

**T.C.  
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ**

**FAKTÖR DÜZEYİ  $\leq$ %1 OLAN ÇOCUK VE GENÇ ERİŞKİN HEMOFİLİ  
HASTALARINDA YAŞAM KALİTESİ**

**Dr. Adnan DENİZ**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**UZMANLIK TEZİ**

**Tez Danışmanı ve Anabilim Dalı Başkanı**

**Prof. Dr. Nazan Sarper**

**Etik Kurul Onayı: KOÜ KAEK 2015/227**

**2017-KOCAELİ**

<b>İçindekiler</b>	<b>Sayfa No</b>
<b>Teşekkür</b>	<b>3</b>
<b>Kısaltmalar</b>	<b>4</b>
<b>Giriş ve amaç</b>	<b>5</b>
<b>Genel bilgiler</b>	<b>6</b>
<b>Gereç ve yöntem</b>	<b>22</b>
<b>Bulgular</b>	<b>26</b>
<b>Tartışma</b>	<b>43</b>
<b>Sonuçlar</b>	<b>50</b>
<b>Öneriler</b>	<b>52</b>
<b>Özet</b>	<b>53</b>
<b>İngilizce Özet</b>	<b>54</b>
<b>Kaynaklar</b>	<b>55</b>
<b>Ekler</b>	<b>60</b>

## TEŐEKKÜR

Pediatri asistanlıđım süresince ve tez alıőmam sırasında bana yardım eden, güvenen, bir anne gibi kol kanat geren, kendisinden ok Őey öđrenediđim, temiz kalbiyle ve alıőma ahlakıyla bana örnek olan Prof. Dr. Nazan Sarper' e;

Yenidođan hastaya klinik yaklaőımda bana ok Őey öđreten, maddi ve manevi desteđini esirgemeyen, temiz kalpliliđi ve dürüőlüđü ile gurur duyduđum Do. Dr. Emel Altuncu ablama;

alıőkanlıđıyla, dürüőlüđüyle, temiz kalbiyle ve hayatta her konuda pozitif yaklaőımıyla bana örnek olan Do. Dr. Emine Zengin'e;

Tez alıőmam sırasında benden desteđini esirgemeyen Dr. Seyyid Bilal Aıkđöz'e;

Her zaman bana destek olan, yaőamımı anlamlı kılan sevgili eőim Dr. Müge Toygar Deniz'e;

Bugünlere gelmemde en büyük pay sahibi olan, kendilerini her zaman ok özlediđim, biricik Anacıđıma ve Dedeme en iten teőekkürlerimi sunarım.

Dr. Adnan Deniz

## **KISALTMALAR**

<b>ADH</b>	Anti-diüretik hormon
<b>BT</b>	Bilgisayarlı tomografi
<b>BÜ</b>	Bethesda Ünitesi
<b>DDAVP</b>	1-deamino-8-D-arginine vasopressin
<b>DFYİ</b>	Doku Faktörü yolu inhibitörü
<b>DSM-IV</b>	Diagnostic and statistical manual of mental disorders
<b>Haemo-QoL</b>	Haemophilia Quality of Life
<b>Haemo-A-QoL</b>	Haemophilia Adult Quality of Life
<b>HBsAg</b>	Hepatitis B surface Antigen
<b>HBV</b>	Hepatitis B Virus
<b>HCV</b>	Hepatitis C Virus
<b>HIV</b>	Human Immunodeficiency Virus
<b>IgG</b>	İmmünglobulin-G
<b>MRI</b>	Magnetic Resonance Imagination
<b>mRNA</b>	Messenger Ribonucleic Acid
<b>MSS</b>	Merkezi Sinir Sistemi
<b>NSAİİ</b>	Non-steroid antienflamatuar ilaç
<b>PRICE</b>	Protection, Rest, Ice, Compression, Elevation
<b>RICE</b>	Rest, Ice, Compression, Elevation
<b>TDP</b>	Taze Donmuş Plazma
<b>VKİ</b>	Vücut Kitle İndeksi
<b>vWH</b>	von-Willebrand Hastalığı

## **1.GİRİŞ VE AMAÇ**

Hemofili 10000 canlı doğumda bir görülen, pıhtılaşma faktörlerinden Faktör VIII ya da IX un doğumsal eksikliğinin neden olduğu bir hastalıktır. Faktör konsantrelerinin hemofilideki kanamaların profilaksi ve tedavisinde kullanılması, ev tedavisi konusunda verilen eğitimler gelişmiş ülkelerde ağır hemofili hastalarının kaderini değiştirerek onları ortopedik özürli bireyler olmaktan kurtarmış, başkalarına bağımlı olmayan, üretken bireyler haline getirmiştir.

Poliklinik izlemleri sırasında hemofili hastalarının kanama tedavileri yapılmakta, faktör konsantreleri raporları hazırlanmakta ve reçete yazımları yapılmaktadır. Hastaların sosyoekonomik, psikolojik durumlarının sorgulanmasına genellikle fırsat olmamaktadır. Bu çalışmadaki amacımız merkezimizde takip edilen 4-25 yaştaki faktör düzeyi %1 ve altında olan hemofili hastalarından demografik verilerin toplanması; hemofiliye özgü öz bildirim anketlerinin (Haemo-QoL) uygulanarak hastaların yaşam kalitesi hakkında bilgi sahibi olmaktır. Bölgemizdeki hastaların yaşam kalitelerinin ülke ve Avrupa verileri ile karşılaştırılması ve bölgemizde hemofili tedavisinde ulaştığımız standartların ortaya konmasıdır. Elde edilen verilerden yola çıkarak hasta izlemi ve tedavisinin iyileştirilmesi amaçlanmıştır.

## **2. GENEL BİLGİLER**

### **2.1. Epidemiyoloji**

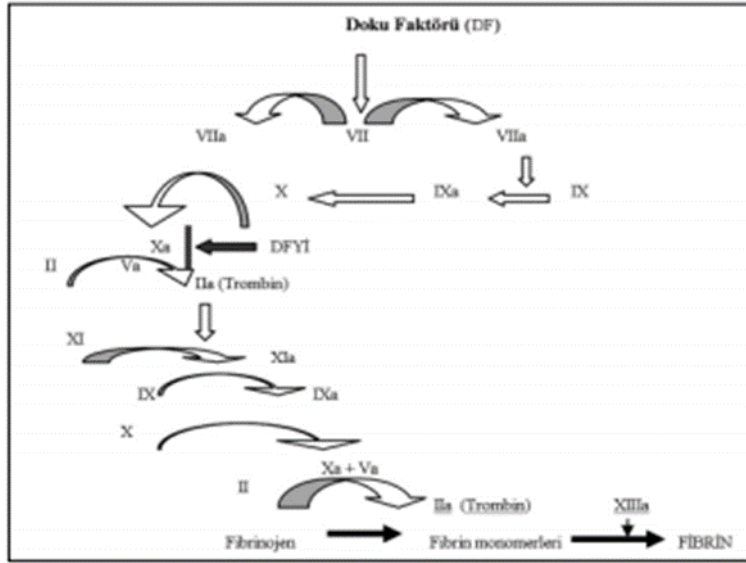
Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen nadir bir kalıtsal kanama bozukluğu olup, sıklıkla eklem içi (hemartroz) ve kas içi (hematom) kanamalarla kendini gösterir. Faktör VIII eksikliği Hemofili A, faktör IX eksikliği ise Hemofili B olarak adlandırılır. Hemofili A canlı erkek doğumlarının yaklaşık 5000 de 1 inde görülür. Hemofili B ise canlı erkek doğumlarının yaklaşık 30000 de 1 inde görülür (1). Tüm hemofili hastalarının %85'ini Hemofili A, %15 kadarını ise hemofili B oluşturmaktadır. Hastalık sıklığı tüm coğrafyalarda aynı olup ırksal farklılık göstermez.

### **2.2. Genetik**

FVIII ve IX geni X. kromozomun uzun kolunda yerleşiktir (sırasıyla Xq27 ve Xq28). Hastalık çoğunlukla taşıyıcı kadınlardan, erkek çocuklarına geçmektedir. Hastalık çok nadir olarak kız çocuklarda da görülebilir. Örneğin taşıyıcı bir kadın ile hasta bir erkeğin birlikteliğinde veya Turner Sendromu gibi tek X kromozomu varlığında hastalık kız çocuklarda da ortaya çıkabilir (2). Olguların yaklaşık 1/3 kadarında aile öyküsü olmaksızın hastalık spontan de-novo mutasyonlar ile ortaya çıkabilir. Hemofiliye neden olan moleküler genetik mutasyonların yelpazesi oldukça geniş olmakla birlikte, yaklaşık %10 olguda mutasyon tam olarak tanımlanamamaktadır. Ağır hemofili A tanılı olguların yaklaşık yarısında veya tüm olguların yaklaşık %30 kadarında “faktör VIII intron 22 inversiyon mutasyonu” bulunmaktadır. Hemofili B hastalarında ise sıklıkla nokta mutasyonları ile mRNAsplice-site mutasyonları görülmektedir (3).

### **2.3. Klinik Özellikler**

Faktör VIII intrinsik pıhtılaşma yolağında Faktör IX un aktifleşmesi için esansiyel bir kofaktördür. Serin proteaz aktivitesi olan Faktör IXa, faktör X u aktive eder. Faktör VIII eksikliğinde pıhtı oluşumu bozulurken, Faktör IX eksikliğinde pıhtı oluşumunun yavaşlaması ve uzamış kanamalar söz konusudur (4).



Şekil 1: Pıhtılaşma

faktörlerinin aktivasyonu ve fibrin oluşumunun güncel bilgilere göre şeması (DFYİ: Doku faktörü yolu inhibitörü)

Hemofili bazal faktör seviyesine göre hafif, orta ve ağır olmak üzere sınıflandırılır. Ağır hemofilide faktör düzeyi  $< \%1$  dir. ( $< 0.01$  IU/ml). Orta hemofilide, faktör düzeyi  $\geq \%1$  ve  $\leq \%5$  dir. ( $\geq 0.01$  ve  $\leq 0.05$  IU/ml) Hafif hemofilide ise faktör düzeyi  $> \%5$  ve  $< \%40$  ( $> 0.05$  ve  $< 0.4$  IU/ml) dir (5).

Ağır hemofilili çoğu 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  $\%3$ - $\%5$  perinatal dönemde subgaleal ve intraserebral kanama gelişir. Yaklaşık yarısında sünnnet sonrası aşırı kanama görülür (6).

Morarma, eklem kanamaları ve diğer kas iskelet sistemi kanamaları çocuklar yürümeye başladığında sıklaşır (7). Daha büyük çocuklarda eklem ve kas içine kanamalar görülür. Yürüyen hastalarda eklem içi kanamalar en sık kanama şeklidir. Çocuklarda ayak bilekleri en sık tutulan eklemlerdir. Süt çocuklarında huzursuzluk ve etkilenen eklem az kullanılması erken işaretlerdir. Büyük çocukların eklem içi kanamalarında, eklem hareketlerinde kısıtlılık ve ısı artışı görülür. Isı artışını ani ağrı ve şişlik takip eder. Kas içine kanamalar yaygındır. En sıklıkla quadriceps, iliopsoas gibi bacak kasları ve kol kasları etkilenir. Kompartmansendromu gelişebilir (8).

Küçük travma veya ağız içi cerrahi girişimler sonrası burun, ağız mukozası ve dişeti gibi yerlerde kanamalar görülebilir. Hematüri, ağır hemofilide görülebilir.

## 2.4. Tedavi

Hemofili hastalarında en sık görülen kanama yerleri, eklemler ve ardından kas/yumuşak dokulardır. Eklem kanamaları öncelikli olurken diğer sistemlerle ilişkili kanamalar morbiditeyi ve mortaliteyi arttırabilmektedir. Kanama tedavisine geçmeden önce, bir hemofili hastasının izlem ve tedavisinin multidisipliner yaklaşımla yapılması gerektiği unutulmamalıdır. Bu hastalar öncelikle Hematoloji, Ortopedi, Fizik Tedavi olmak üzere Genetik, Hepatoloji, Enfeksiyon Hastalıkları, Nükleer Tıp, İmmunoloji ve Diş Hekimliğinin yakın işbirliği ile izlenmelidir.

### 2.4.1. Hemofili bakımında genel ilkeler

- Kanamanın önlenmesi amaç olmalıdır. Uygun olan çocuk hastalar profilaksi programına alınmalıdır.
- Her hasta hemofili tipini, ağırlık derecesini, inhibitör durumunu, kullanılan faktör tipini, tedavi eden doktor/ merkezin adını içeren ve kolayca ulaşılabilen bir kimlik kartı taşımalıdır.
- Akut kanamalar, en kısa zamanda (mümkünse 2 saat içinde) tedavi edilmelidir.
- Tüm ciddi kanamalar hastane ortamında tedavi edilmelidir. Ağır kanama şüphesi tedaviye başlamak için yeterlidir. Klinik ve laboratuvar sonuçları beklenmeden tedaviye hemen başlanmalıdır.
- Uygun dozda faktör verilmesine rağmen kanama kontrol altına alınamaz ise, inhibitör varlığından şüphelenilmeli, faktör düzeyi ölçülmeli ve inhibitör varlığı araştırılmalıdır.
- Herhangi bir girişimsel işlem öncesinde uygun faktör düzeyi sağlanmalıdır.
- Optimal tedavi için hasta, doktor, tedavi merkezi arasındaki iletişim çok önemlidir.
- Damar yoluna aşırı özen gösterilmelidir. Tedavide çocukluk döneminde 23 ya da 25 G iğneler kullanılmalı, uygulama sonrası da 3-5 dakika bası ve buz uygulaması yapılmalıdır.
- Kas içi enjeksiyonlar, aşılar dışında yapılmamalıdır.
- Analjezi için parasetamol, propoksifen ve kodein güvenli seçeneklerdir. Trombosit işlev bozukluğu yapan diğer ilaçların (aspirin, NSAİİ, klopidogrel gibi) kullanımından kaçınılmalıdır.
- Hastanın aktif yaşamını engellemeyecek şekilde, olabildiğince travmadan uzak kalması sağlanmalıdır.
- Hastanın, anne ve babanın yeterli eğitimi sağlandıktan sonra koruma ve hafif/orta kanamaların tedavisi ev şartlarında yapılabilir.



□ Düzenli egzersiz önerilmelidir. Travma oluşturabilecek sporlardan mümkün olduğunca kaçınılmalıdır. En uygun egzersiz yürüyüş ve yüzmedir.

#### 2.4.2.Faktör Konsantreleri

Tablo 1: Kanama yeri ve hemofili tipine göre yerine koyma tedavisinin doz ve süresi (20)

Kanamanın Tipi	Hemofili A		Hemofili B	
	İstenen Düzey	Gün Sayısı	İstenen Düzey	Gün Sayısı
Hemartroz	%40-60	1-2 gün, yanıt yeterli değilse daha uzun	%40-60	1-2 gün, yanıt yeterli değilse daha uzun
Kas içi kanaması (iliopsoas hariç)	%40-60	2-3 gün, yanıt yeterli değilse daha uzun	%40-60	2-3 gün, yanıt yeterli değilse daha uzun
İliopsoas Kanaması *Başlangıç **Devam	*%80-100 **%30-60	*1-2 **7-10 gün, bazen sekonder profilaksi olarak fizyoterapide daha uzun	*%60-80 **%30-60	*1-2 **3-5 gün, bazen sekonder profilaksi olarak fizyoterapide daha uzun
MSS/Kafa Travması *Başlangıç *Devam	%80-100 %50	1-7 gün 8-21 gün	%60-80 %30	1-7 gün 8-21 gün
Boğaz/Boyun *Başlangıç *Devam	%80-100 %50	1-7 gün 8-14 gün	%60-80 %30	1-7 gün 8-14 gün
Sindirim Sistemi *Başlangıç *Devam	%80-100 %50	1-6 gün 7-14 gün	%60-80 %30	1-6 gün 7-14 gün
Üriner Sistem	%50	3-5 gün	%40	3-5 gün
Derin laserasyon	%50	5-7 gün	%40	5-7 gün
Cerrahi (majör) *İşlem öncesi *İşlem sonrası	%80-100 %60-80 %40-60 %30-50	1-3 gün 4-6 gün 7-14 gün	%60-80 %40-60 %30-50 %20-40	1-3 gün 4-6 gün 7-14 gün

- Hemofili hastaları için plazma kaynaklı ve rekombinant ürünler mevcuttur.
- Faktör VIII 1 İÜ/kgverildiğinde, plazma FVIII düzeyi %2 artar, yarılanma ömrü 8-12 saattir. İlk verilecek, kilo başına yükleme dozu hesaplanırken aşağıdaki formül kullanılır: Verilecek faktör miktarı = [Hedeflenen faktör düzeyi – Hastanın faktör düzeyi] x kg x 0.5
- İlk doz yukarıda hesaplandığı şekilde verildikten sonra, eğer başlangıçta hedeflenen faktör düzeyi korunmak isteniyorsa bu yükleme dozunun yarısı 8-12 saatte bir tekrarlanır. Örneğin, FVIII düzeyi %0 olan 20 kg'lık bir hemofili hastası, majör kanama ile geldi ise; istenen FVIII düzeyi %100 olacağından, (100-0)x20x0.5 işlemi yapıldığında, yükleme dozunun 50 İÜ/kg olacağı, takip eden dozların, 25 İÜ/kg/ doz olarak, 8-12 saat arayla

verileceği hesaplanır. Bireysel farmakokinetik farklılıklar nedeniyle, doz araları özellikle çocuk hastalarda farklılık gösterebileceğinden, majör kanamalarda ve cerrahi girişimlerde faktör düzey ölçümleri faktör uygulandıktan sonraki 30. dakikada (FVIII recovery) yapılmalıdır; mümkünse farmakokinetik çalışma yapılmalıdır. Farmakokinetik çalışma için önerilen yaklaşım: faktör düzeyini %100'e çıkaracak doz verildikten sonra 0, 30, 60. dakika, 3, 6, 9, 24, 32 ve 48. saatte FVIII düzeyi, FIX için ise ilave olarak 50 ve 72. saatte de düzey ölçümü için kan alınmasıdır.

- Artık çok kullanılmayan bir yöntem olan sürekli infüzyon yapılacaksa, başlangıç yükleme dozu 24'ye bölünerek, verilecek ünite/saat bulunur.
- Plazma kaynaklı Faktör IX 1 İÜ/kg verildiğinde, plazma FIX düzeyini %1 artırır, yarı ömrü 18-24 saattir, ilk yükleme dozu hesaplanırken aşağıdaki formül kullanılır. Verilecek faktör düzeyi = [Hedef faktör düzeyi – Hastanın faktör düzeyi] x kg x 1
- İlk doz yukarıda hesaplandığı şekilde verildikten sonra, eğer başlangıçta hedeflenen faktör düzeyi korunmak isteniyorsa, bu yükleme dozunun yarısı 18-24 saatte bir tekrarlanır.
- Rekombinant FIX'un doz hesaplamaları farklılıklar gösterebildiğinden kullanılan ilacın ürün bilgilerine bakılmalıdır. Son yıllarda uzun etkili rekombinan faktörler geliştirilmektedir.
- Faktörler en az 5 dakikada damar içi bolus şeklinde uygulanmalıdır. (çocukta ise 100 İÜ/dakikayı aşmamalıdır).
- Genel olarak; orta şiddetteki kanama ataklarında (hemartroz, ilerlemiş yumuşak doku kanaması) FVIII 20-25 İÜ/kg uygulanır, bulgular devam ediyorsa 12 saat aralarla tedaviye devam edilmelidir.
- Ağır kanamalarda (MSS, cerrahi, ciddi travma)  
FVIII: Başlangıç 50 İÜ/kg, sonra 12 saat arayla 25 İÜ/kg,  
FIX: Başlangıç 80-100 İÜ/kg, sonra 18-24 saat arayla 40-50 İÜ/kg uygulanır.  
Tedavi süresi ortalama 10-21 gündür.

### **2.4.3. Faktör Konsantreleri Dışındaki Tedavi Seçenekleri**

#### **2.4.3.1. Taze Dondurulmuş Plazma (TDP)**

TDP tedavisi günümüz koşullarında önerilmez. Ancak faktör konsantresi yoksa ya da henüz kesin tanı konulamayan hastanın acil tedavi gereksinimi olduğunda verilebilir. Faktör konsantresine ulaşıncaya TDP verilmesi kesilir. Ülkemizde olmamasına rağmen yurtdışında viral inaktivasyon işlemi yapılmış TDP bulunmaktadır. 1 ml TDP’de, 1 İÜ FVIII var olduğu kabul edilmektedir. Başlangıç dozu 15-20 ml/kg’dır.

#### **2.4.3.2. Desmopressin (DDAVP) Desmopressin (1-deamino-8-D-arginine vasopressin)**

ADH’nın sentetik analogudur. Hafif hemofililerde ve de desmopressine cevaplı tip 1 vWH’da basit kanamaların tedavisinde kullanılır. Hafif hemofili A’da tek doz uygulamada FVIII düzeyini 2-4 kat oranında yükseltir. Damar içi/deri altı yolu ile uygulama yapılabilir. Dozu 0,3 µg/kg IV, 50-100 ml SF içinde, en az 30-45 dakikada uygulanır. Bir uygulamadaki en yüksek doz 30 µg olup daha fazla verilmemelidir. En üst düzeyde yanıt infüzyon bitiminden 90 dakika sonra ortaya çıkar. Taşiflaksi gelişme riski yüksektir (özellikle ilk 3 uygulamadan sonra). Ağır hemofili A’da ve hemofili B’li olguların kanama tedavisinde yeri yoktur. Özellikle kadın taşıyıcıların kanamalarının tedavisinde yararlıdır. Ucuzdur. Aynı zamanda, enfeksiyon bulaşma riski yoktur. Hızlı infüzyonla taşikardi, yüzde kızarma (flushing), titreme, abdominal rahatsızlık yaratabilir. Vücutta su tutulması ve hiponatremi riski en önemli yan etkilerindedir. Özellikle, iki yaşından küçük çocuklarda ve doğum sonrası dönemde hiponatremi ve konvülsiyon riski vardır. Desmopressin bu hasta grubunda kullanılmamalıdır. Gebelikte kullanımı tartışmalıdır. Edinsel hemostaz bozuklukları (kronik böbrek ve karaciğer hastalığı gibi) ve bazı trombosit hastalıklarında kanama kontrolü ve kanama zamanı uzunluğunu azaltmak için yararlı olabilir. Nazal sprey formu: 300 µg= (IV) 0,3 µg /kg. >50 kg ise 300, <50 kg ise 150µg önerilir. Ülkemizdeki nazal sprey formunun ülkemizde hemofilide kullanım endikasyonu yoktur.

#### **2.4.3.3. Antifibrinolitik tedavi (Traneksamik asit)**

Plazminojen aktivasyonunu yarışmalı olarak inhibe eden sentetik bir antifibrinolitik ilaç olup, fibrin stabilitesine destek olan yardımcı bir tedavidir. Mukozal kanamalarda çok etkindir. Tablet formunda, bölünmüş dozlarda, 15-25 mg/kg/doz, 8 saat arayla, oral, 5-10 gün önerilir. Sindirim sisteminde yan etkileri olabilir. Damar içi olarak kullanıldığında, 10 mg/kg/doz (maksimum 500 mg), 8 saat arayla yavaş infüzyonla verilmelidir. Hızlı infüzyonda hipotansiyona neden olur. Böbrek yetersizliğinde çok dikkatli olunmalıdır.

Hematüride ve Göğüs cerrahisinde kullanımı kontrendikedir. Aktive protrombinkompleks konsantreleri ile birlikte kullanılmamalıdır. Diş tedavilerinde, jinekolojik girişimlerde, epistaksis ve menorrajide destek tedavisi olarak kullanılır.

#### **2.4.4. Yardımcı Tedaviler**

Eklem kanamalarına yönelik genel uygulamaların tanımlanması yapılan işlemlerin baş harfleri ile RICE olarak tanımlanır (RICE, Rest=istirahat, Ice=buz, Compression: bası (bandaj), Elevation=Yukarıda tutma). Ancak korumanın önemi bu konuda da anlaşılınca, önlenme kelimesi de eklenince RICE, PRICE (P=Protection) olarak değiştirilmiştir. Buz uygulaması şişlik ve ağrı azalana kadar veya eklem bölgesindeki derinin sıcaklığının azalmasına kadar devam edilir ki, bu da yaklaşık 10-20 dakika kadar sürer. Buzun direkt deriye teması engellenmelidir.

#### **2.4.5. Kanama Yerine Göre Tedavi Yaklaşımları ve Komplikasyonlar**

##### **2.4.5.1. Eklem kanaması (Hemartroz)**

- Tanısı ve faktör düzeyi önceden bilinen hastalarda tedavi öncesi faktör düzeyi ölçülmesine gerek yoktur.
- İlk bulgu ya da travma sonrası uygun dozda faktör verilmeli, daha sonra hasta klinik olarak değerlendirilmelidir. Eklem ağrısı veya hareket kısıtlılığı devam ederse 2. doz, hemofili A'da 8-12 saat, hemofili B'de 18-24 saat sonra tekrarlanmalıdır. Eklem bulguları kaybolana kadar uygun doz ve sıklıkta faktör verilmesine devam edilmelidir.
- Hemofili A'da ilk doz 25–40 İÜ/kg'dır, ilk 2 saat içinde tedavi edilen hastaların çoğunda tek doz yeterlidir. Ağır kanamalarda ise daha yüksek dozlar kullanılmalıdır.
- Buz uygulaması, geçici istirahat ve eklem yüksekte tutulması destek tedavilerini oluşturur. Ağrıyı azaltmada, kanamanın gerilemesinde yararlı olabilir.
- Ağrı azaldıktan sonra eklem mobilize edilmelidir. Rutin olarak alçı ve atel uygulamasından kaçınılmalıdır.
- Akut hemartrozda kortikosteroid kullanımı önerilmez.
- Semptomlar 3 günden fazla devam ediyorsa inhibitör varlığı, septik artrit ya da kırık düşünülmelidir.
- Kalça eklemi ya da asetabular kanama femur başı aseptik nekroz riski nedeniyle hızla tedavi edilmelidir. Günde 2 kez faktör uygulanarak, en az 3 gün boyunca faktör düzeyi %30'un üzerinde tutulmalıdır. Yerine koyma tedavisi ile birlikte kesin yatak istirahati uygulanmalıdır.

#### **2.4.5.2. Eklem aspirasyonu**

□ Rutinde eklem aspirasyonu önerilmez. Ancak faktör yerine koyma tedavisine 48-72 saat içinde yanıt vermiyorsa ve inhibitörü yoksa kanamayla orantısız ağrı ve şişlik (septik artrit şüphesinde) varsa bu konuda deneyimli uzman tarafından yapılabilir. Faktör düzeyi 48-72 saat süresince, en az %30–50 düzeyinde olmalıdır. En az 16 G'lik iğne kullanılmalıdır. Aspirasyondan sonra en az bir saat eklem sabit tutulmalıdır.

#### **2.4.5.3. Radyolojik Değerlendirme**

□ Hemartrozda rutin görüntüleme önerilmez. Görüntüleme sadece kemik kırıklarını dışlamak için kullanılmalıdır.

#### **2.4.5.4. Fizik Tedavi Yöntemleri**

□ Eklem istirahatı ve ağırlık vermemeyi takiben, faktör verilmesi ve rehabilite edici fizik tedavi önerilmektedir.

#### **2.4.5.5. Hedef Eklem (Kronik Hemartroz)**

□ Altı aylık süre içinde 3 kez ya da daha fazla sayıda kanayan eklemlere hedef eklem denir ve kronik hemofilik artropati gelişimine sebep olur.

#### **2.4.5.6. Kronik Sinovit ve Tedavi Seçenekleri**

□ Kas gücünü düzeltmek ve eklem hareketini sürdürmek için günlük egzersiz yapılmalı ve tekrarlayan kanamayı önlemek için koruyucu faktör verilmelidir. Yoğun fizyoterapi ile kısa süreli (en az 6-8 hafta) sekonder profilaksi yararlıdır.

#### **2.4.5.7. Sinovektomi**

□ Kronik sinovit, sık tekrarlayan kanamalar kontrol altına alınamayıp devam ettiğinde düşünülmelidir. Radyoizotopik (Rhenium 186 veya Yttrium 90), artroskopik ya da cerrahi sinovektomi seçenekleri vardır. Bu tedavi seçenekleri deneyimli ekip ve yoğun faktör kullanımını gerektirir. Radyoizotopik seçenekler arasında Yttrium 90 daha çok dizler için Rhenium 186 ise dirsek, ayak bileği ve omuz eklemi için önerilir. Sinoviyektomi işlemlerinde faktör tüketimi en az olan dolayısıyla en maliyet-etkin olan yöntem radyosinoviyektomidir.

#### **2.4.5.8. Psödötümörler**

□ Nadir görülen kronik bir hemofili komplikasyonu olup, uzuvları ve nörovasküler yapıları etkilediğinde dikkate alınmalıdır. Lezyonun büyüklüğüne göre lokal önlemler, faktör

verilmesi ve amputasyona kadar gidebilecek cerrahi yöntemler önerilmektedir. Ancak günümüzde düzenli faktör kullanımı arttığından görülme sıklığı oldukça azalmıştır.

#### **2.4.5.9. Kırıklar**

□ Tedavide acil olarak faktör verilmelidir. Başlangıçta ve takiben 3-4 hafta süre ile faktör düzeyleri en az %50 olmalıdır. Açık ve komplike kırık olmadığı takdirde bildirilen süre ve doz yeterlidir. Kırık stabil olduktan sonra fizik tedavi uygulaması gerekebilir. Şiddetli rehabilitasyon gerektiren ortopedik cerrahi girişimlerden sonra fizik tedavi yapıldığında FVIII 20- 30 İÜ/kg, FIX 40-60 İÜ/kg uygulanmalıdır.

#### **2.4.5.10. Kas-Doku İçi Kanamaları**

□ Önerilen doz tablosuna göre tedavi edilmelidir. İzlemine göre, 2-3 gün tedavi gerekebilir. Bazı kanamalar nörovasküler basıya neden olabilir. İliopsoas kası (femoral sinir felci), soleus kası (posteriortibial sinir; ekin deformitesi) ve önkol kasları (Volkmann iskemikkontraktürü) bunlara örnektir. Bu bölgelerin kanamalarında acil olarak yüksek dozlarda ve uzun süreli faktör verilmesi gerekir. Etkilenen uzvun yüksekte tutulması ve fizik tedavi yardımcı yöntemler olarak faktör tedavisine eklenmelidir.

#### **2.4.5.11. İliopsoas Kanaması**

□ İliopsoas kas içi kanamaları diğer kas-doku içi kanamalardan ayrı olarak değerlendirilmelidir. Hastanın hastaneye yatırılması gerekmektedir. Yedi-10 gün süre ile faktör verilmesi ve kesin yatak istirahati uygulanmalıdır. Gerek tanı ve gerekse izlemde görüntüleme yöntemleri (USG veya BT/MR) kullanılmalıdır. Ağrı kaybolana kadar hastanın fiziksel aktivitesi azaltılır. Fizik tedavi çok önemlidir. Akut dönem sonrası sekonder profilaksi yapılmalıdır.

#### **2.4.5.12. Kafa Travması/Merkezi Sinir Sistemi Kanaması**

□ Hemofilide en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Klinik ve radyolojik değerlendirmeyi beklemeden acil olarak uygun doz ve sürede faktör verilmesine başlanmalıdır. Tüm kafa travmaları ve şiddetli baş ağrısı öncelikle kafa içine kanamış gibi acil olarak tedavi edilmelidir. Faktör VIII 50 İÜ/kg (faktör düzeyi %80-100) olacak şekilde hemen başlanmalıdır, sonraki dozlar görüntüleme sonuçlarına (kraniyal BT/ MR) göre ayarlanmalıdır. Kafa travması geçiren olgular, geç dönemde de kanama açısından dikkatle izlenmelidir. Travma olmadan şiddetli baş ağrısı varlığında mutlaka kafa içi kanama akla gelmelidir.

□ Kafa içi kanamalarda FVIII aktivitesi ilk 1-7 gün %80-100, sonraki günlerde (8-21 gün) %50'lerde olmalıdır. Hemofili B'de ise FIX aktivitesi ilk 1-7 gün %60-80, sonraki günlerde (8-21 gün) %30'larda tutulmalıdır.

□ Akut dönem tedavisi (14-21 gün) sonrası, en az 6 ay profilaktik tedavi verilmelidir. Bu amaçla: FVIII 20-40 İÜ/kg, gün aşırı, FIX 20-50 İÜ/kg, haftada 2 kez uygulanmalıdır.

#### **2.4.5.13. Boğaz ve Boyun Kanaması**

□ Tıpkı MSS ve iliopsoas kanaması gibi hipofarinjeal kanamaların morbiditesi ve mortalitesi yüksek bir klinik tablodur. Acil müdahalede bulunmak gerekir. Öncelikle havayolu açıklığı kontrol edilmeli, faktör verilmeli, sonra değerlendirme yapılmalıdır. İzlemi hastanede ve diğer ilgili disiplinlerle birlikte yapılmalıdır.

#### **2.4.5.14. Ağız İçi Kanama ve Burun Kanaması**

□ Hafif kanamalarda sadece traneksamik asit yeterli olabilir. Orta ve ağır kanamalarda ise faktör verilmelidir. Traneksamik asit ağız içi gargara şeklinde kullanılabilir. Parça buz tedavisi de etkili olabilir. Gereğinde Diş Hekimi/Kulak Burun Boğaz uzmanları ile konsültasyon yapılmalıdır. Burun kanamasında ise, baş öne doğru pozisyonda, her iki burun boşluğuna en az 20 dakika bası yapılmalıdır. Kanama uzar ya da sık tekrarlarsa uygun dozda faktör tedavisi verilmelidir. Traneksamik asit kanama kontrolünde yardımcı olabilir.

#### **2.4.5.15. Akut Sindirim Sistemi Kanaması**

□ Faktör verilmesi açısından uygun doz, sıklık ve süre açısından tablo-1 e bakınız. Mukozal kanamalarda kontrendikasyon yok ise traneksamik asid eklenmelidir. Hipovolemi riskine dikkat edilmelidir.

#### **2.4.5.16. Üriner Sistem Kanaması**

□ Ağrısız hematüride yatak istirahatı uygulanmalı, hidrasyon (3 litre/m<sup>2</sup>) ve steroid tedavisine (prednizolon 0,5 mg/kg/ gün, 3-4 gün) başlanmalıdır. Hastanın ağrısı ya da persistan yoğun hematürisi varsa faktör desteği hematüri düzeline kadar yapılmalıdır. Hematüri devam eder ya da tekrarlarsa üroloji konsültasyonu istenmelidir. Traneksamik asit kullanımı kontrendikedir.

#### **2.4.5.17. Yüzeysel Kanamalar**

□ Hasta, kanamanın ciddiyeti ve nörovasküler tutulum açısından değerlendirilmelidir. Yüzeysel kanamalarda faktör tedavisi gerekmez. Bası ve buz uygulaması yararlıdır. Periton arkasında, skrotum, gluteal bölge ve uyluk kanamalarında kan kaybı fazla olabilir, acil tedavi yapılmalıdır. Yüzeysel yaralanmalarda yara temizliği, bası ve yara bandı, sıyrıklarda ise temizleme ve bası yeterlidir. Derin yaralanmalarda ise faktör tedavisi (tablo-1 e bakın),sonrası dikiş atılmalıdır. Dikiş alınırken de bir doz faktör yapılmalıdır.

#### **2.4.5.18. Hemofilide Diş Sorunları**

□ Genellikle rutin muayene ve temizlikte faktör vermek gerekmez. Derin temizlik, yoğun plak, taş temizliğinde ise faktör ve antifibrinolitik tedavi verilmelidir. Sinir blokajı yapılacak ve lokalanesteziuygulanacaksa öncesinde faktör verilmelidir. Hafif hemofilide desmopressin uygulanabilir. Mandibular sinir bloğu öncesi hemofili A'da faktör düzeyi %50, hemofili B'de %40 olmalıdır. Diş çekimi faktör tedavi tablosuna göre yapılmalıdır. Traneksamik asit eklenmesi ile faktör tüketimi azaltılabilir. Yoğun tedavilerde (dikiş gerekenlerde ya da çoklu diş çekimlerinde) hastanede yatarak takip ve tedavi yapılması gerekebilir. Süt dişleri dökülürken kanama olabilir, öncelikle bası ve buz, kontrol altına alınamazsa antifibrinolitik ilaç, nadiren faktör tedavisi verilir. Ağız içi hijyenin korunması çok önemlidir. Hemofilik aile ve hastaların buna oldukça önem vermesi gerekmektedir. Dişler günde en az 2 kez, flor içeren diş macunları ile fırçalanmalıdır. Diş hekimi randevusu ilk dişler çıkmaya başladığı andan itibaren alınmalıdır. Derin enjeksiyonlar, cerrahi girişimler –özellikle kemiği kapsayan (diş çekimi, implant) ya da rejyonal lokal anestetik blok tedavisi uygun faktör düzeyi sağlandıktan sonra yapılmalıdır. Enfeksiyon varsa cerrahi öncesi antibiyotik tedavisi uygulanmalıdır. On yaşından sonra dişler mutlaka değerlendirilmelidir. Traneksamik asit topikal olarak,%5'lik solüsyondan 10 ml 2 dakika, günde 4 kez, 7 gün kullanılabilir. Diş çekiminden sonra soğuk, sıvı yiyecekler, 5-10 gün süreyle tercih edilmelidir.

#### **2.5. Hasta İzlemi ve Değerlendirilmesi**

□ Hastalar 6-12 ayda bir değerlendirilmelidir. Kas-iskelet sistemi klinik skorlarla yıllık, radyolojik skorlar ise endike olduğunda ölçülmelidir. Faktör kullanımı, inhibitör gelişimi, transfüzyona-bağlı enfeksiyonlar (HIV, HCV, HBV, diğer), karaciğer işlev testleri ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirilmelidir. Hemofili hastaları için en iyi egzersiz, yüzme ve yürüyüş olarak kabul edilmektedir.

#### **2.6. Profilaksi**



Profilaksi (kanama yok iken faktör uygulanımı) özellikle ağır hemofili hastalarında kanamayı azaltmada ve kronik artropati gibi kanamanın uzun vadeli komplikasyonlarının azaltılmasında yüksek derecede etkilidir (9). Ayrıca hastane yatışlarını, eğitim ve iş gücü kayıplarını azaltır (10). İsveç Malmö'den Prof. Dr. Inga Marie Nilsson; ağır hemofilili erkek çocuklarında kriyopresipitat ile profilaksi tedavisine başlayan ilk kişidir (13).

**Tablo 2: Hemofili A ve B hastalarında profilaksi tipleri (11,12)**

Tedavi tipi	Tanım
Epizodik tedavi (ihtiyaç halinde)	Kanama anında faktör replasmanı
Sürekli (düzenli) profilaksi	Kanamamanın önlenmesi için 1 yılda en az 45 hafta boyunca faktör replasmanı
<ul style="list-style-type: none"><li>• Primer profilaksi</li></ul>	3 yaşından ve 2. büyük eklem kanamasından önce başlanan sürekli profilaksi
<ul style="list-style-type: none"><li>• Sekonder profilaksi</li></ul>	2 veya daha fazla eklem kanamasından sonra fakat kronik artropatinin başlamadan önce sürekli profilaksi
<ul style="list-style-type: none"><li>• Tersiyer profilaksi</li></ul>	Artropatinin başlangıcından sonra daha fazla eklem hasarını önlemek için başlanan sürekli profilaksi
Aralıklı (periyodik) profilaksi	Cerrahi sırasında ve sonrasında oluşabilecek kanama gibi durumları önlemek için kısa dönemlerde yapılan faktör replasmanı

### **2.6.1. Primer Profilaksi:**

Erken yaşta ağır hemofili hastalarında (faktör VII veya faktör IX < %1) travma olmaksızın kanama riski yüksektir. Bu kanamaları ve kanama komplikasyonlarını azaltmak için primer profilaksi önerilir (9).

### **2.6.2. Sekonder profilaksi:**

Birden fazla kanaması olmuş hastalar (örneğin hedef eklemde 2 veya daha fazla kanama, eklem hasarının fizik muayene ile veya radyografik kanıtı) için sekonder profilaksi faktör düzeyine bakılmaksızın uygun görülebilir. Birden fazla eklem kanaması olmuş ağır hemofili hastalarında primer profilaksi başlanmamışsa, sekonder profilaksi uygulanabilir. Birden fazla kanaması olmuş orta veya hafif hemofili hastalarında ise (%5 < faktör düzeyi < %40) aralıklı profilaksi uygulanabilir.

### **2.6.3. Aralıklı profilaksi (Kısa dönem profilaksi):**

Daha önce kanaması olmayan orta veya hafif hemofili hastalarında profilaksi ihtiyacı hastanın faktör düzeyine, hemofili A veya B oluşuna ve fiziksel aktivite seviyesine göre belirlenir. Birkaç hafta ile aylarca uygulanıp sonra ara verilen aralıklı profilaksi yüksek-etkili fiziksel aktiviteler, eklem kanaması veya cerrahi işlemler gibi özel durumlarda uygulanabilir.

Hemofili A da faktör VIII, 25-40 IU/kg dozda haftada 3 defa (Malmö protokolü) veya 15-30 IU/kg dozda haftada 3 defa (Utrecht protokolü) verilirken, hemofili B de Faktör IX, 25-40 IU/kg dozda haftada 2 defa (Malmö protokolü) veya 15-30 IU/kg dozda haftada 2 defa verilir.

### **2.7. İnhibitör**

Hemofili tedavisinin bir komplikasyonu da inhibitör gelişimidir. Genellikle replesman tedavisi başladıktan kısa süre sonra ortaya çıkar. Hemofili hastalarında tedavide uygulanan FVIII veya FIX proteinine karşı “alloantikör” gelişebilir (primer olarak Ig G). Bu antikörlerin tedavide kullanılan faktör proteininin işlevini engellemesi söz konusu olduğunda “inhibitör” olarak tanımlanır.

Hemofili-A hastalarındaki en sık rastlanan ve en ciddi tedavi komplikasyonudur (%10-30). Ülkemizde 2010 yılında tamamlanan ulusal inhibitör tarama projesinde tüm hemofili-A grubunda %10, ağır hemofili-A hastalarında % 13 inhibitör gelişme oranı saptanmıştır. Hemofili-B hastalarında ise risk çok düşüktür (%3). İnhibitör gelişimi için ilk 5 yaş ve/veya ilk 20 faktör uygulama en riskli dönemdir.

İnhibitörlü hastaların tedavi maliyetinin 5 kat arttığı bilinmektedir. İnhibitörlü hastalarda kanamalar sırasında yeterli hemostaz sağlanamadığından, ağır kanamalarda yaşamsal tehlike vardır. Ayrıca bu hasta grubunda eklem morbiditesi ve sakatlık gelişme oranı belirgin olarak yüksektir (17). Hastalarda inhibitör gelişmesinden sonra kanama sıklığının artmamasına karşın yeterli tedavi imkânı sağlanamaması nedeniyle “hedef eklem” gelişme riski yüksektir.

Hemofili A hastalarında inhibitörlerin gelişimi hemofili B hastalarına nazaran daha sıktır. İnhibitörlü hemofili B hastalarına Faktör IX uygulanması bu hastalardaki anafilaksi ve nefrotik sendrom gelişmesi ile ilişkilendirilebilir. İnhibitörlü hastaların ağırlığının sınıflandırılması Bethesda ünitesi olarak belirlenir. Hastanın %100 olan FVIII aktivitesini yarı yarıya azaltan yani %50'sini inaktive eden inhibitör aktivitesi 1 Bethesda Ünitesi (BÜ/

ml) olarak tanımlanır. İnhibitör şüphesi varlığında inhibitör tarama testi (karışım testi) yapılır. Tarama testi pozitif olanlarda kesin tanı ve inhibitörün titresini modifiye Bethesda testi ile saptanır. Söz konusu test bu konuda deneyimli merkezler tarafından yapılmalıdır. Bethesda testi ile  $\geq 0,6$  BÜ/ml olan titreler pozitif olarak kabul edilir. İzlem sırasında titre 5 BÜ/ml'yi aşmıyorsa "düşük titreli inhibitör" adı verilir. FVIII tedavisine rağmen titre bu seviyeyi aşmıyorsa düşük yanıtlı inhibitör (Low responder-LR) olarak tanımlanır. Düşük titreli hastaların yaklaşık yarısında izlemde inhibitör kendiliğinden kaybolabilir (geçici inhibitör). FVIII uygulaması ile titre  $> 5$  BÜ/ml oluyorsa yüksek yanıtlı inhibitör (high responder-HR) olarak tanımlanır (14). En çok klinik sorun yaratan hasta grubu HR tipteki hastalardır. Bu tip hastalarda her uygulama sonrası antikor titresinde artış görülür, bu artış 2 ile 3 gün içinde başlar, 7 ile 21 günler arası zirve yapar ve faktör almasa bile yıllarca devam eder (15,16). Bu hasta grubunda geçici inhibitör olması çok nadirdir. Ancak düşük titrelerde hatalı pozitif sonuçlar elde edilebilmektedir. Son yıllarda "Nijmegen-Bethesda Testi (modifiye Bethesda)" yöntemi kullanılarak Bethesda testinde 0.6-2.0 BÜ/ml aralığında rastlanan hatalı pozitif sonuçlar önlenmektedir.

### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

#### **3.1. Çalışma Grubu**

Araştırma grubunu Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji polikliniğinden hemofili tanısı ile izlenen toplam 43 çocuk ve genç erişkin gönüllü hasta (4-25 yaşta) oluşturmaktadır. Çocuk hastaların ebeveynleride çalışmaya katıldılar. Araştırma faktör düzeyi %1 ve altında olan hastalara uygulanmıştır. Çalışma kriterlerine uyan 43 gönüllü hasta bütün hemofili hastalarının %74,1 ini oluşturmaktadır. Veri toplama Ocak 2015-Haziran 2015 tarihleri arasında yapılmıştır.

### **3.2. Araştırmanın Uygulanışı**

Proje Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi etik kurulunca onaylanmıştır(KOÜ KAEK 2015/227). Anketler hastalara ve ebeveynlere tükenen ilaçlarını yazdırmak için polikliniğe başvuruları sırasında uygulanmıştır. Anketlerin sağlıklı cevaplanmasını engelleyeceği düşünülerek özellikle kanama atağı sırasında uygulanmamasına özen gösterilmiştir. Tüm gruplara çalışma hakkında sözlü bilgi verilmiş, yanı sıra hazırlanmış bilgi formu ile aydınlatılmış, yaşı uygun olanlara ve ebeveynlere aydınlatılmış onam formu okutularak imza alınmıştır. 4-7 yaş grubu çocuklara sorular araştırmacı tarafından sorularak verdikleri cevaplar işaretlenmiştir. Diğer grupların anketleri kendilerinin cevaplaması istenmiş, anlamadıkları sorular olursa açıklama yapılmıştır. Soruları cevaplamak yaklaşık 20-30 dakika sürmüştür. Hastalardan hepatit viral serolojisi çalışmak için kan alınmıştır.

### **3.3. Veri Toplama Araçları**

#### **3.3.1. Çocuklar ve Erişkinler İçin Hemofilide Yaşam Kalitesi Ölçeği (Haemo-QoL)**

Türkçe çevirisini uyguladığımız Haemo-QoL soru anketleri önceki yıllarda kullanılan KINDL-R (Kinderl ebens qualitats fragebogen) , CHQ-GHI ( Child Health Questionnaire General Health Index) ve FRZ (FragebogenzurLebenszufriedenheit) gibi genel yaşam kalitesi sorularından yararlanılarak hemofili hastalarının sağlıkla ilgili yaşam kalitelerini ölçebilmek için geliştirilmiştir. Erişkinler için Haemo-A-QoL soru anketleri geliştirilmiştir.(21,22). Bullinger ve arkadaşları tarafından altı Avrupa ülkesinde, 1995-2000 yılları arasında, yaklaşık 5 yıllık çalışma sonucunda geliştirilmiştir (19,21). Almanya merkezli olan Haemo-QoL çalışma grubu anketleri Almanca'dan Flamenkçe'ye, Fransızca' ya, İspanyolca'ya, İngilizce'ye ve İtalyanca'ya çevirmiştir. Pilot çalışma bu 6 Avrupa ülkesinde 20 merkezde yapılmış, geçerli ve güvenilir bulunmuştur (22,23).

Anketlerin Türkçeleştirilmesi, çalışma grubu tarafından Fransa' da bulunan "Mapi Research Institute" adlı kuruma yaptırılmıştır.

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 oluşmuştur. 4-7 yaş grubu için üç cevap seçenekli, 8-16 yaş ve erişkinler için 5 cevap seçenekli sorular ile standardize edilmiştir (21).

Formlar benzer sorular içermekle birlikte, çocuk ve ergenlerin bilişsel gelişim düzeylerine göre farklılıklar bulunmaktadır. 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 oluşmaktadır. 8-12 yaş grubu formları "verilen destek" ve "hastalıkla başa çıkma" alt alanlarının ilavesiyle 64 maddeden oluşmaktadır. 13-16 yaş formları "kız arkadaş ile ilişkiler" ve "gelecek ile ilgili düşünceler" alt gruplarını da içermektedir ve toplam 77 maddeden oluşmaktadır (24).

Maddeler 4-7 yaş grubu için 1-3, diğer yaş grupları için 1-5 arasında puanlanmaktadır. Yüksek puanlar yaşam kalitesindeki bozulmayı göstermektedir. Buna göre bazı soruların tersten puanlandırılması gerekmektedir. 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 puanlandırılmıştır. 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 puanlandırılmıştır (21).

Anketten alınan puanlar [www.haemoqol.de](http://www.haemoqol.de) sitesinde bulunan puanlama sistemi ile hesaplanmaktadır. Her hasta için ham puan hesaplanır. Aldığı puan soru sayısına bölünerek standardize ham puan hesaplanır. Daha sonra formül ile yüzdeye dönüştürülmüş puan hesaplanır.

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

Bölümden alınabilecek en düşük ham puan: soru sayısı  $\times$  1

Bölümden alınabilecek en yüksek ham puan: soru sayısı  $\times$  5 (5 seçenekli sorular) veya

Bölümden alınabilecek en yüksek ham puan: soru sayısı  $\times$  3 (3 seçenekli sorular)

Bunlar her soru bölümü için ayrı hesaplandıktan sonra toplam puan, toplam standardize puan, toplam dönüştürülmüş puan hesaplanır. Çalışma grubunun toplam standart puanı

hesaplanması için ortalama dönüştürülmüş puanların aritmetik ortalaması alınır. Böylece her yaş grubunun kendi arasında yaşam kaliteleri belirlenebilir.

Ölçekte cevaplandırılmamış sorular olması halinde, diğer cevaplardan elde edilen toplam kaba puanlar, cevaplandırılmış soru sayısına bölünmektedir. Ölçeğin %50'sinden fazlası doldurulmamış ise ölçek değerlendirmeye alınmamaktadır. Sonuçta Haemo-QoL toplam puanı ne kadar yüksek ise, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi o kadar kötü, puanı ne kadar düşük ise, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi o kadar iyi olarak değerlendirilmektedir(21).

### **3.3.2. Sosyo-demografik bilgi formu**

Sosyo-demografik bilgi formu çocuk ve ergen hastalar, bunların ebeveynleri ve erişkin hastalar ile ilgili demografik bilgi alabilmek için tez asistanı ve danışman öğretim üyesi tarafından hazırlanmış sorulardan oluşmaktadır. Tez asistanı tarafından ilgililere sorular sorularak form doldurulmaktadır. Bu formda sosyo-demografik bilgiler olarak boyu, kilosu, faktör düzeyi, inhibitörü olup olmadığı, tanı yaşı, tanı anındaki kanama yeri, ilk eklem kanama yaşı, merkezimize ilk başvuru yaşı, ailede hemofili öyküsü olup olmadığı, hepatit ve HIV serolojisi bakılıp bakılmadığı, profilaksi alıp almadığı, profilaksi alıyorsa primer mi sekonder mi, profilaksi alıyorsa başlama yaşı, kaç yıldır profilaksi aldığı, tercih ettiği faktör var mı, önerilen profilaksi dozu, hayatı tehdit eden kanama geçirip geçirmediği, ev tedavisi uygulayıp uygulamadığı, ebeveynlerin eğitim düzeyi, radyosinovektomi veya artroskopik sinovektomi yapılıp yapılmadığı, geçirilmiş cerrahi öyküsü, hastanın öğrenim durumu, eğitim terki var mı yok mu, hemofilinin eğitime engel olup olmadığı, çalışıp çalışmadığı, çalışıyorsa özürlü kadrosunda olup olmadığı, sosyal güvencesinin olup olmadığı, kaç vasıta ile merkezimize ulaştığı, en son kaç ay önce merkezimize başvurduğu, reçete yazdığı branşı, spor aktivitesi yapıp yapmadığı, hastanın depresyon geçirip geçirmediği, hastanın psikoloğa veya psikiyatriste başvurusunun olup olmadığı, ebeveynlerin depresyon geçirip geçirmediği, ebeveynlerin psikoloğa veya psikiyatriste başvurusunun olup olmadığı, annenin çocuğunun hemofili olmasından kendini sorumlu tutup tutmadığı, babanın anneyi suçlayıp suçlamadığı, annenin eşinin ailesi tarafından suçlanıp suçlanmadığı gibi hastanın yaşam kalitesini etkileyebilecek durumlar sorgulanmaktadır.

### **3.4. İstatistiksel Analiz**

Çalışmada elde edilen verilerin değerlendirilmesinde istatistiksel analizler için SPSS (Statistical Package for Social Sciences ) version 22.0 programı kullanıldı. Numerik değişkenlerin dağılım özellikleri Shapiro-Wilk testi ile değerlendirildi. Normal dağılım gösteren sonuçlar ortalama±standart sapma olarak gösterilirken normal dağılım göstermeyen veriler ortanca (25. persentil-75.persentil) olarak gösterildi. Kategorik veriler sıklık verisi olarak gösterildi. Kategorik verilerin karşılaştırılmasında Ki-Kare testi kullanıldı. Normal dağılım gösteren numerik değişkenlerin grup karşılaştırmaları için Independent-Samples T test ve one-way ANOVA analizi kullanılırken, normal dağılım göstermeyen numerik değişkenlerin grup karşılaştırmalarında Mann-Whitney U testi ve Kruskal-Wallis testi kullanıldı. Elde edilen veriler %95 güven aralığında anlamlılık  $p < 0,05$  düzeyinde yorumlandı.

#### **4. BULGULAR**

Çalışmaya 4-7 yaş arası 6 hasta, 8-12 yaş arası 5 hasta, 13-16 yaş arası 11 hasta ve 17-25 yaş arası 21 hasta olmak üzere toplam 43 hasta dahil edildi. Merkezimizde izlenen ve çalışmaya alınma kriterlerine uygun 49 hemofili A ve 9 hemofili B hastası mevcuttu. Bunlar arasında çalışmaya girmeye gönüllü olan 43 hasta tüm hastaların %74,1 ini oluşturmaktaydı. Çalışmaya dahil edilen hastaların 1'i kız 42'si erkekti. Faktör VIII düzeyi %1 olan kız hasta 9 aylıkken kesi yerinde kanamanın durmaması nedeniyle tanı aldı ve genetik analizinde X-inaktivasyonu gösterildi. 4-7 yaş arası hastalar grup-1, 8-12 yaş arası hastalar grup-2, 13-16 yaş arası hastalar grup-3 ve 17-25 yaş arası hastalar grup-4 olarak tanımlandı. Ayrıca grup-1, grup-2 ve grup-3'teki hastaların tamamı çocuk, grup-4 teki hastalarda genç erişkin grup olarak belirtildi. İlk 3 gruptaki hastaların annelerine veya babalarına da ebeveyn anketi uygulandı ve böylece 21(2 kardeş hastanın annesi ebeveyn anketini doldurduğu için) ebeveyn de çalışmamıza katıldı. Anne sayısı 12 baba sayısı 9'du.

Gruplar yaş ortalamalarına göre değerlendirildiğinde grup-1'in yaş ortalaması  $5,3\pm 1,4$  yıl, Grup-2'nin yaş ortalaması  $10,7\pm 2,0$  yıl, grup-3'ün yaş ortalaması  $14,2\pm 0,7$  yıl ve grup-4'ün yaş ortalaması  $20,2\pm 2,6$  yıldır.

Hastalar sosyo-demografik özellikleri açısından değerlendirildiğinde hastaların 13'ü (%30,2) il merkezinde, 23'ü (%53,5) ilçede ve 7'si (%6,3) köyde yaşıyordu. Hastaların ikamet ettiği il sınırlarına göre dağılımı: 27 tanesi (%62,7) Kocaeli, 12 tanesi (%27,9) Sakarya, 3 tanesi (%6,9) Düzce, 1 tanesi (%2,9) Yalova idi. Hastaların 4 tanesi okul öncesi yaşıyordu ve 7 tanesi çalışıyordu. Hastalardan biri lise mezunu olup üniversite sınavına hazırlanıyordu. Çalışanların 4 ü sekiz yıllık eğitim almış, biri lise eğitimi, biri üniversite eğitimi almıştı. Çalışan hastalardan biri aynı zamanda dışarıdan lise okumakta idi. Öğrenim görmekte olan 32 hastanın 12'si (%37,5) ilköğretim, 16'sı (%50) lise, 1'i (%3,1) ön lisans ve 3'ü (%9,3) lisans eğitimi almaktaydı. Beş hasta, hemofili hastalığının eğitimlerini sürdürmelerine engel olduğunu bildirdi. Hastaların annelerinin 26'sı (%60,5) ilkokul, 1'i (%2,3) ortaokul, 11'i (%25,6) lise ve 5'i (%11,6) üniversite mezunuydu. Hastaların annelerinin 6'sı (%14,0) çalışırken, 37'si (%86,0) ev hanımıydı. Hastaların babalarının 23'ü (%63,5) ilkokul, 5'i (%11,6) ortaokul, 9'u (%20,9) lise ve 6'sı (%14,0) üniversite mezunuydu. Hastaların babalarının 36'sı (%83,7) çalışırken, 7'si (%16,3) işsizdi. Grup-4 teki hastaların 7'si bir işte çalışıyordu ve bu hastaların 5'i (%71,4) özürlü kadrosundan işe girmişlerdi. Hastaların 26'sı (%60,5) özel aracıyla 17'si (%39,5) toplu taşıma aracı ile merkezimize başvuruyordu. Hastaların 28'i (%65,1) SSK, 7'si (%16,3)



emekli sandığı, 1'i (%2,3) genel sağlık sigortası, 3'ü (%7,0) yeşil kart ve 4'ü(%9,3) bağkur güvencesi altında sağlık sisteminden yararlanmaktaydı. Tüm hastaların sağlık güvencesi mevcuttu. Sadece bir aile evde bakım parası alıyordu. Genç erişkin hastalar arasında özürlü maaşı alan yoktu. Koltuk değneği veya tekerlekli iskemle gereksinimi olan hasta yoktu. Protez takılmış veya ekstremitte kaybı olan hasta yoktu.

Hastaların merkezimize en son kaç ay önce başvurdukları incelendiğinde ortalama süre 6,0 (3,0-12,0) aydı. Gruplar arasında ise hastaların son başvuru tarihinden sonra geçen ortalama süre grup-1'de 3,0 (1,6-25,5) ay, grup-2'de 7,0 (6,0-12,0) ay, grup-3'te 7,0 (3,0-16,0) ay ve grup 4'te 4,0 (1,0-9,0) aydı. Gruplar arasında son başvuru tarihinden sonra geçen süre açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p:0,307). Hastaların merkezimize tanı, ciddi kanama ya da cerrahi dışında başvuru nedenleri değerlendirildiğinde ilk sırada %95,3 oranla inhibitör seviyesi baktırmak ve ilaç raporu yenilemek gelmektedir. İlaçları bittiğinde evlerine yakın olan çocuk hastalıkları veya iç hastalıkları uzmanlarına başvurumaktaydılar.

Hastalığın hastalar üzerindeki ruhsal etkisi incelendiğinde 3 hastada (%6,9) depresyon öyküsü, 3'ünde(%6,9) psikoloğa başvuru öyküsü, 1'inde (%2,3) psikiyatriste başvuru öyküsü saptandı. Hastalığın aile bireyleri üzerindeki etkisi incelendiğinde annelerin 7'si (%16,3) depresyon öyküsü vermişti, 2'si(%4,7) psikoloğa başvurmuş ve 4'ü (%9,3) psikiyatriste başvurmuştu; babaların 1'inde (%2,3) depresyon öyküsü izlenirken psikoloğa ve psikiyatriste başvuru öyküsü saptanmadı. Annelerin 7'sinin (%16,3) çocuğunun hemofili hastası olmasından kendini sorumlu tuttuğu saptandı. Hemofili nedeniyle hiçbir ailede baba, anneyi suçlamazken; bir ailede kayınpeder ve kayınvalide tarafından anne suçlanmıştı.

Hastalar tanılarına göre değerlendirildiğinde 36 (%83,7) hasta Hemofili A tanısı ile takipli iken, 7 (%16,3) hasta hemofili B tanısı ile takipliydi. Çocuk ve genç erişkin grupların hemofili tanılarının sıklığı tablo-3 de ayrıca belirtilmiştir.

**Tablo-3: Çocuk ve genç erişkin hemofili hastalarının klinik ve laboratuvar özellikleri**

	Grup 1-3	Grup 4	p
--	----------	--------	---

	(n:22) n(%)	(n:21) n(%)	
<b>Hemofili A</b>	19 (%86,4)	17 (%81,0)	,698
<b>Hemofili B</b>	3 (%13,6)	4 (%19,0)	
<b>Faktör Seviyesi &lt;%1</b>	9 (%40,9)	9 (%42,9)	,897
<b>Faktör Seviyesi %1</b>	13 (%59,1)	12 (%57,1)	
<b>İnhibitör öyküsü</b>	1 (%4,5)	1 (%4,7)	1,000
<b>Ortanca Tanı Yaşı</b>	11,5 (5,5-25,5) ay	12,0 (6,0-27,0) ay	,634
<b>VKİ yüzdelik</b>	%65,5 (21,7-80,5)	%54,0 (27,0-74,0)	,865
<b>Aile Öyküsü Varlığı</b>	8 (%36,4)	16 (%76,2)	<b>,009</b>
<b>İlk Kanama Yaşı</b>	8,5 (6,0-15,0) ay	12,0 (6,0-27,0) ay	,260
<b>İlk Eklem Kanaması Yaşı</b>	2,5 (1,2-4,5) yıl	1,7 (1,0-6,5) yıl	,519
<b>Merkezimize İlk Başvuru Yaşı</b>	19,5 (8,0-63,0) ay	36,0 (10,5-150,0) ay	,101
<b>Hepatit B seropozitifliği</b>	0	2 (%9,5)	,233
<b>Hepatit C seropozitifliği</b>	0	0	-
<b>HIVseropozitifliği</b>	0	0	-
<b>Profilaktik Faktör Kullanımı</b>	19 (%86,4)	19 (%90,5)	1,000
<b>Profilaksi Başlama Yaşı</b>	6,0 (2,0-10,0) yıl	13,0 (11,0-16,0) yıl	<b>&lt;,001</b>
<b>Primer Profilaksi oranı</b>	5 (%26,3)	3 (%15,8)	,693
<b>Sekonder Profilaksi oranı</b>	14 (%73,7)	16 (%84,2)	
<b>Profilaktik Faktör Kullanım Süresi</b>	4,3 (2,0-7,0) yıl	6,0 (4,0-13,0) yıl	<b>,025</b>
<b>Profilaksi Dozu</b>	25,9±7,9 u/kg	21,4±4,6 u/kg	<b>,040</b>
<b>Beyin Kanaması sıklığı</b>	2 (%9,1)	4 (%19,0)	,412
<b>GİS Kanaması sıklığı</b>	0	2 (%9,5)	,233
<b>Hematüri sıklığı</b>	3 (%13,6)	2 (%9,5)	1,000
<b>Radyosinovektomi Öyküsü</b>	5 (%22,7)	11 (%52,4)	<b>,044</b>
<b>Artroskopik Sinovektomi Öyküsü</b>	1 (%4,5)	4 (%19,0)	,185
<b>Geçirilmiş Cerrahi Öyküsü</b>	20 (%90,9)	21 (%100)	,488
<b>Polikliniğe son başvuru sonrası geçen süre</b>	6,5 (3,0-12,0) ay	4,0 (1,0-9,0) ay	,203
<b>Spor aktivitesi yapma sıklığı</b>	6 (%27,3)	4 (%19,0)	,721
<b>Depresyon Öyküsü</b>	1 (%4,5)	2 (%9,5)	,607
<b>Psikoloğa Başvuru Öyküsü</b>	0	3 (%14,3)	,108
<b>Psikiyatriste Başvuru Öyküsü</b>	0	1 (%4,8)	,488
<b>Ev Tedavisi uygulama</b>	9(%47,4)	17 (%89,5)	,005

Çalışmaya dahil edilen hastaların 38'i (%88,4) kanama sonrası hemofili tanısı alırken, 5'i (%11,6) ailede hemofili hastası birey olması nedeniyle faktör düzeyi bakılarak hemofili tanısı aldı. Gruplar tanı şekli açısından ayrı ayrı değerlendirildiğinde grup-1'deki hastaların 5'i kanama sonrası 1'i tarama sonucunda, grup-2'deki hastaların tamamı kanama sonucu, grup-3'teki hastaların 10'u kanama 1'i tarama sonucunda, grup-4'deki hastaların ise 18'i kanama sonrası 3'ü tarama sonucu hemofili tanısı aldı.

Hastalar ölçülen en düşük faktör düzeyine göre değerlendirildiğinde 25 (%58,1) hastada faktör düzeyi %1 iken, 18 (%41,9) hastada faktör düzeyi %1'in altındaydı. Çocuk ve erişkin grupların ilk kanama bölgeleri tablo-4'de belirtilmiştir.

**Tablo-4: İlk kanama bölgesi ve sıklığı**

	N=43 (%)
<b>Eklemler Kanaması</b>	<b>15 (%34,9)</b>
<b>Cilt ve cilt altı kanaması</b>	<b>10 (%23,3)</b>
<b>Yumuşak dokuda kanama</b>	<b>7 (%16,3)</b>
<b>Flebotomi veya enjeksiyon</b>	<b>5 (%11,6)</b>
<b>İntrakraniyal kanama</b>	<b>3 (%7,0)</b>
<b>Sünnette Kanama</b>	<b>2 (%4,7)</b>
<b>Üriner sistem kanaması</b>	<b>1 (%2,3)</b>

Hastalar tanı aldıkları yaşa göre değerlendirildiklerinde, tanı aldıkları ortanca yaş grup-1'de 2,3 (0,2-8,0) ay, grup-2'de 12,0 (9,5-27,0) ay, grup-3'te 18,0 (8,0-36,0) ay ve grup 4'te 12,0 (6,0-27,0) aydı. Tanı yaşı açısından gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark izlendi. (p:0,016) Grup-1'deki hastaların tanı aldıkları yaş diğer gruplardan daha düşüktü.

Hastalar VKİ yüzdelerine göre değerlendirildiğinde hastaların ortalama VKİ yüzdeleri grup-1'de %78,3±10,8, grup-2'de %62,8±26,7, grup-3'de %40,6±31,0 ve grup-4'te %52,8±26,72'ydi. VKİ yüzdeleri açısından gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi (p:0,058).

Hastalar aile öyküsü açısından incelendiğinde, çalışmaya dahil edilen hastaların 24'ünde (%55,8) ailede hemofili öyküsü mevcuttu ve çalışmaya 4 aileden ikişer kardeş katılmıştı.

Hastalar ilk kanama yaşına göre değerlendirildiklerinde hastaların ortanca ilk kanama yaşı 12,0 (6,0-18,0) aydı.

Hastalar ilk eklem kanaması yaşına göre değerlendirildiklerinde hastaların ortanca ilk eklem kanaması yaşı 2,25 (1,0-5,0) yıldır. Çocuk ve erişkin grupların ilk eklem kanaması yaşı arasındaki fark tablo-3'de belirtilmiştir.

Çocuk hematoloji polikliniği çalışma yapılmadan 15 yıl kadar önce açılmıştı. Merkezimize ilk başvuru yaşına göre değerlendirildiklerinde, ortanca ilk başvuru yaşı grup-1'de 2,3 (0,1-8,2) ay, grup-2'de 24,0 (12,0-27,0) ay, grup-3'te 60,0 (18,0-84,0) ay ve grup 4'te 36,0 (10,5-150,0) aydı. İlk başvuru yaşı açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu. (p:0,006) Grup-1'deki hastaların merkezimize ilk başvuru yaşı diğer gruplardan daha erkendi.

Çalışmaya katılan hastaların 38'inde (%88,4) profilaktik faktör kullanımı mevcuttu. Profilaktik faktör kullanan hastaların 30'u(%78,9) sekonder profilaksi alırken, 8'i (%21,1) primer profilaksi almaktaydı. Profilaksi başlama yaşı ortalama  $9,2\pm 5,7$  yıl iken toplam profilaktik tedavi aldıkları süre ortalama  $6,0\pm 4,2$  yıldır. Hastaların 2'si (%5,3) haftada bir kez, 10'u (%26,3) haftada iki kez, 26'sı (%68,4) haftada üç kez profilaktik faktör kullanmaktaydı. Profilaksi alan hastaların tamamına profilaksi tedavisi çalışma öncesi başlanmış olup çalışma sırasında profilaksi tedavisi başlanan hasta yoktu. Almakta oldukları profilaksi dozu açısından değerlendirildiğinde ortalama profilaksi dozu  $23,7\pm 6,7$  IU/kg'dır. Gruplar ayrı ayrı değerlendirildiğinde hastaların ortalama profilaksi dozu grup-1'de  $30,5\pm 9,8$  IU/kg, grup-2'de  $27,2\pm 8,6$  IU/kg, grup-3'te  $22,3\pm 4,6$  IU/kg ve grup-4'te  $21,4\pm 4,6$  IU/kg'dır. Profilaksi dozu açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı.(p:0,016) Post hoc analiz yapıldığında bu farkın grup-1 ile grup-4 arasındaki farktan kaynaklandığı saptandı. Grup-1'deki hastalar istatistiksel açıdan anlamlı olarak grup 4'teki hastalardan daha yüksek dozlarda profilaktik faktör kullanmaktaydı. Primer profilaksi alan 8 hastadan 1 hastanın annesi üniversite mezunu, 3 hastanın annesi lise mezunu, 1 hastanın annesi ortaokul mezunu, 3 hastanın annesi ilköğretim mezunu idi. Primer profilaksi ile anne eğitim düzeyi arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı( p:0,241). Primer profilaksi alan 8 hastadan 2 hastanın babası üniversite mezunu, 1 hastanın babası lise mezunu, 1 hastanın babası ortaokul mezunu, 4 hastanın babası ilköğretim mezunu idi. Primer profilaksi ile baba eğitim düzeyi arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı( p:0,780).

Genellikle hastalardan 17'si (%39,5) devlet hastanesinde, 22'si (%51,2) üniversite hastanesinde ve 4'ü (%9,3) özel hastanede kullanmakta oldukları profilaktik faktör tedavi reçetesini yazdırmaktaydı. Hastaların 37'sinde (%86,0) reçete yazdırmak için tercih ettikleri merkezi seçme nedeni merkezin eve yakın olmasıydı. Hastaların 24 tanesi (%55,8) genellikle faktör reçetelerini hematoloji uzmanına, 11 tanesi (%25,5) iç hastalıkları uzmanına, 8 tanesi (%18,6) çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanına yazdırmaktaydı. Hastalara belirli marka bir faktörü kullanma konusunda tercihleri olup olmadığı sorulduğunda; 17 si tercihleri (%39,5) olduğunu söyledi. Tercihli olan hastaların 15 i (%88,2) rekombinan ürün tercih ettiğini belirtti.

Hastaların 26'sı (%68,4) ev tedavisi alırken 12'si (%31,6) sağlık kuruluşuna başvuruyordu. Gruplar ev tedavisi açısından değerlendirildiğinde grup 1'deki hastaların 3'ü (%50), grup 2'deki hastaların 1'i (%25), grup-3'teki hastaların 5'i (%55,6) ve grup-4

teki hastaların 17'si (%89,5) ev tedavisi almaktaydı. Çocuk ve erişkin grup arasında ev tedavisi açısından anlamlı fark mevcuttu. (tablo-3)

Hastalar sinovektomi açısından değerlendirildiğinde 16 (%37,2) hastaya radyosinovektomi, 5 (%11,6) hastaya artroskopik sinovektomi yapılmıştı. Erkek çocukların tümü merkezimizde faktör eşliğinde sünnet olmuşlardı. Adolesan bir hastaya antekubital bölgede kan alımı ve faktör uygulamaları sırasında oluşmuş şant(arteryo-venöz fistül) nedeniyle bacadan damar alınarak tamir yapıldı. Bir hastaya sünnet ile birlikte tonsillektomi uygulandı. On bir aylık bir hastada hemofili tanısı öncesinde antekubital venden kan alınması sonucu gelişen kompartman sendromuna acil girişim ile fasyotomi yapıldı ve takip eden günlerde onarıldı. Bir hastada travma sonucu oluşan intrakraniyal hematoma boşaltıldı.

Hastalara uygulanan Haemo-QoL testinin alt grup puan ortalamaları değerlendirildiğinde tedavi ve aile alt puanı ortalamaları arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptandı. (sırasıyla p:0,003 ve p:0,024) Hastaların Haemo-QoL testi puan ortalamaları tablo-5 'te belirtilmiştir. Ayrıca hastaların Haemo-QoL test sonuçları grafik1'de görsel olarak gösterilmiştir.

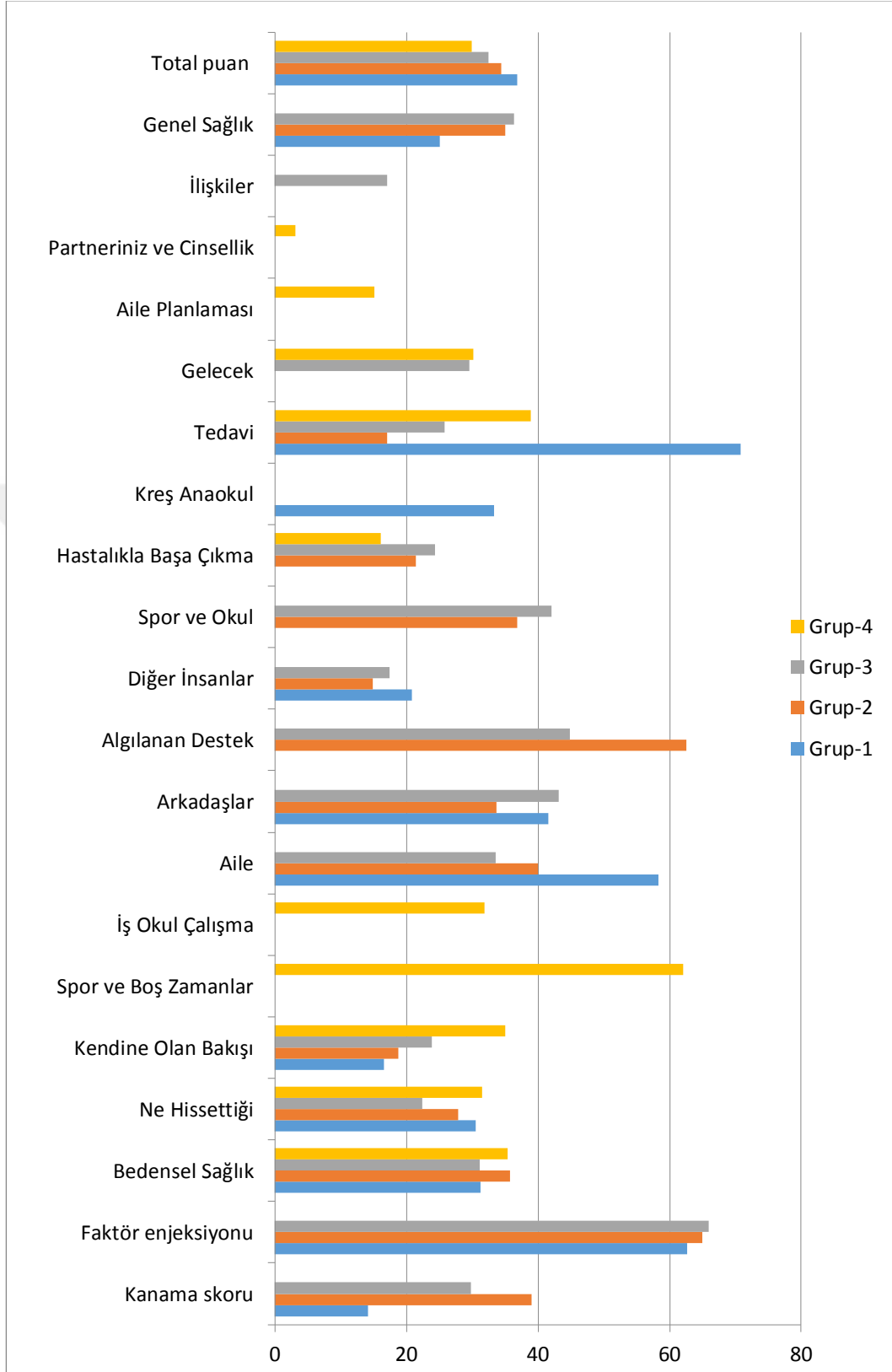
**Tablo-5: Değişik yaş gruplarındaki hemofili hastalarına uygulanan Haemo-QoL anketi puanları**

	<b>Grup-1 (n=6) Ort±SD</b>	<b>Grup-2 (n=5) Ort±SD</b>	<b>Grup-3 (n:11) Ort±SD</b>	<b>Grup-4 (n=21) Ort±SD</b>	<b>p</b>
<b>Kanama puanı</b>	14,1±25,0	39,0±26,3	29,8±29,1	-	,290*
<b>Faktör enjeksiyonu</b>	62,7±26,0	65,0±22,3	65,9±26,3	-	,971**
<b>Bedensel Sağlık</b>	31,2±22,0	35,7±22,8	31,1±22,3	35,4±18,9	,929**
<b>Ne Hissettiği</b>	30,5±26,6	27,8±18,4	22,4±15,7	31,5±27,0	,863*
<b>Kendine Olan Bakışı</b>	16,6±25,8	18,8±25,8	23,8±17,4	35,0±19,8	,115*
<b>Spor ve Boş Zamanlar</b>	-	-	-	62,1±25,5	-
<b>İş Okul Çalışma</b>	-	-	-	31,8±25	-

<b>Aile</b>	58,3±12,9	40,0±19,3	33,6±16,3	-	<b>,024**</b>
<b>Arkadaşlar</b>	41,6±37,6	33,7±24,0	43,1±16,6	-	<b>,785**</b>
<b>Algılanan Destek</b>	-	62,5±25,3	44,8±20,8	-	<b>,165***</b>
<b>Diğer İnsanlar</b>	20,8±18,8	14,9±13,3	17,4±19,4	-	<b>,784*</b>
<b>Spor ve Okul</b>	-	36,8±16,7	42,1±16,3	-	<b>,561***</b>
<b>Hastalıkla Başa Çıkma</b>	-	21,4±10,7	24,3±13,3	16,1±21,9	<b>,114*</b>
<b>Kreş Anaokul</b>	33,3±21,0	-	-	-	-
<b>Tedavi</b>	70,8±33,2	17,1±14,5	25,8±11,0	38,9±16,3	<b>,003*</b>
<b>Gelecek</b>	-	-	29,5±17,9	30,2±23,5	<b>,933***</b>
<b>Aile Planlaması</b>	-	-	-	15,1±19,8	-
<b>Partneriniz ve Cinsellik</b>	-	-	-	3,1±8,9	-
<b>İlişkiler</b>	-	-	17,0±33,6	-	-
<b>Genel Sağlık</b>	25,0±27,3	35,0±28,5	36,3±23,3	-	<b>,717*</b>
<b>ortalama puan</b>	36,8±16,4	34,4±12,5	32,5±8,1	29,9±14,3	<b>,685**</b>

\*KruskalWallis \*\* Anova \*\*\* Student t testi

**Grafik-1: Değişik yaş gruplarındaki hemofili hastalarına uygulanan Haemo-QoL anketi puanlarının karşılaştırılması**



Ebeveynlere uygulanan Haemo-QoL testinin skor ortalamaları değerlendirildiğinde aile ve arkadaşlar alt puanı ortalamalarında gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark

saptandı (sırasıyla p:0,038 ve p:0,041). Hastaların Haemo-QoL testi puan ortalamaları tablo-6 'te belirtilmiştir. Ebeveynlerin Haemo-QoL test sonuçları grafik-2 de gösterilmiştir. Ayrıca grup-1 ve ebeveynlerinin Haemo-QoL test sonuçları grafik-3 de, grup-2 ve ebeveynlerinin Haemo-QoL test sonuçları grafik-4de, grup-3 ve ebeveynlerinin Haemo-QoL test sonuçları grafik-5 de gösterilmiştir.

Grup I de ebeveyn ve hasta çocuk puanları karşılaştırıldığında, çocuklar tedavi, aile ilişkileri, arkadaş ve diğer insanlarla ilişkilerde ebeveynlerin değerlendirmesine kıyasla daha olumsuz etkilenmekteydiler.(grafik-3)

Grup II de çocuklar algılanan destek ve faktör enjeksiyonu konusunda ebeveynlerine kıyasla daha olumsuz etkilenmekteydiler. Aynı grupta ebeveynler ise spor ve okul ve bedensel sağlık konusunda çocukların değerlendirmelerinden daha kötü puanlara sahiptiler.(grafik-4)

Grup III te çocuklar diğer insanlar ile olan ilişkilerinin ebeveynlerine kıyasla daha olumsuz etkilenmekteydiler. Aynı grupta ebeveynler ise arkadaş ve bedensel sağlık konularında çocuklarınkine kıyasla daha kötü puanlara sahiptiler.(grafik-5)

**Tablo-6:Çocuklarının yaş gruplarına göre ebeveyn Haemo-QoL anket puanları**

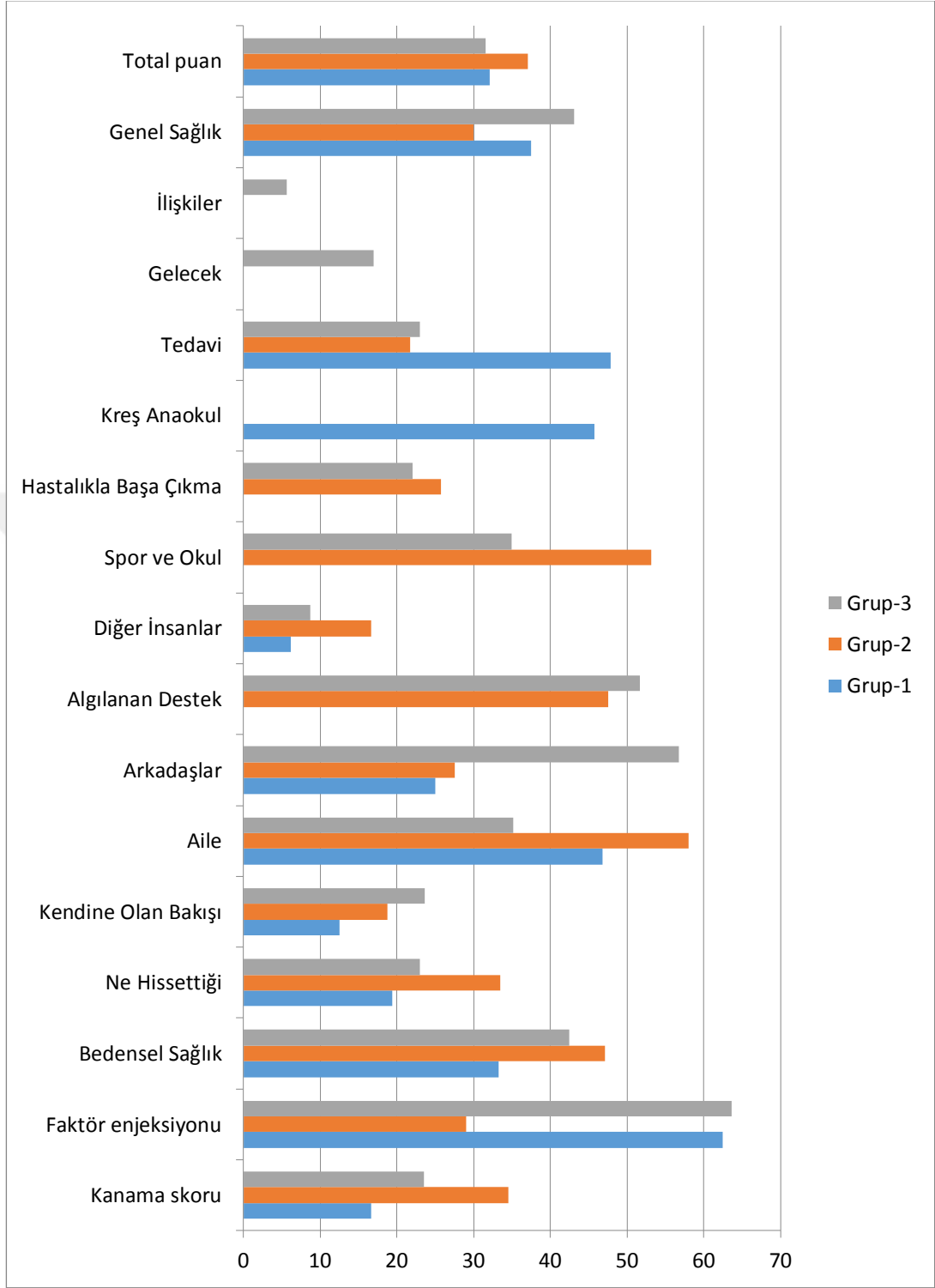
	<b>Grup-1</b>	<b>Grup-2</b>	<b>Grup-3</b>	<b>p</b>
--	---------------	---------------	---------------	----------



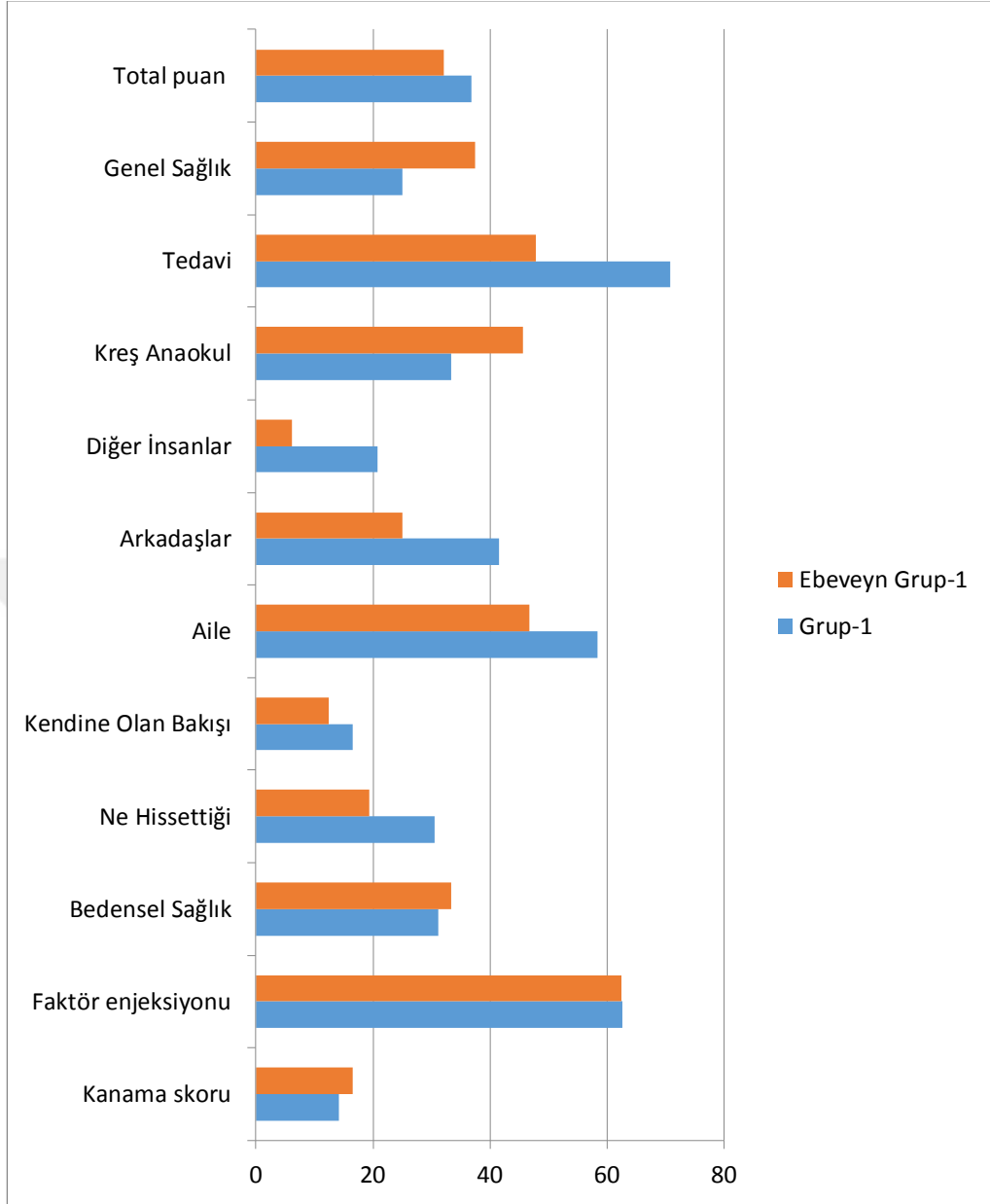
	(n=6) Ort±SD	(n=5) Ort±SD	(n:11) Ort±SD	
<b>Kanama skoru</b>	16,6±25,8	34,5±21,9	23,5±28,3	,473*
<b>Faktör enjeksiyonu</b>	62,5±22,0	29,0±20,7	63,6±28,2	,901**
<b>Bedensel Sağlık</b>	33,3±31,0	47,1±15,6	42,5±25,2	,650**
<b>Ne Hissettiği</b>	19,4±25,0	33,5±19,4	23,0±15,7	,441**
<b>Kendine Olan Bakışı</b>	12,5±25,0	18,8±16,0	23,6±20,3	,146*
<b>Aile</b>	46,8±15,6	58,0±15,2	35,2±15,4	,038**
<b>Arkadaşlar</b>	25,0±15,8	27,5±26,7	56,8±29,7	,041**
<b>Algılanan Destek</b>	-	47,5±9,4	51,7±31,6	,694***
<b>Diğer İnsanlar</b>	6,2±15,3	16,6±4,1	8,7±9,4	,784*
<b>Spor ve Okul</b>	-	53,1±11,2	35,0±17,5	0,056***
<b>Hastalıkla Başa Çıkma</b>	-	25,7±11,1	22,0±19,3	,377****
<b>Kreş Anaokul</b>	45,7±29,6	-	-	-
<b>Tedavi</b>	47,9±28,9	21,7±11,4	23,0±19,0	,913*
<b>Gelecek</b>	-	-	17,0±15,5	-
<b>İlişkiler</b>	-	-	5,6±8,5	-
<b>Genel Sağlık</b>	37,5±26,2	30,0±20,9	43,1±22,6	,717**
<b>Total puan</b>	32,1±14,1	37,1±3,6	31,6±12,2	,669**

\*\* Anova \* Kruskal Wallis testi\*\*\* Student t test\*\*\*\* MannWhitney U testi

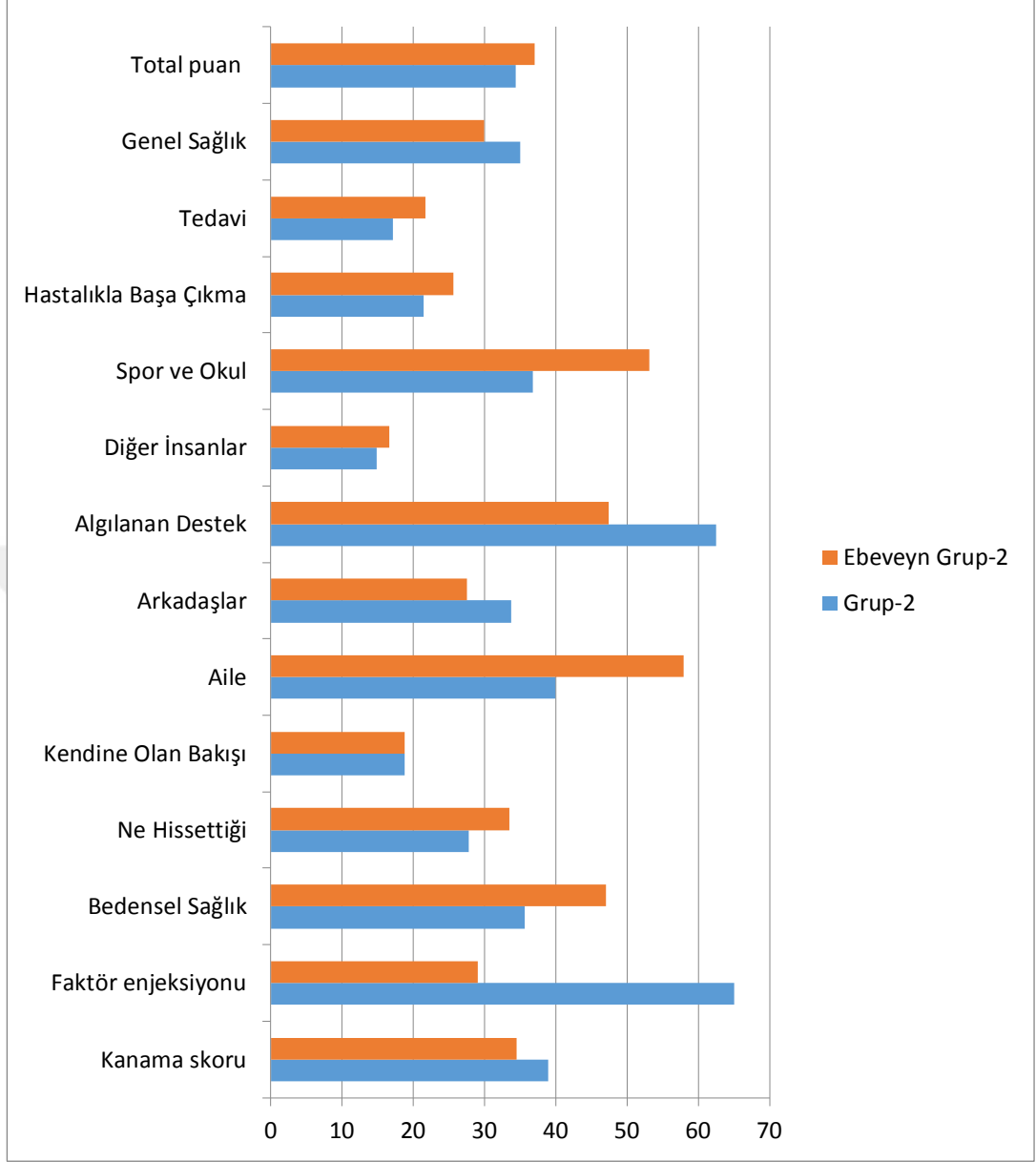
## Grafik-2: Hasta yaş gruplarına göre ebeveynlerin Haemo-QoL puanları



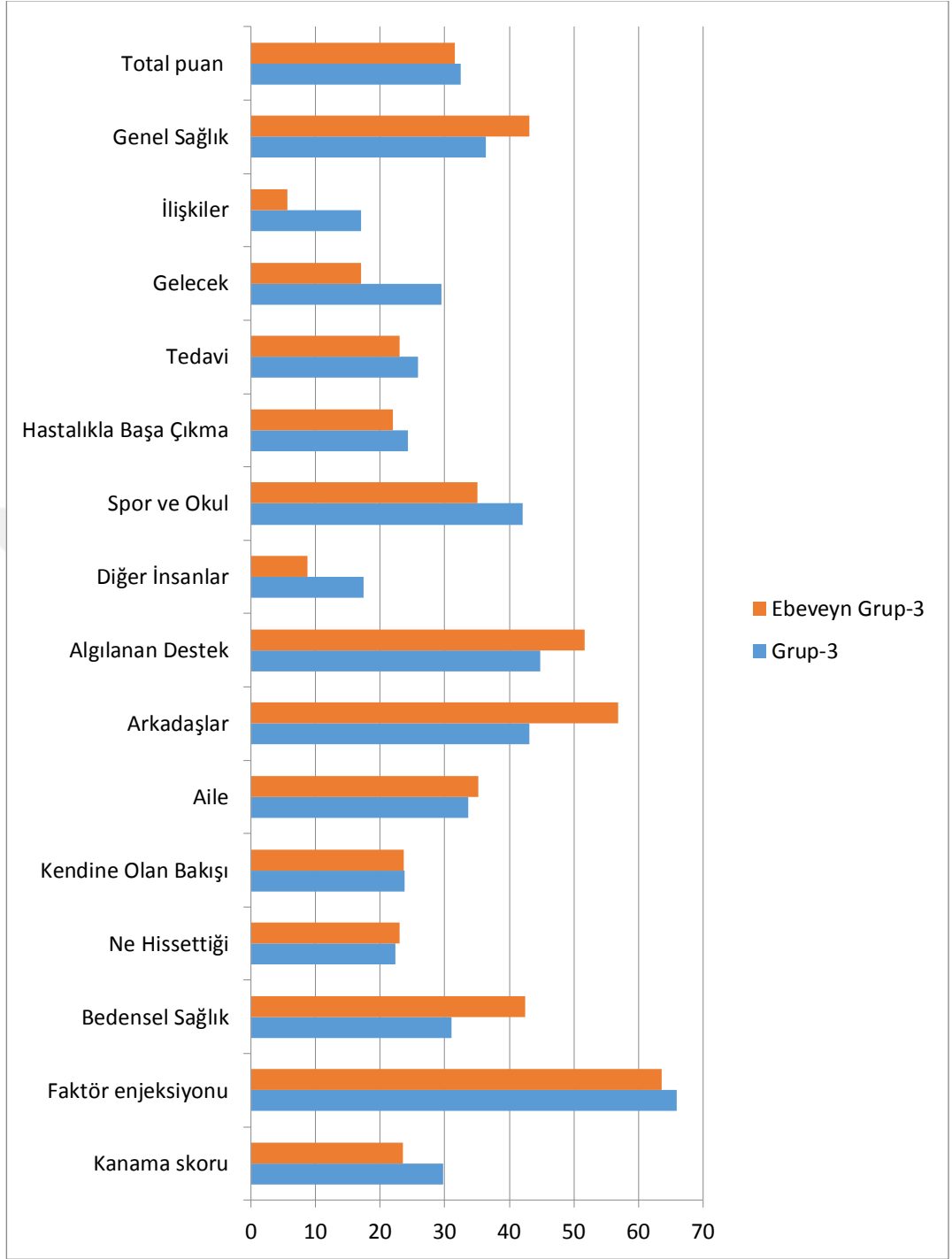
**Grafik-3: Grup-1 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**



**Grafik-4: Grup-2 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**



**Grafik-5: Grup-3 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**



**Tablo 7. Grup-1 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**

	Grup-1	Ebeveyn	P
--	--------	---------	---

	(n=6) Ort±SD	(n=6) Ort±SD	
<b>Kanama skoru</b>	14,1±25,0	16,6±25,8	1,00*
<b>Faktör enjeksiyonu</b>	62,7±26,0	62,5±22,0	,985**
<b>Bedensel Sağlık</b>	31,2±22,0	33,3±31,0	,896**
<b>Ne Hissettiği</b>	30,5±26,6	19,4±25,0	,475**
<b>Kendine Olan Bakışı</b>	16,6±25,8	12,5±25,0	1,00*
<b>Aile</b>	58,3±12,9	46,8±15,6	,197**
<b>Arkadaşlar</b>	41,6±37,6	25,0±15,8	,341**
<b>Diğer İnsanlar</b>	20,8±18,8	6,2±15,3	,240*
<b>Kreş Anaokul</b>	33,3±21,0	45,7±29,6	,422**
<b>Tedavi</b>	70,8±33,2	47,9±28,9	,232**
<b>Genel Sağlık</b>	25,0±27,3	37,5±26,2	,485*
<b>Total puan</b>	36,8±16,4	32,1±14,1	,609**

\* Mann Whitney U test \*\* Student T test

**Tablo 8. Grup-2 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**

	Grup-2	Ebeveyn	P
--	--------	---------	---

	(n=5) Ort±SD	(n=5) Ort±SD	
<b>Kanama skoru</b>	39,0±26,4	34,5±21,9	,777**
<b>Faktör enjeksiyonu</b>	65,0±22,3	69,0±20,7	,777**
<b>Bedensel Sağlık</b>	35,7±22,8	47,1±15,6	,384**
<b>Ne Hissettiği</b>	27,8±18,4	33,5±19,5	,647**
<b>Kendine Olan Bakışı</b>	18,8±25,8	18,8±16,1	,690*
<b>Aile</b>	40,0±19,4	58,0±15,2	,141**
<b>Arkadaşlar</b>	33,7±24,0	27,5±26,7	,708**
<b>Algılanan destek</b>	62,5±25,4	47,5±9,5	,251**
<b>Diğer İnsanlar</b>	15,0±13,4	16,6±4,1	,803**
<b>Spor ve Okul</b>	36,9±16,7	53,1±11,3	,109**
<b>Hastalıkla Başa Çıkma</b>	21,4±10,7	25,7±11,1	,553**
<b>Tedavi</b>	17,1±14,6	21,8±11,5	,591**
<b>Genel Sağlık</b>	35,0±28,5	30,0±20,9	,760**
<b>Total puan</b>	34,4±12,5	37,2±3,7	,655**

\* Mann Whitney U test \*\* Student T test

**Tablo 9. Grup 3 deki hasta ve ebeveyn Haemo-QoL puanlarının karşılaştırılması**

	<b>Grup-3 (n=11)</b>	<b>Ebeveyn (n=11)</b>	<b>P</b>

	Ort±SD	Ort±SD	
<b>Kanama skoru</b>	29,9±29,1	23,6±28,3	,652*
<b>Faktör enjeksiyonu</b>	65,9±26,3	63,6±28,2	,847**
<b>Bedensel sağlık</b>	31,2±22,3	42,5±25,2	,277**
<b>Ne hissettiği</b>	22,4±15,7	23,0±15,8	,934**
<b>Kendine olan bakışı</b>	23,8±17,5	23,6±20,3	,978**
<b>Aile</b>	33,6±16,3	35,2±15,4	,815**
<b>Arkadaşlar</b>	43,2±16,6	56,8±29,8	,200**
<b>Algılanan destek</b>	44,9±20,9	51,7±31,6	,557**
<b>Diğer insanlar</b>	17,4±19,4	8,7±9,4	,217*
<b>Spor ve okul</b>	42,1±16,4	35,0±17,6	,341**
<b>Hastalıkla başa çıkma</b>	23,4±13,3	22,0±19,3	,478*
<b>Tedavi</b>	25,8±11,0	23,0±19,0	,677**
<b>Gelecek</b>	29,5±17,9	17,0±15,6	,076*
<b>İlişkiler</b>	17,0±33,7	5,7±8,6	1,000*
<b>Genel sağlık</b>	36,4±23,3	43,2±22,6	,438*
<b>Total puan</b>	32,5±8,2	31,6±12,3	,851**

\* Mann Whitney U test \*\* Student T test

## 5. TARTIŞMA

### 5.1. Olguların Değerlendirilmesi

Çalışmaya 4-16 yaş arası 22 hasta ve 17-25 yaş arası 21 hasta olmak üzere toplam 43 kişi dahil edildi. Merkezimizde takipli ve çalışma kriterlerine uygun (Faktör düzeyi  $\leq$  1 ve 4-25 yaş arası) hastalar dikkate alındığında çalışmaya girmeye gönüllü olan 43 hasta tüm grubun %74,1 ini oluşturmaktaydı. Bu nedenle bölgemizdeki hemofili hastalarını iyi temsil etmekteydi. Hastaların %83,7 si Hemofili A%16,3 ü Hemofili B tanısı almıştı ve bu



toplumdaki hemofili A ve B oranı ile uyumluydu. Orijinal Haemo-QoL çalışmasında 6 ülkeden, 20 merkezden toplam 318 çocuk çalışmaya alınmıştır(24). Nadir hastalık olması nedeniyle orijinal çalışmada da merkez başına ortalama 15 hasta düşmektedir.

Hastalarımızın %44,2 sinde ailede hemofili öyküsü yoktur. Daha önce yapılan çalışmalarda da hemofili hastalarının %30 'unda ailede hemofili öyküsü saptanmamıştır. Hastalığın %30 yeni nokta mutasyonlar ile geliştiği bilinmektedir(26,27). Çalışmaya katılan hastaların sadece %11,6'sı aile öyküsü olması nedeniyle yapılan tarama sonucu tanı almıştır. Bu oranlar 2007'deki merkezimizde yapılan çalışma ile benzerdir (28).

Hastalar tanı aldıkları yaşa göre değerlendirildiklerinde, tanı aldıkları ortanca yaş grup-1'de 2,3 (0,2-8,0) ay, grup-2'de 12,0 (9,5-27,0) ay, grup-3'te 18,0 (8,0-36,0) ay ve grup 4'te 12,0 (6,0-27,0) aydı. Tanı yaşı açısından gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark bulundu. (p:,016) Grup-1'deki hastaların tanı aldıkları yaş diğer gruplardan daha düşüktü. Bu durum geçmiş yıllarda üniversite hastanelerinin ve hematoloji uzmanlarının ülke geneline yayılmamış olması, ilimiz ve çevre illerin hastalarına hizmet veren Kocaeli Üniversitesi çocuk hematoloji bilim dalının 2000 yılında kurulması ile açıklanabilir. Merkezimizin 2007 yılında yaptığı benzer çalışmada Grup I-III de tanı yaşı ortalama 21,7±2,4 ay, erişkin grupta ise (ortalama yaşı 34±13,1 yıl) 8,5±10,4 yıl bulunmuştu (28). Çalışma grubumuzdaki hastaların 24 tanesi söz konusu çalışmada da yer almıştı.

Hastalar VKİ yüzdelerine göre değerlendirildiğinde hastaların ortalama VKİ yüzdeleri grup-1'de %78,3±10,8, grup-2'de %62,8±26,7, grup-3'de %40,6±31,0 ve grup-4'te %52,8±26,72'ydi. VKİ yüzdeleri açısından gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi (p:0,058). Çalışmaya katılan hastalarda obezitenin olmayışı eklem sağlığı açısından olumludur. Hastaların beslenmelerinin kötü olmadığını ve aktivitelerinin kısıtlı olmadığını düşündürmektedir.

Hastaların ortanca ilk kanama yaşı 12,0 (6,0-18,0) aydı. Hastaların ortanca ilk eklem kanaması yaşı 27 ay (12-60 ay) bulundu. Avrupa' da ki çok merkezli çalışmada da benzer şekilde ortalama ilk kanama yaşı 11 ay (ortanca9 ay, aralık 0-88 ay) bulunmuştu; ortalama ilk eklem kanama yaşı ise 25 aydı(ortanca 21, aralık 0-96)(24). Ülkemizde hemofili merkezlerinin olmaması, hastaların farklı kuruluşlardan hizmet alabilmeleri ve hastaların kayıt tutma zorunluluklarının olmaması nedeniyle ilk eklem kanaması yaşı kısmen ailelerin hafızalarına dayanmaktadır.

Hastalarımızda ilk başvuru kanamalarının %34,9 u eklem kanamasıdır bir çalışmada ilk başvuruda %6,4 oranında eklem kanaması görülmekteydi (29). Hastalarımız cilt ve cilt altı kanamaları ile kendilerine en yakın hekimlere başvurduklarında genellikle pıhtılaşma kusurundan şüphe edilmediğini dile getirmektedirler. Bu durum çocuk hematoloji bilim dalı olmayan yerlerde yetişmiş hekimlerin hemofili konusunda deneyimlerinin olmaması ile ilişkili olabilir. Hastalarımızın %7 sinde ilk başvuru kanaması beyin kanamasıydı ve yenidoğan döneminde beyin kanaması sıklığı çalışmamızda %2,3 bulundu. Bir hastanın vajinal doğumda, zor doğum olmadığı belirtilmesine karşın beyni kanamıştı. Orta ve ağır hemofili hastası yenidoğanlarda intrakranyal kanama sıklığı %1-4 olarak belirtilmiştir. (36,37) Bir başka hasta ise 11 aylıkken yataktan düşmüş, konvulziyon geçirmiş ve kan alınan yerde kompartman sendromuna neden olabilecek yumuşak doku kanaması gelişmişti.

Çalışmamızda çocuk hastaların % 23,8'inde, genç erişkin hastaların %31,8'inde hayatı tehdit eden kanamalar (gastrointestinal sistem kanaması, hematüri ve beyin kanaması öyküsü) saptanmıştır. Sekiz yaşında, henüz tanı almamış bir hemofili B hastası oyun oynarken meydana gelen batin içi ciddi kanama ile başvurmuştu. Hastaların tanıları bilinmeden çevre illerden üniversite hastanesine sevk edilmeleri tümünün hayatta kalmasını sağlamıştır ve intrakranyal kanama ile doğan bebek dışındaki hastalar sekelsiz iyileşmişlerdir.

Hastaların merkezimize ortanca ilk başvuru yaşı grup-1'de 2,3 (0,1-8,2) ay, grup-2'de 24,0 (12,0-27,0) ay, grup-3'te 60,0 (18,0-84,0) ay ve grup 4'te 36,0 (10,5-150,0) aydı. İlk başvuru yaşı açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu. (p:0,006) Grup-1'deki hastaların merkezimize ilk başvuru yaşı diğer gruplardan daha erkendi. Bu durum merkezimizdeki çocuk hematoloji polikliniğinin 15 yıldır aktif çalışması ve çevre illerden hastaların yönlendirilmesi ile ilişkilendirilmiştir.

Profilaktik faktör kullanan hastaların 30'u(%78,9) sekonder profilaksi alırken, 8'i (%21,1) primer profilaksi almaktaydı. 2007'deki merkezimizde yapılan çalışmada primer profilaksi alan hastanın olmadığı göze çarpmaktadır(28). Bu durum primer profilaksinin eklem sağlığını korumadaki önemine ilişkin merkezimizce verilen eğitime bağlanmıştır. Avrupa'daki çok merkezli çalışmaya bakıldığında hastaların %19,8 i primer profilaksi, %78,8 'i sekonder profilaksi almaktadır(24).

Çalışmamızda profilaksi başlama yaşı ortalama  $9,2 \pm 5,7$  yıl iken bu hastaların çalışma sırasında profilaktik tedavi aldıkları süre ortalama  $6,0 \pm 4,2$  yıldır. Sekonder profilaksiye başlama genellikle eklem kanamalarının sıklığının artması, hasta büyüdükçe damar yollarının daha kolay bulunabilmesi, hastanın yaşı büyüdükçe faktör uygulamasının yararını kavrayarak enjeksiyonları kabul etmesi ile ilişkilidir.

Ortalama profilaksi dozu grup-1'de  $30,5 \pm 9,8$  IU/kg, grup-2'de  $27,2 \pm 8,6$  IU/kg, grup-3'te  $22,3 \pm 4,6$  IU/kg ve grup-4'te  $21,4 \pm 4,6$  IU/kg'dır. Gruplardaki hasta sayısı az olmakla birlikte profilaksi dozu açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p:0,016$ ). Bu durum yaşla vücut ağırlığının artması, ancak haftalık doz sınırlamasının 4500 ünite olması ile ilişkili olabilir. Farmakokinetik çalışmalar yapılabilirse ve hastanın aktivite yoğunluğunun hangi günlerde olduğu, kanama sıklığı saptanırsa kanamaları önleyen bireyselleştirilmiş profilaktik tedavi planları yapılabilir. Bu yaklaşım bazen faktörlerin ekonomik kullanımını da sağlayabilir(43).

2007 de merkezimizde yapılan çalışmada çocukların %55 ine, erişkinlerin %52,9 una evde faktör uygulanabildiği görülürken; çalışmamızda ev tedavisi oranının çocuklarda %47,4, genç erişkinlerde %89,5 olduğu tespit edilmiştir. Çocuk ve erişkin grup arasında ev tedavisi açısından anlamlı fark mevcuttur ( $p:0,005$ ). Bu sonuç ev tedavisi eğitiminin hemofili derneklerinin yaptığı kongre ve yaz okullarında verilmesiyle sağlandığı görülmektedir. Hastalar büyüdükçe faktörü kendi damarlarına uygulayabilmekte ve aileler çocukları büyüdükçe damar yolunu daha kolay bulabilmektedir. Ülkemizden Kavaklı ve arkadaşlarının çalışmasında inhibitörlü hemofili hastalarının kanamalarında ev tedavisi, hastanedeki uygulamalara kıyaslanmıştır. Ev tedavisinde tedavi daha erken başlatılmakta, dolayısıyla daha hızlı iyileşme ve daha düşük maliyet sağlamaktadır(38).

Genç erişkin gruptaki 5 hasta, hemofili hastalığının eğitimlerini sürdürmelerine engel olduğunu bildirdi. Bu hastaların devamsızlık nedeniyle okul başarılarının az olduğu ve sınıfta kaldıkları öğrenilmiştir. Hastalardan lisans ve lisansüstü eğitim yapanlar da vardı. Genellikle özürlü kadrosundan işe girmeleri güç olmuyordu.

Çalışmamızda 7 hasta psikolojik sorunlar yaşadığını belirtmektedir. Bunlardan 3 ü (%6,9) depresyona girdiğini, 3'ü(%6,9) psikoloğa başvurduğunu, 1'i (%2,3) psikiyatriste başvurduğunu belirtmektedir. Annelerin 7'sinde (%16,3) depresyon öyküsü vardır, bunların 2'sinde(%4,7) psikoloğa başvuru öyküsü ve 4'ünde (%9,3) psikiyatriste başvuru öyküsü saptanırken; babaların sadece 1'inde (%2,3) depresyon öyküsü izlenirken psikoloğa

ve psikiyatriste başvuru öyküsü saptanmadı. Annelerin 7'si (%16,3) çocuğunun hemofili hastası olmasından kendini sorumlu tuttuğunu belirtti. Hemofili nedeniyle hiçbir ailede baba, anneyi suçlamazken; bir ailede kayınpeder ve kayınvalide tarafından anne suçlanmıştı. Öztürk M ve arkadaşları 30 hemofili hastası çocukta, çocuklar için depresyon ölçeği ve sürekli kaygı envanteri çalışması yapmışlar. DSM-IV envanterine göre 4 çocukta (%13,3) dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, 3 çocukta(%10) enürezis nokturna, bir çocukta (%3,3) anksiyete, bir çocukta (%3.3) uyku bozukluğu, bir çocukta (%3.3) kekeleme saptanmış. Annelerin %48 sinde kendini suçlu hissetme, %27 sinde yakınları tarafından suçlanma saptanmış (33). Bu sonuçlar ömür boyu süren bir sağlık sorunu olan hemofilinin, hastalarda ve özellikle annelerde kaygı yarattığını, çocuklara yapılan kısıtlamaların anksiyeteye neden olduğunu göstermektedir. Bazı anneler ilköğretimdeki çocuklarını gün boyu okul bahçesinde bekleyerek, tenefüslerde çocuklarının koşmasına ve yaralanmasına engel olduklarını dile getirmektedirler.

Hastalarımızdan 4-16 yaş grubunda radyosivektomi oranı %22,7, 17-25 yaşta %52,4 bulunmuştur. Merkezimizde de uygulanan radyosinovektomi eklem kanamalarını azaltmak amacıyla yapılmaktadır. Tedavi sonrası eklemlerin %20sindehareket açıklığının arttığı gösterilmiştir (39). Kavaklı ve arkadaşları kullanılan radyoizotopların (Rhenium186, Yttrium90) kromozom kırığı oluşturma yönünden riskli olmadığını, uygulama öncesi ve takip eden 3. ve 90. günde aldıkları kan örneklerinden yaptıkları çalışma ile göstermişlerdir (40).

Ülkemizde tüm hastaların tedavilerinin sağlık güvencesi kapsamında olması sayesinde TDP kullanımı son 18 yılda çok azalmıştır. Plazma kaynaklı ürünlerdeki viral inaktivasyon yöntemleri ve rekombinan ürünler sayesinde genç hemofili hastalarımız hepatitten korunmuşlardır. Hepatit B yüzey antijen pozitifliği olan, hepatit B taşıyıcısı iki hasta genç erişkin gruptandır. Bir genç erişkin hastada hepatit B seropozitifliğinin vertikal transmisyon yolu ile olduğu, annesinde ve ablasında da taşıyıcılık olduğu öğrenilmiştir. Diğer hasta aile taramasına davet edilmekle birlikte gelmemiştir. HIV ve hepatit C seropozitif hasta bulunmaması faktör konsantrlerinde artan güvenliğin yanı sıra son 30 yılda tek kullanımlık enjektörlerin kullanımının ve kan bankasındaki ürünlerin daha güvenli olmasının da payı vardır. Kocaeli Üniversitesi kan bankası donörlerinde 2006 yılında HBsAg pozitifliği %1,1, Anti-HCV pozitifliği %0,27 dir ve HIV pozitif hasta yoktur(41). İsvaçten yapılan bir yayında ortanca yaşı 52,6 olan erişkin hemofili

hastalarında ölümlerin %35,8 inin kronik hepatit C ile ilişkili olduğu, HIV ile koenfeksiyonun mortaliteyi arttırdığı belirtilmiştir(42).

İnhibitör gelişmesi faktör konsantresi tedavisinin günümüzde en korkulan yan etkisidir. İnhibitörlü hastaların kanamalarının tedavisinde by-pass edici ajanlar kullanılsa da faktör VIII veya IX konsantreleri kadar tedavide etkin değildirler. Ülkemizde inhibitör eradikasyonunda kullanılan immün tolerans indüksiyonu tedavisi halen ödeme kapsamında değildir. Çalışma grubundaki hastalardan birinde inhibitör sebat etmektedir. Diğer bir hastada ise by-pass edici ajanlar kullanılırken inhibitör 4 yılda kaybolmuştur. Çalışmamızda çocuk ve genç erişkin grupta sadece 2 hemofili A hastasında inhibitör saptandı. Hemofili A tanılı hastalarda %5,5 oranında inhibitör geliştirme öyküsü vardı. Bu oran hasta grubunun küçük olması nedeniyle düşük olabilir. Ülkemizdeki tarama çalışmalarında inhibitör gelişme sıklığı tüm hemofili A hastalarında %11.2, ağır hemofili A hastalarında %15.8 bulundu, hemofili B hastalarında saptanan inhibitör gelişme oranı ise %1.9 idi (35).

### **5.2. Haemo-QoL hayat kalitesi ölçeği**

Yaşam kalitesi, son yıllarda tedavilere ve sağlıkla ilgili ekonomik yaklaşımlara yön vermek açısından giderek önem kazanmıştır. 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 (30).

Haemo-QoL ölçeği hemofili hastaları için hazırlanmış bir öz bildiri anketidir. Kolay anlaşılabilir, kısa sürede uygulanabilir, farklı yaş gruplarına özgü sorular içerir. Bedensel durum, psikolojik durum, sosyal ilişkiler, arkadaş ilişkileri, tedavi, gelecek ile ilgili düşünceler, aile içi ilişkiler konularını kapsamaması açısından hastaları çok yönlü değerlendirme imkanı sunar (21). Çocuklar için geliştirilen ölçeklerin çocukların bilişsel düzeylerine uygun hazırlanmış olması gerekmektedir (30). Haemo-QoL ölçeği bu nedenle, iyi hazırlanmış bir yaşam kalitesi ölçeğidir (18,21,24).

### **5.3. Haemo-QoL Ölçeğinden Alınan Alt Alan Puanlarının Değerlendirilmesi**

Haemo-QoL ölçeğinde puanların yüksek olması yaşam kalitesinin daha kötü olduğunu göstermektedir. 4-7 yaş grubunda daha büyük çocuklara kıyasla ailesi için hissettikleri ve tedavi konusundaki sıkıntıları daha yoğundu. Aile puanları grup I, II, III te sırasıyla 58,3±12,9, 40±19,3, 33,6±16,3 idi (p:0,024). Tedavi puanları grup I, II, III te sırasıyla

70,8±33,2, 17,1±14,5, 25,8±11, 38,9±16,3 idi(p,003).Diğer alt alanlarda farklı yaş grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Çok merkezli Avrupa çalışmasında bizim çalışmamıza benzer şekilde küçük yaş grubunda aileye bakış aynı şekilde en kötü puanları almıştı (24). 4-7 yaştaki hemofili hastalarını, kendini yaralamaması için ailesi tarafından sürekli kısıtlanması, bazı oyunların yasaklanması hem çocuk hem de ailenin psikolojik durumunun olumsuz etkilenmesine neden olmaktadır. Çocuğun korkak, çekingen, erişkin dönemde de bağımlı bir kişilik sergilemesine neden olabilir. Bazı çocukların çekingen, bazı çocukların ise hırçın, öfkeli ve saldırgan davranışlar sergilemesi beklenmektedir. Bu nedenle çocukla ailenin en çok çatıştığı dönemdir(31). Çok merkezli Avrupa çalışmasında 4-7 yaş grubunun aile alt alanındaki puanı 34,38±24,8 olarak saptanmıştır. Diğer yaş gruplarından daha olumsuz etkilendikleri görülmüştür. Bizim hastalarımıza göre bu yaş grubunun yaşam kalitesi anlamlı derecede iyidir (24).

Tedavi alt alanında 4-7 yaş grubunun en yüksek puanları alması, damar içine iğne uygulamasına daha fazla tepkili olduklarını göstermektedir. Bu nedenle küçük yaş grubunda koruyucu tedavi kalıcı kateter ile uygulanabilir(34). Enfeksiyon riski nedeniyle kliniğimizde hemofili hastalarına uygulanmamaktadır ve günümüzde mümkün olduğunca damar yolu kullanımı önerilmektedir. Gringeri ve arkadaşlarının çalışmasında 4-7 yaş grubunun aldığı puan 24,45±28,1 olarak saptanmış ve diğer yaş gruplarına göre daha yüksek olduğu görülmüştür (24).

4-16 yaş grubundaki hastaların tüm alt alanlardan aldığı puanların ortalaması 34,5 puandır. Çok merkezli Avrupa çalışmasında 16 yaş altında alınan ortalama puanlar 25 puanın altındaydı (24). Bizim hastalarımız hemofiliden Avrupalı hastalara kıyasla daha olumsuz etkilenmekteydi. Erişkin hastalar hastalıkla başa çıkma, aile planlaması, partner ve cinsellik açısından diğer alt alanlara göre daha iyi puanlar aldılar. Bu grupta en kötü etkilenme spor ve boş zamanlar konusundaydı. On altı yaş altındaki hastalar arkadaş ilişkilerinde daha kötü, diğer insanlarla ilişkilerde daha iyi puanlar aldılar.

## **6. SONUÇ VE ÖNERİLER**

Çalışmaya katılmaya 43 hemofili hastası gönüllü olmuştur. Gönüllüler çalışma kriterlerine uygun (4-25 yaş grubundaki, faktör düzeyi  $\leq 1$ ) olan hastalarımızın %74,1 ini oluşturmaktadır ve bölgemizdeki hastaları iyi temsil edecek sayıdaır.

Hastaların %62,7 si Kocaeli, %27,9 u Sakarya, diğçerleri Düzce ve Yalova'da ikamet etmektedir.

Hastaların içinde lise ve üniversite mezunu olanlar da vardır. On sekiz yaş üstündeki hastalar büyük oranda özürlü kadrosundan işe girmişlerdir. Koltuk değneđi veya tekerlekli iskemle gereksinimi olan, protez takılmış veya ekstremitte kaybı olan hasta yoktur.

Vücut kitle indeksi yüzdelikleri değçerlendirildiđinde obez hasta yoktur.

Hastalığın hastalar üzerindeki ruhsal etkisi incelendiđinde 3 hastada (%6,9), 7 annede (%16,3) ve bir babada (%2,3) depresyon öyküsü vardır.

Hastalar tanı aldıkları yaşa göre değçerlendirildiklerinde, tanı aldıkları ortanca yaş grup-1'de 2,3 (0,2-8,0) ay, grup-2'de 12,0 (9,5-27,0) ay, grup-3'te 18,0 (8,0-36,0) ay ve grup 4'te 12,0 (6,0-27,0) aydır. Son yıllarda doğanlar daha erken tanı almışlardır.

Çalışmaya katılan hastaların %88,4 ünde profilaktik faktör kullanımı mevcuttur. Profilaktik faktör kullanan hastaların %78,9 u sekonder profilaksi alırken, %21,1'i primer profilaksi almaktadır.

Hastaların %68,4 ü ev tedavisi alırken %31,6 sı sağlık kuruluşunda faktör yaptırmaktaydı. Yaş grubu büyüdükçe ev tedavisi oranı artmakta, 16 yaş üstünde %89,5 a ulaşmaktadır.

Hastaların %37,2 sine radyosinovektomi, %11,6 sına artroskopik sinovektomi yapılmıştır.

Çocuk hastaların % 23,8'inde, genç erişkin hastaların %31,8'inde hayatı tehdit eden kanama öyküsü (gastrointestinal sistem kanaması, hematüri ve beyin kanaması ) vardır. Bölgemizde kanama nedeniyle kaybedilmiş hasta yoktur. Hastalarımızın %7 sinde ilk başvuru kanaması beyin kanamasıdır ve yenidoğan döneminde beyin kanaması sıklığı %2,3 bulunmuştur.

Hepatit B taşıyıcısı 2 hasta (%4,6) mevcuttur ve birinde vertikal transmisyon ile bulaş söz konusudur. HIV ve hepatit C seropozitif hasta bulunmamaktadır.

Sadece 2 hemofili A hastasında inhibitör öyküsü vardır. Hemofili A tanılı hastalarda inhibitör geliştirme öyküsü oranı %5,5 tur.

Hastaların merkezimize en son kaç ay önce başvurdukları incelendiđinde ortanca süre 6,0 (3,0-12,0) aydır. Merkezimize tanı, ciddi kanama ya da cerrahi dışında başvuru nedenleri değçerlendirildiđinde, ilk sırada %95,3 oranla inhibitör seviyesi baktırmak ve ilaç raporu yenilemek gelmektedir. İlaçları bittiđinde reçete yazdırmak için evlerine yakın olan

çocuk hastalıkları veya iç hastalıkları uzmanlarına başvurumaktadırlar. Bu nedenle yıllık eklem kanaması sıklığını hastane kayıtlarından veya hastaların kendi tuttuğu kayıtlardan sağlıklı olarak saptamak mümkün değildir.

Haemo-QoL ölçeğinde puanların yüksek olması yaşam kalitesinin daha kötü olduğunu göstermektedir. Haemo-QoL anketlerinin tüm alt alanlarından 4-16 yaş grubundaki hastaların aldığı puanların ortalaması 34,5 puandır ve çok merkezli Avrupa grubuna göre hastalıktan daha olumsuz etkilenmeyi göstermektedir.

Grup I de (4-7 yaş) daha büyük çocuklara kıyasla ailesi için hissettikleri ve tedavi konusundaki sıkıntıları daha yoğun bulunmuştur. Aile alt grup puanları grup I, II, III te sırasıyla 58,3±12,9, 40±19,3, 33,6±16,3 idi (p:0,024). Tedavi puanları grup I, II, III te sırasıyla 70,8±33,2, 17,1±14,5, 25,8±11 (p,003). Diğer alt alanlarda farklı yaş grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır.

Erişkin hastalar hastalıkla başa çıkma, aile planlaması, partner ve cinsellik açısından diğer alt alanlara göre daha iyi puanlar almıştır. Bu grupta en kötü etkilenme spor ve boş zamanlar konusundadır. On altı yaş altındaki hastalar arkadaş ilişkilerinde daha kötü, diğer insanlarla ilişkilerde daha iyi durumdadır.

Ebeveynlere uygulanan Haemo-QoL testinin skor ortalamaları değerlendirildiğinde aile ve arkadaşlar alt puanı ortalamalarında gruplar arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptandı (sırasıyla p:0,038 ve p:0,041). Ebeveynler için aile alt grup puanları grup I, II, III te sırasıyla 46,8±15,6, 58,0±15,2, 35,2±15,4 idi. Arkadaş puanları grup I, II, III te sırasıyla 25,0±15,8, 27,5±26,7, 56,8±29,8 idi.

Sonuç olarak merkezimizde izlenen çocuk ve genç erişkin hemofili hastaları fizik ve ruhsal sağlık açısından oldukça iyi durumda olup, okul, iş ve eğitim hayatında aktif olarak yer almaktadırlar.

### **6.1. Öneriler**

Yurt dışındaki örneklerde olduğu gibi, hastaların kanama kayıtlarının ve faktör uygulamalarının tutulacağı bir sistemin oluşturulması.

Farmokokinetik çalışmalarla, kişinin fizik aktivite ağırlığının ve bunun hafta içine dağılımının dikkate alındığı bireyselleştirilmiş bir profilaksi şemasının oluşturulması ve bu yolla faktörlerin daha akılcı kullanımı.

Aile ve hasta eğitimine yönelik yaz okullarına daha fazla hasta katılımının sağlanması.





## **7. ÖZET**

### **Faktör düzeyi $\leq$ %1 olan çocuk ve genç erişkin hemofili hastalarında yaşam kalitesinin belirlenmesi**

**Amaç:** Hemofili hastalarının demografik bilgilerini, psikolojik, sosyal durumlarını ve hayat kalitelerini belirlemek, ulusal veriler ve Avrupa verileri ile karşılaştırmak.

Problemleri tanıyarak hayat kalitelerini iyileştirmek için çözümler üretmek.

**Gereç ve Yöntem:** Faktör düzeyi  $\leq$ %1 olan hemofili A lı ve B li 4-25 yaş grubundaki hastaların demografik özelliklerini ve hastalıkları ile ilgili bilgileri saptamaya yönelik

anketler gönüllü olan hastalara poliklinik başvuruları sırasında uygulandı. Hemofiliye özgü öz bildirim dayanan yaşam kalitesi anketleri (çocuklar için Haemo-QoL ve 16 yaş üstü için Haemo- A-QoL) çocuklara, ebeveynlerine ve genç erişkin hastalara uygulandı. Hepatit virüs serolojileri de tarandı.

**Bulgular:** Kırk-üç hasta (36 hemofili A, 7 hemofili B) çalışmaya katıldı. Hastaların 22 si 4-16 yaşında, 21 tanesi 17-25 yaşındaydı. Koltuk değneği veya tekerlekli iskemle gereksinimi olan veya protez takılmış hasta yoktur. Tüm hastalar temel eğitimlerini almışlardır. Genç erişkinler yüksek oranda özürülü kadrosunda çalışmaktadır. Hastaların %88,4 ü profilaktik faktör kullanmaktadır. Profilaktik faktör kullanan hastaların %78,9 u sekonder profilaksi alırken, %21,1'i primer profilaksi almaktadır. Hastaların %68,4 üne ev tedavisi uygulanmaktadır. Hepatit B taşıyıcılığı %4,6, Hemofili A tanılı hastalarda inhibitör geliştirme öyküsü oranı %5,5 tir. Üç hastada (%6,9), 7 annede (%16,3) ve bir babada (%2,3) depresyon öyküsü vardır. Haemo-QoL ölçeğinde puanların yüksek olması yaşam kalitesinin daha kötü olduğunu göstermektedir. Grup I de (4-7 yaş) daha büyük çocuklara kıyasla ailesi için hissettikleri ve tedavi konusundaki sıkıntıları daha yoğun bulunmuştur. Haemo-QoL anketlerinin tüm alt alanlarından 4-16 yaş grubundaki hastaların aldığı puanların ortalaması 34,5 puandır.

**Sonuç:** Yaşam kalitesi anketi çok merkezli Avrupa çalışmasına göre hastalarımızın hastalıktan daha olumsuz etkilendiklerini göstermekle birlikte çocuk ve genç erişkin hemofili hastalarımız fiziksel ve ruhsal sağlık açısından oldukça iyi durumda olup, iş ve eğitim hayatında aktif olarak yer almaktadırlar.

**Anahtar kelime:** Hemofili A, Hemofili B, HaemoQoL, yaşam kalitesi, profilaksi

## 8. İNGİLİZCE ÖZET (ABSTRACT)

### **Quality of life in pediatric and young adult hemophilia patients with factor level $\leq 1$**

**Aim:** Assessment of the demographic data, psychological and social status and quality of life in patients with hemophilia and compare these data with European Haemo-QoL study results; to be aware of the problems and make solutions to increase quality of life.

**Materials and Methods:** Questionnaire to collect demographic data and data about hemophilia were applied to the hemophilia patients 4-25 years-old having a factor level of  $\leq 1$  during their outpatient visits. Haemo-QoL (for children) and Haemo-A-QoL (adults

older than 16) were health-related patient reported outcome measures that were also applied to the patients. Hepatitis virus serology of the patients we also screened.

**Results:** Forty-three patients were enrolled (36 hemophilia A and 7 hemophilia B). Twenty-two patients were 4-16 years-old and 21 were 17-25 years-old. There were no patients requiring walking assist devices, wheel-chair or prosthesis. The patients either completed their primary education or attending education. Young adults generally found positions as disabled staff. Eighty-eight percent of the patients administered prophylactic coagulation factors. About seventy-eight percent of the prophylaxis was secondary whereas 21,1% was primary prophylaxis. Sixty-eight percent of the patients were administering home therapy (self-infusion). Hepatitis B carrier frequency was 4,6%. Inhibitor development frequency history was 5.5% in patients with hemophilia A. There was history of depression in 3 patients (6,9%), 7 mothers (16,3%) and 1 father (2,3%). In Haemo-QoL scoring system high scores show impaired quality of life. In the 4-7 years-old group, compared to the older patients scores for family relations and treatment were more impaired. Haemo-QoL total scores including all the dimensions were median 34.5. Although our pediatric and young adult patients had more impaired health-related quality of life compared to the multi-center European study patients, their physical, psychological health was quite good and they take part in education and labor.

**Key words:** Hemophilia A, Hemophilia B, Haemo-QoL, life quality, prophylaxis

## **KAYNAKLAR**

- 1) Carcao MD, The diagnosis and management of congenital hemophilia. *Semin Thromb Hemost.* 2012; 38(7):727
- 2) Panarello C, Acquila M, Caprino D. Concomitant Turner syndrome and hemophilia A in a female with an idic(X)(p11) heterozygous at locus DXS52, *Cytogenet Cell Genet.* 1992; 59(4): 241.
- 3) Winikoff R, Lee C. Hemophilia carrier status and counseling the symptomatic and asymptomatic adolescent. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2010;23(6 Suppl):S43-7

- 4) Callaghan MU and Kaufman RJ, Cellular processing of factor VIII and factor IX in Lee C, Berntorp E, Hoots K, ed. Textbook of Hemophilia 2. Edition, Cornwall, Wiley-Blackwell, 2010; 2:13-21
- 5) Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, et al. Definitions in hemophilia :communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost 2014; 12:1935
- 6) Koch JA. Haemophilia in the newborn. a case report and literature review. S Afr Med J 1978; 53:721
- 7) Kulkarni R, Soucie JM, Lusher J, et al. Sites of initial bleeding episodes, mode of delivery and age of diagnosis in babies with haemophilia diagnosed before the age of 2 years: a report from The Centers for Disease Control and Prevention's (CDC) Universal Data Collection (UDC) project. Haemophilia 2009; 15:1281.
- 8) Fernandez-Palazzi F, Hernandez SR, De Bosch NB, De Saez AR. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. Clin Orthop Relat Res 1996; :19.
- 9) Oldenburg J. Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. Blood 2015; 125:2038.
- 10) Aledort LM, Haschmeyer RH, Pettersson H. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophiliacs. The Orthopaedic Outcome Study Group. J Intern Med 1994; 236:391.
- 11) Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia 2013; 19:e1.
- 12) Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, et al. Definitions in hemophilia: Communication from the SCC of the ISTH. J Thromb Haemost 2014; 12:1935.
- 13) Nilsson IM, Blombäck M, Ahlberg A. Our experience in Sweden with prophylaxis on hemophilia. Bibl Haematol 1970; 34:111-24.
- 14) White GC 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. Thromb Haemost 2001; 85:560.

- 15) Allain JP, Frommel D. Antibodies to factor VIII. V. Patterns of immuneresponse to factor VIII in hemophilia A. *Blood* 1976; 47:973.
- 16) Feinstein DI. Inhibitors in hemophilia. In: *Basic Principles and Practice*, 3rd ed, Hoffman R, Benz EJ Jr, Shattil SJ, et al. (Eds), Churchill Livingstone, New York 2000.
- 17) Morfini M, Haya S, Tagariello G, et al. European study on orthopedic status of haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2007; 13:606.
- 18) Bullinger M, vonMackensen S, Fischer K et al. Pilot testing of the Haemo-Qol quality of life questionnaire for hemophiliac children in six European countries. *Haemophilia*. 2002; 8 Suppl 2:47-54
- 19) VonMackensenS, Bullinger M, the Haemo-Qo lGroup. Development and testing of an instrument to assess the quality of life of children with haemophilia in Europe (Haemo-Qol). *Haemophilia* 2004;10(Suppl.1):17-25.
- 20) [www.thd.org.tr](http://www.thd.org.tr)
- 21) E.Pollak, H. Mühlán, S. VonMackensen, M. Bullinger and The Haemo-Qol Group The Haemo-Qol Index:developing a short measure for health-related quality of life assessment in children and adolescents with hemophilia, 2006; 12: 384-392
- 22) Bullinger M, Mackensen S, Quality of Life in Children and Families with Bleeding disorders, *J Pediatr Hematol Oncol*, 2003; 25: 64-67
- 23) Schramm W, European Study of Clinical, Health economic and Quality of Life outcomes in Haemophilia treatment ESCHQoL, Dept. Of Haemostaseology and Transfusion Medicine European, *Haemophilia*. 2012 Sep;18(5):729-37
- 24) Gringeri A, Mackensen SV, Auerswald A, Health status and health-related quality of life of children with haemophilia from six West European countries. *Haemophilia*. 2004; 10:26-33
- 25) [www.haemoqol.de](http://www.haemoqol.de)

- 26) DiMichele D, Neufeld E, Hemophilia; A new approach to an old disease, Hematology, Oncology Clinics of North America, 1998;12: 1315
- 27) Bowen DJ, Haemophilia A and Haemophilia B molecular insights, Review, J Clin Mol Pathol, 2002;55: 1-18
- 28) Mercan A, Sarper N, İnanır M ve ark. Hemophilia-specific quality of life index of children and adults: results of a single center from Turkey. Pediatr Hematol Oncol 2010; 27:449-61.
- 29) Petrini P. Treatment Strategies in Children with Hemophilia, Pediatr Drugs, 2002;4(7):427-437
- 30) Eiser C, Jenney M. Measuring quality for life. Arch Dis Child 2007;92: 348-350
- 31) Bunge EM, Essink –Bol MK. Reliability and validity of health status measurement by the TAPQOL. Arch Dis Child. 2005; 90: 351-358
- 32) Er M, Çocuk, Hastalık, Anne-babalar ve Kardeşler, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları dergisi, 2006; 49: 155-168
- 33) Öztürk M, et al. Hemofilili çocuklar ve annelerinde emosyonel zorlanma. In: Yeni symposium. 2005. p. 157-162.
- 34) Astermark J, Petrini P, Tengborn L, Schulman S. Primary prophylaxis in severe Haemophilia should be started at an early age but can be individualized. British Journal of Haematology, 1999;105:1109-1113.
- 35) Kavaklı K, Başlar Z ve ark. Türk Hematoloji Derneği Hemofili Alt Komitesi İnhibitör tarama projesi sözel sunumu (THD-2010 kongresi), 2010.
- 36) Kulkarni R, Lusher JM, Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: a review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 1999;21(4):289-95.

- 37) Tarantino MD, Gupta SL, Brusky RM, The incidence and outcome of intracranial haemorrhage in newborns with haemophilia: analysis of the Nationwide Inpatient Sample database. *Haemophilia*. 2007;13(4):380-2
- 38) Kavakli K, Yesilipek A, Antmen B, The value of early treatment in patients with haemophilia and inhibitors. *Haemophilia* 2010;16(3):487-94
- 39) Zulfikar B, Turkmen C, Kilicoglu O. Long-term outcomes in haemophilic synovitis after radiosynovectomy using rhenium-186:a single-centre experience, *Haemophilia* 2013;19(2):275-80.
- 40) Kavakli K, Cogulu O, Aydogdu S. Long-term evaluation of chromosomal breakages after radioisotope synovectomy fort reatment of target joints in patients with haemophilia, *Haemophilia*. 2010;16(3):474-8
- 41) Sarper N, Zengin E, Mutlu B, Kilic SC. Seroprevalence of hepatitis and human immuno-deficiency virus in multi transfused patients from a pediatric hematology clinic. *Turk J Hematol*. 2008;25(4):176-180
- 42) Holmström M, Nangarhari A, Öhman J, Duberg AS, Majeed A, AlemanS. Long-term liver-related morbidity and mortality related to chronic hepatitis C virus infection in Swedish patients with inherited bleeding disorders. *Haemophilia*.2016; 22(6):e494-e501.
- 43) Poon MC, Lee A. Individualized prophylaxis for optimizing hemophilia care: can we apply this to both developed and developing nations? *Thromb J*.2016;14(Suppl1):32



## 10. EKLER

### Ek-1. Temel demografik veriler

Tanı: Hemofili A, Hemofili B, ölçülmüş en düşük faktör düzeyi: İnhibitör

Formun doldurulduğu tarih:

Hastanın adı soyadı: telefon no: yaşadığı, il ilçe, köy

Doğumt: Şimdiki Yaşı: Tanı yaşı:

Kilo: boy: BMI: BMI persantili

Ailede başka hemofililer var mı? Akrabalık düzeyleri

İlk kanama semptomu (kaç yaşındayken, hangi bölge kanamış)

Nasıl tanı aldı (sünnet kanaması nedeniyle, diğer kanama, ailede başka hasta olduğu için, cerrahi öncesi yapılan testte, diğer)

İlk eklem kanaması yaşı:



Merkezimize ilk başvuru yaşı:

Hepatit B, hepatit C, HIV taşıyıcısı veya hepatit mi?(ALT;AST hepatit serolojisi taranacak)

Halen Profilaksi alıyor mu? Profilaksiye başlama yaşı: sekonder primer

Kaç yıldır profilaksi alıyor?

Tercih ettiği faktör var mı? Plazma kaynaklı olduğundan, rekombinan olduğundan, diğer nedenler

Özel bir tercihi yok

Uygulanan profilaksi dozu: doz/kg haftada kaç kez uygulanıyor?

Beyin kanaması GİS kanaması hematüri geçirdi mi?

Profilaktik Faktör uygulayan kişi: sağlık personeli hastanın kendisi anne baba

Annenin eğitim düzeyi mesleği çalışıyor mu?

Babanın eğitim düzeyi mesleği çalışıyor mu?

Radyosinovektomi yapıldı mı? Hangi eklemlere?

Artroskopiksinovektomi yapıldı mı? Hangi ekleme

İşlemden yarar gördü mü? İşlem nerede yapıldı?

Geçirilmiş cerrahi: ortopedik, diğer

Hastanın sosyal durumu: halen öğrenci ise : ilköğretim lise yüksek okul fakülte

Eğitimi terk ettiyse düzeyi

Hemofili hastalığı eğitimine engel oldu mu?

Hemofili olmayan kardeşlerinin eğitim düzeyi ve yaşları.

Meslek sahibi oldu mu? Mesleği:

(Eğitimine devam etmeyen> 18yaş hastalar için) Çalışıyor mu? Özürlü

kadrosunda mı?

Sosyal güvence (ailenin veya hastanın) SSK: Emekli sandığı: Genel sağlık

sigortası: Yeşil kart:

Özürlü maaşı alıyor mu? Aile evde bakım parası alıyor mu?

KOÜ ye nasıl ulaşıyor: Özel aracıyla vasıta değiştirerek (kaç vasıta)

En son kaç ay önce KOÜ'ye başvurdu? (hastane kaydından)

İlaçlarını genellikle nerede yazdırıyor? Devlet Hastanesi(adı) KOÜ

Tercih nedeni: evine yakınlık: diğer:

Reçeteleri yazan: Çocuk Uzmanı İç Hastalıkları Uzmanı  
Hematolog Hematoloji yan dal uzmanı diğer  
Çocuk Hematoloji uzmanına kolay ulaşıyor mu?  
Hemofili ile ilgili olarak KOÜ ye hangi nedenle başvuruyor? Tanı: Rapor çıkarma:  
laboratuvar tetkiki (inhibitör): Önemli sağlık sorunu olduğunda: Cerrahi  
girişim için  
Herhangi bir spor aktivitesine katılıyor mu?  
Hasta hiç depresyon geçirdi mi? Psikoloğa başvurdu mu? Psikiyatriste  
başvurdu mu?  
Anne hiç depresyon geçirdi mi? Psikoloğa başvurdu mu? Psikiyatriste  
başvurdu mu?  
Baba hiç depresyon geçirdi mi? Psikoloğa başvurdu mu? Psikiyatriste  
başvurdu mu?  
Anne çocuğunun hemofili olmasından kendini sorumlu tutuyor mu?  
Anne aynı nedenle eşi tarafından suçlandı mı? Eşin ailesi tarafından  
suçlandı mı?  
Her ay eklem kanaması geçiriyor mu?  
Yılda kaç eklem kanaması geçiriyor:  
Kanayan eklemler (her biri kaç kere kanadı?)  
Kanama nedeniyle geçen yıl okula kaç gün devamsızlık yaptı:  
Kanama nedeniyle geçen yıl kaç gün işe devamsızlık yaptı

## **Ek-2.Bilgilendirilmiş Onam Formu**

Bu çalışma 4-25 yaştaki hemofili hastaları için düzenlenmiş bir gözlem ve izlem çalışmasıdır. Bölgemizdeki hemofili hastalarının sağlık durumunu belirlemeyi ve iyileştirmeyi amaçlamaktadır. Çalışma Prof. Dr. Nazan Sarper tarafından planlanmıştır. Uygulamalar ve izlem Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı Adnan Deniz tarafından yapılacaktır. Uygulamalar poliklinik başvurunuz sırasında yapılacaktır. Size /çocuğunuza hemofili hastalığının, tanısı ve tedavisi ile ilgili sorular sorulacak, boyunuz, kilonuz ölçülecek ve fazla kilonuz olup olmadığı söylenecektir. Hepatit, HIV taşıyıcılığı açısından kan alınarak taramanız yapılacaktır, aşılama gerekip gerekmediği söylenecektir. Ayrıca hemofili hastalığının yaşam kalitesini ne kadar etkilediğini gösteren

bir anket cevaplamanız istenecektir. Size kanamalarınızı, profilaksi uygulamalarınızı kaydetmeniz için bir günlük verilecek ve kanamalarınız için hastanemize gelmeyecekseniz doktorunuza telefon etmeniz veya mesaj çekmeniz istenecektir. Ayrıca okul ve işe kanama nedeniyle devamsızlıklarınızı kaydetmeniz istenecektir. İki yıllık bu izlem sonunda yıllık kanama sayılarınız, okul veya işe devamsızlıklarınız belirlenecektir.

Çalışma sırasında her zaman uyguladığınız ilaçları uygulayacaksınız.

Çalışmaya katılıp katılmama konusunda özgürsünüz. Bu çalışma nedeniyle herhangi bir zarara (maddi, sağlık açısından) uğramanız söz konusu değildir.

Çalışmada elde edilecek bilgilerin, katılımcıların kimlikleri açıklanmadan, toplu sonuçlar olarak bilimsel dergilerde yer alması planlanmaktadır.

Herhangi bir soru veya sorunuzda iletişim bilgileri:

Prof.Dr. Nazan Sarper, Kocaeli Üniversitesi Çocuk Hematoloji bilim dalı 2623037216,  
05422328884

Dr. Adnan Deniz, Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı  
05423034631

Prof.Dr.Nermin Ersoy, Kocaeli Üniversitesi, Tıp Tarihi ve Deontoloji Anabilim dalı  
2623038121

Çalışmayı okudum, anladım, sorularıma açıklayıcı cevaplar verildi.

Çalışmaya katılmayı kabul ediyorum.

Hasta adı soyadı

imza

tarikh

Hasta velisi adı soyadı (<18 yaş için)

imza

tarikh

### **Ek-3. ONAM FORMU**

**(Araştırmacı nüshası ve Katılımcı nüshası olmak üzere iki nüsha halinde basılmalı ve imzalı araştırmacı nüshası saklanmalıdır. Gerekli olduğunda İAEK tarafından onam formları istenebilir )**

**Araştırmanın Adı: KOCAELİ VE ÇEVRESİNDEKİ 4-25 YAŞTAKİHEMOFİLİ  
HASTALARININ SOSYODEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ, YAŞAM KALİTELERİ**

	Evet	Hayır
Hasta Bilgilendirme Formunu okudunuz mu?		
Araştırma projesi size sözlü olarak da anlatıldı mı?		
Size araştırmayla ilgili soru sorma, tartışma fırsatı tanındı mı?		
Sorduğunuz tüm sorulara tatmin edici yanıtlar alabildiniz mi?		
Araştırma hakkında yeterli bilgi aldınız mı?		
Herhangi bir zamanda herhangi bir nedenle ya da neden göstermeksizin araştırmadan çekilme hakkına sahip olduğunuzu anladınız mı?		
Araştırma sonuçlarının uygun bir yolla yayınlanacağına katılıyor musunuz?		
Yukarıdaki soruların yanıtları size kim tarafından açıklandı?		

İmza:

Adı / Soyadı:

Tarih:

**EK-4**

# 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 düşündüğündür.**

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

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

Ülke: |\_|\_|\_|

Bedensel sađlđın hakkında bilmek istediđimiz Őeyler var...

Geçtiđimiz 7 gũn 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 gũn 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 ũzgündüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

...ve senin kendini nasıl hissettiđini bilmek istiyoruz.

Geçtiđimiz 7 gũn 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"/>

... ve 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?  
 hiç kanama olmadı     1     2     2'den fazla    Kaç kez? \_\_\_

**Aşağıdaki sorular ancak çocuğun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.**

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

**Sana İĞNELERİ kimin yaptığını bilmek istiyoruz.**

Geçtiğimiz ay 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 şimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HİSSETTİĞİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. ... hemofili hastalığımdan dolayı moralim bozdu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığımdan dolayı üzgündüm.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığım beni öfkeli yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

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

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

Geçtiğimiz 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 yaraladığım zaman annemle babam beni azarladi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığımdan dolayı annem ve babam bazı şeyleri yapmamı yasakladı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve şimdi de hemofili hastalığı ve **ARKADAŞLARIN** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. ... hemofili hastalığımdan dolayı arkadaşlarımla yapmak istediğim birçok şeyleri istediğim gibi yapamadım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

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

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

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	ara sıra	çok sık
1. ... hemofili hastalığımın dolayı hoşlandığım oyunları oynamaktan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... diğer herhangi bir çocuk kadar spor yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığımın rağmen, kreşte / 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"/>

## İlave Sorular

1. Hemofili hastalığından ne kadar rahatsızsın?

hiç

biraz

oldukça

2. Hemofili hastalığın ile ilgili olarak seni en çok ne rahatsız eden nedir? Lütfen bir kaçını aşağı yaz:

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

3. Anketi nasıl buldun?



sevmedim



tamam



iyi

4. Senin için önemli olan herhangi bir şey unuttuk mu?

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

5. Anketi doldurmak ne kadar zaman aldı? Yaklaşık \_\_\_\_\_ dakika.

İyi iş çıkardın- tebrikler!

**YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜRLER!**

# HAEMO - QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Anne ve Babalar İçin Uzun Versiyon

Yaş: 4-7

Merhaba sevgili Anne ve Baba/Bakıcı !

Geçtiğimiz ay boyunca oğlunuzun kendisini nasıl hissettiğini bilmek isteriz,  
bunun için cevaplamanızı istediğimiz birkaç soru hazırladık.

Bu anket hemofili rahatsızlığı olan küçük çocukların anne ve babaları için  
hazırlanmıştır.

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

Ülke: |\_|\_|

VISIT X

Centre ID/No.:

Subject No.:

Visit Date:

  
D D M M M Y Y Y Y

# HAEMO - QOL

## ANNE VE BABALAR İÇİN ANKET

Sevgili Anne ve Baba/Bakıcı !

Oğlunuzun sağlığı ve sağlığa bağlı yaşam kalitesi ile ilgili olan bu anketi doldurmak için zaman ayırmanızı gerçekten çok takdir ediyoruz. Bu anket çocuğunuzun versiyonu ile hemen hemen aynıdır. Çocuğunuzun sağlığının iyi olup olmadığı ile ilgili yaptığınız değerlendirmeyi bilmek istiyoruz. Lütfen anketi talimatlara uygun olarak kendiniz doldurun, söylemek istediğimiz, çocuğunuza her hangi bir soru sormaksızın gibi.

Tüm cevaplarınız tamamen gizli tutulacaktır!

Soruları cevaplarırken aşağıda verilen talimatları izlemenizi istiyoruz:

- Anne babadan/bakıcıdan yalnızca çocuğa en yakın olanı soruları cevaplamalıdır ve bunu yaparken kendi başına yapmalıdır.
- Siz  annesi misiniz?  babası mısınız?  başkası mısınız: \_\_\_\_\_
- Her bir soruyu dikkatle okuyun.
- Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuzun kendini nasıl hissettiğini ya da çocuğunuzun ilgilendiren konuları düşünün.
- Lütfen vereceğiniz cevapları çizgilerin üzerine yazın ya da kutular varsa içine bir çarpı işareti yapın.
- Çocuğunuza en uygun olan cevabın yanındaki kutunun içine bir çarpı işareti yapın.
- Aksi istenmediyse her soru için yalnızca tek bir çarpı işareti yapın.

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Burada çocuđunuzun **KANAMALARI (EKLEM KANAMALARI)** hakkında bilgi edinmek istiyoruz.

1. Geçtiđimiz ay boyunca çocuđunuz kaç kez kanama geçirdi?

- hiç kanama olmadı       1       2       2'den fazla      Kaç kez? \_\_\_\_

**Aşağıdaki sorular ancak çocuđunuzun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.**

2. Geçtiđimiz ay boyunca çocuđunuz geçirdiđi kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandı?

- kesinlikle hiç       biraz       orta derecede       oldukça       çokça

3. Geçtiđimiz ay boyunca çocuđunuzun geçirdiđi kanamalar ne kadar şiddetliydi? (birden çok kanama olduysa, en kötü olanı için cevap verin)

- hafif şiddetli       orta şiddetli       şiddetli       çok şiddetli

4. Kanama olmadan önce çocuđunuz eklemelerinde garip bir his hissetti mi?

- asla       nadiren       ara sıra       sıkça       daima

5. Kanamaları olduđunda çocuđunuzun sakin durması mı gerekiyordu? (örneğin, yatakta yatmak)

- asla       nadiren       ara sıra       sıkça       daima

6. Kanamaları olduđunda, çocuđunuz bunu size derhal bildirdi mi?

- asla       nadiren       ara sıra       sıkça       daima

**Şimdi çocuđunuza İĞNELERİ kimin yaptıđını öğrenmek istiyoruz.**

Geçtiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuđum iğnelerini kendi yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuđuma iğnelerini kendim yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuđuma iğnelerini eşim yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuđuma iğnelerini bir hemşire yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

5. ... çocuđuma iđnelerini bir doktor yaptı.



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Burada hemofili hastalığı ve çocuğunuzun **BEDENSEL SAĞLIĞI** hakkında bilgiler almak istiyoruz

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğumun şişen yerleri kendisine acı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum için kollarını ya da bacaklarını hareket ettirmesi zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kanamalardan korktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum kendisini yaralamaktan korktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve şimdi de hemofili hastalığından dolayı çocuğunuzun ne **HISSETTİĞİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğumun morali bozdu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum üzgündü.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığı çocuğumu öfkeli yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Hemofili hastalığı çocuğunuzun **KENDİSİNE OLAN BAKIŞINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum kendi yaşındaki sağlıklı erkek çocukları kıskandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendisini mahcup hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

Aşağıdaki soruların konusu hemofili hastalığı ve **AİLE** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğumu çok fazla korudum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... eşim çocuğumu çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kendini yaraladığında onu eleştirdim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğumun bazı şeyleri yapmasını yasakladım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve şimdi de hemofili hastalığı ve çocuğunuzun **ARKADAŞLARI** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum arkadaşlarıyla yapmak istediği birçok şeyi yapamadı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular çocuğunuzun hemofili hastalığı ve **DİĞER İNSANLAR** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendini başkalarından farklı hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... başkaları birlikte bir şeyler yapınca çocuğum kendisini dışlanmış hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

Bu sorular ise **KREŞ / ANA OKULU** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı oynamaktan hoşlandığı oyunları oynamaktan vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum herhangi bir çocuk kadar spor yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen kreşe/ana okulundaki oyunlara katılabildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ve **TEDAVİ**?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... iğneler çocuğumu rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Çocuğunuzun **GENEL SAĞLIĞI**?

Genel anlamda, ...	mükemmel	çok iyi	iyi	orta	kötü
1. ... çocuğunuzun sağlığının nasıl olduğunu söyleyebilirsiniz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

## İlave Sorular

2. *Çocuğunuz* hemofili hastalığından dolayı ne kadar rahatsızlık duyuyor?

- kesinlikle hiç    biraz    orta derecede    oldukça    çokça

3. *Çocuğunuzun* hemofili hastalığından *siz* ne kadar rahatsız oluyorsunuz?

- kesinlikle hiç    biraz    orta derecede    oldukça    çokça

3. Hemofili hastası olmakla ilgili sorunlar nelerdir ve hemofili hastalığının tedavisiyle ilgili sorunlar nelerdir?

a) *çocuğunuz* için

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

b) *kendiniz* için

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

İyi bir çalışma oldu- tebrikler!

**YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER!**

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

EK-6

# HAEMO - QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Çocuklar için Uzun Versiyon

Yaş: 8-12

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: |\_|\_|

## VISIT X

Centre ID/No.:

Subject No.:

Visit Date:

  
D D M M M Y Y Y Y

## 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

... 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

... ve aşağıdaki 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. ... diğer 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 diğer 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"/>

Şimdi 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. ... hastalığımın dolaylı okuldan biraz geri kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## ŞİMDİ DE SANA HEMOFİLİ HASTALIĞIN HAKKINDA SORULAR SORMAK İSTİYORUZ!

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

1. Geçtiğimiz ay boyunca kaç kez kanama geçirdin?  
 hiç kanama olmadı     1     2     2'den fazla    Kaç kez? \_\_\_\_

## Aşağıdaki soruları ancak kanamaların olduysa cevaplandırman gerekiyor.

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

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

5. ... bana bir doktor iğne yaptı.



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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 şimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HİSSETTİĞİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığımın dolayı moralim bozdu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığımın 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 hastalığımın dolayı endişeliydim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili hastalığımın 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

## 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 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Aşağıdaki soruların konusu hemofili hastalığı ve senin AİLEN hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... annem beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... babam beni çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığımın dolayısı evde problemler vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığımın dolayısı aileme sorun çıkardığım duygusuna kapıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... 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 şimdi de hemofili hastalığı ve ARKADAŞLARIN hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... arkadaşlarımla hemofili hastalığım hakkında konuşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... en iyi arkadaşım benim kendimi nasıl hissettiğimle ilgilendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... kendimi çok yakın hissettiğim çok iyi bir arkadaşım vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... kendimi iyi hissetmediğimde arkadaşlarım benimle ilgilendiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

## ve şimdi de hemofili hastalığı ve sana VERİLEN DESTEK hakkında birkaç soru.

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

## Bu sorular hemofili hastalığın ve DİĞER İNSANLAR hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığımın dolayı kendimi başkalarından farklı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... diğerlerinin hemofili hastalığını bilmesinden rahatsızlık duydum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığımın dolayı diğer çocuklar benimle alay ettiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığımın 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## 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 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 aksadığını hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



**Trial ID:**

Page 89/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--





Trial ID:

Page 91/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--



EK-7

# HAEMO - QOL



VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

# HAEMO - QOL

## ANNE VE BABALAR İÇİN ANKET

Sevgili Anne ve Baba/Bakıcı!

Oğlunuzun sağlığı ve sağlığa bağlı yaşam kalitesi ile ilgili olan bu anketi doldurmak için zaman ayırmanızı gerçekten çok takdir ediyoruz. Bu anket çocuğunuzun versiyonu ile hemen hemen aynıdır. Çocuğunuzun sağlığının iyi olup olmadığı ile ilgili yaptığınız değerlendirmeyi bilmek istiyoruz. Lütfen anketi talimatlara uygun olarak kendiniz doldurun, söylemek istediğimiz, çocuğunuza her hangi bir soru sormaksızın gibi.

Tüm cevaplarınız tamamen gizli tutulacaktır!

Soruları cevaplarırken aşağıda verilen talimatları izlemenizi istiyoruz:

- Anne babadan/bakıcıdan yalnızca çocuğa en yakın olanı soruları cevaplamalıdır ve bunu yaparken kendi başına yapmalıdır.
- Siz  annesi misiniz?  babası mısınız?  başkası mısınız: \_\_\_\_\_
- Her bir soruyu dikkatle okuyun.
- Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuzun kendini nasıl hissettiğini ya da çocuğunuzun ilgilendiren konuları düşünün.
- Lütfen vereceğiniz cevapları çizgilerin üzerine yazın ya da kutular varsa içine bir çarpı işareti yapın.
- Çocuğunuza en uygun olan cevabın yanındaki kutunun içine bir çarpı işareti yapın.
- Aksi istenmediyse her soru için yalnızca tek bir çarpı işareti yapın.

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Burada çocuđunuzun **KANAMALARI** (EKLEM KANAMALARI) hakkında bazı Őeyler bilmek istiyoruz.

1. Geçiđimiz ay boyunca çocuđunuz ka kez kanama geirdi?  
 hi kanama olmadı     1     2     2'den fazla    Ka kez? \_\_\_\_

**AŐađıdaki sorular ancak çocuđunuzun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.**

2. Geçiđimiz ay boyunca çocuđunuz geirdiđi kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandı?  
 kesinlikle hi     biraz     orta derecede     olduka     oka
3. Geçiđimiz ay boyunca çocuđunuzun geirdiđi kanamalar ne kadar Őiddetliydi? (birden ok kanama olduysa, en kt olanı iin cevap verin).  
 hafif Őiddetli     orta Őiddetli     Őiddetli     ok Őiddetli
4. Kanama olmadan nce çocuđunuz eklemlerinde garip bir his hissetti mi?  
 asla     nadiren     ara sıra     sıka     daima
5. Kanamaları olduđunda çocuđunuzun sakin durması mı gerekiyordu? (rneđin, yatakta yatmak)  
 asla     nadiren     ara sıra     sıka     daima
6. Kanamaları olduđunda, çocuđunuz bunu size derhal bildirdi mi?  
 asla     nadiren     ara sıra     sıka     daima

**Őimdi çocuđunuza İĐNELERİ** kimin yaptığını đrenmek istiyoruz.

Geiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıka	daima
1. ... çocuđum iđnelerini kendi yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuđuma iđnelerini kendim yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuđuma iđnelerini eŐim yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuđuma iđnelerini bir hemŐire yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuđuma iđnelerini bir doktor yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

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

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğumun şişen yerleri kendisine acı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun eklemlerinde ağrı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hareket etmek çocuğumda ağrıya yol açıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğumun eklemleri tutulmuş gibiydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğumun için kollarını ya da bacaklarını hareket ettirmesi zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum istediği kadar uzağa yürümekte zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum kendisini yaralamaktan korktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve şimdi de hemofili hastalığından dolayı çocuğunuzun ne **HISSETTİĞİNİ** bilmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğumun morali bozdu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum üzgündü.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığı çocuğuma sıkıntı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığı çocuğumu öfkeli yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum endişeliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum kendisini yalnız hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

7. ... çocuđum kanamalardan korktu.





## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

Hemofili hastalığı çocuğunuzun **KENDİSİNE OLAN BAKIŞINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum kendi yaşındaki sağlıklı erkek çocukları kıskandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum vücut olarak kendisini diğer erkek çocuklardan daha zayıf hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kendisini kendi yaşındaki erkek çocuklar kadar iyi hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum vücudundan memnundu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığı çocuğumun hayatını daha da zorlaştırdı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendisini mahcup hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum kendi yaşındaki diğer çocuklarla bir şeyler yapmakta zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum arkadaşlarıyla yapabileceğinden fazlasını yapamadı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. ... hemofili hastalığına rağmen çocuğum kendisini sağlıklı hissediyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Aşağıdaki soruların konusu hemofili hastalığı ve **AİLE** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğumu çok fazla korudum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... eşim çocuğumu çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğumun hemofili hastalığından dolayı evde problemler vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum ailesine sorun çıkardığı duygusuna kapıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğuma bakmak zorunda kaldığımdan çalışmaya ve dinlenmeye ayırdığım zamanı sınırlamak zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ve şimdi de hemofili hastalığı ve çocuğunuzun **ARKADAŞLARI** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığı hakkında arkadaşlarıyla konuşabildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun en iyi arkadaşı çocuğumun kendisini nasıl hissettiğiyle ilgilendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğumun kendisini çok yakın hissettiği çok iyi bir arkadaşı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum kendisini kötü hissettiğinde arkadaşları onunla ilgilendiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

ve şimdi de hemofili hastalığı ve **VERİLEN DESTEK** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı diğerleri çocuğuma özel ilgi gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı diğerleri çocuğuma anlayış gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığından kaynaklanan sorunlar hakkında çocuğum diğerleriyle konuşabildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... diğerleri çocuğumun tarafını tuttu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular çocuğunuzun hemofili hastalığı ve **DİĞER İNSANLAR** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendini başkalarından farklı hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... diğerlerinin hemofili hastalığını bilmesinden çocuğum rahatsızlık duydu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığından dolayı diğer çocuklar çocuğumla alay ettiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığından dolayı insanlar çocuğuma farklı davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... başkaları birlikte bir şeyler yapınca çocuğum kendisini dışlanmış hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili hastalığı ile ilgili bazı insanlar çocuğuma 'budalaca' sözler söylediler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

Bu sorular **SPOR VE OKUL** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum hoşlandığı sporlardan vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum diğer çocuklara kıyasla daha fazla içeride oynamak zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum patenle kaymak ve futbol gibi sporlardan vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum herhangi bir çocuk kadar spor yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen okuldaki spor derslerine katıldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen okula gidebildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı okulun özel organizasyonlarından (örneğin gezilerden) vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... ağrıları olduğundan çocuğum okulda dikkatini toplamakta zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

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

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... bir kanama olduğunda çocuğum erkenden farkına varmaya çalıştı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum vücudu konusunda dikkatli şekilde davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kendisinde bir kanama olup olmadığını söyleyebiliyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum hemofili hastalığından kaynaklanan şikayetlerini kontrol altında tuttu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğum hemofili hastalığı hakkında oldukça fazla bilgi sahibi olduğunu hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili onun yaşamının normal bir parçasıydı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum kendisinde hemofili hastalığı olduğunu kabul etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

## Ve TEDAVİ?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili merkezinden memnundu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun gördüğü tedavi yeterliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum doktorlarına ve hemşirelerine güvendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... iğneler çocuğumu rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... iğne olmak için harcanan zaman çocuğumu sınırlendirdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... iğneler yüzünden çocuğum faaliyetlerinin aksadığını hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## Çocuğunuzun GENEL SAĞLIĞI?

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

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

## İlave Sorular

4. *Çocuğunuz* hemofili hastalığından dolayı ne kadar rahatsızlık duyuyor?  
 kesinlikle hiç    biraz    orta derecede    oldukça    çokça
5. *Çocuğunuzun* hemofili hastalığından *siz* ne kadar rahatsız oluyorsunuz?  
 kesinlikle hiç    biraz    orta derecede    oldukça    çokça
3. Hemofili hastası olmakla ilgili sorunlar nelerdir ve hemofili hastalığının tedavisiyle ilgili sorunlar nelerdir?
- a) *çocuğunuz* için
- \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
- b) *kendiniz* için
- \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_

İyi bir çalışma oldu- tebrikler!

**YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER!**

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

# EK-8 HAEMO - QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Çocuklar İçin 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 ergen 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: |\_|\_|



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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. ... ađrım vardı.	<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 veya kendimden emin olamadıđımı 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 hissettiđini bilmek istiyoruz.

Geçtiđimiz 7 gn 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 dnyanın 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. ... birok gzel fikrim vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

5. ... hastalığımla iyi baş edebildim.



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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. ... annem babam tarafından kısıtlandığımı hissettim.	<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 aşağıdaki soruların konusu ise arkadaşların.

Geçtiğimiz 7 gün boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... arkadaşlarımla birlikte bir şeyler yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... arkadaşlarım arasında 'başarılı' olarak kabul edildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... arkadaşlarımla iyi anlaşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... kendimi diğer insanlardan 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"/>

Şimdi 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. ... okulu ilginç buldum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... geleceğimden dolayı endişelendim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... kötü notlar ya da puanlar almaktan endişelendim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Trial ID:**

Page 108/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

5. ... hastalıđımdan dolayı okuldan biraz geri kaldım.



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## ŞİMDİ DE SANA HEMOFİLİ HASTALIĞIN HAKKINDA SORULAR SORMAK İSTİYORUZ!

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

1. Geçtiğimiz ay boyunca kaç kez kanama geçirdin?  
 hiç kanama olmadı     1     2     2'den fazla    Kaç kez? \_\_\_\_

Aşağıdaki soruları ancak kanamaların olduysa cevaplandırman gerekiyor.

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

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

5. ... bana bir doktor iğne yaptı.



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

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 şimdi de hemofili hastalığından dolayı ne **HİSSETTİĞİNİ** 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"/>

**Trial ID:**

Page 112/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--





## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

## 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.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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 şimdi de hemofili hastalığı ve **ARKADAŞLARIN** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... arkadaşlarımla hemofili hastalığım hakkında konuşabildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... en iyi arkadaşım benim kendimi nasıl hissettiğimle ilgilendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... kendimi çok yakın hissettiğim çok iyi bir arkadaşım vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... kendimi iyi hissetmediğimde arkadaşlarım benimle ilgilendiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Trial ID:**

Page 115/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

Bu şimdi de hemofili hastalığı ve sana VERİLEN DESTEK hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalıđımdan dolayı diđerleri bana özel ilgi gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalıđımdan dolayı diđerleri bana anlayış gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalıđımdan 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 hastalığın ve DİĐER 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

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 hastalığıma rağmen okuldaki spor derslerine katıldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... hemofili hastalığıma 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

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 hastalığım olduğunu kabul ettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

## 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 hastalığımın dolayı başkalarına bağlı kaldığımı hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... iğneler beni rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... iğne olmak için harcanan zaman beni sinirlendirmişti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... iğneler yüzünden faaliyetlerimin aksadığını hissettim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## GELECEK hakkında ne düşünüyorsun?

Son zamanlarda...	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. ... yaşım büyüdükçe bazı şeylerin daha iyi olmasını bekliyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... sağlığım ile ilgili endişe duyuyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... daha sonraları bir ailem olacağından eminim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## İLİŞKİLERİN nasıl?

Son zamanlarda...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

1. ... hemofili hastalıđımdan dolayı bir kızla çıkmayı zor buluyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalıđımdan dolayı kızlarla olan samimi ilişkilerimde endişeliyim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## GENEL SAĐLIĐIN?

Genel anlamda, ...	mükemmel	çok iyi	iyi	orta	kötü
1. ... sađlıđının nasıl olduđunu söyleyebilir misin?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

## İlave Sorular

- Hemofili hastalığından ne kadar rahatsızsın?  
 hiç       biraz       orta derecede       oldukça       çok fazla
- Hemofili hastalığın ile ilgili olarak seni en çok ne rahatsız eden nedir? Lütfen bir kaçını aşağı yaz:  
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
- Anketi nasıl buldun?  
(Lütfen "0" ile "100" arasındaki çizgi üzerinde size en çok uyan yere bir işaret koyun.)  
0 \_\_\_\_\_ 100  
çok kötü      çok iyi
- Senin için önemli olan herhangi bir şey unuttuk mu?  
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
  - \_\_\_\_\_
- Anketi doldurmak ne kadar zaman aldı? Yaklaşık \_\_\_\_\_ dakika.

İyi iş çıkardın- tebrikler!

**YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜRLER!**

**Trial ID:**

Page 122/142

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--



VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--

# EK-9 HAEMO - QOL

Çocuklar ve Ergenler İçin Anket

Anne ve Baba İçin Uzun Versiyon

Yaş: 13-16

Merhaba sevgili Anne ve Baba/Bakıcı!

Geçtiğimiz ay boyunca oğlunuzun kendisini nasıl hissettiğini bilmek isteriz,  
bunun için cevaplamanızı istediğimiz birkaç soru hazırladık.  
Bu anket hemofili rahatsızlığı olan ergen çocukların anne ve babaları için  
hazırlanmıştır.

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

Ülke: |\_\_|\_\_|

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

# HAEMO - QOL

## ANNE VE BABALAR İÇİN ANKET

Sevgili Anne ve Baba/Bakıcı !

Oğlunuzun sağlığı ve sağlığa bağlı yaşam kalitesi ile ilgili olan bu anketi doldurmak için zaman ayırmanızı gerçekten çok takdir ediyoruz. Bu anket çocuğunuzun versiyonu ile hemen hemen aynıdır. Çocuğunuzun sağlığının iyi olup olmadığı ile ilgili yaptığınız değerlendirmeyi bilmek istiyoruz. Lütfen anketi talimatlara uygun olarak kendiniz doldurun, söylemek istediğimiz, çocuğunuza herhangi bir soru sormaksızın gibi.

Tüm cevaplarınız tamamen gizli tutulacaktır!

Soruları cevaplarken aşağıda verilen talimatları izlemenizi istiyoruz.

- Anne babadan/bakıcıdan yalnızca çocuğa en yakın olanı soruları cevaplamalıdır ve bunu yaparken kendi başına yapmalıdır .
- Siz  annesi misiniz?  babası mısınız?  başkası mısınız: \_\_\_\_\_
- Her bir soruyu dikkatle okuyun.
- Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuzun kendini nasıl hissettiğini ya da çocuğunuzun ilgilendiren konuları düşünün.
- Lütfen vereceğiniz cevapları çizgilerin üzerine yazın ya da kutular varsa içine bir çarpı işareti yapın.
- Çocuğunuza en uygun olan cevabın yanındaki kutunun içine bir çarpı işareti yapın.
- Aksi istenmediyse her soru için yalnızca tek bir çarpı işareti yapın.

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Burada çocuğunuzun **KANAMALARI (EKLEM KANAMALARI)** hakkında bazı şeyler bilmek istiyoruz.

1. Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuz kaç defa kanama geçirdi?  
 hiç kanama olmadı     1     2     2'den fazla    Kaç kez? \_\_\_\_

Aşağıdaki sorular ancak çocuğunuzun kanamaları olduysa cevaplandırılmalıdır.

2. Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuz geçirdiği kanamalar nedeniyle ne kadar zorlandı?  
 kesinlikle hiç     biraz     orta derecede     oldukça     çokça
3. Geçtiğimiz ay boyunca çocuğunuzun geçirdiği kanamalar ne kadar şiddetliydi?  
 (birden çok kanama olduysa, en kötü olanı için cevap verin)  
 hafif şiddetli     orta şiddetli     şiddetli     çok şiddetli
4. Kanama olmadan önce çocuğunuz eklemlerinde garip bir his hissetti mi?  
 asla     nadiren     ara sıra     sıkça     daima
5. Kanamaları olduğunda çocuğunuzun sakin durması mı gerekiyordu? (örneğin, yatakta yatmak)  
 asla     nadiren     ara sıra     sıkça     daima
6. Kanamaları olduğunda, çocuğunuz bunu size derhal bildirdi mi?  
 asla     nadiren     ara sıra     sıkça     daima

Şimdi çocuğunuza **İĞNELERİ** kimin yaptığını öğrenmek istiyoruz.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum iğnelerini kendi yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğuma iğnelerini kendim yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğuma iğnelerini eşim yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğuma iğnelerini bir hemşire yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğuma iğnelerini bir doktor yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğumun şişen yerleri kendisine acı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun eklemlerinde ağrı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hareket etmek çocuğumda ağrıya yol açıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğumun eklemleri tutulmuş gibiydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğum için kollarını ya da bacaklarını hareket ettirmesi zordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum istediği kadar uzağa yürümekte zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum kendisini yaralamaktan korktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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

Getiđimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıka	daima
1. ... hemofili hastalıđından dolayı ocuđumun morali bozuktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalıđından dolayı ocuđum zgnd.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalıđı ocuđuma sıkıntı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalıđı ocuđumu fkeli yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalıđından dolayı ocuđum endiŐeliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili hastalıđından dolayı ocuđum kendisini yalnız hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... ocuđum kanamalardan korktu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... ocuđum kendisini arkadaşları tarafından dıŐlanmış hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

Hemofili hastalığı çocuğunuzun **KENDİSİNE OLAN BAKIŞINI** nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum kendi yaşındaki sağlıklı erkek çocukları kıskandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum vücut olarak kendisini diğer erkek çocuklardan daha zayıf hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kendisini kendi yaşındaki erkek çocuklar kadar iyi hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum vücudundan memnundu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığı çocuğumun hayatını daha da zorlaştırdı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen mutluymuştu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendisini mahcup hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... çocuğum kendi yaşındaki diğer çocuklarla bir şeyler yapmakta zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum arkadaşlarıyla yapabileceğinden fazlasını yapamadı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. ... hemofili hastalığına rağmen çocuğum kendisini sağlıklı hissediyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## Aşağıdaki sorular hemofili hastalığı ve AİLE hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı ailesi tarafından farklı muamele gördü.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumu çok fazla korudum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... eşim çocuğumu çok fazla korudu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum kendini yaraladığında onu eleştirdim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğumun bazı şeyleri yapmasını yasakladım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğumun hemofili hastalığından dolayı evde problemler vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum ailesine sorun çıkardığı duygusuna kapıldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... çocuğuma bakmak zorunda kaldığımdan çalışmaya ve dinlenmeye ayırdığım zamanı sınırlamak zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## ve şimdi de hemofili hastalığı ve çocuğunuzun ARKADAŞLARI hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığı hakkında arkadaşlarıyla konuşabildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun en iyi arkadaşı çocuğumun kendisini nasıl hissettiğiyle ilgilendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğumun kendisini çok yakın hissettiği çok iyi bir arkadaşı vardı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğumun kendisini kötü hissettiğinde arkadaşları onunla ilgilendiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

ve Őimdi de hemofili hastalığı ve **VERİLEN DESTEK** hakkında birkaç soru.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı diğeri çocuğuma özel ilgi gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı diğeri çocuğuma anlayış gösterdiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığından kaynaklanan sorunlar hakkında çocuğum diğeriyle konuşabildi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... diğeri çocuğumun tarafını tuttu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bu sorular çocuğunuzun hemofili hastalığı ve **DIĞER İNSANLAR** hakkındadır.

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı kendini başkalarından farklı hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... diğeri hemofili hastalığını bilmesinden çocuğum rahatsızlık duydu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalığından dolayı diğeri çocuklar çocuğumla alay ettiler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... hemofili hastalığından dolayı insanlar çocuğuma farklı davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... başkaları birlikte bir şeyler yapınca çocuğum kendisini dışlanmış hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili hastalığı ile ilgili bazı insanlar çocuğuma 'budalaca' sözler söylediler.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## Bu sorular SPOR ve OKUL hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum hoşlandığı sporlardan vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum diğer çocuklara kıyasla daha fazla içeride oynamak zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum patenle kaymak ve futbol gibi sporlardan vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum herhangi bir çocuk kadar spor yaptı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum öğretmenlerinden farklı muamele gördü.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen okuldaki spor derslerine katıldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum hemofili hastalığına rağmen okula gidebildi .	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... çocuğum hemofili hastalığından dolayı okulun özel organizasyonlarından (örneğin gezilerden) vazgeçmek zorunda kaldı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. ... ağrıları olduğundan çocuğum okulda dikkatini toplamakta zorluk çekti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

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

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... bir kanama olduğunda çocuğum erkenden farkına varmaya çalıştı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum vücudu konusunda dikkatli şekilde davrandı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum kendisinde bir kanama olup olmadığını söyleyebiliyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum hemofili hastalığından kaynaklanan şikayetlerini kontrol altında tuttu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... çocuğum hemofili hastalığı hakkında oldukça fazla bilgi sahibi olduğunu hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... hemofili onun yaşamının normal bir parçasıydı.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... çocuğum kendisinde hemofili hastalığı olduğunu kabul etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

## Ve TEDAVİ?

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum hemofili merkezinden memnundu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğumun gördüğü tedavi yeterliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum doktorlarına ve hemşirelerine güvendi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum hemofili merkezini ziyaret etmekten hoşlanmıyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... hemofili hastalığından dolayı çocuğum kendini başkalarına bağlı hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... iğneler çocuğumu rahatsız etti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... iğne olmak için harcanan zaman çocuğumu sinirlendirdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... iğneler yüzünden çocuğum faaliyetlerinin aksadığını hissetti.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## Çocuğunuz GELECEK hakkında ne düşünüyor?

Son zamanlarda...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... çocuğum normal bir hayat sürmesinin onun için zor olacağını düşünüyor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuğum yaşı büyüdükçe bazı şeylerin daha iyi olmasını bekliyor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuğum sağlığıyla ilgili endişe duyuyor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... çocuğum ileride bir aile kuracağından emin.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## İLİŞKİLERİ nasıl?

Son zamanlarda...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığından dolayı oğlum bir kızla çıkmayı zor buluyor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığından dolayı oğlum kızlarla olan samimi ilişkilerinde endişeliydi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## Çocuğunuzun GENEL SAĞLIĞI?

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

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

## İlave Sorular

6. *Çocuğunuz* hemofili hastalığından dolayı ne kadar rahatsızlık duyuyor?

- kesinlikle hiç     biraz     orta derecede     oldukça     çokça

7. *Çocuğunuzun* hemofili hastalığından *siz* ne kadar rahatsız oluyorsunuz?

- kesinlikle hiç     biraz     orta derecede     oldukça     çokça

3. Hemofili hastası olmakla ilgili sorunlar nelerdir ve hemofili hastalığının tedavisiyle ilgili sorunlar nelerdir?

a) *çocuğunuz* için

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

b) *kendiniz* için

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

İyi bir çalışma oldu- tebrikler!

**YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER!**

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

# EK-10. HAEM-A-QOL

Yetişkinler için Anket

## Sevgili Hasta!

Geçtiğimiz haftalarda kendinizi nasıl hissettiğinizi bilmek isteriz. Lütfen özellikle hemofili hastalığı olan insanlar için tasarlanmış olan bu ankette aşağıda yer alan soruları cevaplayınız.

Soruları cevaplarken, sizden aşağıda verilen talimatları izlemenizi istiyoruz:

- ⇒ Lütfen her soruyu dikkatle okuyun.
- ⇒ Geçtiğimiz haftalarda bazı şeylerin sizin için nasıl gittiğini düşünün.
- ⇒ Size en uygun gelen cevabın karşısındaki kutuyu bir çarpı (X) işareti ile işaretleyin.
- ⇒ Her soru için lütfen tek bir çarpı işareti yapın.
- ⇒ Burada doğru yada yanlış cevaplar yoktur.
- ⇒ Bizim için önemli olan sizin ne düşündüğünüzdür.
- ⇒ Burada sizi ilgilendirmeyen bazı konular olabilir (Spor ve Boş Zamanlar, Aile Planlama, İş ve Okul/Çalışmalar gibi, örneğin belki çalışmıyorsunuz ya da okula devam etmiyorsunuz). Bu durumda lütfen soruyu "Uygulanamaz" olarak cevaplayın.

Tüm cevaplarınız tamamen gizli tutulacaktır!

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



VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

**1. Burada hemofili hastalığı ve BEDENSEL SAĞLIĞINIZ hakkında bilgiler almak istiyoruz**

<i>Geçtiğimiz ay boyunca...</i>	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. ... eklemelerimde 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"/>

**2. ve şimdi de hemofili hastalığınızdan dolayı ne HİSSETTİĞİNİZİ bilmek istiyoruz**

<i>Geçtiğimiz ay boyunca...</i>	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalığım bana sıkıntı verdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalığım 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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## 3. Hemofili hastalığı sizin KENDİNİZE OLAN BAKIŞINIZI nasıl etkiliyor?

Geçtiğimiz 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 hastalığım hayatımı daha da zorlaştırdı.	<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 hastalığımı her an düşünmemeyi başarabiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## 4. Bu sorular SPOR VE BOŞ ZAMANLAR hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima	uygulanamaz
1. ... hemofili hastalığımdan dolayı hoşlandığım sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... futbol gibi sporlardan vazgeçmek zorunda kaldım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... diğer herkes kadar çok spor yaptım.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... istediğim yere seyahat edebilme özgürlüğüne sahip değildim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... her şeyi önceden planlamam gerekiyordu.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--	--

### 5. Bu sorular İŞ VE OKUL/ÇALIŞMA hakkındadır

Geçtiğimiz ay boyunca...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima	uygulanamaz
1. ... hemofili hastalığıma rağmen düzenli olarak işe/okula/çalışmaya gidebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... diğer sağlıklı çalışma arkadaşlarım gibi çalışabiliyordum/ eğitimime devam edebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... günlük işimi/okul faaliyetlerimi/çalışmalarımı yapmam hemofili hastalığımdan dolayı tehlikeye girdi.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... ağrım olduğundan işte/okulda/çalışmalarda dikkatimi toplamakta zorluk çektim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### 6. 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. ... kanamalarımı kontrol edebiliyordum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## 7. 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 sinirlendirmişti.	<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"/>

## VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

## 8. GELECEK hakkında ne düşünüyorsunuz?

Son zamanlarda...	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 dolayı 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"/>

## 9. Sonraki sorular hemofili hastalığı ve AİLE PLANLAMANIZ hakkındadır

Son zamanlarda...	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima	uygulanamaz
1. ... çocuk sahibi olmakla ilgili sorunlarım var.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... çocuk sahibi olamamaktan korkuyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... çocuklarıma bakamayacağımdan korkuyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... bir aile kuramam diye endişeleniyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

VISIT X

Subject No.:

--	--	--	--	--	--

**10. PARTNERİNİZ ve CİNSELLİK?**

<i>Son zamanlarda...</i>	asla	nadiren	ara sıra	sıkça	daima
1. ... hemofili hastalıđımdan dolayı bir kızla çıkmayı zor buluyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... hemofili hastalıđımdan dolayı kadınlarla olan cinsel ilişkilerimde endişeliyim.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... hemofili hastalıđımdan dolayı normal bir ilişki kuramıyorum.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER**