oturabilir
- 0 Desteksiz 10 saniye oturamaz.

4. AYAKTAYKEN OTURMA POZİSYONUNA GEÇMEK

YÖNERGE: **Lütfen oturun.**

- 4 Ellerinden asgari düzeyde yardım alarak emniyetli bir şekilde oturabilir.
- 3 Ellerinden yardım alarak kontrollü bir şekilde oturur.
- 2 Bacaklarıyla sandalyeden destek alarak kontrollü bir şekilde oturur.
- 1 Kendi başına oturabilir ama kontrollü değildir.
- 0 Oturmak için yardıma ihtiyacı vardır.

5. TRANSFER

YÖNERGE: **Sandalyeleri transfer yapılacak şekilde göre yerleştirin. Hastaya bir kolluklu bir de kolluksuz koltuğa doğru yer değiştirmesini söyleyin. İki sandalye (biri kolluklu diğeri kolluksuz) ya da bir yatak ve bir koltuk kullanabilirsiniz.**

- 4 Ellerini çok az kullanarak emniyetli bir şekilde transfer olabiliyor.
- 3 Emniyetli bir şekilde transfer olabiliyor, ellerini kesinlikle kullanıyor 2 Sözlü kılavuzlukla ve gözetimle veya gözetimsiz transfer olabiliyor
- 1 Yardım edecek bir kişiye gereksinimi var
- 0 Güvende olabilmesi için yardım edecek veya gözetecek iki kişiye gereksinimi var

6. GÖZLER KAPALIYKEN DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK YÖNERGE:

Lütfen gözlerinizi kapayın ve ayakta 10 saniye hareketsiz durun.

4. 10 saniye emniyetli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Gözetim altında 10 saniye ayakta durabilir.
- 2 3 saniye ayakta durabilir.
- 1 Gözlerini üç saniyeden fazla kapalı tutamaz ama ayakta sabit durabilir.
- 0 Düşmemek için yardıma ihtiyacı vardır.

7. AYAKLAR BİTİŞİKKEN DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: **Ayaklarınızı birleştirin ve tutunmadan ayakta durun.**

- 4 Kendi başına ayaklarını birleştirip 1 dakika emniyetli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Kendi başına ayaklarını birleştirip 1 dakika gözetim altında ayakta durabilir
- 2 Kendi başına ayaklarını birleştirip 30 saniye ayakta durabilir.
- 1 Yardım ile istenilen pozisyona gelebilir, ama ayaklar bitişik vaziyette ancak 15 saniye ayakta durabilir.
- 0 Yardım ile istenilen pozisyona gelebilir, ama bu pozisyonu 15 saniye muhafaza edemez.

8. AYAKTAYKEN KOLLAR GERGİN ÖNE DOĞRU UZANMAK

YÖNERGE: **Kollarınızı 90 derece kaldırın. Parmaklarınızı uzatın ve öne doğru uzanabildiğiniz kadar uzanın. (Gözetmen eller 90 derecedeyken hastanın parmak uçları hizasında bir cetvel tutar. Öne uzanırken hastanın parmakları cetvele değmemelidir. Hastanın en ileri uzanabildiği noktada parmak uçlarının katettiği mesafe kaydedilmelidir. Gövdenin dönmesini önlemek için, hastaya mümkünse iki kolunu da uzatmasını söyleyin.)**

- 4 Rahatça öne uzanabilir >25 cm.
- 3 Rahatça öne uzanabilir >12.5 cm.

- 2 Rahatça öne uzanabilir >5 cm.
- 1 Öne uzanabilir ama gözleme ihtiyacı vardır.
- 0 Öne uzanmaya çalışırken dengesini kaybeder/dışarıdan destek gerekir

9. AYAKTAYKEN YERDEN NESNE ALMAK

YÖNERGE: Ayağınızın hemen önünde bulunan ayakkabıyı/terliği alın.

- 4 Terliği rahatça alabilir.
- 3 Terliği alabilir ama gözetim eşliğinde.
- 2 Terliği alamaz ama terliğe 2-5 cm kadar yaklaşabilir ve kendi kendine denge sağlayabilir.
- 1 Terliği alamaz, almaya çalışırken de gözetime ihtiyacı vardır.
- 0 Terliği almayı denemez/düşmemek ya da dengesini kaybetmemek için yardıma ihtiyacı vardır.

10. AYAKTAYKEN SAĞ YA DA SOL OMUZ ÜZERİNDEN DÖNEREK GERİYE BAKMAK

YÖNERGE: Sol omzunuzun üzerinden dönerek arkaya bakın. Aynısını sağ tarafınızda tekrar edin. Gözetmen deneğin daha iyi bir dönüş hareketi gerçekleştirmesini sağlamak için deneğin arkasında yer alan bir nesneyi bakış noktası olarak belirleyebilir.

- 4 Her iki vücut yanından da arkaya bakabiliyor ve ağırlık aktarımı iyi.
- 3 Sadece bir yanından arkaya bakabiliyor, diğer yandan olan bakışta denge aktarımı çok iyi değil
- 2 Yanlara dönebiliyor ama dengesini koruyor
- 1 Dönerken gözetime gereksinimi var
- 0 Dengesini kaybetmemek veya düşmemek için yardıma gereksinimi var.

11. 360 DERECE DÖNMEK

YÖNERGE: Tam daire çizecek şekilde kendi etrafınızda dönün. Durun. Sonra ters yönde tam daire çizin.

- 4 4 saniye ya da daha kısa sürede emniyetli bir şekilde 360 derece dönebilir.
- 3 4 saniye ya da daha kısa sürede sadece bir tarafa doğru emniyetli bir şekilde 360 derece dönebilir.
- 2 Emniyetli bir şekilde fakat yavaş bir şekilde 360 derece dönebilir.
- 1 Yakın gözetime ya da sözlü uyarıya ihtiyacı vardır.
- 0 Dönerken yardıma ihtiyacı vardır.

12. DESTEKSİZ AYAKTA DURURKEN ALTERNE OLARAK AYAĞI BASAMAK VEYA TABUREYE YERLEŞTİRMEK

YÖNERGE: İki ayağı da sırasıyla taburenin üstüne koyun. Her iki ayak da tabureye 4 kere değene kadar harekete devam edin.

- 4 Kendi başına emniyetli bir şekilde ayakta durabilir ve 20 saniyede 8 adımı tamamlayabilir.
- 3 Kendi başına ayakta durabilir ve 8 adımı 20 saniyeden daha uzun bir sürede tamamlayabilir.
- 2 Gözetim altında yardım almadan 4 adım tamamlayabilir.
- 1 Az yardımla 2 adım tamamlayabilir.
- 0 Düşmemek için yardıma ihtiyacı vardır/çaba gösteremez.

13. BİR AYAK ÖNDE OLARAK DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK YÖNERGE:

Hastaya gösterin: Bir ayađınızı diđerinin tam önüne koyun. Bunu yapamıyorsanız, ayađınızı, topuk kısmı öteki ayađınızın başparmađı hizasına gelecek şekilde bir adım atın. (3 puan vermek için adımın mesafesi diđer ayađın uzunluđunu geçmeli ve duruşun genişliđi deneđin normal yürüyüş adımındaki genişliđe yakın olmalı.)

- 4 Normal yürüyüş adımını bađımsız olarak atabiliyor ve 30 saniye tutabiliyor
- 3 Ayađını diđerinin önüne bađımsız olarak koyabiliyor ve 30 saniye tutabiliyor.
- 2 Bađımsız olarak küçük adım atabiliyor ve 30 saniye tutabiliyor.
- 1 Adım atmak için yardıma ihtiyacı var ama 15 saniye durabiliyor
- 0 Adım atarken veya ayakta dururken yardıma ihtiyacı var.

14. TEK AYAK ÜSTÜNDE AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Tek ayak üzerinde tutunmadan durabildiđiniz kadar durun.

- 4 Bacađını bađımsız olarak kaldırıp > 10 saniye tutabiliyor
- 3 Bacađını bađımsız olarak kaldırıp 5-10 saniye tutabiliyor
- 2 Bacađını bađımsız olarak kaldırıp > 3 saniye tutabiliyor.
- 1 Bacađını kaldırmađa çalışıyor, 3 saniye tutamıyor ama bađımsız olarak ayakta durabiliyor.
- 0 Deneyemiyor ve düşmemek için yardıma gereksinimi var.

() Toplam Puan (Maksimum = 56)

HAEMO-QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Çocuklar İçin Uzun Versiyon

Yaş: 4-7




Merhabalar!

Geçtiğimiz haftalarda kendini nasıl hissettiğini bilmek isteriz, bunun için cevaplamanı istediğimiz birkaç soru hazırladık. Bu anket hemofili rahatsızlığı olan küçük çocuklar için hazırlanmıştır.

⇒ Şimdi sana her soruyu tek tek okuyacağım. Geçtiğimiz haftalarda bazı şeylerin senin için nasıl gittiğini düşün.

⇒ Lütfen hangi cevabın senin durumuna daha uygun olduğunu söyle.

Burada doğru yada yanlış cevaplar yoktur. Bizim için önemli olan senin ne düşündüğüdür.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
Geçtiğimiz 7 gün boyunca canım dondurma yemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
			

Anketi doldurduğum tarih: |__|__|__|__|__|__|
(gün/ay/yıl)

Ülke: |__|__|

Bedensel sađlıđın hakkında bilmek istediđimiz Őeyler var...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. baŐım veya karnım ađrıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hastalıđım daha da kötüleŐebilir diye korkuyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Őimdi de genel anlamda kendini nasıl hissettiđini bilmek istiyoruz...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. eđlendim ve çok güldüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. canım sıkılmıŐtı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hastalıđımdan dolayı üzgndüm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

...ve senin kendini nasıl hissettiđini bilmek istiyoruz.

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. kendimle gurur duydum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimden memnundum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hastalıđımla iyi baŐ edebildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aşağıdaki soruların konusu senin ailen...

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. annem ve babam ile iyi anlaşabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimi evde iyi hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. annem ve babam bana hastalığımın dolayı bebek muamelesi yaptılar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aşağıdaki soruların konusu ise arkadaşların.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. arkadaşlarımla oynadım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. arkadaşlarımla iyi anlaşabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. başkalarının hastalığımı fark etmesine engel oldum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Şimdi de kreşin/ana okulun hakkında bilgi almak istiyoruz.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. kreşteki/ana okulundaki ödevlerin üstesinden iyi geldim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kreşten/ana okulundan zevk aldım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hastalığımın dolayı kreşten/ana okulundan biraz geri kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ŞİMDİ DE SANA HEMOFİLİ HASTALIĞIN HAKKINDA SORULAR SORMAK İSTİYORUZ!

Burada senin **KANAMALARIN (EKLEM KANAMALARIN)** hakkında bazı şeyler bilmek istiyoruz.

1. Geçtiğimiz ay boyunca kaç kez kanama geçirdin?
a) hiç kanama olmadı b) 1 c) 2 d) 2'den fazla Kaç kez?....

Aşağıdaki sorular ancak çocuğun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.

2. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandın?
a) kesinlikle hiç b) biraz c) oldukça
3. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar ne kadar şiddetliydi? (birden fazla kanama olduysa, en kötü olanı için cevap ver)
a) hafif şiddetli b) biraz c) orta şiddetli d) oldukça e) çok şiddetli
4. Kanaman olmadan önce eklemlerinde garip bir his hissettin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima
5. Kanamaların olduğunda sakın durman mı gerekiyordu? (örneğin, yatakta yatmak)
a) asla b) ara sıra c) daima
6. Kanamaların olduğunda, bunu annene ve babana derhal bildirdin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima

Sana **İĞNELERİ** kimin yaptığını bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1.iğnelerimi kendim yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. bana annem iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. bana babam iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. bana bir hemşire iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. bana bir doktor iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Burada hemofili hastalığı ve **BEDENSEL SAĞLIĞIN** hakkında bilgiler almak istiyoruz

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. şişen yerlerim acı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. benim için kollarımı ya da bacaklarımı hareket ettirmek zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kanamalardan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi yaralamaktan korktum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve Őimdi de hemofili hastalıđından dolayı ne **HİSSETTİĐİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1.Hemofili hastalıđımdan dolayı moralim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalıđımdan dolayı üzgündüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalıđım beni öfkeli yaptı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hemofili hastalıđın senin **KENDİNE OLAN BAKIŐINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. benim yaşımdaki sađlıklı erkek çocukları kıskandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalıđımdan dolayı kendimi mahcup hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

AŐađıdaki soruların konusu hemofili hastalıđın ve senin **AİLEN** ile hakkındadır.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. annem beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. babam beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi yaraladıđım zaman annemle babam beni azarladı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalıđımdan dolayı annem ve babam bazı Őeyleri yapmamı yasakladı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve Őimdi de hemofili hastalığı ve **ARKADAŐLARIN** hakkında birkaç soru.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. hemofili hastalıđımdan dolayı arkadaşlarımla yapmak istediđim birçok Őeyleri istediđim gibi yapamadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular hemofili hastalığın ve **DİĐER İNSANLAR** hakkındadır

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. hemofili hastalıđımdan dolayı kendimi başkalarından farklı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. başkaları birlikte bir Őeyler yapınca, kendimi dışlanmış hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular **KREŐ / ANA OKULU** hakkındadır.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. hemofili hastalıđımdan dolayı hoŐlandığım oyunları oynamaktan vazgeçmek zorunda kaldım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. diđer herhangi bir çocuk kadar spor yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalıđıma rağmen, kreŐte / ana okulundaki oyunlara katılabildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve senin TEDAVİN?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. iğneler beni rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

GENEL SAĞLIĞIN?

Genel anlamda;	mükemmel	iyi	kötü
1. sağlığının nasıl olduğunu söyleyebilir misin?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

HAEMO-QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Çocuklar için Uzun Versiyon

Yaş: 8-12

Merhabalar!

Geçtiğimiz haftalarda kendini nasıl hissettiğini bilmek isteriz, bunun için cevaplamayı istediğimiz birkaç soru hazırladık. Bu anket hemofili rahatsızlığı olan çocuklar için hazırlanmıştır.

- ⇒ Lütfen her soruyu dikkatle okuyun.
- ⇒ Geçtiğimiz haftalarda bazı şeylerin senin için nasıl gittiğini düşün.
- ⇒ Senin durumuna en iyi uyan cevabı seç ve yanındaki kutuyu işaretle.

Burada doğru yada yanlış cevaplar yoktur. Bizim için önemli olan senin ne düşündüğüdür.

Bir örnek: 	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
Geçtiğimiz 7 gün boyunca canım dondurma yemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Anketi doldurduğum tarih: |_|_|_|_|_|_|_|_| (gün/
ay/ yıl)

Ülke: |_|_|

Bedensel sađlđın hakkında bilmek istediđimiz Őeyler var...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	Sıkça	daima
1. kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. baŐım veya karnım ađrıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. yorgundum ve bitkindim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi gçl ve enerji dolu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđım daha da ktleŐebilir diye korkuyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Őimdi de genel anlamda kendini nasıl hissettiđini bilmek istiyoruz...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. eđlendim ve çok gldm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. canım sıkılmıŐtı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi yalnız hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. korktuđumu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđımdan dolayı zgndm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

... ve senin kendini nasıl hissettiğini bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. kendimle gurur duydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimi dünyanın tepesinde hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimden memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. birçok güzel fikrim vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalığımla iyi baş edebildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aşağıdaki soruların konusu senin ailen...

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. annem ve babam ile iyi anlaşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimi evde iyi hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. evde tartıştık.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımın dolayı annem ve babam bazı şeyleri yapmamı yasakladı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. annem ve babam bana hastalığımın dolayı bebek muamelesi yaptılar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve ařađıdaki soruların konusu ise arkadaşların.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. arkadaşlarla oynadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. diđer çocuklar beni sevdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. arkadaşlarla iyi anlaşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi diđer çocuklardan farklı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. başkalarının hastalığımı fark etmesine engel oldum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

řimdi de okulun hakkında bilmek istediğimiz şeyler var.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. okul ödevlerimi yapmak kolaydı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. derslerimden zevk aldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ileriki haftaları sabırsızlıkla bekledim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kötü notlardan yada puanlardan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđımdan dolayı okuldan biraz geri kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ŞİMDİ DE SANA HEMOFİLİ HASTALIĞIN HAKKINDA SORULAR SORMAK İSTİYORUZ!

Burada senin **KANAMALARIN (EKLEM KANAMALARIN)** hakkında bazı şeyler bilmek istiyoruz.

2. Geçtiğimiz ay boyunca kaç kez kanama geçirdin?
a) hiç kanama olmadı b) 1 c) 2 d) 2'den fazla Kaç kez?....

Aşağıdaki sorular ancak çocuğun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.

3. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandın?
a) kesinlikle hiç b) biraz c) oldukça
4. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar ne kadar şiddetliydi? (birden fazla kanama olduysa, en kötü olanı için cevap ver)
a) hafif şiddetli b) biraz c) orta şiddetli d) oldukça e) çok şiddetli
5. Kanaman olmadan önce eklemlerinde garip bir his hissettin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima
6. Kanamaların olduğunda sakın durman mı gerekiyordu? (örneğin, yatakta yatmak)
a) asla b) ara sıra c) daima
6. Kanamaların olduğunda, bunu annene ve babana derhal bildirdin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima

Sana İĞNELERİ kimin yaptığını bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. iğnelerimi kendim yaptım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. bana annem iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. bana babam iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. bana bir hemşire iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. bana bir doktor iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Burada hemofili hastalığı ve **BEDENSEL SAĞLIĞIN** hakkında bilgiler almak istiyoruz

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. şişen yerlerim acı verdi..	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. eklemlerimde ağrı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hareket etmek bende ağrıya yol açıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. eklemlerim tutulmuş gibiydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. benim için kollarımı ya da bacaklarımı hareket ettirmek zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. istediğim kadar uzağa yürümekte zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. kendimi yaralamaktan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve Őimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HISSETTİĞİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalıđımdan dolayı moralim bozuktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalıđımdan dolayı üzgündüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalıđım bana sıkıntı verdi (gerçek sorun).	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalıđım beni öfkeli yaptı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalıđımdan dolayı endişeliydim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalıđımdan dolayı kendimi yalnız hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. kanamalardan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hemofili hastalığın senin **KENDİNE OLAN BAKIŐINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. benim yaşımdaki sağlıklı erkek çocukları kıskandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. vücut olarak kendimi diđer erkek çocuklardan daha zayıf hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. kendimi kendi yaşımdaki erkek çocuklar kadar iyi hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. vücudumdan memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığım hayatımı daha da zorlaştırdı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımın dolay kendimi mahcup hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. kendi yaşımdaki diğer çocuklarla bir şeyler yapmakta zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. hemofili hastalığımın dolay arkadaşlarımla yapabileceğimden fazlasını yapamadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. hemofili hastalığıma rağmen kendimi sağlıklı hissediyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aşağıdaki soruların konusu hemofili hastalığı ve senin **AİLEN** hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolay ailem tarafından farklı muamele gördüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. annem beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. babam beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi yaraladığımda annem ve babam beni eleştirdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığımın dolay annem ve babam bazı şeyleri yapmamı yasakladı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve Őimdi de hemofili hastalığı ve **ARKADAŐLARIN** hakkında birkaç soru.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. arkadaşlarımla hemofili hastalığımla ilgili konuşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. en iyi arkadaşım benim kendimi nasıl hissettiđimle ilgili	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi çok yakın hissettiđim çok iyi bir arkadaşım vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi iyi hissetmediđimde arkadaşlarımla benimle ilgili konuştular.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular hemofili hastalığı ve **DIĐER İNSANLAR** hakkındadır.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımdan dolayı kendimi başkalarından farklı hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. diđerlerinin hemofili hastalığımla ilgili bilmesinden rahatsızlık duydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalığımdan dolayı diđer çocuklar benimle alay ettiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımdan dolayı insanlar bana farklı davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. başkaları birlikte bir şeyler yapınca kendimi dışlanmış hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımla ilgili bazı insanlar 'budalaca' sözler söylediler	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular **SPOR VE OKUL** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolaylı hoşlandığım sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımın dolaylı diğer çocuklara kıyasla daha fazla içeride oynamak zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. patenle kaymak veya futbol gibi sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. diğer herhangi bir çocuk kadar spor yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığımın rağmen okuldaki spor derslerine katıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımın rağmen okula gidebildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığımın dolaylı okulun özel organizasyonlarından (örneğin gezilerden) vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ağrılarım olduğundan okulda dikkatimi toplamakta zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular hemofili hastalığı ile **BAŞA ÇIKMA** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. bir kanama olduğunda erkenden farkına varmaya çalıştım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. vücudum konusunda dikkatli şekilde davrandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. bir kanamam olup olmadığını söyleyebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımın kaynaklanan şikayetlerimi kontrol altında tuttum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığı hakkında oldukça fazla bilgi sahibi olduğumu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığı hayatımın normal bir parçasıydı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığım olduğunu kabul ettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve senin TEDAVİN?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili merkezinden memnundum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. gördüğüm tedavi yeterliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. doktorlarıma ve hemşirelerime güvendim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. iğneler beni rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. iğne olmak için harcanan zaman beni sınırlendirmişti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. iğneler yüzünden faaliyetlerimin aksadığımı hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

GENEL SAĞLIĞIN?

Genel anlamda;	mükemmel	çok iyi	iyi	orta	kötü
1. sağlığının nasıl olduğunu söyleyebilir misin?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

HAEMO-QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket	Çocuklar için Uzun Versiyon	Yaş: 13-16
------------------------------------	-----------------------------	------------

Merhabalar!

Geçtiğimiz haftalarda kendini nasıl hissettiğini bilmek isteriz, bunun için cevaplamanı istediğimiz birkaç soru hazırladık. Bu anket hemofili rahatsızlığı olan çocuklar için hazırlanmıştır.

- ⇒ Lütfen her soruyu dikkatle okuyun.
- ⇒ Geçtiğimiz haftalarda bazı şeylerin senin için nasıl gittiğini düşün.
- ⇒ Senin durumuna en iyi uyan cevabı seç ve yanındaki kutuyu işaretle.

Burada doğru yada yanlış cevaplar yoktur. Bizim için önemli olan senin ne düşündüğündür.

Bir örnek: 	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
Geçtiğimiz 7 gün boyunca canım dondurma yemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Anketi doldurduğum tarih: |_|_|_|_|_|_|_| (gün/
ay/ yıl)

Ülke: |_|_|

Bedensel sađlıđın hakkında bilmek istediđimiz Őeyler var...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	Sıkça	daima
1. kendimi hasta hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. baŐım veya karnım ađrıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. yorgundum ve bitkindim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi gçl ve enerji dolu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđım daha da ktleŐebilir diye korkuyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Őimdi de genel anlamda kendini nasıl hissettiđini bilmek istiyoruz...

Geçtiđimiz 7 gn boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. eđlendim ve çok gldm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. canım sıkılmıŐtı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi yalnız hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. korktuđumu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđımdan dolayı zgndm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve senin kendini nasıl hissettiğini bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. kendimle gurur duydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimi dünyanın tepesinde hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimden memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. birçok güzel fikrim vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalığımla iyi baş edebildim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aşağıdaki soruların konusu senin ailen...

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. annem ve babam ile iyi anlaşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. kendimi evde iyi hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. evde tartıştık.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımın dolayı annem ve babam bazı şeyleri yapmamı yasakladı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. annem ve babam bana hastalığımın dolayı bebek muamelesi yaptılar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve ařađıdaki soruların konusu ise arkadaşların.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. arkadaşlarla oynadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. diđer çocuklar beni sevdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. arkadaşlarla iyi anlaşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi diđer çocuklardan farklı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. başkalarının hastalığımı fark etmesine engel oldum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

řimdi de okulun hakkında bilmek istediğimiz şeyler var.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. okul ödevlerimi yapmak kolaydı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. derslerimden zevk aldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ileriki haftaları sabırsızlıkla bekledim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kötü notlardan ya da puanlardan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hastalıđımdan dolayı okuldan biraz geri kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ŞİMDİ DE SANA HEMOFİLİ HASTALIĞIN HAKKINDA SORULAR SORMAK İSTİYORUZ!

Burada senin **KANAMALARIN** (EKLEM KANAMALARIN) hakkında bazı şeyler bilmek istiyoruz.

3. Geçtiğimiz ay boyunca kaç kez kanama geçirdin?
a) hiç kanama olmadı b) 1 c) 2 d) 2'den fazla Kaç kez?....

Aşağıdaki sorular ancak çocuğun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.

4. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandın?
a) kesinlikle hiç b) biraz c) oldukça
5. Geçtiğimiz ay boyunca geçirdiğin kanamalar ne kadar şiddetliydi? (birden fazla kanama olduysa, en kötü olanı için cevap ver)
a) hafif şiddetli b) biraz c) orta şiddetli d) oldukça e) çok şiddetli
6. Kanaman olmadan önce eklemelerinde garip bir his hissettin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima
7. Kanamaların olduğunda sakın durman mı gerekiyordu? (örneğin, yatakta yatmak)
a) asla b) ara sıra c) daima
6. Kanamaların olduğunda, bunu annene ve babana derhal bildirdin mi?
a) asla b) ara sıra c) daima

Sana İĞNELERİ kimin yaptığını bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. iğnelerimi kendim yaptım	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. bana annem iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. bana babam iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. bana bir hemşire iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. bana bir doktor iğne yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Burada hemofili hastalığı ve **BEDENSEL SAĞLIĞIN** hakkında bilgiler almak istiyoruz

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. şişen yerlerim acı verdi..	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. eklemlerimde ağrı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hareket etmek bende ağrıya yol açıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. eklemlerim tutulmuş gibiydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. benim için kollarımı ya da bacaklarımı hareket ettirmek zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. istediğim kadar uzağa yürümekte zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. kendimi yaralamaktan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve Őimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HISSETTİĐİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımdan dolayı moralim bozuktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımdan dolayı üzgündüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalığım bana sıkıntı verdi (gerçek sorun).	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığım beni öfkeli yaptı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığımdan dolayı endişeliydim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımdan dolayı kendimi yalnız hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. kanamalardan korktum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. kendimi arkadaşlarım tarafından dışlanmış hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hemofili hastalığının senin **KENDİNE OLAN BAKIŞINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. benim yaşımdaki sağlıklı erkek çocukları kıskandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. vücut olarak kendimi diğer erkek çocuklardan daha zayıf hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi kendi yaşımdaki erkek çocuklar kadar iyi hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. vücudumdan memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığım hayatımı daha da zorlaştırdı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığıma rağmen mutluydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığımın dolayısıyla kendimi mahcup hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. kendi yaşımdaki diğer çocuklarla bir şeyler yapmakta zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. hemofili hastalığımın dolayısıyla arkadaşlarımla yapabileceğimden fazlasını yapamadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. hemofili hastalığıma rağmen kendimi sağlıklı hissediyordum.					

Aşağıdaki soruların konusu hemofili hastalığı ve senin **AİLEN** hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolayı ailem tarafından farklı muamele gördüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. annem beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. babam beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi yaraladığımda annem ve babam beni eleştirdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığımın dolayı annem ve babam bazı şeyleri yapmamı yasakladı	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımın dolayı evde problemler vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığımın dolayı aileme sorun çıkardığım duygusuna kapıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. annem ve babam bana bakmak zorunda kaldıklarından çalışmaya ve dinlenmeye ayırdıkları zamanı sınırlamak zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve Őimdi de hemofili hastalığı ve **ARKADAŐLARIN** hakkında birkaç soru.

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. arkadaşlarımla hemofili hastalığımla ilgili konuşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. en iyi arkadaşım benim kendimi nasıl hissettiđimle ilgilendi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kendimi çok yakın hissettiđim çok iyi bir arkadaşım vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi iyi hissetmediđimde arkadaşlarımla benimle ilgilendiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve Őimdi de hemofili hastalığı ve sana **VERİLEN DESTEK** hakkında birkaç soru

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımdan dolayı diđerleri bana özel ilgi gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımdan dolayı diđerleri bana anlayış gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalığımdan kaynaklanan sorunlar hakkında diđerleriyle konuşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. diđerleri benim tarafımı tuttular.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular hemofili hastalığının ve **DİĞER İNSANLAR** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalıđımdan dolayı kendimi başkalarından farklı hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. diđerlerinin hemofili hastalıđımı bilmesinden rahatsızlık duydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalıđımdan dolayı diđer çocuklar benimle alay ettiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalıđımdan dolayı insanlar bana farklı davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. başkaları birlikte bir şeyler yapınca kendimi dışlanmış hissettim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalıđımla ilgili bazı insanlar 'budalaca' sözler söylediler	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular **SPOR VE OKUL** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolaylı hoşlandığım sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımın dolaylı diğer çocuklara kıyasla daha fazla içeride oynamak zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. patenle kaymak veya futbol gibi sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. diğer herhangi bir çocuk kadar spor yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığımın dolaylı öğretmenlerimden farklı muamele gördüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığımın rağmen okuldaki spor derslerine katıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığımın rağmen okula gidebildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. hemofili hastalığımın dolaylı okulun özel organizasyonlarından (örneğin gezilerden) vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. ağrım olduğundan okulda dikkatimi toplamakta zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Sonraki sorular **HEMOFİLİ HASTALIĞI İLE BAŞA ÇIKMA** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. bir kanama olduğunda erkenden farkına varmaya çalıştım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. vücudum konusunda dikkatli şekilde davrandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. bir kanamam olup olmadığını söyleyebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımın kaynaklanan şikayetlerimi kontrol altında tuttum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığı hakkında oldukça fazla bilgi sahibi olduğumu hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. hemofili hastalığı hayatımın normal bir parçasıydı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. hemofili hastalığı olduğumu kabul ettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve senin TEDAVİN?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili merkezinden memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. gördüğüm tedavi yeterliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. doktorlarıma ve hemşirelerime güvendim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. hemofili hastalıđımdan dolayı başkalarına bađlı kaldıđımı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. iđneler beni rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. iđne olmak için harcanan zaman ^ beni sinirlendirmiřti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. iđneler yüzünden faaliyetlerimin aksadıđını hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

GELECEK hakkında ne düşünüyorsun?

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. normal bir hayat sürmenin benim için zor olacađını düşünüyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. yařım büyüdükçe bazı şeylerin daha iyi olmasını bekliyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. sađlıđımla ilgili endişe duyuyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. daha sonraları bir ailem olacađından eminim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

İLİŞKİLERİN nasıl?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolayı birkızla çıkmayı zor buluyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımın dolayı kızlarla olan samimi ilişkilerimde endişeliyim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

GENEL SAĞLIĞIN?

Genel anlamda;	mükemmel	çok iyi	iyi	orta	kötü
1. sağlığının nasıl olduğunu söyleyebilir misin?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

HAEMO-QOL

ERİŞKİN FORM

Merhabalar!

Geçtiğimiz haftalarda kendini nasıl hissettiğini bilmek isteriz, bunun için cevaplamayı istediğimiz birkaç soru hazırladık.

- ⇒ Lütfen her soruyu dikkatle okuyun.
- ⇒ Geçtiğimiz haftalarda bazı şeylerin senin için nasıl gittiğini düşün.
- ⇒ Senin durumuna en iyi uyan cevabı seç ve yanındaki kutuyu işaretle.

Burada doğru yada yanlış cevaplar yoktur. Bizim için önemli olan senin ne düşündüğüdür.

Bir örnek: 	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
Geçtiğimiz 7 gün boyunca canım dondurma yemek istedi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Burada hemofili hastalığı ve **BEDENSEL SAĞLIĞIN** hakkında bilgiler almak istiyoruz

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. şişen yerlerim acı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. eklemlerimde ağrı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hareket etmek bende ağrıya yol açıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. istediğim kadar uzağa yürümekte zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. durumundan dolayı kendimi hazırlamam için biraz daha fazla zamana ihtiyacım oldu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve Őimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HISSETTİĐİNİ** bilmek istiyoruz.

GeçtiĐimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığı bana sıkıntı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığı beni öfkeli yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalığımdan dolayı endişeliydim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. kendimi dışlanmış hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hemofili hastalığın senin **KENDİNE OLAN BAKIŐINI** nasıl etkiliyor?

GeçtiĐimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. benim yaşımdaki sağlıklı insanları kıskandım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. vücudumdan memnundum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. hemofili hastalığı hayatımı daha da zorlaŐtırdı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımdan dolayı kendimi başkalarından farklı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. hemofili hastalığı her an düşünmemeyi başarabiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. ağrım olduğundan işte/okulda/çalışmalarda dikkatimi toplamakda zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Sonraki sorular **HEMOFİLİ HASTALIĞI İLE BAŞA ÇIKMA** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. bir kanama olduğunda erkenden farkına varmaya çalıştım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. bir kanamam olup olmadığını söyleyebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. kanamaları kontrol edebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve TEDAVİNİZ?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. hemofili hastalığımın dolaylı faktör konsantre'ye bağlıydım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. hemofili hastalığımın tedavisi için doktorlara bağlıydım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. iğne olmak için harcanan zaman beni sınırlendirmişti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. iğneler yüzünden günlük faaliyetlerimin aksadığını hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. komplikasyonlardan korkuyordum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. tedavimin nasıl uygulandığı ile ilgili sorunlarım vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. acil bir durumda başka doktorların hemofili hastalığını nasıl tedavi edeceklerini bilmemelerinden korkuyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8.hemofili merkezinden memnundum	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

GELECEK hakkında ne düşünüyorsun?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. normal bir hayat sürmenin benim için zor olacağını düşünüyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. gelecekte bazı şeylerin daha iyi olmasını bekliyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. durumumum daha da kötüleşmesinden endişeleniyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. hemofili hastalığımın dolayısıyla yaşamla ilgili planlarım etkileniyor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. tekerlekli sandalyeye ihtiyacım olacağından korkuyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3.EK: HEMOFİLİ DEĞERLENDİRME FORMU

HEMOFİLİ DEĞERLENDİRME FORMU

Ad Soyad:

Telefon :

Yaş:

Kilo:

Boy:

Tarih:

Faktör düzeyi (ağır <%1, orta %1-5, hafif >5):

Hemofili tanısının konduğu yaş:

Faktör tedavisi- tedaviye başlandığı yaş:

Profilaksi alıyor musun? Kaç yıldır?

Düzenli Profilaksi alıyor musun, kendine 1'den 10'a kadar puan verir misin?

İlk eklem kanaması zamanı:

Şimdiye kadar kanayan eklemlerinizi:

Hedef eklemler (son 6 ay içinde 3 veya daha fazla eklem kanaması):

Toplam kanama sayısı (son 6 ay) spontan? Travma?

Hastanın sosyal durumu: halen öğrenci ise: ilköğretim- lise- yüksekokul- fakülte

Eğitimine devam etmeyen 18 yaş üstü hastalar için: Çalışıyor mu?

Özürü kadrosu mu?

Eğitimini terk ettiyse düzeyi:

Hemofili hastalığı eğitimine engel oldu mu?

Kanama nedeniyle geçen yıl okula kaç gün devamsızlık yaptı?

Herhangi bir spor aktivitesine katılıyor mu?

Yapılan sporlar:

Fizik tedavi hekimi tarafından değerlendirilip egzersiz programınız düzenlendi mi?

Radyosinovektomi yapıldı mı? Hangi eklemlere?

Artroskopik sinovektomi yapıldı mı? Hangi eklemlere?

Geçirilmiş cerrahi: ortopedik, diğer

Yardımcı cihaz kullanımı (kanadyen, baston vs):

KOÜ ye nasıl ulaşıyor: Özel aracıyla

vasıta değiştirerek (kaç vasıta)

Düşme sayısı:

Son 12 ayda düşme sayısı:

FİZİK MUAYENE:

Fonksiyonel durum:

Eklem hareket açıklığı:

- Kalça:
- Diz:
- Ayak bileği:
- Omuz:
- Dirsek:

Kas gücü:

- Hamstring:
- Kuadriceps:
- Ayak bileği dorsifleksiyonu:
- Üst ekstremité:

Ekstremité çap farkı:

Patella 10 cm distali sağ /sol:

Patella 10 cm proximali sağ/sol:

Eklem pozisyon hissi:

Diz için sapma açısı:

Ayak bileği için sapma açısı:

4.EK: DÜNYA HEMOFİLİ FEDERASYONU EKLEM DEĞERLENDİRME FORMU

Şişlik	Yok	0
	Var (eğer kronik sinovit varsa)	2
Kas dokusu kaybı	Yok	0
	Var	1
Açısal Şekil Bozukluğu	Normal	0
	10 dereceden az	1
	10 dereceden fazla	2
a-Ayak bileğinde açısal şekil bozukluğu	Yok	0
	< 100° valgus	1
b-Diz ekleminde	Normal	0
	8-150° varus veya 0-50° valgus	1
Hareketle krepitasyon	Yok	0
	Var	1
Hareket açısı	% 10 kayıp	0
	% 10-33 kayıp	1
	%33' den fazla kayıp	2
Fleksiyon kontraktürü	Yok	0
	<15 dereceden az	1
	>15 dereceden fazla	2
İnstabilite	Yok	0
	Var fakat fonksiyon mümkün	1
	Fonksiyonel kayıp	2



T.C.
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ

GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR
ETİK KURULU



Sevgili arkadaşım,

Seni araştırmama katılmaya davet ediyorum. Lütfen aşağıdaki bilgileri anne-babanla birlikte oku ve katılmak isteyip istemediğine karar ver. Katılmaya karar verirsen alttaki onam formunu önce senin sonra anne-babanın imzalaması gerekecek.

Bu çalışmanın adı: Hemofilili çocuk hastalarda dengenin değerlendirilmesi ve dengenin yaşam kalitesi üzerine etkisi

Bu araştırmayı ben araştırma görevlisi Dr. Esin Yılmaz, Dr. Öğr. Üyesi Murat İnandır danışmanlığında tez projesi olarak yürütüyorum. Bize ulaşabileceğin telefon numaraları aşağıdadır:

Kocaeli Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, (0 262 303 7519; 0531 984 94 26)

1. Araştırma amacının anlaşılır ve özet açıklaması:

Hemofili kanın normal olarak pıhtılaşmadığı bir durumdur. Pıhtılaşma olmadığından hastalarda kanama görülür. Hemofili varlığında bir yaralanma sonrasında kanama daha uzun sürer. Örselenme ya da çarpma sonucu kapalı vücut bölgelerinde de (diz, ayak bileği ve dirsek gibi) kanama olabilir. Bu kanama organ ve dokulara zarar verebilir. Zaman zaman yaşamı tehdit edebilir. Düşme, hemofili hastaları için önemli bir problemdir. Düşme yeni kanamalar için bir risk faktörüdür. Kanamalar sıklıkla eklem içine ve kas içine olmaktadır. Tekrarlayan eklem içine kanamalar eklemlerde bozukluklara ve kireçlenmeye neden olabilir. Özellikle bacaklarda gelişen problemler dengenin bozulmasına ve düşme riskinin artmasına neden olabilir. Kanamalar sırasında şişlik ve ağrı ortaya çıkabilir ve eklemlerde hareketsizliğe yol açabilir.

Hareketsizlik kaslarda güçsüzlük ve kas erimesine neden olmaktadır. Ayrıca hareketsizlik denge bozukluğunu arttırmaktadır.

Yani denge hemofili hastası çocukların dengesinin değerlendirilmesi önemlidir.

Bu çalışmanın amacı, hemofilik çocukların düşme olasılığını artıran nedenleri, dengelerini ve yaşam kalitelerini aynı yaş gruplarındaki hemofilik olmayan çocuklarla karşılaştırmaktır.

2. Neden ben seçildim?

Hemofilili çocuk grubu: Hemofili bir çocuk olarak başvurduğun ve 7-18 yaş arasında olduğun için seçildin. Bu araştırmaya senin gibi hemofili olan 30 çocuk ve hemofili olmayan 50 çocuğun katılması planlanmaktadır.

Kontrol grubu: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nden araştırmamıza katılmak üzere bize yönlendirildiğin, hemofili hastası olmadığın ve 7-18 yaş arasında olduğun için seçildin. Bu araştırmaya senin gibi hemofili olan 30 çocuk ve hemofili olmayan 50 çocuğun katılması planlanmaktadır.

3. Araştırmaya katılmak / bir kez katıldıktan sonra sonuna kadar devam etmek zorunda mıyım?

Bu araştırmaya gönüllü isen katılabilirsin. Katılmak istemezsen herhangi bir ceza ile karşılaşmayacaksın. Elde edilecek bir yarardan da yoksun kalmayacaksın. Ayrıca araştırmaya katılmayı kabul ettikten sonra da araştırmanın herhangi bir yerinde hiçbir neden göstermeksizin araştırmadan çekilebilirsin. Bu durumda da herhangi bir ceza ile karşılaşmayacaksın. Elde edilecek bir yarardan da yoksun kalmayacaksın.

4. Katılmayı kabul edersem bana ne yapılacak?

Eğer katılmayı kabul edersen,

Muayenen için bölümümüze geldiğinde sana normal olarak her muayenede yapmadığımız bir muayene ve bazı testler yapacağız:

- 1) Denge muayenesi şöyle yapılır:

Dengenin deęerlendirilmesinde sandalyeye oturup kalkmak, ayakta iken kendi etrafında dnmek, tek ayak zerinde durmak, gzler kapalı Őekilde ayakta durmak gibi eŐitli aktiviteler deęerlendirilir.

Daha sonra sandalyeden kalkıp, yryp duvardaki 3 metre ilerideki iŐaretili bir resme dokunup tekrar geri gelip oturması istenir. Harekete baŐlamadan nce hareket ocuęa gsterilerek anlatılmaktadır. Elektronik denge cihazının platformunun zerine ıkıp zerinde belli bir sre sabit Őekilde durulur. Daha sonra cihazın ekranındaki ekrandaki yanıp snen ıŐıkları vcut hareketleriyle sndrmeleri istenir ve testi bitirme sreleri kaydedilir. Bu deęerlendirmelerden sonra cihazın platformu hareketli hale getirilerek sabit bir pozisyonda kalmaları istenir. Denge testlerinin yapılması yaklaşık 15 dakika srecedir.

- 2) Sana yapacaęımız baŐka bir test dŐme korkusunun deęerlendirilmesidir. Bu testte 16 sorudan oluŐan bir form doldurulacaktır.
- 3) YaŐam kalitesi deęerlendirmesi de senin kendi saęlıęını nasıl deęerlendirdięini anlamamızı saęlayan hemofilili ocuklar iin zel olarak hazırlanmıŐ ve 64 maddeden oluŐan anket formunun doldurulması ile yapılacaktır.

AraŐtırma amalı yapacaęımız bu muayene ve testler yaklaşık olarak toplam 1.5 saat srecedir. AraŐtırma sırasında ses veya grnt kaydı, fotoęraf ekimi yapılmayacaktır. Kayıt edilen belgelerde isminiz saklı olacak ve dięer kiŐiler ile paylaŐılmayacaktır.

5. AraŐtırmaya katılmanın olası dezavantajları ve riskleri nelerdir?

AraŐtırmaya katılmanın olası bir dezavantajı ve riski yoktur. Yukarıda aıklandıęı gibi testler sırasında gnlk yaŐamda kullandıęımız aktivitelerden daha zorlu bir aktivite yapılmayacaktır. Sadece yukarıda belirttięimiz kadar zaman harcamanız gerekecektir.

6. AraŐtırmaya katılmanın olası yararları nelerdir?

Bu araŐtırma ncelikle genel olarak tm hemofilik ocuklara ynelik bir yarar saęlamayı hedeflemektedir. Eęer hemofilik olmayan ocuklar ile arasında bir fark tespit edilirse hemofilik ocukların rutin muayenelerine denge muayenesi de eklenebilir.

Sana yapacağımız muayene ve testler ile varsa özel olarak senin düşme olasılığını artıran nedenleri veya dengede azalma olup olmadığını tespit edebiliriz. Eğer böyle bir şey tespit edersek buna göre bir tedavi programı düzenleyebilir, düşme olasılığını azaltmak için önerilerde bulunabiliriz.

7. Araştırma masrafları:

Araştırma amaçlı yapacağımız muayene ve testler doktor tarafından özel olarak ek zaman harcanarak yapılacak testler olup aileden veya sigortanızdan bir ücret alınmayacaktır.

8. Araştırmada ters giden bir şey olursa?

Araştırmada yapılacak işlemler risk içermediğinden bir sorun beklenmemektedir. Ancak çalışmaya katılmak nedeniyle bir sorun yaşadığını düşünürsen doktoruna ulaşabilirsin. Doktorun seni gerekli şekilde bilgilendirecek ve yönlendirecektir.

9. Kimlik bilgilerim ve elde edilen verilerin gizliliği nasıl sağlanacak?

Araştırma süresince elde edilen tüm bilgiler ve kişisel detayların gizli kalacaktır. Araştırmayla ilgili tüm veriler araştırmacılar tarafından olgu rapor formunda kaydedilecektir. Bu formdaki bilgilerde kimliğin değil seni temsil edecek bir kod numarası kullanılacaktır.

10. Araştırma sonunda bana bilgi verilecek mi?

Araştırma amaçlı yapılan muayene ve testlerin sonuçları seninle paylaşılacak ve gerekirse sana özel önerilerde bulunulacaktır.

11. Araştırma sonuçlarına ne olacak?

Araştırma sonuçları Dr. Esin Yılmaz'ın tıpta uzmanlık tezi olacaktır. Daha sonra bilimsel bir yazı halinde çeşitli tıp dergilerinde yayınlanabilir. Ancak bu durumda kimliğiniz açığa çıkartmayacak halde yaş, cinsiyet gibi bazı kişisel bilgileriniz, tıbbi özgeçmişiniz ve muayene bulgularınız ile laboratuvar bulgularınız işlenerek kullanılacaktır.

12. Daha ayrıntılı bilgi için,

Kocaeli Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalından Dr. Murat İnanır'a (05325686133) ve Dr. Esin Yılmaz'a (05319849426) ulaşabilir sormak istediğiniz tüm soruları sorabilirsiniz.

Arařtırmamıza katıldığınız için teřekkür ederiz.

13. Őikâyet için bařvuru adresi verilmelidir;

Arařtırmaya katılımınızla ilgili herhangi bir Őikâyetiniz varsa Kurula Etik Kurul raportörü Yrd. Doç. Dr. Aslıhan Akpınar (Tel: 02623037450) vasıtasıyla ulaşabilirsiniz. Her tür Őikâyetiniz gizlilikle deęerlendirilecek, arařtırılacak ve sonuç hakkında tarafınıza bilgi verilecektir.

